

ポスター発表 | 肺高血圧・肺循環3

■ 2025年7月12日(土) 10:40 ~ 11:40 ■ ポスター会場 (文化会館棟 2F 第1・2ギャラリー) 4

ポスター発表 (III-P02-4)

肺高血圧・肺循環3

座長：住友 直文 (慶應義塾大学医学部小児科学教室)

座長：満下 紀恵 (静岡県立こども病院 循環器科)

[III-P02-4-03] 胸郭不全症候群により成人期に肺高血圧から急性右心不全を発症した、心室中隔欠損を伴う肺動脈閉鎖手術後、22q11.2欠失症候群の1例

○倉石 建治, 西原 栄起, 太田 宇哉 (大垣市民病院 第二小児科 (小児循環器・新生児科))

キーワード：肺高血圧、胸郭不全症候群、肺動脈閉鎖

【背景】胸郭不全症候群(TIS)は肺の成長障害、呼吸障害から肺高血圧(PH)を生じることがある。側弯手術後遠隔期にTISによる換気不全等からPHと急性右心不全を発症した22q11.2欠失症候群の成人例を経験した。【症例】24歳男。生後5ヶ月で心室中隔欠損(VSD)を伴う肺動脈(PA)閉鎖、主要体肺側副動脈の診断を受け、22q11.2欠失が判明した。2歳で右腕頭動脈主肺動脈短絡と右PA統合手術、3歳で左PA統合手術、4歳で大動脈PA短絡手術、5歳でPHなく、ラステリとVSD閉鎖手術を受けた。術後軽度PHでベラプロストを内服した。13歳で導管狭窄に右室(RV)流出路再建手術を受け、術後Pp/Ps0.38、Rpl2.2~3.1ウッド単位(WU)・m²だった。14歳で側弯の手術を受けた。15歳で感染性心内膜炎となり疣腫が残り、16歳でRV流出路再建とVSDパッチ交換手術を受けた。術後SpO₂91~95%で在宅酸素を開始、心エコー上推定RV圧(eRVp)50~60、21歳~60台mmHg。24歳、作業所で昼食食べられず帰宅し、SpO₂70%で酸素増量し翌日受診。チアノーゼありSpO₂65%でネーザルハイフロー(HFNC)30L/分、FiO₂0.5を開始し入院した。身長151.6cm、体重35.7kg、血圧93/59mmHg、脈拍125/分、顔面浮腫と呼吸音減弱あり。eRVp70~90mmHg。CRP陰性、BNP212.3pg/ml。造影CTでRVとPAの著しい拡張あり、血栓や無気肺、末梢PA狭窄なし。入院後HFNC40L/分、FiO₂0.45で強直痙攣後pCO₂108mmHgとなり、FiO₂0.5, PIP/PEEP=25/9mmH₂Oで人工換気、気管切開を行なった。換気改善と共に活気や食欲は入院前以上に改善した。心臓カテテル検査(FiO₂0.28, PIP/PEEP=19/5)でPp/Ps0.4、Rpl2.93 WU・mm²、平均PA圧32、RV/左室拡張末期圧13/22mmHgと心室拡張障害も疑われた。FiO₂1.0, PIP25でRpl1.55 WU・mm²、平均PA圧28mmHgに低下した。タダラフィル内服開始し、在宅人工呼吸で退院した。【考察】PH治療が遅れ、急性右心不全を発症した。TISでは成人後も呼吸障害と肺高血圧の増悪に注意が必要である。