

一般口演 | 肺循環 (臨床1)

2025年7月10日(木) 11:00 ~ 11:50 第6会場 (文化会館棟 B1F 第1リハーサル室)

**一般口演5 (I-OR05)**  
**肺循環 (臨床1)**

座長: Hong Gu (The department of pediatric cardiology, Beijing Anzhen Hospital, Capital Medical University, Beijing, China)

座長: 宗内 淳 (JCHO九州病院 小児科)

[I-OR05-01]

Treprostinil effectiveness in higher-risk pediatric patients with Idiopathic and Heritable Pulmonary Arterial Hypertension

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

[I-OR05-02]

我が国の小児特発性/遺伝性肺動脈性肺高血圧症 (IPAH/HPAH) 患者の治療の現状

○細川 奨<sup>1,2</sup>, 石井 卓<sup>2</sup>, 永井 礼子<sup>3</sup>, 内田 敬子<sup>4</sup>, 石田 秀和<sup>5</sup>, 高月 晋一<sup>6</sup>, 小垣 滋豊<sup>7</sup>, 山岸 敬幸<sup>8</sup>, 土井 庄三郎<sup>2,9</sup> (1.武蔵野赤十字病院 小児科, 2.東京科学大学 医学部 小児科, 3.北海道大学 医学部 小児科, 4.東京医科大学 細胞生理学, 5.大阪大学大学院医学系研究科 小児科学, 6.東邦大学医療センター大森病院 小児科, 7.大阪急性期・総合医療センター小児科, 8.東京都立小児総合医療センター, 9.東京医療保健大学立川看護学部)

[I-OR05-03]

Therapeutic effects of treat and repair strategy in pediatric patients with pulmonary arterial hypertension and simple congenital heart defects

○Xiaofeng Wang, Xu Wang, Zhiyuan Zhu (Department of PICU, FuWai Hospital, Chinese Academy of Medical Sciences and Peking Union Medical College, Beijing, China)

[I-OR05-04]

高肺血管抵抗を伴うフォンタン術後症例の臨床像 ~JACPHRデータより~

○石田 秀和<sup>1</sup>, 石井 卓<sup>2</sup>, 内田 敬子<sup>3</sup>, 細川 奨<sup>4</sup>, 高月 晋一<sup>5</sup>, 住友 直文<sup>6</sup>, 福島 裕之<sup>7</sup>, 小垣 滋豊<sup>8</sup>, 山岸 敬幸<sup>9</sup>, 土井 庄三郎<sup>10</sup> (1.大阪大学大学院医学系研究科 小児科学, 2.東京科学大学 小児科, 3.東京医科大学 細胞生理学, 4.武蔵野赤十字病院 小児科, 5.東邦大学医療センター大森病院 小児科, 6.慶應義塾大学医学部 小児科, 7.東京歯科大学市川総合病院 小児科, 8.大阪急性期・総合医療センター 小児科・新生児科, 9.東京都立小児医療総合センター, 10.東京医療保健大学)

[I-OR05-05]

心室中隔欠損症、肺動脈閉鎖症および主要大動脈肺動脈側副血管における肺高血圧症治療の適用に関する系統的レビュー

○廣野 恵一<sup>1</sup>, 内田 敬子<sup>2</sup>, 永井 礼子<sup>3</sup>, 細川 奨<sup>4</sup>, 石井 卓<sup>5</sup>, 高月 晋一<sup>6</sup>, 石田 秀和<sup>7</sup>, 山岸 敬幸<sup>8</sup>, 土井 庄三郎<sup>5</sup>, 小垣 滋豊<sup>9</sup> (1.富山大学 附属病院 小児科, 2.東京医科大学 細胞生理学, 3.北海道大学 医学部 小児科, 4.武蔵野赤十字病院 小児科, 5.東京科学大学 医学部 小児科, 6.東邦大学医療センター大森病院 小児科, 7.大阪大学大学院医学系研究科 小児科, 8.東京都立小児総合医療センター, 9.大阪急性期・総合医療センター 小児科)

一般口演 | 肺循環 (臨床1)

2025年7月10日(木) 11:00 ~ 11:50 第6会場 (文化会館棟 B1F 第1リハーサル室)

**一般口演5 (I-OR05)**  
**肺循環 (臨床1)**

座長：Hong Gu (The department of pediatric cardiology, Beijing Anzhen Hospital, Capital Medical University, Beijing, China)

座長：宗内 淳 (JCHO九州病院 小児科)

**[I-OR05-01] Treprostinil effectiveness in higher-risk pediatric patients with Idiopathic and Heritable Pulmonary Arterial Hypertension**

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

キーワード：pediatric PAH、treatment、genetic testing

Introduction: Little is known about the effectiveness of treprostinil in higher-risk pediatric patients with various PAH genotypes. This study was designed to investigate the prognosis of higher-risk pediatric patients with IPAH and HPAH (IPAH/HPAH) following treprostinil therapy. Methods: Children with IPAH/HPAH who were stratified as higher-risk and treated with treprostinil in our center were included as study cohort. Meanwhile, those who only received oral medications were included as reference cohort. All patients in the study cohort received PAH-related genotyping. Results: Forty-nine children (median age 7.7 (IQR 4.2, 11.5) years, female 65.3%) were included in the study cohort and forty-eight children were included in the reference cohort. 84% of the study cohort had genetic disorders after genetic testing with a dominance of BMPR2 and ACVRL1 mutations. After a median therapy duration of 5.56 (IQR 2.66, 11.12) months, all patients were alive with significant improvements in clinical characteristics. One-, two- and three-year survival rate were 91%, 84% and 69% respectively with a median follow-up duration of 19.17 (IQR 9.7, 29.79) months, which was significant superior to the reference cohort ( $P=0.038$ ). Multivariate cox regression analysis identified WHO-FC after therapy as a predictor for survival. There was no significant difference in survival among patients with different genotypes. Conclusion: Treprostinil can significantly improve the prognosis in children with IPAH/HPAH who are in higher-risk despite genetic backgrounds.

一般口演 | 肺循環 (臨床1)

2025年7月10日(木) 11:00 ~ 11:50 第6会場 (文化会館棟 B1F 第1リハーサル室)

**一般口演5 (I-OR05)**  
**肺循環 (臨床1)**

座長：Hong Gu (The department of pediatric cardiology, Beijing Anzhen Hospital, Capital Medical University, Beijing, China)

座長：宗内 淳 (JCHO九州病院 小児科)

**[I-OR05-02] 我が国の小児特発性/遺伝性肺動脈性肺高血圧症 (IPAH/HPAH)**  
**患者の治療の現状**

○細川 奨<sup>1,2</sup>, 石井 卓<sup>2</sup>, 永井 礼子<sup>3</sup>, 内田 敬子<sup>4</sup>, 石田 秀和<sup>5</sup>, 高月 晋一<sup>6</sup>, 小垣 滋豊<sup>7</sup>, 山岸 敬幸<sup>8</sup>, 土井 庄三郎<sup>2,9</sup> (1.武蔵野赤十字病院 小児科, 2.東京科学大学 医学部 小児科, 3.北海道大学 医学部 小児科, 4.東京医科大学 細胞生理学, 5.大阪大学大学院医学系研究科 小児科学, 6.東邦大学医療センター大森病院小児科, 7.大阪急性期・総合医療センター小児科, 8.東京都立小児総合医療センター, 9.東京医療保健大学立川看護学部)

キーワード：小児、IPAH/HPAH、JAPHR

【背景】肺動脈性肺高血圧症 (PAH) は予後不良の難治性疾患であるが、特異的治療薬の進歩により予後は改善しつつある。しかし、日本における小児特発性・遺伝性PAH

(IPAH/HPAH) 患者の治療実態は十分に検討されていない。【目的・方法】本研究では、日本肺高血圧症レジストリ (JAPHR) に登録された18歳未満 (以下、小児群) の症例を対象にデータを収集・解析し、小児PAHの治療実態を明らかにすることを目的とした。【結果】日本小児循環器学会では、2023年度まで毎年約30例の新規小児PAH患者が報告されており、このうちJAPHRには6施設から27例 (新規発症例13例、既存症例14例) が登録されている。診断時年齢の中央値は9歳 (4~14歳)、診断からの治療期間中央値は8.2年 (0.7~16.4年) であった。診断契機は失神 (8例)、右心不全徴候 (8例)、学校心臓検診 (7例) が主であった。小児群の新規発症例 (n=13) の診断時データをJAPHR成人群 (n=108) と比較すると、平均肺動脈圧 (59.8±21.2 vs. 46.9±14.4 mmHg, p=0.003)、肺血管抵抗係数

(19.5±9.0 vs. 13.8±9.2 Wood単位・m<sup>2</sup>, p=0.03) がともに小児群で有意に高かった。また、治療選択の比較では、小児群でより積極的な治療が行われていた。(1) 新規発症例の初期併用療法の導入率: 小児群 75% vs. 成人群 31% (p=0.008) (2) 全体コホート (小児: 27例、成人: 189例) における治療状況 2剤または3剤併用療法の導入率: 小児群 96% vs. 成人群 24% (p<0.0001)、初期併用療法の導入率: 小児群 51% vs. 成人群 18%

(p=0.0001)、プロスタサイクリン (PGI<sub>2</sub>) 静注または皮下注の導入率: 小児群 55% vs. 成人群 24% (p=0.0008) 【結論】JAPHRに登録された小児IPAH/HPAH症例は、成人群と比較して診断時の重症度が高く、より積極的な治療が行われていた。さらなる症例の蓄積が必要であり、今後も各施設の協力による新規症例の登録とデータ収集が重要である。

一般口演 | 肺循環 (臨床1)

2025年7月10日(木) 11:00 ~ 11:50 第6会場 (文化会館棟 B1F 第1リハーサル室)

**一般口演5 (I-OR05)**  
**肺循環 (臨床1)**

座長：Hong Gu (The department of pediatric cardiology, Beijing Anzhen Hospital, Capital Medical University, Beijing, China)

座長：宗内 淳 (JCHO九州病院 小児科)

**[I-OR05-03] Therapeutic effects of treat and repair strategy in pediatric patients with pulmonary arterial hypertension and simple congenital heart defects**

○Xiaofeng Wang, Xu Wang, Zhiyuan Zhu (Department of PICU, FuWai Hospital, Chinese Academy of Medical Sciences and Peking Union Medical College, Beijing, China)

キーワード：Pulmonary arterial hypertension、Congenital heart disease、Treat and repair strategy

Objective: Surgical indications for patients with pulmonary arterial hypertension (PAH) and simple congenital heart defects (CHD) are controversial. There have been no studies on pediatric patients. Methods: This study included pediatric patients with PAH and simple CHD who underwent corrective repair between 2012 and 2021. According to the preoperative treatment strategies, the patients were divided into a regular group (group 1) and a treat-and-repair group (group 2). Postoperative recovery and follow-up results were compared. Results: A total of 33 patients were included in this study. Group 1 consisted of 19 patients, whereas group 2 consisted of 14 patients. The pulmonary vascular resistance index in Group 2 was higher than that in Group 1 ( $10.9 \pm 4.1$  vs  $8.2 \pm 1.6$  WU $\cdot$ cm<sup>2</sup>,  $p=0.031$ ). There were no differences in postoperative recovery ( $P > 0.05$ ). During follow-up, five patients were lost (three in Group 1 and two in Group 2). The median follow-up period was 59 months. One patient died in Group 1, and two patients died in Group 2. There was no significant difference in the survival curve ( $p=0.39$ ). At the last follow-up, another seven patients had experienced a non-low-risk condition, with a total of three non-low-risk patients in group 1 and seven in group 2. According to ROC curve, a preoperative PVRi  $< 8.2$  WU $\cdot$ cm<sup>2</sup> can predict postoperative persistent low-risk state. Conclusion: In pediatric patients with PAH and simple CHD, the treatment and repair strategies may provide surgery opportunities, PVRi should be less than 8 WU $\cdot$ cm<sup>2</sup>.

一般口演 | 肺循環 (臨床1)

2025年7月10日(木) 11:00 ~ 11:50 第6会場 (文化会館棟 B1F 第1リハーサル室)

**一般口演5 (I-OR05)**  
**肺循環 (臨床1)**

座長：Hong Gu (The department of pediatric cardiology, Beijing Anzhen Hospital, Capital Medical University, Beijing, China)

座長：宗内 淳 (JCHO九州病院 小児科)

**[I-OR05-04] 高肺血管抵抗を伴うフォンタン術後症例の臨床像 ～JACPHRデータより～**

○石田 秀和<sup>1</sup>, 石井 卓<sup>2</sup>, 内田 敬子<sup>3</sup>, 細川 奨<sup>4</sup>, 高月 晋一<sup>5</sup>, 住友 直文<sup>6</sup>, 福島 裕之<sup>7</sup>, 小垣 滋豊<sup>8</sup>, 山岸 敬幸<sup>9</sup>, 土井 庄三郎<sup>10</sup> (1.大阪大学大学院医学系研究科 小児科学, 2.東京科学大学 小児科, 3.東京医科大学 細胞生理学, 4.武蔵野赤十字病院 小児科, 5.東邦大学医療センター大森病院 小児科, 6.慶應義塾大学医学部 小児科, 7.東京歯科大学市川総合病院 小児科, 8.大阪急性期・総合医療センター 小児科・新生児科, 9.東京都立小児医療総合センター, 10.東京医療保健大学)

キーワード：JACPHR、フォンタン、肺高血圧

**【背景】**

高肺血管抵抗を伴うFontan術後症例の臨床的特徴や肺血管拡張薬の有効性については、未だ不明な点が多い。実臨床においてFontan術後患者に肺血管拡張薬はしばしば用いられるものの、どのような患者群にどの種類の薬剤を選択すべきか？等の臨床的疑問は解決されていない。今回、先天性心疾患を伴う肺高血圧症例の多施設共同症例登録研究 (JACPHR) から、わが国のリアルワールドデータ解析を行った。

**【方法と結果】**

2021年8月から2024年12月までにJACPHRに登録された447例のうち、登録時にFontan術が完了している94例を対象とした。左室型単心室57例、右室型36例。カテーテル検査で高肺血管抵抗と診断された年齢中央値は3.9歳 (Interquartile range, IQR: 2.9-12.3)、Glenn術実施年齢1.0歳(IQR: 0.59-1.5)、Fontan術実施年齢2.7歳(IQR: 2.1-4.0)、診断時mPAPは14mmHg (IQR: 12-16)、Transpulmonary Pressure Gradient (TPG)は7mmHg (IQR: 7-8)、PVRIは3.1 WU・m2 (IQR: 2.4-3.8)であった。投与薬剤は3剤併用が7例(7%)、2剤併用が26例(28%)、単剤が35例(37%)、投薬無しが26例(28%)で、ERAが52例(55%)、PDE5Iが48例(51%)、PGI2が8例(9%)で投与されていた。

肺血管拡張薬開始・追加の前後カテデータが登録されているものが25例あった。無投薬や治療変更なし群と比較して治療開始・追加群では、mPAP、TPG、CI、PVRIの変化量において有意差を認めなかった。

**【結語】**

今後、JACPHRにおける継続的なフォローアップデータの登録により、高肺血管抵抗を有するFontan術後患者の臨床的特徴と肺血管拡張薬の有効性が詳細に解析できると考える。

一般口演 | 肺循環 (臨床1)

2025年7月10日(木) 11:00 ~ 11:50 第6会場 (文化会館棟 B1F 第1リハーサル室)

**一般口演5 (I-OR05)**  
**肺循環 (臨床1)**

座長：Hong Gu (The department of pediatric cardiology, Beijing Anzhen Hospital, Capital Medical University, Beijing, China)

座長：宗内 淳 (JCHO九州病院 小児科)

**[I-OR05-05] 心室中隔欠損症、肺動脈閉鎖症および主要大動脈肺動脈側副血管における肺高血圧症治療の適用に関する系統的レビュー**

○廣野 恵一<sup>1</sup>, 内田 敬子<sup>2</sup>, 永井 礼子<sup>3</sup>, 細川 奨<sup>4</sup>, 石井 卓<sup>5</sup>, 高月 晋一<sup>6</sup>, 石田 秀和<sup>7</sup>, 山岸 敬幸<sup>8</sup>, 土井 庄三郎<sup>5</sup>, 小垣 滋豊<sup>9</sup> (1.富山大学 附属病院 小児科, 2.東京医科大学 細胞生理学, 3.北海道大学 医学部 小児科, 4.武蔵野赤十字病院 小児科, 5.東京科学大学 医学部 小児科, 6.東邦大学医療センター大森病院 小児科, 7.大阪大学大学院医学系研究科 小児科, 8.東京都立小児総合医療センター, 9.大阪急性期・総合医療センター 小児科)

キーワード：肺高血圧、区域性肺高血圧、主要大動脈肺動脈側副血管

【背景】肺動脈閉鎖 (PA)、心室中隔欠損 (VSD)、および大動脈肺側副動脈 (MAPCA) を伴う先天性心疾患は、肺血流異常や血管リモデリングを引き起こし、低酸素血症や心不全を招く重篤な疾患である。特に術後も区域性肺高血圧 (PH) が持続する症例があり、その治療戦略は確立されていない。本研究は、PH治療の有効性を検討することを目的とした。

【方法】PubMed、MEDLINE、Cochrane Library、医中誌Webを用いて2023年5月までの関連文献を検索した。対象は、PA/VSD/MAPCAと診断され、PH治療を受けた症例を含む研究とし、バイアスリスクを評価し、定性的統合を行った。

【結果】86件の文献の中から、1件のコホート研究と5件の症例報告の合計6件が本レビューに含まれ、合計22人の患者が対象となった。最も一般的に使用された薬剤はシルデナフィル (14例) またはボセンタン (12例) であり、ほとんどの患者 (16例) は単剤療法を受けた。臨床転帰は患者により様々で、肺血管抵抗の改善 (対象8例中8例)、酸素飽和度の改善 (対象19例中8例)、および症状の改善 (対象20例中18例) が認められた。しかし、副作用が5例報告され、そのうち2例では治療中止に至った。全体として、この集団におけるPH治療薬の使用を支持するエビデンスは、対象患者数が少なく観察研究に基づいているため限定的であった。

【考察】PA/VSD/MAPCA患者におけるPH治療は一定の臨床的利益をもたらす可能性があるが、その有効性を支持するエビデンスは依然として限定的であった。対象患者の解剖学的・病態生理学的な不均一性が治療効果のバラツキを生じさせる要因と考えられた。

【結語】本レビューの結果、PA/VSD/MAPCA患者におけるPH治療の有効性に関する明確な結論を導くには、更なる大規模研究が必要である。