

一般口演 | 肺循環（臨床2）

2025年7月11日(金) 8:30 ~ 9:30 第6会場（文化会館棟 B1F 第1リハーサル室）

一般口演19（II-OR19）

肺循環（臨床2）

座長：石井 卓（東京科学大学 茨城県小児・周産期地域医療学講座）

座長：岩朝 徹（国立循環器病研究センター 小児循環器内科）

[II-OR19-01]

Transcatheter Potts Shunt Bridges Pharmacological Agents and Lung Transplantation

○Zhuoyuan Xu, Lijun Fu, Yanjun Sun, Xiaofeng Yu, Zhuoming Xu, Hao Zhang (Shanghai Children's Medical Center, Shanghai Jiaotong University, Shanghai, China)

[II-OR19-02]

Effects of Home-Based Exercise Rehabilitation Training on Cardiopulmonary Function in Children with PAH: A Prospective Pilot Study

○Dan Wang, Yunbin Xiao, Lin Chen, Zhou Yang (Department of Cardiology, The Affiliated Children's Hospital of Xiangya School of Medicine, Central South University (Hunan children's hospital))

[II-OR19-03]

小児期肺静脈閉塞性疾患に対する生体片肺移植の可能性

○赤木 健太郎¹, 馬場 志郎¹, 福村 史哲¹, 久米 英太郎¹, 平田 拓也¹, 滝田 順子¹, 栢分 秀直², 田中 里奈², 中島 大輔², 伊達 洋至² (1.京都大学医学部附属病院 小児科, 2.京都大学医学部附属病院 呼吸器外科)

[II-OR19-04]

生体肝肺同時移植を行った先天性角化不全症 症例

○馬場 志郎¹, 岡本 竜弥², 田中 里奈³, 外山 大輔⁴, 赤木 健太郎¹, 福村 史哲¹, 菅野 勝義⁵, 平田 拓也¹, 池田 義⁵, 伊達 洋至³, 滝田 順子¹ (1.京都大学医学部附属病院 小児科, 2.京都大学医学部附属病院 小児外科, 3.京都大学医学部附属病院 呼吸器外科, 4.東海大学医学部附属病院 小児科, 5.京都大学医学部附属病院 心臓血管外科)

[II-OR19-05]

先天性横隔膜ヘルニアに伴う肺高血圧の治療と乳幼児期肺循環動態：単施設観察研究

○乙部 裕, 澤田 博文, 三谷 義英, 大橋 啓之, 武岡 真美, 坪谷 尚季, 大矢 和伸, 淀谷 典子, 原田 智哉, 平山 雅浩 (三重大学 大学院医学系研究科 小児科学)

[II-OR19-06]

多施設共同登録研究JACPHRから見た22q11.2欠失症候群における先天性心疾患を伴う肺高血圧症の特徴

○内田 敬子^{1,2}, 住友 直文², 福島 裕之³, 石井 卓⁴, 細川 奨^{4,5}, 石田 秀和⁶, 高月 晋一⁷, 小垣 滋豊⁸, 稲井 慶⁹, 土井 庄三郎⁴, 山岸 敬幸^{2,10} (1.東京医科大学 細胞生理学分野, 2.慶應義塾大学医学部小児科, 3.東京歯科大学市川総合病院小児科, 4.東京科学大学小児科, 5.武蔵野赤十字病院小児科, 6.大阪大学大学院医学系研究科小児科学, 7.東邦大学医療センター大森病院小児科, 8.大阪急性期・総合医療センター小児科・新生児科, 9.東京女子医科大学循環器小児科・成人先天性心疾患科, 10.東京都立小児総合医療センター)

一般口演 | 肺循環（臨床2）

■ 2025年7月11日(金) 8:30 ~ 9:30 血 第6会場（文化会館棟 B1F 第1リハーサル室）

一般口演19（II-OR19）

肺循環（臨床2）

座長：石井 卓（東京科学大学 茨城県小児・周産期地域医療学講座）

座長：岩朝 徹（国立循環器病研究センター 小児循環器内科）

[II-OR19-01] Transcatheter Potts Shunt Bridges Pharmacological Agents and Lung Transplantation

○Zhuoyuan Xu, Lijun Fu, Yanjun Sun, Xiaofeng Yu, Zhuoming Xu, Hao Zhang (Shanghai Children's Medical Center, Shanghai Jiaotong University, Shanghai, China)

キーワード：pulmonary arterial hypertension、transcatheter Potts shunt、pediatrics

We aimed to provide some evidence with transcatheter procedures to show the potential in improving patients' quality of life and functional status. We prospectively recruited 13 pediatrics patients with severely progressive PAH from February 2024 to February 2025. All the patients were under general anesthesia. The median age at the procedure was 15.0 years old. 85% patients were females. 10 patients were diagnosed with I/HPAH and 3 were with postoperative PAH. The median follow-up time was 3.7 months. The pulmonary artery pressures (PAP) are higher than the aortic pressures (AOP) at baseline. The mPAP was 86.5±14.3mmHg while the mAOP was 81.6±12.0mmHg, and the sPAP was 123.0±18.8 mmHg while sAOP. 9±4% differences in SpO2 were detected between upper and lower extremities at rest. The RVEF at baseline was 32.2±12.0 % and the RVEDVI was 158.5±43.5 ml/m2 by CMR. Pre- and post- operative comparisons were shown as follows: TAPSE 1.8 (1.5-2.1) vs. 1.7 (1.4-2.2) cm (p=0.318, % change: -5%), RV/LV basal (4CH) 1.5 (1.4-2.1) vs. 1.3 (1.2-1.6) (p=0.074, -13.3%), Tei index 0.9 (0.5-1.0) vs. 0.6 (0.5-0.8) (p=0.002, -33.3%). And significant decreases were found in NTpro-BNP and 6MWD as follows: 845 (188, 1131) vs. 189 (96, 581) pg/ml; 419±107 vs. 446±98 m (both p=0.01). 12 patients terminated the s.c. Treprostinil. In specialized PAH tertiary referral centers, transcatheter Potts shunts are safe and can improve activity tolerance in patients with severe progressive PAH. Short-term follow-up has shown improvement in cardiac function, which may delay the lung transplantation.

一般口演 | 肺循環（臨床2）

■ 2025年7月11日(金) 8:30 ~ 9:30 ■ 第6会場（文化会館棟 B1F 第1リハーサル室）

一般口演19（II-OR19）

肺循環（臨床2）

座長：石井 卓（東京科学大学 茨城県小児・周産期地域医療学講座）

座長：岩朝 徹（国立循環器病研究センター 小児循環器内科）

[II-OR19-02] Effects of Home-Based Exercise Rehabilitation Training on Cardiopulmonary Function in Children with PAH: A Prospective Pilot Study

○Dan Wang, Yunbin Xiao, Lin Chen, Zhou Yang (Department of Cardiology, The Affiliated Children's Hospital of Xiangya School of Medicine, Central South University (Hunan children's hospital))

キーワード：Pulmonary arterial hypertension、home-based exercise rehabilitation、Targeted drug therapy

Objective: to evaluate the efficacy of a home-based exercise rehabilitation program combined with targeted drug therapy on improving cardiopulmonary function in clinically stable pediatric PAH patients. Methods: Pediatric patients with PAH receiving targeted drug therapy were prospectively enrolled in this self-controlled study. A home-based walking-centric exercise regimen was implemented, with exercise intensity at 60% of the predicted maximum heart rate and SpO₂ maintained at >90%. Exercise parameters were monitored using wearable devices. Assessments included blood biochemistry, echocardiography, WHO functional class, a 6MWT, CPET, and QoL evaluation, conducted at baseline and after three months. Results: Twenty patients (mean age 8.67±3.89 years) were enrolled, including 14 with idiopathic PAH and 6 with post-operative PAH. Following rehabilitation, significant improvements were noted: 6MWT distance increased from 369.75±3107.41 m to 425.75±385.33 m (P = 0.012), and NT-proBNP decreased from a median of 163.5 to 98.5 ng/L (P = 0.017). Echocardiography showed reduced PASP (88.88±316.71 to 67.25±318.96 mmHg, P = 0.017) and enhanced RV function (increased fractional area change and TAPSE). QoL scores improved by 21.5% (P = 0.028). VO₂peak (18.4 to 21.9 mL/kg/min, P = 0.015). No adverse events occurred. Conclusion: Targeted drug therapy combined with home-based exercise rehabilitation significantly enhances RV functional reserve, exercise capacity, and QoL in pediatric PAH patients. Further studies are required to validate long-term benefits.

一般口演 | 肺循環（臨床2）

2025年7月11日(金) 8:30 ~ 9:30 第6会場（文化会館棟 B1F 第1リハーサル室）

一般口演19（II-OR19）

肺循環（臨床2）

座長：石井 卓（東京科学大学 茨城県小児・周産期地域医療学講座）

座長：岩朝 徹（国立循環器病研究センター 小児循環器内科）

[II-OR19-03] 小児期肺静脈閉塞性疾患に対する生体片肺移植の可能性

○赤木 健太郎¹, 馬場 志郎¹, 福村 史哲¹, 久米 英太朗¹, 平田 拓也¹, 滝田 順子¹, 栢分 秀直², 田中 里奈², 中島 大輔², 伊達 洋至² (1.京都大学医学部附属病院 小児科, 2.京都大学医学部附属病院 呼吸器外科)

キーワード：肺高血圧、肺移植、肺静脈閉塞症

【背景】内科的治療や姑息的血行動態変換によっても改善困難な肺高血圧症に対し肺移植は治療の最終手段となる。世界的には小児においても脳死両肺移植が主体であるが、緊急性が高い疾患においては、待機期間が極めて長い本邦では生体肺移植も治療選択の一つとなる。一方、肺静脈閉塞性疾患は、肺動脈性肺高血圧症に分類されるものの、肺静脈狭窄の存在から管理に難渋する。多くの症例で病態が急速に進行し、肺移植に到達できない症例も少なくない。このような症例に対しては脳死肺移植に拘らない治療選択が重要である。【症例】症例は3例の肺毛細血管腫症に伴う肺静脈閉塞症と1例のAlveolar capillary dysplasia with misalignment of the pulmonary veins。診断年齢は4ヶ月-5歳9ヶ月(中央値: 3歳7ヶ月)。診断から肺移植までの期間は1ヶ月-6年(中央値: 11.5ヶ月)。移植時の体重は12-16kg(中央値: 14.5kg)。いずれも母親の右下葉を患者右肺として移植した。4例中3例で移植前カテーテル評価を行っており、平均肺動脈圧 (mmHg) はそれぞれ23, 43, 81、肺血管抵抗(U・m2)は4.1, 4.8, 16。いずれの症例もPH crisis発作による複数回の集中治療管理を要していた。術後はいずれの症例も有意な肺高血圧を認めず。肺血流シンチでは大半の血流が移植肺へ流入。移植後合併症として2例でPTLD発症を認めたが、全例でグラフト不全はなかった。【考察】我々が経験した肺静脈閉塞性疾患は、いずれも病態の悪化が早く経過も重篤であったが、生体肺移植により救命できた。体格などの問題から片肺移植となり、V/Qミスマッチを認めるものの血行動態として安定しており、生体片肺移植は治療選択肢となりうる。【結語】肺静脈閉塞性疾患を疑う場合は、早期に肺移植を念頭に置いた治療計画を立てる必要がある。

一般口演 | 肺循環（臨床2）

■ 2025年7月11日(金) 8:30 ~ 9:30 血 第6会場（文化会館棟 B1F 第1リハーサル室）

一般口演19（II-OR19）

肺循環（臨床2）

座長：石井 卓（東京科学大学 茨城県小児・周産期地域医療学講座）

座長：岩朝 徹（国立循環器病研究センター 小児循環器内科）

[II-OR19-04] 生体肝肺同時移植を行った先天性角化不全症 症例

○馬場 志郎¹, 岡本 竜弥², 田中 里奈³, 外山 大輔⁴, 赤木 健太郎¹, 福村 史哲¹, 菅野 勝義⁵, 平田 拓也¹, 池田 義⁵, 伊達 洋至³, 滝田 順子¹ (1.京都大学医学部附属病院 小児科, 2.京都大学医学部附属病院 小児外科, 3.京都大学医学部附属病院 呼吸器外科, 4.東海大学医学部附属病院 小児科, 5.京都大学医学部附属病院 心臓血管外科)

キーワード：先天性角化異常、肝移植、肺移植

先天性角化不全症は、テロメア構成分子の異常により、爪形成不全、口内白斑、皮膚萎縮や再生不良性貧血などを発症する。特発性肺線維症を発症する症例もみられ、重症例は肺移植の適応となる。肝障害を合併する症例も多く、肺移植後に肝移植が必要となる症例が少なからず存在する。今回、特発性肺線維症を合併する先天性角化不全症患者が、門脈体循環シャントとそれに伴う肺動静脈瘻を有し、世界で初めて生体肝肺同時移植を行った症例を経験した。症例は9歳 男児。2歳時に再生不良性貧血で他院入院し、先天性角化不全症と診断された。再生不良性貧血に対して4歳時に同種骨髄移植を受け、急性および慢性GVHDも認めず軽快退院となった。5歳頃から徐々にSpO₂低下し、胸部Xpの透過性低下を認めた。さらに肺動静脈瘻（移植前シャント率 58.6%）が増悪し、経鼻酸素投与下でもSpO₂ 70%台と低下。9歳時に肺移植の目的で当院紹介となった。肺動静脈瘻の精査の結果、肝線維化、門脈圧亢進症、門脈体循環シャントを認め、肺移植を先行した場合はドナー肺にも肺動静脈瘻が発現する可能性が示唆された。肝障害の程度や肝肺症候群・門脈圧亢進症を有することから肝移植も適応があり、移植検討委員会や全国の各専門医による会議を経て生体肺同時移植の承認となった。9歳4ヶ月時に生体肝肺同時移植（父親：右下葉、母親：左下葉、父方祖父：肝左葉）を施行した。術後経過は良好で、術後1年経過した現在においても肺内シャントは認めず、肝臓、肺とも良好な状態を維持できている。肺移植施行の条件に、移植時において他の臓器異常が無いという条件があり、肝障害を有する本症例においては肺移植適応外となるが、肝肺同時移植を行うことで本条件をクリアし移植が可能であった。前述する様に、生体肝肺同時移植は世界初の手術であり、今後の方針の検討や症例の蓄積が期待される。

一般口演 | 肺循環（臨床2）

■ 2025年7月11日(金) 8:30 ~ 9:30 ■ 第6会場（文化会館棟 B1F 第1リハーサル室）

一般口演19（II-OR19）

肺循環（臨床2）

座長：石井 卓（東京科学大学 茨城県小児・周産期地域医療学講座）

座長：岩朝 徹（国立循環器病研究センター 小児循環器内科）

[II-OR19-05] 先天性横隔膜ヘルニアに伴う肺高血圧の治療と乳幼児期肺循環動態：単施設観察研究

○乙部 裕, 澤田 博文, 三谷 義英, 大橋 啓之, 武岡 真美, 坪谷 尚季, 大矢 和伸, 淀谷 典子, 原田 智哉, 平山 雅浩 (三重大学 大学院医学系研究科 小児科学)

キーワード：先天性横隔膜ヘルニア、肺高血圧、心臓カテーテル検査

【背景】先天性横隔膜ヘルニア(CDH)は肺低形成を伴い、肺高血圧(CDH-PH)は主要な予後因子である。CDH修復術後もPHを認める例は、肺血管拡張薬での治療が行われるが、CDH-PH例の長期予後は不明である。【目的】長期治療を行ったCDH-PH例の肺循環動態を明らかにする。【方法】3次医療圏唯一の単施設での観察研究。2005-2024年に診療したCDH例の治療内容と検査所見を解析した。【結果】対象49例中、30例が急性期に一酸化窒素吸入で治療し、16例が肺血管拡張薬を併用した。14例(29%)は死亡した。10例(20%)が長期肺血管拡張薬または在宅酸素を使用し(長期治療群)、8例に2.2 (1.7-4.4) 歳時に心臓カテーテル検査(心カテ)、血管造影、片肺動脈閉鎖試験を行った。心カテ時の心エコーではPH所見(LVEI>1.1)を8例中2例に認めたが、心カテでは5例(63%)で平均肺動脈圧(mPAP)≥20mmHgまたは肺血管抵抗係数>2.0wu*m2の異常を認めた。片肺動脈閉鎖後、mPAPは健側閉鎖で上昇が大きく(健側+11.0[8.0-13.0]:患側+3.0[0.8-5.0]、 $p<0.05$)、肺動脈造影で末梢肺動脈発育の左右差を認めた。生後半年以内の肺血流シンチグラフィでは長期治療群は長期治療なし例と比べ、血流(Tc-MAA)の左右差(健側/患側比)が大きかった(3.3[2.5-16.0]:1.7[1.3-2.5]、 $p<0.05$)。長期治療群は心カテ前には左右差が軽減していた(1.4[1.0-2.5]、 $p<0.05$)。出生前診断でLT比が得られた33例中、低リスク(LT比≥0.08かつ肝嵌入なし)が20例、中または高リスク(LT比<0.08かつ/または肝嵌入あり)13例であり、死亡・長期治療は後者で多かった(7例:12例、 $p<0.01$)。心カテで異常を認めた例も後者が多かった(0例:5例、 $p<0.05$)。【結論】長期治療を行うCDH-PH例の多くは、心エコー上PHは軽快するが、乳幼児期の心カテでは全CDH例の約10%でPHが持続し、肺血管床の形態的機能的左右差を認めた。出生前後のリスク層別化を踏まえた長期管理のさらなる検討が必要である。

一般口演 | 肺循環（臨床2）

■ 2025年7月11日(金) 8:30 ~ 9:30 ■ 第6会場（文化会館棟 B1F 第1リハーサル室）

一般口演19（II-OR19）

肺循環（臨床2）

座長：石井 卓（東京科学大学 茨城県小児・周産期地域医療学講座）

座長：岩朝 徹（国立循環器病研究センター 小児循環器内科）

[II-OR19-06] 多施設共同登録研究JACPHRから見た22q11.2欠失症候群における先天性心疾患を伴う肺高血圧症の特徴

○内田 敬子^{1,2}, 住友 直文², 福島 裕之³, 石井 卓⁴, 細川 奨^{4,5}, 石田 秀和⁶, 高月 晋一⁷, 小垣 滋豊⁸, 稲井 慶⁹, 土井 庄三郎⁴, 山岸 敬幸^{2,10} (1.東京医科大学 細胞生理学分野, 2.慶應義塾大学医学部小児科, 3.東京歯科大学市川総合病院小児科, 4.東京科学大学小児科, 5.武蔵野赤十字病院小児科, 6.大阪大学大学院医学系研究科小児科学, 7.東邦大学医療センター大森病院小児科, 8.大阪急性期・総合医療センター小児科・新生児科, 9.東京女子医科大学循環器小児科・成人先天性心疾患科, 10.東京都立小児総合医療センター)

キーワード：肺高血圧症、レジストリー研究、22q11.2欠失症候群

【背景】22q11.2欠失症候群（22qDS）は出生4,000～5,000人に1人認められ、染色体微細欠失症候群の中で最も頻度が高い。8割に先天性心疾患を合併し特に心臓流出路から大血管の異常が最も多いため、肺血流異常をきたしやすく肺高血圧症の合併も認められるが、22qDSにおける先天性心疾患を伴う肺高血圧症（CHD-PH）の詳細は不明である。【方法】2024年12月末までに先天性心疾患を伴う肺高血圧症（PH）多施設症例登録研究（JACPHR）の登録症例のうち、22qDS症例と染色体異常を含む背景疾患を伴わない症例(none)とを比較検討した。【結果】全447例のうち、22qDS群は31例、none群は254例であった。CHD-PH臨床分類の内訳は、none群では、単心室型心疾患に伴うPHが最も多く99例（39%）、ついで修復術後PH50例（20%）、左心系心疾患に伴うPH、左右シャントでは説明できないPH、区域性PHがそれぞれ21～23例（8～9%）であった。一方で、22qDS群では、区域性PHが22例（71%）と圧倒的に多く、ついで修復術後PHが7例（23%）であった。基礎となる先天性心疾患は21例（68%）が心室中隔欠損を伴う肺動脈閉鎖の主要体肺側副動脈合併例であった。両群に年齢・性別・治療内容に有意な差はなかったが、JACPHR登録時の平均肺動脈圧（mPAP）は有意に22qDS群で高く（ $p = 0.0031$ ）、肺血管抵抗係数(PVRI)は有意差はないものの22qDS群で高い傾向にあった。さらに、none群では診断時と登録時でmPAP、PVRIともに有意に低下したが（ $p < 0.0001$, $p = 0.0014$ ）、22qDS群ではいずれも変化はなく、PHの治療抵抗性が疑われた。【結論】22qDSに伴うCHD-PHは区域性PHが多いという特徴があり、染色体異常等を伴わない症例と比較して治療効果が限定的な可能性がある。