

Poster Session | IPAH

📅 Fri. Jul 11, 2025 3:00 PM - 4:00 PM JST | Fri. Jul 11, 2025 6:00 AM - 7:00 AM UTC 🏛️ Poster Venue (Fine Arts Center, 2F Gallery 1 and 2)

Poster Session(II-P02-2)
IPAH

Chair: Ayako Nagai (Department of Pediatrics, Hokkaido University Hospital, Sapporo, Japan)
Tomotaka Nakayama (Department of Pediatrics, Japanese Red Cross Kochi Hospital)

[II-P02-2-01]

Mortality Risk Factors in Potts Surgery for Advanced Pulmonary Hypertension: A Cohort Study

○Mingjie Zhang, Xi Chen, Zhiyue Zhang, Yijun Chen, Zhuoming Xu (Shanghai Children's Medical Center, Shanghai Jiaotong University, School of Medicine)

[II-P02-2-02]

Management of Severe Pediatric Pulmonary Arterial Hypertension: Initiating Targeted Therapy Prior to Diagnostic Right Heart Catheterization

○Yuan He, Qiangqiang Li, Chen Zhang, Hong Gu (Department of Pediatric Cardiology, Beijing Anzhen Hospital, China)

[II-P02-2-03]

Experience of Transition from subcutaneous treprostinil to oral selexipag in pediatric PAH patients

○Yuan He, Qiangqiang Li, Chen Zhang, Hong Gu (Department of Pediatric Cardiology, Beijing Anzhen Hospital, China)

[II-P02-2-04]

Troubleshooting during continuous subcutaneous injection of treprostinil in children
~Toward approval of pediatric indications~

○Hiromu Ukai, sota Takenaka, Masahiro Yasuda, Hitomi Kimura, Tsutomu Shinohara (Department of Pediatrics and Neonatology, Nagoya City University Graduate School of Medical Sciences)

[II-P02-2-05]

Differences in clinical efficacy and safety profile between children and adults with pulmonary arterial hypertension

○SHINICHI TAKATSUKI, YURIKA SHIMIZU, MIO SATO, YUTA KAWAMURA, REIKO KAWAI (Department of pediatrics, Toho university Omori medical center)

[II-P02-2-06]

Treprostinil inhalation therapy for 3 ACHD patients with PAH, What is suitable therapy for ACHD-PAH ?

○Toru Iwasa¹, Naoki Tsuboya¹, Yuri Murayama¹, Heima Sakaguchi¹, Hideo Ouchi^{1,2}, Hiraku Doi³, Chizuko Kamiya⁴, Jun Yoshimatsu⁴, Keni-chi Kurosaki¹ (1.National Cerebral and Cardiovascular Center, Department of Pediatric Cardiology, 2.National Cerebral and Cardiovascular Center, Center for adult congenital heart disease, 3.Tenri hospital, Center for congenital heart disease, 4.National Cerebral and Cardiovascular Center, Department of gynecology)

[II-P02-2-07]

AVT - positive IPAH child: marked improvement with Amlodipine

○Hiroki Nagano, Dai Asada, Mio Kairiku, Haruka Nishino, Amane Katou, Ken Hayashi, Masahiro Mori, Kumiyo Matsuo, Youichirou Ishii, Hisaaki Aoki (Department of Pediatric Cardiology, Osaka Womens and Childrens Hospital, Osaka, Japan)

[II-P02-2-08]

A 3-year-old boy with idiopathic pulmonary arterial hypertension whose medication was determined by performing NO inhalation during echocardiography

○Yukako Homma, Yasunobu Hayabuchi (Department of Pediatrics, Tokushima University Hospital)

[II-P02-2-09]

Changes in parameters after lung transplantation for pulmonary hypertension.

○Shiro Baba¹, Kentaro Akagi¹, Fumiaki Fukumura¹, Eitaro Kume¹, Kazuyoshi Kanno², Takuya Hirata¹, Tadashi Ikeda², Hiroshi Date³, Junko Takita¹ (1.Department of Pediatrics, Kyoto University Hospital, 2.Department of Cardiovascular Surgery, Kyoto University Hospital, 3.Department of Thoracic Surgery, Kyoto University Hospital)

Poster Session | IPAH

📅 Fri. Jul 11, 2025 3:00 PM - 4:00 PM JST | Fri. Jul 11, 2025 6:00 AM - 7:00 AM UTC 🏛️ Poster Venue (Fine Arts Center, 2F Gallery 1 and 2)

Poster Session(II-P02-2)
IPAH

Chair: Ayako Nagai (Department of Pediatrics, Hokkaido University Hospital, Sapporo, Japan)
Tomotaka Nakayama (Department of Pediatrics, Japanese Red Cross Kochi Hospital)

[II-P02-2-01] Mortality Risk Factors in Potts Surgery for Advanced Pulmonary Hypertension: A Cohort Study

○Mingjie Zhang, Xi Chen, Zhiyue Zhang, Yijun Chen, Zhuoming Xu (Shanghai Children's Medical Center, Shanghai Jiaotong University, School of Medicine)

Keywords : Potts Surgery、Mortality、Risk factors

AbstractBackground: The treatment of advanced pulmonary hypertension presents significant challenges. Potts surgery, both surgical and interventional, has increasingly become an effective treatment option for these patients at our center. However, the high mortality rate associated with the procedure limits its widespread adoption. This study aims to identify risk factors for mortality in a small cohort undergoing Potts surgery at our center. **Methods:** Between January 2023 and December 2024, a total of 24 Potts shunt were performed, including 11 percutaneous stent implantation (PCI) and 13 surgeries. Clinical parameters (e.g., CVP, PaO₂, SaO₂, TAPSE, PP/PS, Fluid balance) were compared between survivors and non-survivors across three post-operative days (POD 0, 1, and 2). ROC analysis was used to assess the predictive value of TAPSE and PP/PS. **Results:** In the PCI group, all the patients survived. In surgery group, survival rates were 80% for non-ECMO patients and 33% for ECMO patients. Factors such as RVEDVI over than 230 ml/m² (p = 0.016) and VMI over than 0.85 (p = 0.034) were significantly associated with death. ROC analysis revealed TAPSE over than 1.2cm (AUC = 0.972, sensitivity = 88%, specificity = 100%) and PP/PS over than 1.01 (AUC = 0.941, sensitivity = 100%, specificity = 88.2%) as strong predictors of survival. **Conclusion:** TAPSE and PP/PS were identified as reliable predictors of survival in Potts surgery, highlighting the preservation of right heart function and stable pulmonary artery pressure as key factors for the success of potts shunt in these patient. **Keywo**

Poster Session | IPAH

📅 Fri. Jul 11, 2025 3:00 PM - 4:00 PM JST | Fri. Jul 11, 2025 6:00 AM - 7:00 AM UTC 🏛️ Poster Venue (Fine Arts Center, 2F Gallery 1 and 2)

Poster Session(II-P02-2)
IPAH

Chair: Ayako Nagai (Department of Pediatrics, Hokkaido University Hospital, Sapporo, Japan)
Tomotaka Nakayama (Department of Pediatrics, Japanese Red Cross Kochi Hospital)

[II-P02-2-02] Management of Severe Pediatric Pulmonary Arterial Hypertension: Initiating Targeted Therapy Prior to Diagnostic Right Heart Catheterization

○ Yuan He, Qiangqiang Li, Chen Zhang, Hong Gu (Department of Pediatric Cardiology, Beijing Anzhen Hospital, China)

Keywords : pediatric PAH、 Right Heart Catheterization、 Treatment

Objective: This study aims to propose a novel management strategy for severe PAH patients: initiating aggressive targeted therapy first and postponing RHC until the patient reaches a low-risk state. **Methods:** We retrospectively analyzed severe PAH patients who initially presented in a high-risk state. Instead of undergoing immediate RHC, these patients received intensive targeted therapy, once their clinical status improved to a low-risk state, they underwent RHC for further evaluation. Clinical parameters before and after RHC were collected. **Results:** This study included 13 patients, with a median age of 7 (4.4, 11.9) years at the time of their first visit. At the initial visit, all patients were in a clinical high-risk state and were immediately treated with aggressive targeted therapy, including treprostinil. The median time from the initiation of treatment to right heart catheterization was 52 (12, 426) days. Upon undergoing right heart catheterization, patients showed a significant decrease in nt-proBNP levels. Seven patients received intravenous anesthetics during the procedure, and no patient experienced a pulmonary arterial hypertension (PAH) crisis during the catheterization. The results indicated that pulmonary artery pressures and pulmonary vascular resistance were significantly elevated in these patients, with one patient testing positive for the acute vasoreactivity test. **Conclusion:** Our findings suggest that delaying RHC until after targeted therapy stabilization is a safe and effective strategy for managing severe PAH.

Poster Session | IPAH

📅 Fri. Jul 11, 2025 3:00 PM - 4:00 PM JST | Fri. Jul 11, 2025 6:00 AM - 7:00 AM UTC 🏛️ Poster Venue (Fine Arts Center, 2F Gallery 1 and 2)

Poster Session(II-P02-2)
IPAH

Chair: Ayako Nagai (Department of Pediatrics, Hokkaido University Hospital, Sapporo, Japan)
Tomotaka Nakayama (Department of Pediatrics, Japanese Red Cross Kochi Hospital)

[II-P02-2-03] Experience of Transition from subcutaneous treprostinil to oral selexipag in pediatric PAH patients

○Yuan He, Qiangqiang Li, Chen Zhang, Hong Gu (Department of Pediatric Cardiology, Beijing Anzhen Hospital, China)

Keywords : pediatric PAH、 pulmonary arterial hypertension、 genetic testing

Objective: This study aims to evaluate the safety and efficacy of transitioning from subcutaneous treprostinil to oral selexipag in pediatric PAH patients. **Methods:** A retrospective study was conducted. At initial visits, all patients were evaluated in clinical high-risk status and started on PAH-targeted therapies including treprostinil. Upon clinical reassessment and transition to a low-risk status, all patients discontinued treprostinil and switched to oral selexipag. **Results:** A total of 8 pediatric patients were included, with a median age of 14.1 (10.9, 17.5) years. All 8 patients were diagnosed with idiopathic or heritable PAH, with 6 patients carried PAH-related genes. At the initial visits, all patients were classified as WHO-FC III-IV. After treatment, all patients' clinical symptoms improved, and all reached a low-risk clinical status. The drug transition involved tapering treprostinil dose while increasing the oral selexipag dose, with the entire process completed on an outpatient basis. The final dose of oral selexipag ranged from 0.8 to 1.6 mg. During follow-up after the drug transition (median follow-up time of 25 (10, 35) months), no patient died. However, three patients got clinically deteriorated and reused treprostinil, who were all PAH-related genes carriers (BMPR2 n=2, KCNA5 n=1). The other five patients were maintained low-risk status. **Conclusion:** For pediatric PAH patients with genetic mutations, transitioning from treprostinil to oral selexipag is risky, even if the patient has improved to a low-risk status.

Poster Session | IPAH

🎫 Fri. Jul 11, 2025 3:00 PM - 4:00 PM JST | Fri. Jul 11, 2025 6:00 AM - 7:00 AM UTC 🏢 Poster Venue (Fine Arts Center, 2F Gallery 1 and 2)

Poster Session(II-P02-2)
IPAH

Chair: Ayako Nagai (Department of Pediatrics, Hokkaido University Hospital, Sapporo, Japan)
Tomotaka Nakayama (Department of Pediatrics, Japanese Red Cross Kochi Hospital)

[II-P02-2-04] Troubleshooting during continuous subcutaneous injection of treprostinil in children ~Toward approval of pediatric indications~

○Hiromu Ukai, sota Takenaka, Masahiro Yasuda, Hitomi Kimura, Tsutomu Shinohara
(Department of Pediatrics and Neonatology, Nagoya City University Graduate School of Medical Sciences)

Keywords: 肺動脈性肺高血圧、トレプロスチニル皮下注、携帯ポンプ用留置針

【背景】PH治療ガイドラインに小児IPAHの重症例に対するトレプロスチニル皮下注治療が示されているが、現時点で小児へは未承認である。当院倫理委員会で承認のもと、小児への持続皮下注を行い、繰り返す閉塞トラブルで投与継続が困難となった症例を報告する。【症例】7歳男児。診断はBMPR遺伝子変異のIPAH。登校時の失神を契機にIPAHが見つかった。カテーテル検査でPAP 96/49(68)mmHg、PARI 28.9WU・m²、PCWP 6mmHgで高リスクPAHであった。酸素吸入とマシンテンタン、タダラフィル、セレキシパグの3系統を連続的に追加した。治療開始から2か月後、PAP 70/27(48)mmHg、PARI 8.1WU・m²へと低下した。身長123cm、体重20kgでトレプロスチニルを、直針(トップ携帯ポンプ用留置針A90RS)を用いて持続皮下注開始した。20ng/kg/min まで増量した際、閉塞アラームにより注入継続困難となった。左右の腹部・上殿部に穿刺部を変更したが同様であった。抜去したカニュレの先端は筋膜に近接していた影響か、屈曲していた。斜め針(トップ携帯ポンプ用留置針A30)に変更し腹部から投与したところ、閉塞が解除され投与可能となった。しかし斜め針へ変更後も新たに皮膚感染や予期せぬ抜去を繰り返した。最終的に、再度直針を用いて滅菌ガーゼの上から穿刺し皮膚に厚みをつけることで注入が続けられている。【考察】皮下組織が薄い小児に対する持続皮下注での直針の問題点は、カニュレ先端が筋膜に近接し閉塞が起きやすいこと。一方で斜め針は、固定テープの面積が大きくテープかぶれや皮膚感染を起こしやすいか、予期せぬ抜去が問題になったりした。小児に対するトレプロスチニル皮下注の承認に向けて、小児に見合った穿刺針の長さや角度、側孔付きカニュレなどの改良を提案する。

Poster Session | IPAH

🎵 Fri. Jul 11, 2025 3:00 PM - 4:00 PM JST | Fri. Jul 11, 2025 6:00 AM - 7:00 AM UTC 🏢 Poster Venue (Fine Arts Center, 2F Gallery 1 and 2)

Poster Session(II-P02-2)

IPAH

Chair: Ayako Nagai (Department of Pediatrics, Hokkaido University Hospital, Sapporo, Japan)

Tomotaka Nakayama (Department of Pediatrics, Japanese Red Cross Kochi Hospital)

[II-P02-2-05] Differences in clinical efficacy and safety profile between children and adults with pulmonary arterial hypertension

○SHINICHI TAKATSUKI, YURIKA SHIMIZU, MIO SATO, YUTA KAWAMURA, REIKO KAWAI
(Department of pediatrics, Toho university Omori medical center)

Keywords: トレプロスト、吸入療法、肺高血圧

＜背景＞ 肺動脈性肺高血圧症（PAH）の成人患者におけるトレプロスト吸入療法は運動耐容能や肺循環動態を改善させるが、小児患者における有効性や安全性の報告は少ない。また小児のPAHは成人よりも肺血管攣縮の関与が大きく、トレプロスト吸入療法への反応性や副反応は成人とは異なる可能性が考えられる。＜目的＞ 小児および成人PAHにおけるトレプロスト吸入療法の有効性と安全性の違いを検討した。＜方法＞ 特発性及び遺伝性PAHの9例を対象とし、小児4例と成人5例に分けて評価を行った（年齢中央値：小児11歳、成人30歳）。1回3吸入の単回吸入前後の肺循環動態、吸入の有無による6分間歩行検査の歩行距離や心拍数、最低酸素飽和度の変化、継続投与における副作用について、2群に分け比較比較した。＜結果＞ 9症例全体、小児例、成人例のいずれの群でも、吸入前後で平均肺動脈圧、肺動脈圧/大動脈圧比、肺血管抵抗、1回心拍出量は改善傾向を示したが、統計学的有意差はなかった。しかし、平均肺動脈圧と肺動脈圧/大動脈圧比の変化率においては、小児では有意に改善したが、成人では有意差は認めなかった（平均肺動脈圧（中央値） 小児 35mmHg vs 27mmHg、 $p=0.01$ 、成人 49mmHg vs 47mmHg、 $p=0.80$ 、肺動脈圧/大動脈圧比（中央値） 小児 0.48 vs 0.34、 $p=0.006$ 、成人 0.80 vs 0.68、 $p=0.62$ ）。6分間歩行検査における歩行距離、最高心拍数、最低酸素飽和度は、2群とも有意差は認めなかった。副作用は咳嗽が5例（小児2例、成人3例）、嘔気が1例（小児のみ）であり、小児と成人ともに副作用による治療中断例はなく、全例で継続が可能であった。＜結論＞ 小児PAHにおけるトレプロスト吸入療法は、肺循環動態への急性効果を示し、成人と同様に安全性が高く服薬コンプライアンスは良好であった。

Poster Session | IPAH

🎵 Fri. Jul 11, 2025 3:00 PM - 4:00 PM JST | Fri. Jul 11, 2025 6:00 AM - 7:00 AM UTC 🏢 Poster Venue (Fine Arts Center, 2F Gallery 1 and 2)

Poster Session(II-P02-2)
IPAH

Chair: Ayako Nagai (Department of Pediatrics, Hokkaido University Hospital, Sapporo, Japan)
Tomotaka Nakayama (Department of Pediatrics, Japanese Red Cross Kochi Hospital)

**[II-P02-2-06] Treprostinil inhalation therapy for 3 ACHD patients with PAH,
What is suitable therapy for ACHD-PAH ?**

○Toru Iwasa¹, Naoki Tsuboya¹, Yuri Murayama¹, Heima Sakaguchi¹, Hideo Ouchi^{1,2}, Hiraku Doi³, Chizuko Kamiya⁴, Jun Yoshimatsu⁴, Keni-chi Kurosaki¹ (1.National Cerebral and Cardiovascular Center, Department of Pediatric Cardiology, 2.National Cerebral and Cardiovascular Center, Center for adult congenital heart disease, 3.Tenri hospital, Center for congenital heart disease, 4.National Cerebral and Cardiovascular Center, Department of gynecology)

Keywords : 肺高血圧、成人先天性心疾患、トレプロスチニル

【緒言】トレプロスチニル吸入療法 (iTre) は一昨年春に日本でも認可された、本邦では現在最も新しい肺動脈性肺高血圧治療薬である。成人先天性心疾患患者 (ACHD-PAH) への使用報告は乏しいが、当科で3名に対し導入した状況について報告し考察する。【症例1】iTre導入時41歳女性。VSD術後残存するPAHで治療中、不妊治療で妊娠。出産及びその後の治療目的で導入し、PAP 61/27(42)mmHg、PVRI 16.8WU・m²から45/15(29)mmHg、7.88WU・m²まで改善した。内服肺血管拡張薬で低酸素血症が出現したが、iTreではむしろ改善した。産婦人科病棟での導入となったが、導入に際しては一時的な頭痛の出現のみで支障せず。【症例2】29歳女性、ダウン症PDA術後PAH。イロプロスト1日7回吸入からの切り替え。特に支障せず導入可能であり、血行動態の変化もなかった。【症例3】45歳女性、AVSD術後Eisenmenger症候群。他のセレキシパグが副作用で導入困難であり、代替治療として導入。導入時咳き込みや頑固な頭痛が出現したが1回6吸入まで導入に成功した。【考察】iTreは他の薬剤でも支障があるような患者であっても、比較的導入が容易であった。当科のACHD-PAHでは呼吸機能や換気血流のバランスに問題を抱えている例が多く、他剤では出る副作用がでづらい本剤は病態にあった薬剤であろうと思われた。【結語】ACHD-PAH3例にiTreを導入し、大きな支障はなかった。換気血流不均衡や呼吸機能に異常をもつACHD-PAHでは病態を悪化させない一つの治療選択肢と考えられる。

Poster Session | IPAH

📅 Fri. Jul 11, 2025 3:00 PM - 4:00 PM JST | Fri. Jul 11, 2025 6:00 AM - 7:00 AM UTC 🏢 Poster Venue (Fine Arts Center, 2F Gallery 1 and 2)

Poster Session(II-P02-2)
IPAH

Chair: Ayako Nagai (Department of Pediatrics, Hokkaido University Hospital, Sapporo, Japan)
Tomotaka Nakayama (Department of Pediatrics, Japanese Red Cross Kochi Hospital)

[II-P02-2-07] AVT - positive IPAH child: marked improvement with Amlodipine

○ Hiroki Nagano, Dai Asada, Mio Kairiku, Haruka Nishino, Amane Katou, Ken Hayashi, Masahiro Mori, Kumiyo Matsuo, Youichirou Ishii, Hisaaki Aoki (Department of Pediatric Cardiology, Osaka Womens and Childrens Hospital, Osaka, Japan)

Keywords : IPAH、Ca拮抗薬、アムロジピン

【はじめに】特発性肺動脈性肺高血圧症(IPAH)において、急速肺血管反応試験(AVT)によってカルシウム拮抗薬(CCB)治療の適応を判断するが、陽性例は10%程度に留まる。AVT陽性例に対するCCBとしてニフェジピンが用いられることが多いが、アムロジピンを使用した報告は少なく、また小児への有効性も明らかでないため、特異的肺血管拡張薬による治療が優先されることが多い。今回、特異的肺血管拡張薬抵抗性のAVT陽性小児IPAHに対し、アムロジピンが著効した1例を報告する。

【症例】4歳男児、特記すべき既往歴なし。浮腫・下肢痛を認め、スクリーニング心エコーで三尖弁逆流から推定される右室圧が96mmHgとPHを認めた。PHを来す基礎疾患は認めず、IPAHとして酸素療法および特異的肺血管拡張薬2剤(シルデナフィル、マシテンタン)の導入を先行。治療開始1ヵ月後に実施した心臓カテーテル検査では、mean PAP 50mmHg, Pp/Ps 0.69, PVRI $11.0 \text{ WU} \cdot \text{m}^2$, CI 4.0 L/min/m^2 であり、NO 20ppm負荷下でmean PAP 26mmHg, PVRI $3.3 \text{ WU} \cdot \text{m}^2$, CI 4.1 L/min/m^2 とAVT陽性を示した。在宅酸素療法を導入して自宅退院を予定していたが、PHと右心不全症状の再増悪を認め、アムロジピン内服を開始したところ、速やかに症状は改善。最終的に、セレキシパグも導入した上で退院した。アムロジピン開始6ヵ月後の心臓カテーテル検査ではmean PAP 22mmHg, Pp/Ps 0.37, PVRI $3.2 \text{ WU} \cdot \text{m}^2$, CI 4.3 L/min/m^2 と改善を認め、現在も外来経過観察中である。

【考察・結語】小児IPAHでは特異的肺血管拡張薬が優先されることが多いが、近年AVT陽性患者に対するCCB治療の意義が見直されつつある。急激な血圧変動を防ぐためニフェジピン徐放性製剤が用いられることが多いが、粉碎投与ができず幼児には内服が困難である。アムロジピンは本邦で小児高血圧症に対し適応のある降圧薬であり、粉碎投与が可能なことから、AVT陽性小児IPAHに対する有用なCCB治療の選択肢となり得る。

Poster Session | IPAH

🎵 Fri. Jul 11, 2025 3:00 PM - 4:00 PM JST | Fri. Jul 11, 2025 6:00 AM - 7:00 AM UTC 🏢 Poster Venue (Fine Arts Center, 2F Gallery 1 and 2)

Poster Session(II-P02-2)
IPAH

Chair: Ayako Nagai (Department of Pediatrics, Hokkaido University Hospital, Sapporo, Japan)
Tomotaka Nakayama (Department of Pediatrics, Japanese Red Cross Kochi Hospital)

[II-P02-2-08] A 3-year-old boy with idiopathic pulmonary arterial hypertension whose medication was determined by performing NO inhalation during echocardiography

○ Yukako Homma, Yasunobu Hayabuchi (Department of Pediatrics, Tokushima University Hospital)

Keywords: 負荷心エコー、一酸化窒素吸入、特発性肺動脈性肺高血圧

【背景】2022 ESC/ERSガイドラインにおいて、急性肺血管反応陽性の特発性肺動脈性肺高血圧症(IPAH)には高用量のカルシウム拮抗剤の投与が推奨されているが投与量の詳細な定義はない。我々はカルシウム拮抗剤や肺血管拡張薬の投与下においても急性肺血管反応が陽性であればカルシウム拮抗剤の追加効果があると考え、副作用に留意しながら効果が得られる必要充分量を投与することを試みた。心臓カテーテル検査は侵襲的で繰り返し評価することが困難であるため、心エコー検査による急性肺血管反応試験を施行した。【症例】3歳男児。意識消失、息切れ、胸痛より肺高血圧症を疑われ当院に紹介され、IPAHと診断した。カテーテル検査時に施行した一酸化窒素(NO)吸入を用いた急性肺血管反応試験は陽性で、肺血管拡張剤とカルシウム拮抗剤で加療した。カテーテル検査前後にNO吸入負荷心エコー検査を繰り返し施行しながら治療計画を立てた。心エコーでTRはごく少量で三尖弁逆流圧較差は計測困難であったため、肺動脈血流の加速血流時間と駆出時間の比や収縮期の左室短軸像での左室径の縦横比である Eccentricity index を評価に用いた。NO吸入負荷による急性肺血管反応試験の判定には左室径変化、Eccentricity index が有用であった。左室径、Eccentricity indexは初回の検査時が最も改善度が高く、徐々に度合いは減少した。効果がないところまでカルシウム拮抗剤を増加し、繰り返し検査で評価した。心エコーで陽性が得られる間はカルシウム拮抗剤の追加が有効である可能性があると考えて加療し、治療効果が得られた。

【考察・結語】左室拡張末期径、左室収縮末期径、Eccentricity index はカルシウム拮抗剤の増量に従って改善し、カルシウム拮抗剤・NO負荷による肺血管抵抗・肺動脈圧の低下、肺血流量増加などが改善に直接影響を与えていると考えた。NO吸入負荷心エコー検査は肺高血圧症の治療方針決定に有用と考えられた。

Poster Session | IPAH

🎫 Fri. Jul 11, 2025 3:00 PM - 4:00 PM JST | Fri. Jul 11, 2025 6:00 AM - 7:00 AM UTC 🏢 Poster Venue (Fine Arts Center, 2F Gallery 1 and 2)

Poster Session(II-P02-2)
IPAH

Chair: Ayako Nagai (Department of Pediatrics, Hokkaido University Hospital, Sapporo, Japan)
Tomotaka Nakayama (Department of Pediatrics, Japanese Red Cross Kochi Hospital)

[II-P02-2-09] Changes in parameters after lung transplantation for pulmonary hypertension.

○Shiro Baba¹, Kentaro Akagi¹, Fumiaki Fukumura¹, Eitaro Kume¹, Kazuyoshi Kanno², Takuya Hirata¹, Tadashi Ikeda², Hiroshi Date³, Junko Takita¹ (1. Department of Pediatrics, Kyoto University Hospital, 2. Department of Cardiovascular Surgery, Kyoto University Hospital, 3. Department of Thoracic Surgery, Kyoto University Hospital)

Keywords: 肺高血圧、肺移植、右心機能

肺高血圧患者に対する肺移植は、内科的治療を行っても改善しない重症例の最終治療としての位置付けとなっている。近年、小児脳死臓器移植数の増加から小児重症肺高血圧患者への肺移植も徐々に増加してきている。今回、当院で肺移植を施行した小児肺高血圧患者の中で移植前後に当院で心臓カテーテル検査を行った患者 6 名、合計 7 回の肺移植前後の検査データ変化を評価した。患者は、男児 2 名、女児 4 名。平均肺移植時年齢は 127 ヶ月であった。移植術式は、生体右片肺移植と生体両側肺移植が各 1 回、残り 5 回の移植は全て脳死両側肺移植であった。移植前後で右室の心係数 (Qp index)、平均肺動脈圧 (mean PAP)、肺血管抵抗 (Rp) 中心静脈圧 (CVP)、右室拡張末期圧 (RVEDp)、肺動脈楔入圧 (PCWP)、BNP 値について評価した。結果、当然ながら mean PAP 67.1 ± 32.6 mmHg から 18.3 ± 8.0 mmHg へ、Rp 17.2 ± 12.7 U・m² から 2.41 ± 1.2 U・m² へと有意に低下した。しかしながら、CVP、RVEDp、PCWP、BNP 値は一部低下を認めるものも、移植前後で明らかな有意差を認めなかった。移植後の易疲労感の軽減から移植後の右室心係数増加を予測したが、移植前後で 3.9 ± 1.0 L/min/m²、 3.4 ± 0.4 L/min/m² と有意差を認めなかった。肺高血圧患者の対する肺移植は有意に肺動脈圧と肺血管抵抗を低下させ、肺高血圧患者の右心不全症状を消失させるが、心係数増加による症状の消失という結果には至らなかった。症状改善の機序について更なるデータの解析と症例の蓄積が必要と考えられ、現在 サブ解析施行中である。