

第26回西日本小児循環器HOT研究会

日 時：2008年 6月 7日
 会 場：帝人ビル 2階会議室
 大阪市中央区南本町 1-6-7
 研究会会長：吉永 正夫(国立病院機構鹿児島医療センター小児科)

1. 生体肺移植を受けた原発性肺高血圧症の1例

倉敷中央病院小児科

脇 研自, 新垣 義夫

症例：11歳，男児。主訴は頻脈，血圧低下。3カ月前ごろから易疲労感を自覚。急性肝炎として近医入院。頻脈，血圧低下あり，緊急で当科紹介入院。身長158.5cm，体重66.7kg。脈拍97/分，呼吸数19/分。血圧106/80mmHg。胸部X線：CTR 62%，肺動脈陰影拡大および末梢肺血管陰影減弱を認めた。心電図は2：1の心房粗動，心エコーで右房・右室，肺動脈の著明拡大，高度三尖弁逆流(TPG = 98.8mmHg)を認めた。原発性肺高血圧症と診断しPGI₂持続点滴を開始。入院時NYHA IV度であったが1カ月後にはII度まで改善。BNPも入院時970pg/mlから189pg/mlまで改善。3カ月後に退院とし外来経過観察となった。その後徐々にPGI₂の増量が必要となった。シルデナフィル，ボセンタン併用したが増悪。発症3年10カ月後，父親と姉をドナーとして生体肺移植を施行した。術後1カ月時PVR 2.5単位・m²(術前15.0単位)，CI 2.8l/m²(術前1.8l/m²)と改善を認めた。

2. 小児期肺高血圧症における肺血管反応性の検討—フローラン使用前後での比較

国立循環器病センター小児循環器診療部

吉敷香菜子, 杉山 央, 山田 修

背景：原発性肺高血圧症(PPH)に対するFlolan療法は，急性期反応に乏しい例も，遠隔期での改善が期待できるとされている。小児例で，Flolan投与経過での酸素吸入による肺血管反応性を検討。

対象：小児PPHで，Flolan使用初期，遠隔期で心カテを行った7例について，平均肺動脈圧(mPAP)，肺動脈酸素飽和度(SpO₂)，大動脈酸素飽和度(SaO₂)，CI，Rpを評価。初発時年齢12 ± 3歳。全例HOT中。初期，遠隔期の年齢，14歳，16歳，検査間隔2.5 ± 2年。NYHA IIIとII，Flolan投与量10ng/kg/minと11ng/kg/min。

結果：酸素吸入により，初期，遠隔期ともにmPAP，

Pp/Ps，Rp/Rs，SpO₂，SaO₂，CI改善。初期と遠隔期を比べると，Rp/Rs，Pp/Psはより改善する傾向がみられた。

結語：酸素吸入は，Flolan使用遠隔期においても，さらなる肺血管抵抗の減少に寄与していると考えられた。

3. 当科における在宅酸素療法(HOT)の現状

京都府立医科大学大学院医学研究科小児循環器・腎臓病学

小澤誠一郎, 糸井 利幸, 則武加奈恵
 小林 奈歩, 加藤 竜一, 河井 容子
 問山健太郎, 西田眞佐志, 白石 公
 濱岡 建城

目的：当科外来の在宅酸素療法(HOT)適応状況を把握し，今後の適正な適応を検討する。

対象：2008年4月末の時点で当科外来にてHOTを継続している患児52例。年齢は7カ月～33歳，中央値1.8歳。

方法：厚生労働省告示によるHOT適応基準をもとに，A(基準内)群：SpO₂ ≤ 88%，B(基準外)群：SpO₂ ≥ 88%の2群に分類。基準外HOT施行理由について検討した。

結果：A群24例(46.2%)，B群28例(53.8%)。B群の内訳は，根治術待機3例，iPAH1例，根治術後24例(右心バイパス術後15例，二心室修復後9例)であった。B群に対する施行理由として，1)術後APCA発生の予防，2)術後肺血管抵抗の制御，3)術後PH crisisの予防が挙げられた。

結語：1)HOTを52例中28例(53.8%)に基準外の施行。2)おもに，右心バイパス術後の肺血管抵抗制御目的に施行。

4. 先天性心疾患根治術後肺高血圧症に対する酸素療法の有効性

あいち小児保健医療総合センター循環器科

福見 大地, 安田東始哲, 沼口 敦
 足達 武憲

背景：酸素吸入療法は低酸素に伴う肺血管攣縮の予防に有効であるが，血管拡張作用や血管の変化の抑制作用があるというエビデンスはない。

目的：先天性心疾患根治術後肺高血圧が残存した患児の酸素吸入療法の有効性について検討した。

対象：3カ月以上酸素吸入療法が行われた61名。

方法・結果：ダウン症候群根治術後60例中，Pp/Ps > 0.5と診断された17例(28.3%)に在宅酸素療法が導入され，おむね肺動脈圧は改善がみられた。グレン術後38例中20

別刷請求先：

〒710-8602 岡山県倉敷市美和1-1-1

倉敷中央病院小児科

新垣 義夫

例(52.6%)に、チアノーゼ、側副血行の予防、肺高血圧の治療目的などで在宅酸素療法が導入されていた。肺動脈圧15mmHg以上でフォンタン適応から外れる症例でも、7例がフォンタン手術に到達していた。二心室形態術後酸素吸入療法が必要となった24例はファロー四徴、MAP-CA、MR、PVO、先天性奇形などの問題を合併しているケースが大部分であった。

5. 窒素ガスによる低酸素換気療法の後、両側肺動脈絞扼術を行った出生体重1,044gの大動脈縮窄の1例

大阪市立総合医療センター小児循環器内科
平野 恭悠, 江原 英治, 西田 理行
小澤 有希, 保田 典子, 鈴木 嗣敏
村上 洋介
同 小児心臓血管外科
前島 慶人, 川平 洋一, 西垣 恭一

窒素ガスによる低酸素換気療法の後、両側肺動脈絞扼術を行った出生体重1,044gの大動脈縮窄の1例を経験した。PGE₁と低酸素換気療法でショック状態からの改善が得られたが、酸素飽和度のコントロールが困難で、壊死性腸炎の合併もみられたため、両側肺動脈絞扼術を施行した。その後、安定した状態で体重増加を得て、生後3カ月で安全に大動脈弓再建と肺動脈絞扼解除を行えた。低出生体重児に対する低酸素換気療法は、適応、安全性、長期使用の是非などに十分な検討を要する。

6. 新生児期BTシャント後にNO吸入を必要としたTGA 3型の1例

社会保険中京病院小児循環器科
吉田修一朗, 松島 正氣, 大橋 直樹
西川 浩, 久保田勤也
同 心臓血管外科
櫻井 一, 水谷 真一, 加藤 紀之
森脇 博夫, 杉浦 純也, 波多野友紀

LVOTOを伴わないTGAのPPHN合併報告はあるが肺血流減少性疾患におけるPPHN合併報告は少ない。

症例：GA 37週、BW 2,528g、帝切で出生。生後チアノーゼにて挿管、酸素投与下に前医新生児科へ搬送。TGA III型と診断し、抜管、酸素中止、PGE₁開始して当院へ。

診断：TGA、VSD 8mm、ASD 7mm、vPS 2.6m/s、PDA (-)。日齢2挿管、酸素使用でもSpO₂ 50台を示し、BASで改善なし。

手術：3.5mmのrt. modified BT。補助循環停止にてSpO₂低下し、NO吸入により速やかにSpO₂上昇。術後6日目まで要した。

結語：肺血流減少性疾患であるTGA III型でPPHNを合併しBTシャント後も酸素化が得られずNO使用が著効した症例を報告する。

7. 乳児期に発症したchronic pneumonitis of infancyが急性増悪した女児例

徳島大学医学部小児科
森 達夫, 早瀬 康信, 井上 美紀
阪田 美穂, 香美 祥二
高松赤十字病院小児科
森 達夫

間質性肺炎の急性増悪は治療法が確立されておらず、予後不良の疾患と考えられている。今回われわれは間質性肺炎の急性増悪に対してmPSL pulse, CyAが奏効した症例を経験した。また、近年になって大きな病理組織分類の改訂があったため、乳児期に施行した肺生検組織の病理学的再検討を施行したところ、いままでUIP/IPFと診断されていたが、線維化の時相の均一性、びまん性に拡大する病変から、むしろNSIPの範疇に入ると判断された。しかし、成人における分類には合致しない部分があり、臨床病理学的にchronic pneumonitis of infancyと診断した。現在夜間在宅酸素投与を行いつつ、CyAの投与を継続しているが、今後線維化はさらに進行することが予想され、最終的に肺移植が必要となる可能性が高い。

8. 免疫抑制療法に一定の効果を認め2年間のHOT管理を行った肺静脈閉塞症(PVOD)の1剖検例

社会保険神戸中央病院小児科
加納 原, 八木加奈恵, 宇宿 智裕
坂本 泉
日本肺血管研究所
八巻 重雄

症例：初診時12歳の女児。進行性の労作時呼吸困難で発症。PaO₂ 44.3mmHg、胸部X線にてbutterfly shadow、胸部CTでは中枢優位のスリガラス陰影を認め、心エコーではTRによる推定右室圧40mmHg台と中等度肺高血圧だった。BALFにて特発性肺ヘモジデロシスが疑われ、PSL 60mg/kg/日開始したところ低酸素血症、肺野陰影は速やかに改善した。しかしPSL減量に伴い同様の肺病変が再燃、発症18カ月後よりHOT導入となった。以後m-PSL、azathioprine投与などにより一時的に改善するも、数カ月で再増悪することを繰り返し、14歳時に肺水腫所見を伴い突然に低酸素血症が増悪し永眠となった。剖検にて肺静脈中・内膜の肥厚、内膜の線維性増殖、これらに伴う内腔の閉塞、縦走平滑筋細胞の増殖を認め、PVODと診断された。

考察：PVODの発症機序はまだまだ明らかでないが、本症例で各種自己抗体は陰性ながら病初期にステロイドが有効であったことより、何らかの免疫学的異常の関与が示唆された。

9. Intrapulmonary septation + DKS吻合が有効であった左肺高血圧を伴う三尖弁閉鎖，大動脈縮窄症の1例

富山大学医学部第一外科

松久 弘典，芳村 直樹，北原淳一郎

大高 慎吾，三崎 拓郎

同 小児科

上勢敬一郎，廣野 恵一，伊吹圭二郎

市田 路子

症例：TA(IIIb)，CoA，PDAの男児。日齢8でEAAA + PABを施行。術後下行大動脈-左肺動脈による左主気管支の圧排，左横隔神経麻痺により抜管困難，GERとなり1カ月時に横隔膜縫縮術，下行大動脈後方吊上げ術が施行され，抜管可能となった。6カ月時に施行した肺血流シンチグラムでは左肺の集積低下を認めた。8カ月時の心臓カテーテル検査では，右肺動脈狭窄を認めるも肺血流は右肺優位で，右平均肺動脈圧17mmHgに対し，左平均肺動脈圧56mmHgであった。明らかな左PVOの所見は認めず。本症例に対し，intrapulmonary septation，DKS吻合を施行。術後SpO₂は72→85%と上昇し，心エコーでもSP shuntのflowは4.2m/sと左肺高血圧の改善を認めた。MDCTでは左気管支の圧排所見は軽減し，換気シンチグラムにても左肺の換気改善を認めた。本症例ではDKS吻合により左主気管支の圧排が軽減され，左肺の換気状態が改善し，左肺高血圧の改善をもたらしたと推測された。また，肺血流不均等症例に対するintrapulmonary septationは，全身の酸素化を改善しつつ，両肺Fontanへの可能性をつなぐ極めて有用な術式であると考えられた。

10. 片側性びまん性肺動静脈瘻を伴うFontan術適応症例への対応

岡山大学大学院医歯薬総合研究科小児医科学

近藤麻衣子，大月 審一，岡本 吉生

大野 直幹，美野 陽一，栗田 佳彦

森島 恒雄

同 心臓血管外科

佐野 俊二，笠原 真悟，吉積 功

同 麻酔蘇生科学

岩崎 達雄，戸田雄一郎，清水 一好

金澤 伴幸

目的：当院での肺動静脈瘻(PAVF)を伴うFontan術適応症例の対応を検討。

症例：1)多脾症，単心室，肺動脈閉鎖，半奇静脈結合の児。2カ月で右BTS，1歳でTCPS施行。左PAVFを認め，3歳11カ月でTCPC施行。2)HLHSの児。日齢7でm-Norwood，5カ月でBDG施行。1歳4カ月で右PAVF，左PS認めTCPC，左肺動脈形成術施行。術後左肺動脈閉塞認め左右肺動脈を分割し左BTS施行。3)単心室，共通房室弁の児。日齢8に肺動脈絞扼術，1歳1カ月でBDG，DKS施行。右PAVF認め2歳5カ月でTCPC施行。術後左PSを認

めステント留置。

結果：3例ともPAVF改善。

考察：Fontan術適応症例にPAVFを認めた場合は早期のFontan術施行が重要であり，その際左右肺動脈への均等な肝由来因子の流入，肺動脈狭窄の積極的解除が望まれる。

教育講演

「一酸化窒素(NO)ガス吸入による肺血管抵抗の調節—福岡市立こども病院の現状」

福岡市立こども病院循環器科

石川 司朗

本邦ではNOガス吸入療法はいまだ保険収載されていないが，肺血管抵抗を選択的にかつ速やかに低下させる。本治療の歴史は1980年にNature誌に発表され，のちにノーベル医学賞を授与されたFurchgott氏の論文「血管内皮が血管拡張に極めて重要。Nature 1980；288：373-376」にはじまる。その後，血管内皮がNOを産生し，平滑筋を弛緩させるという機序が解明され，この成果の一つが男性の勃起不全治療薬であるシルデナフィルの開発につながっている。本吸入療法は1991年ごろから肺血管抵抗低下療法として臨床応用されはじめ，本邦では800ppmに窒素ガスで調整された高純度工業用NOガスを用いて患者吸気中のNO濃度が1~40ppm程度になるようにベッドサイドで最終調整される。肺血管拡張作用は秒単位で発現し，体循環にほとんど影響しない。NOガス濃度の最終調整法は各医療機関で異なるが，当院では1994年よりコンピュータ制御による質量計を用いて正確に施行している。実際の吸入期間は2~3週未満が大半で，高濃度の酸素ガス吸入と併用されることもある。酸素と反応後は有害なNOxとして認知され厳しい環境基準が定められているが，当院では本療法の排気を大気中に自然拡散しても周囲はNOx環境濃度内にあることを確認している。したがって，正しく管理された場合，患者および環境に対する悪影響はないといってよい。講演では，当院における本治療の実態を詳細に報告する。

特別講演

「肺移植—日本の現状と小児肺移植」

福岡大学呼吸器・乳腺内分泌・小児外科

白石 武史

わが国の脳死臓器移植は欧米諸国に後れること10余年，1997年の「臓器移植法」制定をもって開始された。しかし脳死臓器提供数は，10年を経た現在においてもなお年間10数件しか得られず，近い将来にこれが需要を満たす水準に達する見込みはない。かつ，「臓器移植法」の定める15歳以下の臓器提供を禁ずる規定は，体格の小さな児への提供をさらに困難としている。このようななかで，わが国の肺移植施設は生体肺移植に活路を見いだし

移植を必要とする小児患者に対応している。2001年の第1例以降現在までに15例の小児肺移植(15歳以下)が「肺移植認定施設」で実施されたが、全例が生体提供に基づくものであり、術後成績は欧米を凌駕しつつある。小児への脳死臓器提供を可能とする法改正の努力等が続けられているが、当面「肺移植認定施設」は小児の肺移植を要する患者には生体肺移植を提供する以外に方策がないが、各施設は小児生体肺移植の成績安定の努力を続けている。