

ポスター発表 | 肺高血圧・肺循環2

■ 2025年7月12日(土) 9:30 ~ 10:30 ■ 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 (III-P01-2)

肺高血圧・肺循環2

座長：高橋 邦彦 (市立豊中病院 小児科)

座長：福島 裕之 (東京歯科大学市川総合病院 小児科)

[III-P01-2-01]

小児血液腫瘍性疾患に合併する肺高血圧症を考える

○永井 礼子, 寺下 友佳代, 板橋 立紀, 鈴木 祐人, 佐々木 大輔, 平林 真介, 山澤 弘州, 武田 充人, 長 祐子, 真部 淳 (北海道大学病院 小児科)

[III-P01-2-02]

人工呼吸管理中の肺高血圧クリーゼに対するTreprostinil吸入療法

○川合 玲子¹, 西原 友紀¹, 田中 啓輔², 佐藤 光央¹, 川村 悠太¹, 磯部 将², 清水 由律香¹, 増本 健一³, 片山 雄三², 高月 晋一¹ (1.東邦大学医療センター大森病院小児科, 2.東邦大学医療センター大森病院心臓血管外科, 3.東邦大学医療センター大森病院新生児科)

[III-P01-2-03]

エポプロステノール持続静注を行った先天性心疾患術後乳児例

○中橋 匠, 中村 祐輔, 築野 一馬, 大森 紹玄, 増田 詩央, 真船 亮, 百木 恒太, 河内 貞貴, 星野 健司 (埼玉県立小児医療センター 循環器科)

[III-P01-2-04]

Treat and repairによって段階的な閉鎖を行った肺高血圧を伴う心房中隔欠損症の一例-あなたは肺血管拡張薬やめますか

○真船 亮¹, 星野 健司¹, 中村 祐輔¹, 築野 一馬¹, 大森 紹玄¹, 増田 詩央¹, 百木 恒太¹, 河内 貞貴¹, 野村 耕司² (1.埼玉県立小児医療センター 循環器科, 2.埼玉県立小児医療センター 心臓血管外科)

[III-P01-2-05]

血管塞栓術後の外来経過観察中に肺胞出血による突然死をきたした多発性肺動静脈瘻の2例

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

[III-P01-2-06]

思春期に達してから治療を行った孤立性右肺動脈近位部欠損の一例

○福島 直哉^{1,2}, 前田 潤¹, 吉村 幸浩³ (1.東京都立小児総合医療センター 循環器科, 2.平塚市民病院 小児科, 3.東京都立小児総合医療センター 心臓血管外科)

[III-P01-2-07]

右肺無形成に伴う肺高血圧症に対してCa拮抗薬が有効であった一例

○今西 梨菜, 岡 秀治, 中右 弘一, 長屋 建, 高橋 悟 (旭川医科大学 小児科)

[III-P01-2-08]

小児期片肺循環は肺高血圧症発症に寄与するか

○西村 和佳乃, 松尾 悠, 工藤 諒, 高橋 卓也, 齋藤 寛治, 桑田 聖子, 佐藤 啓, 滝沢 友里恵, 中野 智, 齋木 宏文 (岩手医科大学 小児科学講座 小児循環器病学)

[III-P01-2-09]

重症先天性横隔膜ヘルニア術後遠隔期における両側肺の血行動態～肺血管抵抗と肺高血圧の経時的变化～

○小林 優¹, 山村 健一郎¹, 長友 雄作¹, 松岡 良平¹, 寺師 英子¹, 平田 悠一郎¹, 永田 弾², 永田 公二³, 田尻 達郎³, 大賀 正一¹ (1.九州大学病院 小児科, 2.福岡市立こども病院 循環器集中治療科, 3.九州大学病院 小児外科)

ポスター発表 | 肺高血圧・肺循環2

📅 2025年7月12日(土) 9:30 ~ 10:30 🏢 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 (III-P01-2)

肺高血圧・肺循環2

座長：高橋 邦彦 (市立豊中病院 小児科)

座長：福島 裕之 (東京歯科大学市川総合病院 小児科)

[III-P01-2-01] 小児血液腫瘍性疾患に合併する肺高血圧症を考える

○永井 礼子, 寺下 友佳代, 板橋 立紀, 鈴木 祐人, 佐々木 大輔, 平林 真介, 山澤 弘州, 武田 充人, 長 祐子, 真部 淳 (北海道大学病院 小児科)

キーワード：肺高血圧症、血液腫瘍性疾患、造血幹細胞移植

【背景】小児血液腫瘍性疾患の患者に、肺高血圧症が合併することがあるが、そのメカニズムは十分には明らかになっていない。【方法】北海道大学病院小児科において、2014年1月から2024年12月の間に造血幹細胞移植または化学療法を受けた15歳未満の患者について、肺高血圧症の合併の有無と経過について検討した。【結果】造血幹細胞移植を受けた小児患者66症例と、化学療法のみを受けた小児患者193症例、計259症例のうち、4症例 (1.5%) で肺高血圧症の合併が確認された。肺高血圧症の成因は肺動脈性肺高血圧症、肺静脈閉塞症の疑い、慢性血栓塞栓性肺高血圧症の疑いなど多彩であった。4症例全例でシクロフォスファミド、3症例でブスルファンの使用歴が認められた。4症例中3症例では原疾患の治療直後に肺高血圧症を発症し、肺血管拡張薬の内服、酸素吸入などが必要となった。そのうち2症例では1年以内に肺高血圧症への加療を中止することが可能であった。4症例中1症例では造血幹細胞移植直後には肺高血圧症を認めていなかったが、移植から10年後に、胸痛・咯血を契機として肺動脈性肺高血圧症の発症が確認され、長期の肺血管拡張薬の内服を余儀なくされている。4症例中2症例は原疾患の悪化により死亡した。【結語】小児血液腫瘍性疾患の患者においては、原疾患の治療中や治療直後はもちろんのこと、遠隔期にも肺高血圧症を発症する可能性について留意し、定期的にその有無を確認していく必要がある。また、発症する肺高血圧症の成因は多彩であり、原疾患の経過や薬剤使用歴を確認した上で、個別に適切な評価・管理を行っていくことが重要である。

ポスター発表 | 肺高血圧・肺循環2

2025年7月12日(土) 9:30 ~ 10:30 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 (III-P01-2)

肺高血圧・肺循環2

座長：高橋 邦彦 (市立豊中病院 小児科)

座長：福島 裕之 (東京歯科大学市川総合病院 小児科)

[III-P01-2-02] 人工呼吸管理中の肺高血圧クリーゼに対するTreprostinil吸入療法

○川合 玲子¹, 西原 友紀¹, 田中 啓輔², 佐藤 光央¹, 川村 悠太¹, 磯部 将², 清水 由律香¹, 増本 健一³, 片山 雄三², 高月 晋一¹ (1.東邦大学医療センター大森病院小児科, 2.東邦大学医療センター大森病院心臓血管外科, 3.東邦大学医療センター大森病院新生児科)

キーワード：肺高血圧、吸入トレプロスチニル、集中治療管理

【はじめに】成人の肺動脈性肺高血圧症(PAH)に承認されているtreprostinil吸入療法は、小児患者においても有効性が示されている。今回、人工呼吸管理中にNO吸入下でPHクリーゼを繰り返した重症PAHに2症例に対して、treprostinil吸入療法を施行した経験を報告する。

【方法】専用吸入機の吸入ピースに挿管チューブに対するコネクターを、フィルターシェルにNO 20 ppmを流したジャクソンリースをそれぞれ取り付け患者の挿管チューブに装着し、吸入タイミングに合わせて手で換気した。【症例1】日齢22、男児。早産・低出生体重で出生し、完全大血管転位2型に対し日齢14にJatene手術を行った。術後肺出血、重症PHのため3日間のECMO装着後に離脱を試みたが、PHクリーゼのためECMOからの離脱が困難だった。2回目のECMOからの離脱時に再びPHクリーゼが生じたが、treprostinilを3吸入させた後に血行動態が改善し離脱に成功した。その後、周術期感染症で死亡した。【症例2】2歳男児。けいれん重積のため救急搬送され、特発性PAHの診断となった。人工呼吸管理下でのNO吸入療法とepoprostenol持続静注の投与でもPHクリーゼと気道攣縮を反復し院内心肺停止となった。蘇生に成功後も気道抵抗が30 cmH₂O/L/secから100 cmH₂O/L/secへ上昇する気道攣縮を反復した。Treprostinil吸入を導入したところ、吸入後に気道抵抗が速やかに改善した。本症例は蘇生後脳症により脳死判定となった。【結論】人工呼吸管理中のtreprostinil吸入療法は、PHのクリーゼへの治療選択肢となる可能性があった

ポスター発表 | 肺高血圧・肺循環2

📅 2025年7月12日(土) 9:30 ~ 10:30 📍 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 (III-P01-2)

肺高血圧・肺循環2

座長：高橋 邦彦 (市立豊中病院 小児科)

座長：福島 裕之 (東京歯科大学市川総合病院 小児科)

[III-P01-2-03] エポプロステノール持続静注を行った先天性心疾患術後乳児例

○中橋 匠, 中村 祐輔, 築野 一馬, 大森 紹玄, 増田 詩央, 真船 亮, 百木 恒太, 河内 貞貴, 星野 健司 (埼玉県立小児医療センター 循環器科)

キーワード：肺高血圧症、エポプロステノール、染色体異常

【背景・目的】先天性心疾患（CHD）術後PHへのPGI₂持続静注製剤使用や低年齢での使用は稀である。先天性心疾患手術後に重度のPHを合併し、Epo持続静注を要し、その後セレキシパグへ置換できた乳児例を経験したため報告する。【症例】単心房、房室中隔欠損、PH、染色体異常の3か月女児。経胸壁心エコーで右心圧排所見を認め、心臓カテーテル検査で肺血管抵抗(Rp) 7.02 WU/m²であった。経口肺血管拡張剤(Oral)2剤でRp 3.98 WU/m²と改善したため、心房間半閉鎖(4mm fenest)を行なった。心内修復手術後、三尖弁逆流4.8 m/s以上となりOralではsuper systemicの状態であり血圧が維持できず、Epo持続静注を開始した。4 ng/kg/minまで増量し血圧維持が可能となり、1年後にセレキシパグに置換できた。【考察】心内修復術時の肺生検では、肺小動脈の内膜・中膜肥厚は明らかでなく、進行した肺血管リモデリングは認めなかった。また、遺伝子検査で2q14.2q14.3欠失を認めたが、PHとの関連は不明であった。PH進行には単心房による高肺血流、手術侵襲、原疾患の影響が複合的に関与していた可能性があると考えられる。【結論】乳児に対して、安全にEpo導入が可能であった。Oralのみでは血行動態維持が困難な場合、Epoは有効であり、その後の離脱も可能と考えられた。

ポスター発表 | 肺高血圧・肺循環2

2025年7月12日(土) 9:30 ~ 10:30 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 (III-P01-2)

肺高血圧・肺循環2

座長：高橋 邦彦 (市立豊中病院 小児科)

座長：福島 裕之 (東京歯科大学市川総合病院 小児科)

[III-P01-2-04] Treat and repairによって段階的な閉鎖を行った肺高血圧を伴う心房中隔欠損症の一例-あなたは肺血管拡張薬やめますか

○真船 亮¹, 星野 健司¹, 中村 祐輔¹, 築野 一馬¹, 大森 紹玄¹, 増田 詩央¹, 百木 恒太¹, 河内 貞貴¹, 野村 耕司² (1.埼玉県立小児医療センター 循環器科, 2.埼玉県立小児医療センター 心臓血管外科)

キーワード：心房中隔欠損症、肺高血圧、treat and repair

肺高血圧(PH)を伴う心房中隔欠損症(ASD)は、肺血管抵抗(Rp)と肺体血流比を元に治療戦略をたてる。成人ではRp 3 U単位・m²以上、肺体血流比が高くない症例は、肺血管拡張薬を導入してPHの改善を経てから治療する(Treat and Repair)が有効と報告されている。今回、treat and repairを計画的に施行し、段階的にASDを閉鎖した症例を経験したので報告する。症例は13歳女性。在胎35週、体重880 gで出生し、他院NICUの入院歴がある。7歳時に学校心臓健診を契機にASD(二次孔型)と診断し、体重増加を待って経皮的心房中隔欠損閉鎖術の方針であった。12歳時の心エコーでPHが疑われ、心臓カテーテル検査を行った。平均中心静脈圧8 mmHg、平均肺動脈圧 62 mmHg、肺動脈楔入圧 7 mmHg、Rp 8.75 U単位・m²、Qp/Qs 1.15であった。Treat and Repairの方針とし、アンブリセンタンを導入後にRp 3.79 U単位・m²、Qp/Qs 1.93とRpの改善を確認した。経食道心エコーの所見から外科的にASD閉鎖の方針とし、13歳時に自己心膜を用いてASD部分閉鎖を行った。この際に施行した肺生検では、HE分類3度、内膜の線維性肥厚の進行がみられた。15歳時の心臓カテーテル検査で平均肺動脈圧34 mmHg、Rp 4.2 U単位・m²、Qp/Qs 1.1であった。バルーン閉鎖試験を行いASDは閉鎖可能と判断し、ASO 11 mmで閉鎖した。閉鎖後も軽度のPHが残存していたが、20歳で肺血管拡張薬を中止。その後もPHの増悪はみられてはいない。Treat and Repairでの段階的な閉鎖は有効な戦略と考えられた。PH残存例は肺血管拡張薬の継続が望ましいとされるが、本症例では肺血管拡張薬の有無によってPHの程度は変わらなかった。

ポスター発表 | 肺高血圧・肺循環2

■ 2025年7月12日(土) 9:30 ~ 10:30 ■ 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 (III-P01-2)

肺高血圧・肺循環2

座長：高橋 邦彦 (市立豊中病院 小児科)

座長：福島 裕之 (東京歯科大学市川総合病院 小児科)

[III-P01-2-05] 血管塞栓術後の外来経過観察中に肺胞出血による突然死をきたした多発性肺動静脈瘻の2例

○岡 健介, 五味 遥, 森田 裕介, 古井 貞浩, 横溝 亜希子, 松原 大輔, 関 満, 佐藤 智幸, 田島 敏広 (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：肺動静脈瘻、オスラー病、突然死

【はじめに】肺動静脈瘻 (pulmonary arteriovenous malformations: PAVM) は右左短絡による低酸素血症だけでなく、脳塞栓/膿瘍、感染性心内膜炎、肺出血など重篤な合併症を起こしうる。今回、血管塞栓術後の外来経過観察中に肺胞出血による突然死をきたした2例を経験したので報告する。【症例1】13歳男子。先天性内反足と合趾症に対して、生後10か月、3歳時に整形外科で手術を受けたが、低酸素血症は指摘されていなかった。5歳時、整形外科での再手術時に安静時SpO₂ 80%の低酸素血症が指摘された。精査の結果、オスラー病に伴う両側多発性のPAVMと診断された。5歳から9歳の間に計5回のカテーテル塞栓術を実施し、SpO₂は80→90%台前半にまで改善した。その後、低酸素血症の進行に注意しながら外来経過観察を継続し、次回カテーテル治療の時期を検討中であった。13歳時、夜間に自宅で咯血して倒れ、心肺蘇生が行われながら近医へ搬送されたが、肺出血のコントロール困難であり死亡した。【症例2】16歳男子。先天性筋緊張性ジストロフィーで当院フォローアップされていた。15歳時に、両側母趾内転に対する整形外科術前胸部X線検査で左肺野異常陰影を指摘され、造影CT検査で左下肺に3か所の肺動静脈瘻が確認された。16歳時にカテーテル塞栓術を行い、SpO₂は88→96%に改善した。術後、塞栓部周囲の胸膜炎を発症したが治癒し、その後の経過は良好であった。カテーテル治療9か月後に自宅で倒れているところを発見され、近医へ搬送されたが自己心拍再開せず死亡した。Ai-CTにより左肺びまん性浸潤影が確認され、死因は左肺胞出血と診断された。【まとめ】PAVMは無症状であっても重篤な合併症を来しうるため、可能な限り積極的治療を行うのが良いと考えられる。一方で、多発性PAVMの場合は、治療後にもPAVMの拡大や新規病変の出現を来しうるため、自覚症状や酸素飽和度低下がなくとも密な画像検査フォローアップが必要である。

ポスター発表 | 肺高血圧・肺循環2

📅 2025年7月12日(土) 9:30 ~ 10:30 📍 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 (III-P01-2)

肺高血圧・肺循環2

座長：高橋 邦彦 (市立豊中病院 小児科)

座長：福島 裕之 (東京歯科大学市川総合病院 小児科)

[III-P01-2-06] 思春期に達してから治療を行った孤立性右肺動脈近位部欠損の一例

○福島 直哉^{1,2}, 前田 潤¹, 吉村 幸浩³ (1.東京都立小児総合医療センター 循環器科, 2.平塚市民病院 小児科, 3.東京都立小児総合医療センター 心臓血管外科)

キーワード：孤立性右肺動脈欠損、高地肺水腫、肺高血圧

【背景】 右肺動脈近位部欠損は、主肺動脈と右肺動脈遠位部の間に血管構造物が欠損している形態である。多くは心内奇形を合併しない「孤立性」で、新生児・乳児期に明らかな症状を呈することが少なく、時間経過とともに肺高血圧、高地肺水腫、肺出血、繰り返す気道感染などの合併症を契機に診断に至ることが多い。【経過】 15歳のROHHAD症候群の男性。インフルエンザ感染から呼吸不全となり非侵襲的陽圧換気療法が行われ、回復後も肺高血圧が残存し当科に紹介となった。生後2か月時に長時間の飛行を契機に咳嗽遷延、13歳時に高地に移動した際に高度の低酸素血症・呼吸不全となり他院で挿管・人工呼吸器管理が行われ、孤立性右肺動脈近位部欠損と診断された既往がある。心臓カテーテル検査で左肺動脈の平均圧 30mmHg (酸素負荷で 27mmHg)、肺血管抵抗値 $9.4\text{U} \cdot \text{m}^2$ (酸素負荷で $8.4\text{U} \cdot \text{m}^2$)であった。将来的な合併症リスクの軽減目的に 8mmの人工血管 (リング付きePTFE) を使用した血行再建術(主肺動脈-右肺動脈バイパス術)を行い、術後3年時に平均肺動脈圧 21mmHg (右18, 左22)、肺血管抵抗値 $2.2\text{U} \cdot \text{m}^2$ (右 3.1, 左7.9)と肺高血圧の改善を確認した。しかしながら、肺血流シンチグラフィでは左側 80%に対して右側 20%で、レントゲン上の右肺低形成の程度は術前から改善が見られていない。【考察】 思春期以降に血行再建術が行われた報告例は確認できる範囲で1例のみである。本症例では、残存肺高血圧は軽度と改善し、将来的な肺出血や高地肺水腫のリスクは軽減できたと考えられるものの、右肺の低形成所見は術前と大きくは変わらなかった。生後6か月を経過した症例で肺動脈形成が行われても術後に肺実質の発育が見られなかったとする報告もあり、本症例も合致する。加えて、術中は著明に増生した側副血管からの出血処置に難渋したことから、乳児早期に本症と診断し外科的介入を積極的に行うことが望ましいと考えられる。

ポスター発表 | 肺高血圧・肺循環2

2025年7月12日(土) 9:30 ~ 10:30 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 (III-P01-2)

肺高血圧・肺循環2

座長：高橋 邦彦 (市立豊中病院 小児科)

座長：福島 裕之 (東京歯科大学市川総合病院 小児科)

[III-P01-2-07] 右肺無形成に伴う肺高血圧症に対してCa拮抗薬が有効であった一例

○今西 梨菜, 岡 秀治, 中右 弘一, 長屋 建, 高橋 悟 (旭川医科大学 小児科)

キーワード：肺無形成、肺高血圧、Ca拮抗薬

【背景】片側性肺無形成は妊娠1/15000件と推定される稀な疾患で、成人期までの長期生存率は左肺欠損症で約50%、右肺欠損症で約30%と予後不良である。肺無形成患者の約20%に肺高血圧症を合併し、治療は難渋する。我々は右肺無形成に伴う肺高血圧症に対してCa拮抗薬が有効であった症例を経験したため報告する。【症例】2歳女児。胎児期に右肺無形成を指摘、切迫早産のため在胎35週3日、体重1310gで出生。生後に右肺無形成、心房中隔欠損、左上大静脈遺残と診断した。生後まもなく呼吸不全のため挿管・人工呼吸管理を開始し、著明なチアノーゼ発作を反復した。筋弛緩薬併用の鎮静管理を長期に要し、生後6か月で気管切開術を施行。肺高血圧を合併し、肺血管拡張薬としてMacitentan、Riociguat、Selexipagの導入・増量を進めた。1歳4か月で経静脈鎮静を離脱したが一酸化窒素 (Nitric Oxide; 以下、NO) 離脱困難が続き、NICU長期入院を要した。1歳10か月のカテーテル評価時、NO 1ppm投与下で肺動脈圧66/23(44)mmHg、肺体血圧比0.80、肺血管抵抗 5.6Um^2 だったが、NO中止で肺動脈圧108/72(86)mmHg、肺体血圧比1.26、肺血管抵抗 16.6Um^2 へ増悪。Ca拮抗薬負荷試験により肺動脈圧低下を確認でき、Nicardipine 0.4mg/kg/dayを開始した。4mg/kg/dayまで増量後にNO離脱し、2歳8か月の再評価時にはNO中止下で肺動脈圧78/30(54)mmHg、肺体血圧比0.73、肺血管抵抗 5.6Um^2 と改善を認めた。【考察】Ca拮抗薬は一部の小児肺動脈性肺高血圧患者に有効と知られるが本邦の小児における使用報告は乏しい。本症例のようにNO吸入に依存する症例では肺血管の攣縮が病態に関与していると推測され、Ca拮抗薬を試す価値があると考ええる。

ポスター発表 | 肺高血圧・肺循環2

2025年7月12日(土) 9:30 ~ 10:30 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 (III-P01-2)

肺高血圧・肺循環2

座長：高橋 邦彦 (市立豊中病院 小児科)

座長：福島 裕之 (東京歯科大学市川総合病院 小児科)

[III-P01-2-08] 小児期片肺循環は肺高血圧症発症に寄与するか

○西村 和佳乃, 松尾 悠, 工藤 諒, 高橋 卓也, 齋藤 寛治, 桑田 聖子, 佐藤 啓, 滝沢 友里恵, 中野 智, 齋木 宏文 (岩手医科大学 小児科学講座 小児循環器病学)

キーワード：片肺、肺高血圧、悪性腫瘍

背景：成人領域では肺疾患に伴い肺切除がしばしば行われ、1/3の症例が術後5年までに肺動脈圧上昇を示すと報告されている。物理的な肺血管床減少に伴う変化と考えられてきたが、肺高血圧を認めなくても病理組織では特異的に血栓性肺動脈症と肺動脈血管リモデリングを来することが明らかとなってきた。一方、小児期の片肺循環は成長の過渡期にあり、成長に伴う健側肺の発育や肺血流過多の影響は不明な点も多い。片肺循環は小児期からの経過においても肺高血圧症発症の温床となるという仮説を検証した。方法：肺動脈統合術適応症例を除く、片肺低形成または切除例の臨床経過を解析した。結果：内訳は先天性片肺低形成4例 (先天性一側肺動脈高度狭窄1例、有意な短絡を伴わない患側肺低形成のシッター症候群 3例)、片肺切除後2例、片側肺静脈閉塞後肺低形成1例。平均年齢は16.9歳(15-19歳)で2例が右側健側肺症例であった。片肺循環の成立は平均2.9歳 (0-13歳)で、観察期間中に右室推定収縮期圧35mmHgを超えた症例は4例 (57%, 35-130mmHg)であり、平均11.5歳(5-15歳)で肺高血圧を診断した。7例中5例(71%)は片肺循環の成立ののち平均7年 (4-10年)後から右室圧上昇傾向を示した。右室圧35mmHg以上の症例は35mmHg未満の症例と比較しBNP (287 ± 320 , 14.6 ± 12.8 pg/ml, $p = 0.013$)、NT-pro BNP (1626 ± 2635 , 49 ± 34 pg/ml, $p = 0.033$)が高かったが、左室駆出率 (64.6 ± 3.1 , 63.5 ± 0.1 %), 左室拡張末期径 (90 ± 13 , 100 ± 7 %N), 左房容積指数 (21.4 ± 4.9 , 26.9 ± 2.3 ml/m²)に差はなく、肺循環障害に伴う右心系負荷の影響が示唆された。結論：成長過程にある小児期の片肺循環でも経過観察中に肺動脈圧に上昇傾向を認める症例が存在する。生下時から片肺低形成であった4例のうち、2例は肺高血圧症に伸展したが、2例は10年以上右室圧上昇を認めず、機序の解明とともに、長期的な循環評価も不可欠である。

ポスター発表 | 肺高血圧・肺循環2

📅 2025年7月12日(土) 9:30 ~ 10:30 📍 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 (III-P01-2)

肺高血圧・肺循環2

座長：高橋 邦彦 (市立豊中病院 小児科)

座長：福島 裕之 (東京歯科大学市川総合病院 小児科)

[III-P01-2-09] 重症先天性横隔膜ヘルニア術後遠隔期における両側肺の血行動態 ～肺血管抵抗と肺高血圧の経時的変化～

○小林 優¹, 山村 健一郎¹, 長友 雄作¹, 松岡 良平¹, 寺師 英子¹, 平田 悠一郎¹, 永田 弾², 永田 公二³, 田尻 達郎³, 大賀 正一¹ (1.九州大学病院 小児科, 2.福岡市立こども病院 循環器集中治療科, 3.九州大学病院 小児外科)

キーワード：横隔膜ヘルニア、肺血管抵抗、肺高血圧

【背景】重症横隔膜ヘルニア (CDH) は出生時から肺高血圧 (PH) を認める。患側肺は胎生期の圧迫等により術後PHが遷延するが、遠隔期は明らかでない。また健側肺の影響も不明である。【目的】重症CDH術後に両側肺の肺血管評価を行い、適切なPH管理を目指す。【対象】2017-23年に当院で出生した重症CDH 38例のうち、NICU退院時にPHを合併し心臓カテテル検査を施行した11例を対象とした。肺血流シンチグラフィから両側肺の肺血管抵抗 (Rpl) を算出、PH残存症例で1年後5例、2年後4例にフォローアップ検査を行った。【結果】11例全例が胎内診断を受け、LT比0.09 (0.05-0.12)、o/e LHR32.9 (20.6-36.1) だった。在胎37 (35-38) 週、出生体重4.2 (3.0-6.8) kgで、6例が心疾患合併 (AVSD+DORV1例、MA1例、Large PDA1例、TGA1例、TOF+PAPVC1例、VSDII 1例) だった。全例ICU入室し、3例でECMO導入、7例でPGI₂静注、日齢2 (1-3) でCDH修復術を受けた。人工呼吸器40 (36-79) 日、NO吸入22 (7-55) 日、入院145 (113-207) 日だった。退院時NHF装着9例、酸素投与7例、経口PH薬7例だった。心カテは月齢6 (3-7) に実施、全て酸素非投与下で行い、SpO₂ 94 (90-95) %、平均PA圧22 (16-37) mmHg、Pp/Ps 0.37 (0.21-0.93)、Qp 3.8 (3.1-5.8) l/min/m²、Rpl 5.2 (3.0-8.2) Wood単位・m²だった。健側vs患側で肺血流シンチは65 vs 35%、Rplは5.0 (3.2-28.0) vs 11.4 (4.7-103.1)、Rpl比0.49、患側Rplが高い症例ほど健側Rplも高かった (p=0.03)。1年後、2年後の健側Rplは4.1 (2.4-13.1)、5.8 (1.8-10.2)、患側Rplは6.5 (4.6-18.1)、8.7 (4.7-13.9) だった。初回健側Rplが高い症例はPHが持続していた。【考察】重症CDH術後は患側Rplが高い症例ほど健側Rplも高く、遠隔期PHが持続していた。両肺の血行動態を考慮した管理が必要である