

ポスター発表 | 肺高血圧・肺循環1

■ 2025年7月11日(金) 16:10 ~ 17:10 血 ポスター会場 (文化会館棟 2F 第1・2ギャラリー) 2

ポスター発表 (II-P03-2)**肺高血圧・肺循環1**

座長：岸 勘太 (大阪医科薬科大学 小児科)

座長：住友 直文 (慶應義塾大学医学部小児科学教室)

[II-P03-2-01]

イロプラストからトレプロスチニル吸入に変更後、BNPの低下を認めたPotts短絡術後・肺高血圧・拘束型心筋症の20歳男性

○岩本 洋一, 石戸 博隆, 増谷 聡 (埼玉医科大学総合医療センター総合周産期母子医療センター小児循環器部門)

[II-P03-2-02]

若年で高度な肺高血圧を来した心房中隔欠損合併部分肺静脈灌流異常症例

○林 賢, 海陸 美織, 西野 遥, 加藤 周, 長野 広樹, 森 雅啓, 松尾 久実代, 浅田 大, 石井 陽一郎, 青木 寿明 (大阪母子医療センター 循環器科)

[II-P03-2-03]

22q11.2欠失症候群・心室中隔欠損を伴う肺動脈閉鎖症に合併した主要体肺側副動脈の組織学的変化

○岸 勘太¹, 根本 慎太郎², 尾崎 智康¹, 小田中 豊¹, 蘆田 温子¹, 町原 功実¹, 水岡 敦喜¹, 小西 隼人², 鈴木 昌代², 芦田 明¹ (1.大阪医科薬科大学小児科, 2.大阪医科薬科大学小児心臓血管外科)

[II-P03-2-04]

肺静脈閉塞症・肺毛細血管腫症様の肺高血圧症を発症したコバラミンC代謝異常症

○樽谷 朋晃, 池川 健, 小森 和磨, 橘高 康文, 矢内 敦, 井上 史也, 加藤 昭生, 若宮 卓也, 小野 晋, 柳 貞光, 上田 秀明 (神奈川県立こども医療センター 循環器内科)

[II-P03-2-05]

小児における肺疾患による肺高血圧に対するPDE5阻害剤の治療効果

○伊藤 拓海, 竹中 颯太, 鶴飼 啓, 安田 昌広, 木村 瞳, 小山 智史, 篠原 務 (名古屋市立大学大学院 医学研究科 新生児・小児医学分野)

[II-P03-2-06]

左上大静脈遺残を伴う心房中隔欠損症に肺高血圧を合併し乳幼児期に治療を要した4例

○山川 祐輝, 寺町 陽三, 清松 光貴, 津田 恵太郎, 前田 靖人, 鍵山 慶之, 高瀬 隆太, 須田 憲治 (久留米大学医学部 小児科)

[II-P03-2-07]

心室中隔欠損症における乳児期早期の心電図を用いた高肺血流性肺高血圧および自然閉鎖の予測

○神野 太郎, 高橋 努 (済生会宇都宮病院 小児科)

[II-P03-2-08]

肺切除の判断に気管支鏡検査が有用であった喀血を繰り返す左肺静脈閉塞の一例

○五味 遥, 森田 裕介, 古井 貞浩, 岡 健介, 松原 大輔, 横溝 亜希子, 関 満, 佐藤 智幸, 田島 敏広, 小坂 仁 (自治医科大学とちぎ子ども医療センター 小児科)

[II-P03-2-09]

シロリムス全身投与を行った総肺静脈還流異常症術後の反復する肺静脈狭窄症における肺組織像（剖検例）

○蘆田 温子¹, 岸 勘太¹, 町原 功実¹, 水岡 敦喜¹, 小田中 豊¹, 尾崎 智康¹, 鈴木 昌代², 小西 隼人², 根本 慎太郎², 中澤 康毅³, 芦田 明¹ (1.大阪医科薬科大学病院 小児科, 2.大阪医科薬科大学病院 小児心臓血管外科, 3.大阪医科薬科大学病院 病理診断科)

[II-P03-2-10]

総肺静脈還流異常術後早期の血行動態は肺静脈狭窄を予見できるか？

○峰松 伸弥^{1,2}, 宗内 淳¹, 峰松 優季^{1,2}, 田中 惇史¹, 池田 正樹¹, 豊村 大亮¹, 清水 大輔¹, 杉谷 雄一郎¹, 渡邊 まみ江¹ (1.JCHO九州病院, 2.佐賀大学医学部附属病院)

ポスター発表 | 肺高血圧・肺循環1

■ 2025年7月11日(金) 16:10～17:10 ■ ポスター会場（文化会館棟 2F 第1・2ギャラリー）2

ポスター発表 (II-P03-2)**肺高血圧・肺循環1**

座長：岸 勘太（大阪医科薬科大学 小児科）

座長：住友 直文（慶應義塾大学医学部小児科学教室）

[II-P03-2-01] イロプラストからトレプロスチニル吸入に変更後、BNPの低下を認めたPotts短絡術後・肺高血圧・拘束型心筋症の20歳男性

○岩本 洋一, 石戸 博隆, 増谷 聡 (埼玉医科大学総合医療センター総合周産期母子医療センター小児循環器部門)

キーワード：肺高血圧、トレプロスチニル、BNP

【背景】肺血管拡張薬であるイロプラスト(I)吸入の製剤提供が終了し、半減期の長いトレプロスチニル(T)吸入が使用できるようになったが、両者の直接比較のデータは限られる。I吸入からT吸入への変更前後で経時的な評価を行い、変更後にBNPの低下を認めた症例を報告する。

【症例】体血圧を凌駕する肺動脈性肺高血圧・拘束型心筋症に対して13歳時にPotts短絡を施行し、各種治療により等圧の肺高血圧で維持されるようになっていた。20歳時にI吸入をT吸入に変更した。心エコー・末梢静脈圧・BNPを月一回評価しており、季節性の変動も考慮して各指標について変更前後各1年間12回ずつを2群としてMann-Whitney U検定で比較した。この間、マシテンタン10mg、タダラフィル40mgの内服は不変、他の抗心不全療法もほぼ不変であった。観察期間に有害事象は認めず、NYHAは主にIIIで心不全入院はなく安定して経過した。Potts短絡術後で経過中、等圧の肺高血圧は不変であった。変更前から後で肺動脈弁逆流圧較差は中央値39から39mmHg、末梢静脈圧は10から10mmHg、下肢SpO₂は92から92%で不変であり、収縮期血圧は75から79mmHgで有意な変化を認めなかった(P=0.116)。BNPは中央値[四分位]で333[291, 371]から236[196, 281]へ有意に低下した(P=0.001)。

【考察】本症例ではI吸入をT吸入に変更後にBNPの有意な低下が観察された。このBNP低下が吸入法の変更によるものと直ちに判断することはできないが、日々の吸入回数が6回から4回に減じるなど患者および家族の満足度も非常に高く、本症例においてはT吸入への変更は有用であったと考えられた。

ポスター発表 | 肺高血圧・肺循環1

■ 2025年7月11日(金) 16:10 ~ 17:10 ■ ポスター会場 (文化会館棟 2F 第1・2ギャラリー) 2

ポスター発表 (II-P03-2)**肺高血圧・肺循環1**

座長：岸 勘太 (大阪医科薬科大学 小児科)

座長：住友 直文 (慶應義塾大学医学部小児科学教室)

[II-P03-2-02] 若年で高度な肺高血圧を来した心房中隔欠損合併部分肺静脈灌流異常症例

○林 賢, 海陸 美織, 西野 遥, 加藤 周, 長野 広樹, 森 雅啓, 松尾 久実代, 浅田 大, 石井 陽一郎, 青木 寿明 (大阪母子医療センター 循環器科)

キーワード：部分肺静脈灌流異常、肺高血圧、upfront combination therapy

【背景】部分肺静脈灌流異常で肺高血圧を来す症例は小児ではまれである。今回5歳と若年で高度な肺高血圧を来し、複数経路の治療薬を併用するupfront combination therapyにより肺血管抵抗を下げることで、部分肺静脈灌流異常修復術が安全に施行でき、治療により労作時疲労感が著明に改善したため、報告する。【結果】症例は5歳男児で、受診1年前より労作時疲労感の訴えあり、受診3か月前に全身浮腫を認め、近医で部分肺静脈灌流異常、肺高血圧と診断され、利尿薬を開始された。当院紹介され、肺高血圧の精査および治療を開始した。採血・CTでは肺高血圧を来しうる原因は明らかでなく、心エコーで右上下肺静脈の部分肺静脈灌流異常と心房中隔欠損を伴っており、右心系の著明な拡大と、高度な肺高血圧を認めた。肺うっ血に注意をしつつ、酸素、肺高血圧薬を漸増し、シルデナフィル導入後の心臓カテーテル検査では、FiO₂ 0.3でQp/Qs=1.1、mPAP 84mmHg、Rp 10.8、FiO₂ 1.0でQp/Qs=5.4、mPAP 77mmHg、Rp 1.1、FiO₂ 0.21+NO 20ppmでQp/Qs=2.2、mPAP 70mmHg、Rp 6.2と酸素・NOに反応がみられた。肺血管拡張薬3系統+急性血管反応試験に反応ありCa拮抗薬を導入したところでカテ後早期に手術を組む方針とし、4剤導入後の検査で、FiO₂ 0.3でQp/Qs=2.7、mPAP 58mmHg、Rp 3.5と肺血管抵抗の改善あり、開窓付き心房中隔閉鎖術および部分肺静脈灌流異常修復術を予定した。術後PH crisisを来すことなく術後3日でICUを退室した。術後の検査では、FiO₂ 0.21でQp/Qs=1.1、mPAP 27mmHg、Rp 4.0まで改善あり。遺伝性肺高血圧の遺伝子検査は陰性であった。【考察】部分肺静脈灌流異常は年齢を経て肺高血圧が増悪するとする報告があるが、若年で高度な肺高血圧を来した報告は少ない。【結論】心房中隔欠損を伴う部分肺静脈灌流異常で高度な肺高血圧を呈した若年例に対し、複数経路の治療薬を併用し、修復術を安全に行うことができた。

ポスター発表 | 肺高血圧・肺循環1

■ 2025年7月11日(金) 16:10 ~ 17:10 ■ ポスター会場 (文化会館棟 2F 第1・2ギャラリー) 2

ポスター発表 (II-P03-2)**肺高血圧・肺循環1**

座長：岸 勘太 (大阪医科薬科大学 小児科)

座長：住友 直文 (慶應義塾大学医学部小児科学教室)

[II-P03-2-03] 22q11.2欠失症候群・心室中隔欠損を伴う肺動脈閉鎖症に合併した主要体肺側副動脈の組織学的変化

○岸 勘太¹, 根本 慎太郎², 尾崎 智康¹, 小田中 豊¹, 蘆田 温子¹, 町原 功実¹, 水岡 敦喜¹, 小西 隼人², 鈴木 昌代², 芦田 明¹ (1.大阪医科薬科大学小児科, 2.大阪医科薬科大学小児心臓血管外科)

キーワード：del22q11.2症候群、主要体肺側副血行路、肺循環

【背景】22q11.2欠失症候群や主要体肺動脈側副血行路 (MAPCA) は心室中隔欠損を伴う肺動脈閉鎖症の術後経過や長期予後に影響を及ぼし、肺循環に関連した問題が原因のひとつとして考えられている。【目的】22q11.2欠失症候群とMAPCAを合併した心室中隔欠損を伴う肺動脈閉鎖症におけるMAPCAの組織学的特徴と臨床像との関連を明らかにすること。【方法】MAPCAの離断を行った症例で術中にMAPCAの一部を採取し組織学的検討を行い臨床像との関連を調査した。【結果】2例でMAPCAの組織像を検討した。症例1：生後2か月 (MAPCA組織採取時)、術前に攣縮を繰り返したMAPCAであった。MAPCAの組織学的検討では中膜の弾性繊維はやや乏しく細胞成分が優位であり、内膜の細胞性肥厚を認め、一部、内弾性板の断裂を認めた。転帰：2歳で心内修復術を施行。術後の心エコー検査での推定右室圧は左室圧の約66%で、術後1か月に呼吸器感染に伴う突然死を認めた。症例2：生後2か月 (MAPCA組織採取時)。MAPCAの組織学的検討では中膜肥厚を認め、中膜の弾性繊維の密度が疎となり、走行が不規則で断片化を認めた。転帰：2歳時に心内修復術を施行。術後心臓カテーテル検査で右室圧/左室圧：0.82、肺動脈圧：36/9(20)mmHg、PVRi：3.7WU*m²、PAC：1.09ml/mmHg m²と軽度肺動脈狭窄、肺高血圧による右室圧の上昇と肺動脈キャパシタンスの低下を認めた。【考察】MAPCA合併例ではunifocalization(UF)が施行されることがあり、UF時にMAPCAの一部が肺循環の構成成分となり得る。自験例ではMAPCAに特徴的な組織学的変化を認め、術後の肺動脈狭窄、肺高血圧など肺循環に影響を及ぼす可能性のある所見と考えられた。【結論】MAPCAに組織学的変化を認め、血行動態・予後への影響が示唆された。

ポスター発表 | 肺高血圧・肺循環1

■ 2025年7月11日(金) 16:10 ~ 17:10 ■ ポスター会場 (文化会館棟 2F 第1・2ギャラリー) 2

ポスター発表 (II-P03-2)**肺高血圧・肺循環1**

座長：岸 勘太 (大阪医科薬科大学 小児科)

座長：住友 直文 (慶應義塾大学医学部小児科学教室)

[II-P03-2-04] 肺静脈閉塞症・肺毛細血管腫症様の肺高血圧症を発症したコバラミンC代謝異常症

○樽谷 朋晃, 池川 健, 小森 和磨, 橘高 康文, 矢内 敦, 井上 史也, 加藤 昭生, 若宮 卓也, 小野 晋, 柳 貞光, 上田 秀明 (神奈川県立こども医療センター 循環器内科)

キーワード：肺高血圧症、肺静脈閉塞症、代謝異常症

【緒言】コバラミンC(Cbl-C)代謝異常症では、ビタミンB12の代謝阻害により多臓器障害を生じる。合併する心血管疾患として肺高血圧症(PH)が報告されているが、その機序は不明であり治療指針は確立されていない。

【症例】3歳男児。新生児期にマススクリーニングで異常を指摘されCbl-C代謝異常症と診断された。以後、ヒドロキソコバラミンとベタインの内服を継続していた。X-2月から食事摂取不良と内服困難が出現し、X月に精査加療目的に入院した。入院2日目に低酸素血症が出現し、胸部X線と心臓超音波検査でうっ血性心不全、PHを指摘された。PDE3阻害薬と利尿剤の投与で心不全は軽快したが、PHは遷延した。肺動脈性肺高血圧症(PAH)を疑われ、SildenafilとMacitentanを導入したが肺うっ血が増悪した。2剤を中止し利尿剤を増量すると肺うっ血は改善した。造影CTでは縦隔リンパ節腫脹とスリガラス陰影を認め、肺血栓塞栓は認めなかった。心臓カテーテル検査ではmPAPが40 mmHg、Rplが9.64 Wood UnitとPHを認めた。肺胞洗浄液中にはヘモジデリン貪食マクロファージを多数認めた。以上から、肺静脈閉塞症/肺毛細血管腫症(PVOD/PCH)を強く疑った。ご両親に肺移植の希望がないことから、内科的治療を強化する方針となった。Cbl-C代謝異常症の治療薬を増量し、β遮断薬とPDE3阻害薬の内服を導入した結果、肺うっ血と低酸素血症は軽快し、入院120日目に退院した。

【考察】PVOD/PCHは多くが特発性かつ原因不明である。全身性強皮症との合併や、家族内発症の報告があるものの、Cbl-C代謝異常症にPVOD/PCHを合併したという報告はない。PVOD/PCHは肺血管拡張薬で肺うっ血を増悪しうる予後不良の疾患であり、肺移植が唯一の有効な治療法である。そのため、早期鑑別診断と慎重な治療介入を要する。

【結語】Cbl-C代謝異常症に合併したPHではPVOD/PCHも念頭に置き鑑別を進める必要がある。

ポスター発表 | 肺高血圧・肺循環1

■ 2025年7月11日(金) 16:10 ~ 17:10 ■ ポスター会場 (文化会館棟 2F 第1・2ギャラリー) 2

ポスター発表 (II-P03-2)

肺高血圧・肺循環1

座長：岸 勘太 (大阪医科薬科大学 小児科)

座長：住友 直文 (慶應義塾大学医学部小児科学教室)

[II-P03-2-05] 小児における肺疾患による肺高血圧に対するPDE5阻害剤の治療効果

○伊藤 拓海, 竹中 颯太, 鶴飼 啓, 安田 昌広, 木村 瞳, 小山 智史, 篠原 務 (名古屋市立大学大学院 医学研究科 新生児・小児医学分野)

キーワード：肺疾患による肺高血圧、PDE5阻害薬、小児

【背景】小児における肺疾患による肺高血圧に対する肺高血圧治療薬の効果・安全性を示す報告は多くない。【症例】1歳6か月の男児。在胎36週2日、出生体重1690 gで出生し、前医NICU入院となった。新生児遷延性肺高血圧症のため酸素吸入を要した。染色体検査で21トリソミーの診断がされた。生後1か月で在宅酸素療法を導入し退院した。生後6か月でアデノウイルス肺炎となり前医入院し、高流量鼻カニューラでの呼吸管理を要し、在宅酸素療法に戻して退院となった。生後7か月で同様のエピソードを繰り返した。退院後、循環器専門外来を受診した際に、吸気性喘鳴と著明な陥没呼吸を認め、心エコーで肺高血圧が増悪していた。心房中隔の小欠損のみであり、気道病変に伴う肺高血圧の悪化と評価して在宅高流量鼻カニューラを導入したところ、呼吸状態と肺高血圧所見は改善した。1歳6か月時に肺高血圧の評価目的で当院へ紹介となった。胸部CTで両肺に多発する末梢の気腫性病変とびまん性の索状病変を認めた。心エコーで肺高血圧は、乳児期と比較して改善していた。心臓カテーテル検査は舌根沈下のため高流量鼻カニューラを用いて室内気で施行した。Qp/Qs 1.1、PAP 46/22(35) mmHg、PCWP 11 mmHg、Pp/Ps 0.5、PARI 6.0 WU・m²と高度の肺高血圧を認めた。酸素・一酸化窒素吸入試験によりQp/Qs 1.4、PAP 30/15(20) mmHg、PCWP 12 mmHg、Pp/Ps 0.3、PARI 1.7 WU・m²まで改善し、肺血管の可逆性を認めた。酸素吸入治療に加えて、さらにPDE5阻害剤内服を開始した。肺血管拡張薬内服導入後、半年でのカテーテル検査結果を踏まえて報告する。【考察】本症例は21トリソミーに伴うDevelopmental lung disorderを基盤とし、低出生体重、上気道狭窄、繰り返す気道感染など複合的な病態により、慢性的な肺疾患による肺高血圧が遷延し増悪した。小児における肺疾患による肺高血圧に対する酸素吸入療法に加えたPDE5阻害剤の治療効果を報告する。

ポスター発表 | 肺高血圧・肺循環1

2025年7月11日(金) 16:10 ~ 17:10 血 ポスター会場 (文化会館棟 2F 第1・2ギャラリー) 2

ポスター発表 (II-P03-2)

肺高血圧・肺循環1

座長：岸 勘太 (大阪医科薬科大学 小児科)

座長：住友 直文 (慶應義塾大学医学部小児科学教室)

[II-P03-2-06] 左上大静脈遺残を伴う心房中隔欠損症に肺高血圧を合併し乳幼児期に治療を要した4例

○山川 祐輝, 寺町 陽三, 清松 光貴, 津田 恵太郎, 前田 靖人, 鍵山 慶之, 高瀬 隆太, 須田 憲治 (久留米大学 医学部 小児科)

キーワード：心房中隔欠損症、左上大静脈遺残、肺高血圧症

【背景】心房中隔欠損症(ASD)の乳児期に肺高血圧(PH)を合併することは稀である。左上大静脈遺残(P-LSVC)を伴うASDにPHを合併し体重10kg未満で治療を要した4例を経験したので報告する。【症例】症例1：胎児期にP-LSVCを指摘され、在胎39週6日、体重3247gで出生。生後の心エコー検査で径12mmのASD、PHを認めた。生後6か月に精査を行い、Qp/Qs 2.2、mPAP 37mmHg、PVRI 3.8単位であり、酸素負荷試験でPVRI 1.73単位まで低下し、タダラフィル内服を開始した。生後9か月、体重8.1kg(-0.05 SD)時に経皮的心房中隔欠損閉鎖術(TC-ASD)を施行した。症例2：在胎38週6日、体重2896gで出生。気道症状と心雑音があり、生後7か月時の心エコー検査で、P-LSVCと径11mmのASD、PHを認めた。生後11か月、体重8.5kg(-0.8 SD)時に精査を行い、Qp/Qs 2.4、mPAP 33mmHg、PVRI 1.7単位であり、TC-ASDを施行した。症例3：双胎第1子、在胎33週6日、体重1348gで出生。体重増加不良があり、生後6か月の心エコー検査で径10mmのASDとP-LSVC、PHを認めた。1歳4か月、体重7.5kg(-2.2SD)時に精査を行い、Qp/Qs 2.6、mPAP 29mmHg、PVRI 2.1単位であり、TC-ASDを施行した。症例4：在胎35週1日、体重1616gで出生。2歳1か月時に気道症状で近医を受診し、心雑音と心拡大を指摘され当院を受診。心エコー検査で径12mmのASDとP-LSVC、PHを認めた。2歳10か月、体重9.5kg (-2.2SD)時に精査を行い、Qp/Qs 2.93、mPAP 38mmHg、PVRI 4.4単位であった。酸素負荷試験でPVRI 0.3単位まで低下し、TC-ASDを施行した。いずれの症例も慢性肺疾患などの呼吸器疾患や遺伝性疾患を疑うようなminor anomalyは認めなかった。【考察】P-LSVC合併のASDの一部では心不全やPHが乳児期から進行して早期の治療介入が必要な可能性がある。低体重児でも安全にTC-ASDを行えた。

ポスター発表 | 肺高血圧・肺循環1

■ 2025年7月11日(金) 16:10 ~ 17:10 血 ポスター会場 (文化会館棟 2F 第1・2ギャラリー) 2

ポスター発表 (II-P03-2)

肺高血圧・肺循環1

座長：岸 勘太 (大阪医科薬科大学 小児科)

座長：住友 直文 (慶應義塾大学医学部小児科学教室)

[II-P03-2-07] 心室中隔欠損症における乳児期早期の心電図を用いた高肺血流性肺高血圧および自然閉鎖の予測

○神野 太郎, 高橋 努 (済生会宇都宮病院 小児科)

キーワード：心室中隔欠損症、心電図、予後予測

【背景】心室中隔欠損症(VSD)において肺高血圧 (PH)進行前に手術時期を判断することは重要である。一方で7割が自然閉鎖する。近年出生後早期のVSD患者における心電図 (ECG)の特徴が報告されており、以前、月齢2のRV1 $>$ 17.8mm, RV5 $>$ 30.6mm, RV6 $>$ 23.4mmは乳児期手術適応の予測因子であることを報告した。ECG所見が予後予測に有用である可能性があり、本研究では乳児期早期のECG所見とPH進行、自然閉鎖の関連を検討した。【方法】2018年1月から2023年10月に出生し、月齢1-3に心電図検査を受けた膜性部VSD患者を対象に、当院の診療録を後方視的に解析した。PH進行の評価には心臓カテーテル検査所見を用いた。自然閉鎖の評価は観察期間中のエコー所見を基に判定した。染色体異常や多発奇形症候群を伴う症例は除外した。【結果】VSD 42例のうち、mPAP $>$ 20 mmHgを示したのは3例であり高肺血流だった。mPAP $>$ 20 mmHgの症例では月齢1時点でRV5, RV6が有意に高かった ($p=0.006$, $p=0.01$)。RV1も高値を示す傾向があった ($p=0.1$)。ROC解析では、RV5 (cut-off 34.8 mm, AUC 0.95, 感度 0.89, 特異度 1.0), RV6 (cut-off 23.2 mm, AUC 0.92, 感度 0.85, 特異度 1.0)であった。また、16例が自然閉鎖を認めた。自然閉鎖群では月齢1でRV1が有意に低く ($p=0.005$), RV5, RV6も低い傾向を示した ($p=0.007$, $p=0.3$)。ROC解析では、RV1 (cut-off 17.8 mm, AUC 0.8, 感度 53%, 特異度 93%), RV5 (cut-off 20.3 mm, AUC 0.7, 感度 73%, 特異度 64%)であった。【考察】高肺血流性PHとなるVSDでは、乳児期早期からECG上でRV5, RV6増高を認める可能性が高い。一方、ECG所見の変化が少ない症例では自然閉鎖を期待でき、エコー検査頻度の低減が可能となる。【結語】VSDの乳児で月齢1にRV5 $>$ 34.8 mm, RV6 $>$ 23.2 mmを示す場合、PHの進行を予測して早期の手術を検討できる。一方、月齢1にRV1 $<$ 17.8 mm, RV5 $<$ 20.3 mmの場合は自然閉鎖が期待できる。

ポスター発表 | 肺高血圧・肺循環1

■ 2025年7月11日(金) 16:10 ~ 17:10 ■ ポスター会場 (文化会館棟 2F 第1・2ギャラリー) 2

ポスター発表 (II-P03-2)**肺高血圧・肺循環1**

座長：岸 勘太 (大阪医科薬科大学 小児科)

座長：住友 直文 (慶應義塾大学医学部小児科学教室)

[II-P03-2-08] 肺切除の判断に気管支鏡検査が有用であった喀血を繰り返す左肺静脈閉塞の一例

○五味 遥, 森田 裕介, 古井 貞浩, 岡 健介, 松原 大輔, 横溝 亜希子, 関 満, 佐藤 智幸, 田島 敏広, 小坂 仁 (自治医科大学とちぎ子ども医療センター 小児科)

キーワード：肺静脈閉塞、肺切除、コイル塞栓術

【はじめに】肺静脈閉塞(PVO)は稀な疾患であり、反復する喀血や肺炎などから診断に至る症例が多い。治療としては側副血管に対するコイル塞栓術(CE)や肺切除術が施行されるが、自然予後も様々であるため治療の選択や介入時期に苦慮する。今回左PVOによる繰り返す喀血がCEではコントロールできず、気管支鏡検査の上左肺切除の判断をした一例を経験した。

【症例】10歳女児。完全房室中隔欠損症に対し、生後5ヶ月時に心内修復術を施行。術前の心臓カテーテル検査では肺静脈圧に右7mmHg、左9mmHgと左右差を認めたが、造影上左肺静脈の環流はスムーズだった。造影CTでは左房流入部での左肺静脈の狭小化を認め、心内修復術時の術中所見でも左肺静脈の開口部は単孔で狭かったが、その時点での介入は不要と判断され観察のみで終了した。術後経過は良好だったが、4歳時に突然喀血をきたし入院した。造影CTでは左PVOと内胸動脈から左肺への側副血管の発達を認め、喀血の原因として肺内出血が疑われた。心臓カテーテル検査でも左肺静脈の完全閉塞を確認し、側副血管に対しCEを施行した。その後入院を要する喀血が5歳と6歳時に一度ずつあり、6歳時には再度側副血管に対するCEを実施した。その後喀血は数年なく経過したが、9歳時に喀血の頻度が増加し、再度側副血管に対するCEを施行した。しかし断続的に喀血は続き硬性気管支鏡検査を施行したところ、気管分岐部から左気管支全体の粘膜面で血管の著明な怒張を認めた。そのため、CEの効果は限定的と判断し10歳時に左肺切除術を実施した。術後経過は良好である。

【考察】PVOは発症後時間が経過した場合は肺静脈再建術は適応とならず、繰り返す肺炎や喀血が問題となる。肺切除は胸郭変形などの合併症があり施行時期に留意が必要だが、本症例のように気管支粘膜面全体に血管の怒張を認める場合、喀血に対するCEの効果は限定的と判断し、肺切除を施行する必要がある。

ポスター発表 | 肺高血圧・肺循環1

2025年7月11日(金) 16:10 ~ 17:10 血 ポスター会場 (文化会館棟 2F 第1・2ギャラリー) 2

ポスター発表 (II-P03-2)

肺高血圧・肺循環1

座長：岸 勘太 (大阪医科薬科大学 小児科)

座長：住友 直文 (慶應義塾大学医学部小児科学教室)

[II-P03-2-09] シロリムス全身投与を行った総肺静脈還流異常症術後の反復する肺静脈狭窄症における肺組織像 (剖検例)

○蘆田 温子¹, 岸 勘太¹, 町原 功実¹, 水岡 敦喜¹, 小田中 豊¹, 尾崎 智康¹, 鈴木 昌代², 小西 隼人², 根本 慎太郎², 中澤 康毅³, 芦田 明¹ (1.大阪医科薬科大学病院 小児科, 2.大阪医科薬科大学病院 小児心臓血管外科, 3.大阪医科薬科大学病院 病理診断科)

キーワード：肺高血圧、肺静脈狭窄、シロリムス

【背景】総肺静脈還流異常症 (TAPVC) 術後の肺静脈狭窄症 (PVS) に対するシロリムス全身投与の有効性が報告されているが本邦での報告は少ない。今回、シロリムス全身投与を行った児の剖検例を経験したので報告する。【症例】2歳7か月・男児【現病歴】在胎35週1日に体重2646gで出生。出生後にTAPVC(上心臓型)と診断。日齢13にTAPVC修復術施行。術後にPVSを来し2回再手術を施行。生後4か月、2本は閉塞し、残る2本へステントを留置。その後も哺乳不良、多呼吸、肺高血圧増悪を伴うPVSを繰り返したため、1か月毎にステント内狭窄に対し経皮的バルーン拡大術を要した。生後10か月時よりシロリムス全身投与を開始し、再拡大術を要する期間は2、3か月とやや延長し、肺動脈性肺高血圧 (PAH) も改善傾向を示した。1歳9か月時に10回目のバルーン拡大術を施行したが、mPAp：57mmHg、TPG：27mmHg、Pp/Ps：0.93、PVRi：6.4WU*m²とPAHの進行を認めたため、2歳1か月時にも症状増悪があったが、緩和的ケアの方針とした。2歳7か月、高熱、呼吸困難で外来受診中に急変し、永眠。病理解剖を行った。肺間質の線維化とリンパ管拡張、肺胞内に赤血球を貪食したマクロファージを多数認め、気管支肺炎の所見も認めた。中枢の肺静脈はステント内とその近傍の肺静脈に内膜肥厚を認めた。肺小静脈は中膜・内膜の肥厚を認め内腔がほぼ閉鎖している静脈を多数認めた。小肺動脈では中膜肥厚を認めるものの、内膜病変は認めなかった。【考察】肺小静脈閉塞やリンパ管拡張といった予後不良に関連する所見を認めた。シロリムス全身投与を行っていたが、肺静脈に内膜肥厚を認め、特に肺小静脈の内膜病変は重度であった。一方、肺小動脈の病変は中膜肥厚にとどまり動脈と静脈の病変の程度に乖離を認め、シロリムスによる影響も示唆された。

ポスター発表 | 肺高血圧・肺循環1

■ 2025年7月11日(金) 16:10 ~ 17:10 ■ ポスター会場 (文化会館棟 2F 第1・2ギャラリー) 2

ポスター発表 (II-P03-2)

肺高血圧・肺循環1

座長：岸 勘太 (大阪医科薬科大学 小児科)

座長：住友 直文 (慶應義塾大学医学部小児科学教室)

[II-P03-2-10] 総肺静脈還流異常術後早期の血行動態は肺静脈狭窄を予見できるか？

○峰松 伸弥^{1,2}, 宗内 淳¹, 峰松 優季^{1,2}, 田中 惇史¹, 池田 正樹¹, 豊村 大亮¹, 清水 大輔¹, 杉谷 雄一郎¹, 渡邊 まみ江¹ (1.JCHO九州病院, 2.佐賀大学医学部附属病院)

キーワード：Capacitance、TAPVC、PVO

【目的】総肺静脈還流異常 (TAPVC) 術後肺静脈狭窄 (PVO) は予後不良であり、低体重、術前PVO、下心臓型および混合型がリスク因子として知られている。血行動態側面から詳細にリスク因子を検証された報告はない。本研究は早期の心臓カテーテル検査による評価が術後PVOを予見できないか検討することを目的とする。【方法】TAPVC術後114例 (男72例、手術時齢14 [7-50] 日、上心臓型60例：心臓型13例：下心臓型30例：混合型11例) に対して、術後早期に心臓カテーテル検査を実施した。その後PVO合併例と非合併例の2群に分けて、術後早期の肺血行動態指標を比較した。【結果】PVO合併11例 (男7例、上心臓型4例：心臓型2例：下心臓型4例：混合型1例)。PVO診断は術後74 [29-278] 日であった。全例においてPVO解除術 (生後94 [82-143] 日、初回手術後82 [72-133] 日) を行ったが、うち4例で6か月以内に再発した。術後心臓カテーテル検査は術後30 (29-41) 日に行った。PVO合併例 (11例) と非合併例 (103例) の比較は以下の通り。手術時齢 7 [5-14] 日 vs 4 [1-18] 日 (P=0.8)、下心臓型26例 (25.2%) vs 4例 (36.4%) (P=0.3)、肺血流量：5.36 [5.01-5.49] vs. 5.29 [4.71-6.12] L/分/m² (P=0.9)、平均肺動脈圧：16 [15-20] vs. 14 [12-17] mmHg (P=0.5)、肺動脈楔入圧：9 [9-11] vs. 7 [6-9] mmHg (P=0.4)、肺血管抵抗係数：1.3 [0.8-2.5] vs. 1.3[1.1-1.9] WU/m² (P=0.5)、肺血管キャパシタンス：2.93 [1.80-3.33] vs. 3.40 [2.77-4.25] mL/mmHg・m² (P=0.9)。

【結果】術後早期の心臓カテーテル検査からは術後PVOを予見することは困難であった。