

第25回西日本小児循環器HOT研究会

日 時：2007年12月8日
 会 場：帝人ビル2階会議室
 研究会会長：高 永煥(金沢医科大学発生発達医学)

1. AVSD手術後の無気肺に対し、胸郭外陰圧式人工呼吸器(RTX)が有効であった1例

京都府立医科大学小児循環器・腎臓部門

小林 奈歩, 菅 沙織, 問山健太郎

小澤誠一郎, 白石 公, 糸井 利幸

濱岡 建城

同 小児心臓外科

山岸 正明

同 集中治療部

加藤 祐子, 志馬 伸朗

われわれはAVSDの心内修復術後に無気肺を合併した症例に対し、RTXによる持続陰圧モード(CNEP)が有効であった症例を経験した。症例は4カ月女児で、術前の心臓カテーテル検査で高度の肺高血圧を認めた。手術当日抜管したが術後4日目に左中葉の無気肺、左横隔膜挙上を認めた。術後10日目に横隔膜透視にてCNEPが健側の右横隔膜を呼吸、吸気時ともに下げて右肺の体積を増大し呼吸状態が改善することを確認し、CNEPとsecretion clearanceによる理学療法を開始した。RTX使用期間は呼吸数の低下や呼吸様式の改善を認め無気肺も軽快した。RTX中止に伴い無気肺の増悪を認め、左右心室等圧の肺高血圧を来した。RTX再開し、挿管による陽圧換気も1日施行したところ無気肺は治癒した。RTXは生後4カ月の体格の小さい児でも安全に施行でき、肺の理学療法や呼吸状態の改善に有効であった。

2. フローラン®の先行投与により生体肝移植を施行し得た、門脈体循環シャントに伴うPPHTNの1例

京都大学医学部附属病院小児科

長田加寿子, 土井 拓, 馬場 志郎

内尾 寛子, 美輪 隆宏, 粟屋 智就

平家 俊男, 中畑 龍俊

同 移植外科

岡本 晋弥, 上本 伸二

症例は、門脈体循環シャントにより肺高血圧を来した7歳男児。3歳時、門脈下大静脈シャントが原因の肝肺症候

群に対し、シャント血管である静脈管の結紮により肺内シャントの改善を得た。しかし、7歳時に努力性呼吸とチアノーゼが出現し、肺高血圧、右心不全を来した。原因は新たな門脈体循環シャントにあり、酸素投与とフローラン®の先行投与により、肺高血圧を軽減、右心不全を改善させ、生体肝移植を施行することができた。移植後に、合併症や拒絶反応、感染、右心不全の再燃はなく、現在、在宅酸素と在宅フローラン®持続静注にて、元気に学校に通っている。肺高血圧の悪化は認めていない。当院にてフローラン®を先行投与し、生体肝移植を施行し得た症例は3例目であり、若干の考察を加え、報告する。

3. Congenital porto-systemic venous shuntと肺高血圧症の関連性についての検討

九州厚生年金病院小児科

大野 拓郎

九州大学大学院医学研究院成長発達医学分野(小児科)

宗内 淳, 金谷 能明, 井原 健二

原 寿郎

日本肺血管研究所

八巻 重雄

背景：門脈圧亢進症にPHが合併しやすいことが知られているが、先天的な門脈系異常と肺高血圧症の関連性は明らかでない。

目的：Congenital porto-systemic venous shunt(CPSVS)と肺高血圧症(PAH)との関連性を検討する。

対象：1990年1月から2005年9月までにCPSVSと診断された9例。

結果：Patent ductus venosus 5例, Gastro-renal shunt 4例, Spleno-renal shunt 1例で、6例は新生児期マスキリーニングで酵素異常を伴わない高ガラクトース血症を認めた。6例(66.7%)にPAH(発症年齢中央値 12歳3カ月(9カ月~12歳9カ月), mean PAp 34~79mmHg, Rp 5.12~38.07units)を合併した。4例(PAH合併2例, PAH非合併2例)に肺生検を実施し、3例に小肺動脈内に微小血栓病変を認めた。

結論：CPSVSはPAHの重要な病因の一つと考えられる。

4. VSD術後に肺静脈狭窄が急速に増悪した1例

兵庫県立尼崎病院小児循環器科

佃 和弥

還流異常を伴わない先天性肺静脈狭窄(primary PVS)は

別刷請求先：

〒530-8480 大阪市北区扇町2-4-20

北野病院小児科循環器部門

渡辺 健

進行性で予後不良な疾患である。VSDに合併したprimary PVSの乳児例を経験した。初診時の検査で右肺静脈の狭窄が疑われたがその他のPVに狭窄を認めず、VSD閉鎖術を施行。術後2カ月の時点で左肺静脈狭窄を認め、外科的狭窄解除術を施行したが術後多量の肺出血を来し永眠した。その臨床経過について報告する。

5. 呼吸困難を契機に診断した、右肺静脈閉鎖の1例

国立循環器病センター小児循環器診療部

平田 拓也, 北野 正尚, 黒崎 健一

山田 修

北野病院小児科循環器部門

渡辺 健

症例は4カ月の男児で、口唇・口蓋裂、停留精巢のため近医でフォローされていた。生後3カ月ごろより多呼吸を認め、4カ月になり哺乳不良、体重増加不良を認めた。chest X-pで右肺間質陰影の増強、心エコーでrt.PVO, PHを疑われ、当院紹介となった。多呼吸と陥没呼吸を認め、気管軟化症が疑われた。また、心エコーでrt.PVの管腔は認めるがflowは認めず、TR slightでPHを認めた。酸素とNOで治療したが、翌日にPH crisisがあり人工呼吸管理を行った。3日後には右間質陰影は改善し、心エコーでTRもtrivialに改善した。5日後の心カテではPHを認めなかった。2週間後にNOを中止し3週間後には抜管したが、抜管後も陥没呼吸と軽い多呼吸を認めている。片側性肺静脈閉鎖はまれな疾患であり、予後に関しては不明である。肺切除により症状が改善したという報告は多い。本症例は気管軟化症が合併しており、手術は必要か、その適応について検討する。

6. Mixing不良の改善により肺動脈圧が低下し、Glenn手術を施行し得たTGA, VSD, hypo RVの1例

兵庫県立こども病院循環器科

井手健太郎, 田中 敏克, 城戸佐知子

齋木 宏文, 藤田 秀樹, 寺野 和宏

はじめに：TGA血行動態をもつFontan型手術の適応症例では肺動脈閉塞性病変の進行に特に嚴重な経過観察と早期介入が必要となる。

症例：6カ月男児。TGA(II), hypo RV。肺動脈絞扼術にて肺血流量は制限されていたが、平均肺動脈圧が23mmHgと高値であるためGlenn手術の適応外と考えられた。低酸素血症の改善を目的にASD enlargement + 三尖弁semi-closureを施行した。術後4カ月時には平均肺動脈圧が13mmHgに低下し、Glenn手術を施行可能であった。

考察：術前後で肺血流量は変化しておらず、mixing不良の改善に伴い低酸素血症が緩和されたことが肺動脈圧の低下に寄与したと推測された。

7. HOTとボセンタン内服でフォンタン手術に到達した無脾症候群の1例

富山大学医学部小児科

伊吹圭二郎, 齊藤 和由, 渡辺 綾佳

渡辺 一洋, 廣野 恵一, 上勢敬一郎

市田 露子

同 第一外科

大高 慎吾, 松久 弘典, 北原淳一郎

吉村 直樹

石川県立中央病院小児内科

西尾 夏人, 久保 実

HOTとベラプロスト、ボセンタンの併用療法によりフォンタン手術に到達し得た無脾症候群の1例を経験した。2歳5カ月の女児。診断は無脾症候群、単心室、共通房室弁口、両大血管右室起始、大動脈縮窄、総肺静脈還流異常。日齢2に大動脈修復術、肺動脈絞扼術、日齢23に肺動脈再絞扼術を施行したが、月齢6に肺高血圧を認めたため、肺動脈再々絞扼術と肺静脈狭窄修復術を施行し、ベラプロスト内服を開始した。しかし、その後も肺高血圧の改善なく、さらにHOTとボセンタン内服を開始したところ、5カ月後にはRPAP = 33/17(24) → 14/7(10) mmHg, LPAP = 40/16(28) → 20/6(13) mmHg, Rp = 4.53 → 1.49 units/m²と改善を認めた。月齢14にグレン + DKS手術を施行し、月齢26にフォンタン手術に到達した。HOTと肺血管拡張薬の併用により、右心バイパス手術の適応拡大の可能性が示唆された。

8. 高度肺高血圧から死亡に至った先天性右肺動脈欠損の成人例—剖検所見を中心に—

広島市立広島市民病院小児循環器科

木口 久子, 鎌田 政博, 中川 直美

症例は51歳女性。4歳ごろより咯血があり、21歳の時、心臓カテーテル検査で右肺動脈欠損、動脈管開存、肺高血圧と診断され、動脈管結紮術が施行された。以後咯血は消失、3児を出産した。39歳の時に施行した心臓カテーテル検査では、肺動脈圧45/22(平均圧32) mmHgであった。49歳になり労作時呼吸困難が出現、次第に安静時にも胸部苦悶感を訴えるようになったため、精査目的で入院となった。カテーテル検査(酸素2L/分吸入下)では平均肺動脈圧は120 mmHg、肺血管抵抗56.3 wood単位と高度の肺高血圧を認め、在宅酸素療法、ボセンタン内服を開始した。その後、自覚症状の改善は著しく、6分間歩行距離は268mから4週間で415mへ、BNPは327 pg/mlから30 pg/ml、心エコー検査での推定右室圧も135 mmHgから80 mmHgへと改善した。ボセンタン投与開始後5カ月で施行した心臓カテーテル検査(O₂ 2L/分吸入下)では平均肺動脈圧は56 mmHg, Rp 22.5 wood単位と改善、末梢肺動脈で行った造影でも血管の蛇行・拡張像の改善は明らかであった。しかし、50歳時、トラクリアおよび抗精神薬の

大量服薬による自殺企図があり肝機能が悪化、一時ボセンタン内服を中止した。再開後も肺高血圧および心不全は進行、約1年後に死亡に至った。剖検では右肺動脈は痕跡すら認めず、無名動脈起始部から右肺門部へ向かう柵状物を認め右側動脈管と考えられた。組織学的には、胸膜直下の肺胞レベルでは左肺の肺胞構造が正常に保たれているのに対し、右肺では肺胞構造は破壊され、線維組織、平滑筋が増生していた。細小動脈レベルでも、左肺は肺動脈圧の割に組織変化が弱く、右肺では著しい内膜増生をみとめた。これらは予測していた組織像とは左右逆の結果となっていた。本症例は先天性右肺動脈欠損のほぼ自然歴をたどったまれな症例でと考えられた。文献的考察を含め報告する。

9. 病棟におけるNO治療の実際と問題点

倉敷中央病院小児科

脇 研自, 柴田 敬, 徳増 裕宣
豊田 直樹, 原 茂登, 新垣 義夫
馬場 清

肺動脈静脈瘻を伴うフォンタン術後の著明な低酸素血症に対して一般病棟でNO吸入療法を施行した1例を経験し、その実際と問題点について報告した。症例は14歳男児。CAVC, UVH, TGA, PA, IVC欠損, 多脾症。2歳8カ月時にlateral tunnel TCPC施行。lateral tunnelの漏れと右肺動脈静脈瘻の発達によりチアノーゼが増強。今回14歳時、extracardiac TCPCを施行。術後tunnel leakageは消失したが右肺動脈静脈瘻の存在により肺血流の不均衡(右>左)が増強されさらに低酸素血症が進行(100%酸素吸入下SpO₂60%台)した。集中治療室でNO吸入療法を開始されSpO₂80%台へ上昇したが離脱が困難で一般病棟でNO吸入療法を継続。個室に収容しリザーバー酸素マスクを使用したNO吸入回路を作成、患者およびその周囲のNO、NO₂濃度を定期的に測定を行い管理を行った。吸入濃度は2ppmでほぼ一定に保たれ、周囲のNO₂は測定感度以下で、問題なく施行することが可能であった。

10. Glenn術後の肺動脈圧に対する在宅酸素療法の効果

あいち小児保健医療総合センター循環器科

安田東始哲, 足立 武憲, 沼口 敦
福見 大地, 長嶋 正實

背景：酸素吸入は、両方向性Glenn(BDG)術直後の肺動脈圧を低下させるが、在宅酸素吸入療法(HOT)が肺動脈圧に与える影響の報告は少ない。

目的：BDG術後HOTが、肺動脈圧に及ぼす影響について検討すること。

方法：循環器科開設以来の患者のうち、BDG術後の平均肺動脈圧(>15mmHg)あるいは動脈血酸素飽和度(Sat. O₂)80%以下のためHOTを施行した3例。BDG施行年齢1.0~1.1(avr. 1.0)歳、HOT開始年齢0.2~1.7(1.0)歳、HOT施行期間0.8~1.9(1.4)年。

結果：乳児期BDG術後のHOTは、肺血管抵抗の低下により肺動脈圧を低下させSat. O₂上昇を来す。その結果、Fontan適応を拡大する。Sat. O₂上昇のメカニズムとして、脳血管抵抗低下によるGlenn血流の増加の可能性が考えられる。

11. BDG術後のHLHSに対するHOTの有効性

福岡市立こども病院循環器科

石川 友一, 石川 司朗, 中村 真
牛ノ濱大也, 佐川 浩一

機能的単心室疾患では肺血管床発育は必須条件であるため、当院では段階的右心バイパス手術を基本とし、好条件の肺血管床と酸素環境の確保を目的にBDG手術時のaccessory pulmonary blood flow設置とHOT(BDG術後~TCPC術後半年)を施行している。HLHSは心機能維持と早期死亡リスク回避を目標に、初回姑息術では最小限の肺血流維持を基本とするため、BDG術後のPA indexは他の右室性単心室より低値で、Fontan循環にとって不利である。今回、TCPC術後半年以上経過したHLHS 33例をHOT継続28例と中止した5例に分け、BDG術後とTCPC術後の心カテ結果を比較した。継続群でPAP, Rp, RVEDP, CIは有意に低下したが、中止群では変化を認めなかった。一方、TCPC術後の上記指標に両群間の差はなく、Fontan循環により不利であったHOT継続群も中止群と同等のFontan循環に到達していた。本検討ではHOTの有効性を厳密に評価できないが、「前述の治療戦略は不利な条件を有するHLHSに対しても悪影響なく、Fontan循環を提供できる可能性を拡大する」ことを示唆する。

特別講演

「病理から見たHOTおよび薬物療法の適応について」

日本肺血管研究所

八巻 重雄

最近、肺高血圧に対するHOT療法や薬物療法はめざましい進歩を遂げている。特に薬物療法は肺血管拡張剤の種類が増加していることから、その選択肢が増えている。今回、先天性心疾患や原発性肺高血圧に対してHOT療法や薬物療法を行う場合の病理学的な原則を述べ、それを基にしてさまざまな症例を提示し、HOT療法や薬物療法の適応を調べる。病理学的な原則とは「中膜の肥厚は肺高血圧に対する適応形態である」という理論で、特に心室からの圧負荷がかかっている場合いたずらに薬物療法を行った場合には中膜の肥厚が退縮し、血管内圧に適応できなくなり、閉塞性肺血管病変が逆に進行することになるので注意が必要である。一方、ASDなどで心室からの圧負荷がない場合には積極的なHOT療法や薬物療法が薦められる。