

ポスター発表 | 肺高血圧・肺循環3

■ 2025年7月12日(土) 10:40 ~ 11:40 ■ ポスター会場 (文化会館棟 2F 第1・2ギャラリー) 4

ポスター発表 (III-P02-4)

肺高血圧・肺循環3

座長：住友 直文 (慶應義塾大学医学部小児科学教室)

座長：満下 紀恵 (静岡県立こども病院 循環器科)

[III-P02-4-01]

肺血流動脈管依存性先天性心疾患の高肺血流に対する両側肺動脈絞扼術の有用性

○酒井 瞭, 金 基成, 浅井 ゆみこ, 藪崎 将, 浦田 晋, 三崎 泰志, 小野 博 (国立成育医療研究センター循環器科)

[III-P02-4-02]

重度肺動脈狭窄/肺動脈閉鎖・中心肺動脈低形成/欠損および房室弁機能障害を合併する単心室症に対する治療戦略

○小澤 秀登¹, 荒木 幹太¹, 石津 寛治¹, 中村 香絵², 佐々木 昶², 藤野 光洋², 川崎 有希², 吉田 葉子², 鈴木 嗣敏², 杉山 央², 鍵崎 康治¹ (1.大阪市立総合医療センター 小児心臓血管外科, 2.大阪市立総合医療センター 小児循環器不整脈科)

[III-P02-4-03]

胸郭不全症候群により成人期に肺高血圧から急性右心不全を発症した、心室中隔欠損を伴う肺動脈閉鎖手術後、22q11.2欠失症候群の1例

○倉石 建治, 西原 栄起, 太田 宇哉 (大垣市民病院 第二小児科 (小児循環器・新生児科))

[III-P02-4-04]

気管気管支狭窄を併発し、治療方針の決定に難渋した先天性心疾患6症例の臨床的検討

○鈴木 祐人, 板橋 立紀, 佐々木 大輔, 永井 礼子, 山澤 弘州, 武田 充人 (北海道大学 医学部 小児科学講座)

[III-P02-4-05]

慢性肺疾患既往、心房中隔欠損症を有する小児期発症重症肺動脈性肺高血圧症例の長期治療経過

○柏木 菜緒¹, 田中 里奈¹, 永松 優一¹, 古川 晋¹, 長原 慧¹, 下山 輝義¹, 櫻井 牧人¹, 山口 洋平¹, 石井 卓¹, 土井 庄三郎² (1.東京科学大学病院 小児科, 2.東京医療保健大学)

[III-P02-4-06]

意識消失発作で来院し、肺高血圧症の地域連携を通じて早期治療につなげられた肺動脈性肺高血圧症(PAH)の一例

○倉信 大¹, 清原 鋼二¹, 石井 卓² (1.東京北医療センター 小児科, 2.東京科学大 小児科)

[III-P02-4-07]

特発性肺動脈性肺高血圧症に卵巣癌を合併し救命困難だった1例

○松木 惇, 鈴木 康太, 栗野 裕貴, 石黒 想子 (山形大学 医学部 小児科)

[III-P02-4-08]

様々な契機で診断に至った特発性肺動脈性肺高血圧症の小児3例

○上原 晴香, 堀本 佳彦, 鈴木 一広 (松戸市立総合医療センター 小児医療センター 小児科)

[III-P02-4-09]

小児のIPAHに対しトレプロスチニル吸入が奏功した一例

○佐藤 光央, 川村 悠太, 清水 由律香, 川合 玲子, 高月 晋一 (東邦大学医療センター大森病院 小児循環器科)

[III-P02-4-10]

先天性門脈体循環シャント (CPSS) の治療によりチアノーゼが改善した18テトラソミーの一例

○柏木 孝介¹, 千阪 俊行^{1,2}, 宮田 豊寿¹, 前澤 身江子¹, 赤澤 祐介³, 太田 雅明^{1,2}, 檜垣 高史^{1,4} (1.愛媛大学大学院医学系研究科・小児科学講座, 2.愛媛大学大学院地域小児保健医療学講座, 3.愛媛大学大学院医学系研究科 循環器・呼吸器・高血圧・腎臓内科, 4.愛媛大学大学院医学系研究科地域小児・周産期学講座)

ポスター発表 | 肺高血圧・肺循環3

📅 2025年7月12日(土) 10:40～11:40 📍 ポスター会場（文化会館棟 2F 第1・2ギャラリー） 4

ポスター発表 (III-P02-4)

肺高血圧・肺循環3

座長：住友 直文（慶應義塾大学医学部小児科学教室）

座長：満下 紀恵（静岡県立こども病院 循環器科）

[III-P02-4-01] 肺血流動脈管依存性先天性心疾患の高肺血流に対する両側肺動脈絞扼術の有用性

○酒井 瞭, 金 基成, 浅井 ゆみこ, 藪崎 将, 浦田 晋, 三崎 泰志, 小野 博 (国立成育医療研究センター循環器科)

キーワード：両側肺動脈絞扼術、肺動脈閉鎖症、単心室疾患

【背景】肺血流動脈管依存性先天性心疾患に対する治療戦略の第一段階はプロスタグランジン製剤等での動脈管の維持もしくは体肺動脈短絡術だが、特に出生体重の小さい児では肺血流量の管理に難渋したり、体肺動脈短絡術が高リスクとなる。両側肺動脈絞扼術は左心低形成症候群の治療戦略として用いられるが、当院では肺血流動脈管依存性先天性心疾患において動脈管開存を維持しつつ、高肺血流の回避を目的として両側肺動脈絞扼術を施行してきた。【目的】上記患者群に対して両側肺動脈絞扼術を行った例をまとめた報告はなく、短期成績を報告する。【方法】当院で2015-2024年の10年間に於いて両側肺動脈絞扼術を施行した61例のうち、肺血流動脈管依存性先天性心疾患に対して施行した8例を対象とし、診療録より後方視的にデータを抽出した。【結果】8症例のうち、3例が心室中隔欠損を伴わない肺動脈閉鎖症、4例が肺動脈閉鎖を伴う右側相同、1例が心室中隔欠損を伴う肺動脈閉鎖症であり、8例中7例が単心室疾患であった。在胎週数は33週1日から39週5日（中央値37週6日）、出生体重は1,651 g-3,210 g（中央値2335 g）であり、肺動脈絞扼術は日齢1から日齢62（中央値4.5日）に施行した。適応に関しては多呼吸・酸素飽和度上昇を理由に行った例が5例、呼吸症状に加え循環不全を呈した例が3例であった。3例で絞扼の再調整を要した。死亡例は2例でいずれも術前から循環不全症状と高度房室弁逆流を認めた。5例は次の段階の手術までに良好な体重増加が得られ、3例が両方向性グレン手術、2例が体肺動脈短絡術を受けた。【考察】高肺血流の肺血流動脈管依存性先天性心疾患に対して両側肺動脈絞扼術を行うことで、早期の体肺動脈短絡術を回避した例を経験した。一方で、房室弁逆流の制限の効果は限定的であった。【結論】高肺血流の肺血流動脈管依存性先天性心疾患に対して両側肺動脈絞扼術は治療選択肢となる。

ポスター発表 | 肺高血圧・肺循環3

⌚ 2025年7月12日(土) 10:40 ~ 11:40 血 ポスター会場 (文化会館棟 2F 第1・2ギャラリー) 4

ポスター発表 (III-P02-4)

肺高血圧・肺循環3

座長：住友 直文 (慶應義塾大学医学部小児科学教室)

座長：満下 紀恵 (静岡県立こども病院 循環器科)

[III-P02-4-02] 重度肺動脈狭窄/肺動脈閉鎖・中心肺動脈低形成/欠損および房室弁機能障害を合併する単心室症に対する治療戦略

○小澤 秀登¹, 荒木 幹太¹, 石津 寛治¹, 中村 香絵², 佐々木 昶², 藤野 光洋², 川崎 有希², 吉田 葉子², 鈴木 嗣敏², 杉山 央², 鍵崎 康治¹ (1.大阪市立総合医療センター 小児心臓血管外科, 2.大阪市立総合医療センター 小児循環器不整脈科)

キーワード：単心室、肺動脈狭窄、体心室肺動脈心外導管

背景:severe PS/PA・中心肺動脈(CPA)低形成/欠損及びAVVRを合併する単心室に対し適切な肺血流の調整を目的とし、早期のCPA形成・心室肺動脈心外導管(SVPA conduit)、積極的なcatheterによる狭窄部のballoon拡張、乳児期早期のGlenn手術を行う方針としており、その成績を報告する。治療方針:SVPA conduitはring付ePTFE人工血管を使用。clipによる肺血流調整は循環動体やAVVRの程度により決定し、catheterによるCPA狭窄部のballoon拡張やclipをはずすことで肺血流を調整。AVVRに対し、房室弁の前後方向のbridgingを施行し、必要時はGlenn時に弁形成を追加。Glenn時、CPAは上大静脈壁およびePTFE人工血管から作成したpouchにて形成。対象:2020年以降の連続5例。診断はRIH、CIRV、TAPVC(IIb)、PA、CAVVR(mod2, mild2):4例(内CPA欠損1例)、UAVSD、hypoRV、SAS、CoA、severe CAVVR、21triosmy:1例。結果:初回手術時の年齢は中央値1(0-2)カ月、体重3.1(1.8-4.7)kg。PA indexは130(31-177)、CPAの径は2.1(欠損-3.0)mm、AVVRはmild:2例、moderate:2例、severe:1例。Conduitのsizeは5mm:4例、6mm:1例。肺動脈分岐部は全例自己心膜によるパッチ形成。4例で手術時にclipによる肺血流の調整を行い、1例で閉胸時にclipを追加した。4例でAVVRに対してbridgingを同時に施行した。術後のcatheterによるballon拡張を3例で施行。3例でclipを外した。Glenn手術前のPAIは176.5(123-229)と初回手術前よりも成長を認めた。1例はGlenn待機中。3例はGlennに到達(生後4.6(3.7-6.1)カ月)しFontan待機、1例でFontanに到達(2歳,中心肺動脈欠損例)。最新のAVVRの程度はmild例、moderate:2例であった。結論: severe PS/PA・重度中心肺動脈狭窄及び房室弁機能障害を合併する単心室症に対する、SVPA conduitによる肺血流制御およびbridgingによるAVVRの制御、積極的な術後catheterによるinterventionおよび早期のGlenn手術は有用な治療戦略と考えられた。

ポスター発表 | 肺高血圧・肺循環3

■ 2025年7月12日(土) 10:40 ~ 11:40 ■ ポスター会場 (文化会館棟 2F 第1・2ギャラリー) 4

ポスター発表 (III-P02-4)

肺高血圧・肺循環3

座長：住友 直文 (慶應義塾大学医学部小児科学教室)

座長：満下 紀恵 (静岡県立こども病院 循環器科)

[III-P02-4-03] 胸郭不全症候群により成人期に肺高血圧から急性右心不全を発症した、心室中隔欠損を伴う肺動脈閉鎖手術後、22q11.2欠失症候群の1例

○倉石 建治, 西原 栄起, 太田 宇哉 (大垣市民病院 第二小児科 (小児循環器・新生児科))

キーワード：肺高血圧、胸郭不全症候群、肺動脈閉鎖

【背景】胸郭不全症候群(TIS)は肺の成長障害、呼吸障害から肺高血圧(PH)を生じることがある。側弯手術後遠隔期にTISによる換気不全等からPHと急性右心不全を発症した22q11.2欠失症候群の成人例を経験した。【症例】24歳男。生後5ヶ月で心室中隔欠損(VSD)を伴う肺動脈(PA)閉鎖、主要体肺側副動脈の診断を受け、22q11.2欠失が判明した。2歳で右腕頭動脈主肺動脈短絡と右PA統合手術、3歳で左PA統合手術、4歳で大動脈PA短絡手術、5歳でPHなく、ラステリとVSD閉鎖手術を受けた。術後軽度PHでベラプロストを内服した。13歳で導管狭窄に右室(RV)流出路再建手術を受け、術後Pp/Ps0.38、Rpl2.2~3.1ウッド単位(WU)・m²だった。14歳で側弯の手術を受けた。15歳で感染性心内膜炎となり疣腫が残り、16歳でRV流出路再建とVSDパッチ交換手術を受けた。術後SpO₂91~95%で在宅酸素を開始、心エコー上推定RV圧(eRVp)50~60、21歳~60台mmHg。24歳、作業所で昼食食べられず帰宅し、SpO₂70%で酸素増量し翌日受診。チアノーゼありSpO₂65%でネーザルハイフロー(HFNC)30L/分、FiO₂0.5を開始し入院した。身長151.6cm、体重35.7kg、血圧93/59mmHg、脈拍125/分、顔面浮腫と呼吸音減弱あり。eRVp70~90mmHg。CRP陰性、BNP212.3pg/ml。造影CTでRVとPAの著しい拡張あり、血栓や無気肺、末梢PA狭窄なし。入院後HFNC40L/分、FiO₂0.45で強直痙攣後pCO₂108mmHgとなり、FiO₂0.5, PIP/PEEP=25/9mmH₂Oで人工換気、気管切開を行なった。換気改善と共に活気や食欲は入院前以上に改善した。心臓カテテル検査(FiO₂0.28, PIP/PEEP=19/5)でPp/Ps0.4、Rpl2.93 WU・m²、平均PA圧32、RV/左室拡張末期圧13/22mmHgと心室拡張障害も疑われた。FiO₂1.0, PIP25でRpl1.55 WU・m²、平均PA圧28mmHgに低下した。タダラフィル内服開始し、在宅人工呼吸で退院した。【考察】PH治療が遅れ、急性右心不全を発症した。TISでは成人後も呼吸障害と肺高血圧の増悪に注意が必要である。

ポスター発表 | 肺高血圧・肺循環3

■ 2025年7月12日(土) 10:40～11:40 ■ ポスター会場（文化会館棟 2F 第1・2ギャラリー） 4

ポスター発表 (III-P02-4)

肺高血圧・肺循環3

座長：住友 直文（慶應義塾大学医学部小児科学教室）

座長：満下 紀恵（静岡県立こども病院 循環器科）

[III-P02-4-04] 気管気管支狭窄を併発し、治療方針の決定に難渋した先天性心疾患6症例の臨床的検討

○鈴木 祐人, 板橋 立紀, 佐々木 大輔, 永井 礼子, 山澤 弘州, 武田 充人 (北海道大学 医学部 小児科学講座)

キーワード：気管気管支狭窄、先天性心疾患、心疾患治療戦略

【背景】先天性心疾患を有する患者は、様々な併存症が生じうる。その中でも下気道併存症は換気障害の原因となるだけでなく、血行動態を悪化させることで心疾患の治療戦略に影響を与えることがある。【方法】北海道大学病院小児科で2000年から2024年の間に経験した、気管・気管支狭窄を併発した先天性心疾患の患児6症例(気管狭窄1症例、左気管支狭窄4症例、右気管支狭窄1症例)の臨床像について検討する。【結果】先天性心疾患の種類は大動脈縮窄症(CoA)・第五大動脈弓遺残、CoA・心房中隔欠損症、完全型房室中隔欠損症(AVSD)、AVSD・ファロー四徴症、左心低形成症候群、総動脈幹症、右側大動脈弓と多彩であった。6症例中3症例で染色体異常(21トリソミー2症例、22q11.2欠失症候群1症例)を認めた。下気道狭窄発見の契機は、心臓手術後の抜管困難・呼吸障害の原因検索が各2症例、肺高血圧症の原因検索・術前の胸部CTによる偶発的な発見(喘鳴は認めていたがCoAの症状と判断された)が各1症例であった。3症例で、先天性心疾患に対する治療戦略の変更を余儀なくされた。うち2症例で呼吸不全によるGlenn手術の延期および気管病変への早期介入を必要とし、1症例で低酸素血症の原因が無酸素発作か気管狭窄によるものかの判断が困難であり、介入までに時間を要した。狭窄への介入は、気管狭窄の1症例には気管形成術、気管支狭窄の5症例には外ステント術を行なった。左気管支狭窄の1症例は外ステント術後も気管支開存の維持が困難で、気管切開し陽圧換気を継続している。下気道狭窄に伴う死亡はなかったが、1症例が心臓手術後に、1症例は代謝性疾患を疑う全身状態の悪化により死亡した。【結論】先天性心疾患自体で呼吸障害を生じうることから、気管気管支狭窄の発見が遅れることが稀ではない。心疾患の治療方針にも多大な影響を及ぼすため、特に21トリソミー、大血管病変を伴う症例では、下気道狭窄併存の可能性に留意が必要である。

ポスター発表 | 肺高血圧・肺循環3

■ 2025年7月12日(土) 10:40 ~ 11:40 ■ ポスター会場 (文化会館棟 2F 第1・2ギャラリー) 4

ポスター発表 (III-P02-4)

肺高血圧・肺循環3

座長：住友 直文 (慶應義塾大学医学部小児科学教室)

座長：満下 紀恵 (静岡県立こども病院 循環器科)

[III-P02-4-05] 慢性肺疾患既往、心房中隔欠損症を有する小児期発症重症肺動脈性肺高血圧症例の長期治療経過

○ 柏木 菜緒¹, 田中 里奈¹, 永松 優一¹, 古川 晋¹, 長原 慧¹, 下山 輝義¹, 櫻井 牧人¹, 山口 洋平¹, 石井 卓¹, 土井 庄三郎² (1.東京科学大学病院 小児科, 2.東京医療保健大学)

キーワード：肺動脈性肺高血圧症、新生児慢性肺疾患、心房中隔欠損症

【背景】肺動脈性肺高血圧症(PAH)に対する肺高血圧(PH)治療薬併用療法の有効性は確立されているが、背景疾患を有するPAH症例の長期治療経過の報告は少ない。

【症例】22歳女性。早産超低出生体重児(在胎25週1日、610 g出生)、CLDに対して1歳まで在宅酸素療法を使用されていたが、その後は発育良好であった。8歳時、労作時呼吸困難を契機にPHが疑われた。その際の心エコーで径8 mmの心房中隔欠損症(ASD)を認めた。初回心臓カテーテル検査時、平均肺動脈圧(mPAP) 95 mmHg、肺血管抵抗係数(PVRI) 32.1 WU/m²、肺体血流比0.9であった。既知の遺伝子変異はなく、重症特発性肺動脈性肺高血圧症IPAHと診断し、ボセンタン、ベラプロスト、タダラフィルによる併用療法を開始した。1年後、PVRI 12.5 WU/m²、mPAP 70 mmHgであり、ベラプロストからエポプロステノール静脈注射に変更した。10歳(治療開始後2年)時、mPAP 39 mmHg、PVRI 3.7 WU/m²へ改善し、一方で肺体血流比は2.4まで上昇した。このため、経皮的ASD閉鎖術を施行し、閉鎖後1年半時にはmPAP 19 mmHg、PVRI 2.7 WU/m²へ低下した。その後、中心静脈カテーテル感染を反復したことから、トレプロスチニル皮下注射、イロプロスト吸入を導入し、エポプロステノールを漸減終了した。その後も肺高血圧の悪化はなく、セレキシバグを開始しトレプロスチニルの皮下注射を漸減終了した。21歳(ASD閉鎖後8年)時、内服・吸入治療薬を継続しているが、mPAP 25 mmHg、PVRI 7.1 WU/m²と軽度の肺高血圧所見を認めている。

【考察】本症例では早産に伴う未熟な肺血管床、CLDによる肺障害といった背景があり、そこにASDによる高肺血流が加わったことで、小児期に高度のPVRIの上昇を来したと考えられた。PH標的治療薬への反応は非常に良好でASDも閉鎖可能だったが現在もPAHは認めている。併存疾患のあるPAH症例では初期から遠隔期まで治療反応性をみながら慎重に方針を検討する必要がある。

ポスター発表 | 肺高血圧・肺循環3

📅 2025年7月12日(土) 10:40～11:40 🏢 ポスター会場（文化会館棟 2F 第1・2ギャラリー） 4

ポスター発表 (III-P02-4)

肺高血圧・肺循環3

座長：住友 直文（慶應義塾大学医学部小児科学教室）

座長：満下 紀恵（静岡県立こども病院 循環器科）

[III-P02-4-06] 意識消失発作で来院し、肺高血圧症の地域連携を通じて早期治療につなげられた肺動脈性肺高血圧症(PAH)の一例

○倉信 大¹, 清原 鋼二¹, 石井 卓² (1.東京北医療センター 小児科, 2.東京科学大 小児科)

キーワード：肺高血圧症、地域連携、早期診断・早期治療

【はじめに】肺動脈性肺高血圧症(PAH)は予後不良の疾患と考えられてきたが、近年の治療薬の進歩により生命予後は大幅に改善しており、早期発見・早期治療の重要性が増している。今回典型的な症状から心電図、心エコーを施行し、肺高血圧の地域連携を通じて早期診断・治療につながった一例を経験したので報告する。【症例】5歳女児、初診時より2か月前に保育園で階段を上ったあとに意識消失した。失神時に頭部を打撲したため近医を受診し、頭部CTに異常所見はなく、脳震盪として帰宅した。その1週間後に階段を走って上った際に眼球が内転するエピソード、その2か月後にも鬼ごっこやダンスを途中でやめて唇が青くなるエピソードがあり、てんかん疑いとして当院紹介受診となった。受診当日循環器医不在であったが、運動時に繰り返す失神、胸部エックス線での軽度心拡大、心電図上の2誘導P波の先鋭化、右軸偏位、心エコーでの三尖弁逆流所見を認めた。肺高血圧症地域連携講演会を通じて共有されていた情報をもとに肺高血圧症を疑い、肺高血圧症管理が可能な高次医療機関に相談の上、同日搬送となった。同病院で行われた精査の結果特発性PAHと診断され、早期治療が開始となった。【結語】PAHの頻度は稀であるが、早期発見・早期治療により予後が改善するため、PAHを疑うべき症状や所見を見逃さないことと、専門診療が可能な高次医療機関との日頃の連携が重要である。

ポスター発表 | 肺高血圧・肺循環3

■ 2025年7月12日(土) 10:40 ~ 11:40 ■ ポスター会場 (文化会館棟 2F 第1・2ギャラリー) 4

ポスター発表 (III-P02-4)

肺高血圧・肺循環3

座長：住友 直文 (慶應義塾大学医学部小児科学教室)

座長：満下 紀恵 (静岡県立こども病院 循環器科)

[III-P02-4-07] 特発性肺動脈性肺高血圧症に卵巣癌を合併し救命困難だった1例

○松木 惇, 鈴木 康太, 栗野 裕貴, 石黒 想子 (山形大学 医学部 小児科)

キーワード：IPAH、卵巣癌、PH crisis

【背景】特発性肺動脈性肺高血圧症 (IPAH) における癌合併時の治療方針は定まっていない。pulmonary tumor thrombotic microangiopathy (PTTM) では、肺高血圧 (PH) が急激に悪化することが知られている。

【症例】20歳女性。8歳時に易疲労感が出現し、同年の心臓カテーテル検査で肺動脈圧 55/22/(38) mmHg、肺血管抵抗 8.9 Wood U・m²でIPAHと診断され、ベラプロストナトリウム、タダラフィル、アンブリセンタンの3剤を導入した。12歳時のカテーテル検査で肺動脈圧 72/33/(49) mmHg、肺血管抵抗 10.2 Wood U・m²と増悪あり、エポプロステノールを導入した。19歳時に大学に進学し、同年のカテーテル検査で肺動脈圧 96/37/(53) mmHg、肺血管抵抗 11.3 Wood U・m²と肺高血圧は改善しなかったが、潜在性甲状腺機能異常のためエポプロステノールは43 ng/kg/分で継続した。20歳時に一人暮らしを始めたが学業に伴う過活動が影響し、定期外来時の心エコー図検査で血圧 106/64 mmHgに対し三尖弁逆流圧較差 109 mmHgのoversystemic PHと胸水貯留を認め緊急入院した。入院時の診察で下腹部に腫瘤を触知し、エコーで骨盤部に腫瘤性病変を認めた。単純CTで骨盤部から左下腹部に約15 cmの不均一な濃度の腫瘤と腹水を認め、腹壁下や腹膜に不連続な腫瘤が多発していた。PET-CTでは腫瘍性病変に集積亢進を認め、血液検査でLDHやAFP、hCG上昇を認めたことから、未分化胚細胞腫と卵黄嚢腫の混合型および腹膜播種と推定された。入院後はエポプロステノールを増量し強心薬を導入したが、わずかな体動でも失神を来すPH crisisを反復し侵襲的な検査や治療が困難であり、入院6日目に永眠した。

【結論】PH増悪の要因として、生活習慣の変化や腫瘍による物理的な胸腔圧迫に加えて、腫瘍から産生されるエンドセリンやPTTMも寄与していた可能性がある。癌合併が判明した際は、PHが急激に悪化する可能性があるため速やかな対応が必要である。

ポスター発表 | 肺高血圧・肺循環3

📍 2025年7月12日(土) 10:40～11:40 📍 ポスター会場（文化会館棟 2F 第1・2ギャラリー） 4

ポスター発表 (III-P02-4)

肺高血圧・肺循環3

座長：住友 直文（慶應義塾大学医学部小児科学教室）

座長：満下 紀恵（静岡県立こども病院 循環器科）

[III-P02-4-08] 様々な契機で診断に至った特発性肺動脈性肺高血圧症の小児3例

○上原 晴香, 堀本 佳彦, 鈴木 一広 (松戸市立総合医療センター 小児医療センター 小児科)

キーワード：肺高血圧、肺動脈性肺高血圧症、特発性肺動脈性肺高血圧

【緒言】肺動脈性肺高血圧症の初期症状は多彩であり診断に苦慮することも少なくない。

【症例】症例1：13歳女児。2か月前より嘔気・嘔吐を認め、近医受診。総ビリルビン上昇、腹部超音波検査で胆嚢壁肥厚と腹水貯留を認め、急性胆嚢炎疑いで当科紹介受診。腹部造影CT検査を実施し心拡大と心嚢液貯留を認めた。心臓超音波検査で推定右室収縮期圧90 mmHgと高値で、心臓カテーテル検査で平均肺動脈圧60 mmHgと高値を認め、肺動脈性肺高血圧症と診断した。カテコラミン使用下で肺高血圧治療(初期併用療法)を開始し、全身状態改善し入院52日目に自宅退院した。

症例2：12歳男児。1か月前より労作時呼吸困難と嘔気を訴え、全身の浮腫、7 kgの体重増加があり近医受診。血圧 153/68 mmHg、尿蛋白（3+）、尿潜血（2+）を認め、急性腎炎疑いで当科紹介受診。心胸郭比0.66と心拡大を認め、心臓超音波検査で推定右室収縮期圧150 mmHgと高値であった。心臓カテーテル検査で平均肺動脈圧78 mmHgと高値で、肺動脈性肺高血圧症と診断した。カテコラミン併用下でプロスタサイクリン持続静注を開始し、内服肺血管拡張薬を導入した。入院21日目に自宅近隣の呼吸器内科へ転院した。

症例3：5歳男児。腹痛、嘔気主訴に近医受診し、末梢循環不全・ショックの診断で当科へ救急搬送された。来院時著明な循環不全(血圧・SpO₂測定不能、6 mg/dLの非ケトン性低血糖)、呼吸不全のショック状態で、胸部X線検査で心胸郭比0.62と心拡大を認めた。心臓超音波検査で著明な心機能の低下と推定右室収縮期圧80 mmHgを認めた。何らかの代謝異常症によるショック状態と考え、精査加療目的で専門施設へ転院搬送し、特発性肺動脈性肺高血圧と診断された。

【結語】肺動脈性肺高血圧症は多彩な症状を示し、早期診断に迷うこともあり、詳細な診察や検査を行い、的確に診断・治療を開始することが重要である。

ポスター発表 | 肺高血圧・肺循環3

■ 2025年7月12日(土) 10:40 ~ 11:40 ■ ポスター会場 (文化会館棟 2F 第1・2ギャラリー) 4

ポスター発表 (III-P02-4)

肺高血圧・肺循環3

座長：住友 直文 (慶應義塾大学医学部小児科学教室)

座長：満下 紀恵 (静岡県立こども病院 循環器科)

[III-P02-4-09] 小児のIPAHに対しトレプロスチニル吸入が奏功した一例

○佐藤 光央, 川村 悠太, 清水 由律香, 川合 玲子, 高月 晋一 (東邦大学医療センター大森病院 小児循環器科)

キーワード：肺高血圧、トレプロスチニル、右心不全

【背景】トレプロスチニルは半減期が長く、温度安定性が高いプロスタグランジン₂誘導体(PGI₂)である。吸入療法では、気道を経て直接肺動脈に送達されるため、吸収された周囲の肺動脈に直接拡張作用をもたらす。成人の特発性肺動脈性肺高血圧症(IPAH)に対してトレプロスチニル吸入療法は有効性が示されており、2024年に本邦でも承認された。小児のIPAHに対してトレプロスチニル吸入療法が著効した症例を経験したので報告する。【症例】12歳、女児。10歳時に運動時の易疲労感と失神を認めた。心電図上、P波増高とT波異常を認め、心エコー上、著明な右心系拡大とsevere TR、TRPG 37mmHg、NT-proBNPの上昇(4000 pg/ml)を認めた。家族歴はなく合併疾患は否定され、IPAHと診断された。入院時は、右心不全症状が強く、安静、酸素投与、カテコラミン投与を継続し初回の心臓カテーテル検査を施行した。平均肺動脈圧(mPAP) 32mmHg、肺血管抵抗(PVRI) 12.4 WU/m²、心係数(CI) 2.3 L/min/m²であり、タダラフィル、ボセンタンの内服を開始した。治療後6か月目のカテーテル検査で、baseline (BL)、一酸化窒素吸入(NO)およびトレプロスチニル吸入(Tre) 負荷試験を行った。BLに比してNO負荷と同程度までTre負荷でも改善を示した(BL vs NO vs Tre: mPAP 26 vs 14 vs 14mmHg (-46%)、PVRI 4.2 vs 2.3 vs 2.2 WU/m² (-47%)、CI 3.7 vs 3.5 vs 3.6 L/min/m² (-2%)。カテーテル中に覚醒した際に、急激なmPAP上昇を認めたことから肺血管攣縮による急性増悪の可能性が高いと判断し、Tre吸入療法の併用を行い継続中である。【結語】小児のIPAHに対しトレプロスチニル吸入療法を導入し、治療反応良好な症例を経験した。

ポスター発表 | 肺高血圧・肺循環3

■ 2025年7月12日(土) 10:40～11:40 ■ ポスター会場（文化会館棟 2F 第1・2ギャラリー） 4

ポスター発表（III-P02-4）

肺高血圧・肺循環3

座長：住友 直文（慶應義塾大学医学部小児科学教室）

座長：満下 紀恵（静岡県立こども病院 循環器科）

[III-P02-4-10] 先天性門脈体循環シャント（CPSS）の治療によりチアノーゼが改善した18テトラソミーの一例

○ 柏木 孝介¹, 千阪 俊行^{1,2}, 宮田 豊寿¹, 前澤 身江子¹, 赤澤 祐介³, 太田 雅明^{1,2}, 檜垣 高史^{1,4} (1.愛媛大学大学院医学系研究科・小児科学講座, 2.愛媛大学大学院地域小児保健医療学講座, 3.愛媛大学大学院医学系研究科 循環器・呼吸器・高血圧・腎臓内科, 4.愛媛大学大学院医学系研究科地域小児・周産期学講座)

キーワード：肺動静脈瘻、先天性門脈体循環シャント、18テトラソミー

【症例】当科初診時6歳の男児。在胎40週5日、体重3202g、仮死なく出生したが、哺乳不良のため総合病院に転院し、停留精巣、両側難聴、内反足を認め、染色体検査で18テトラソミーと診断された。6歳時、全身麻酔下での歯科治療目的に当院麻酔科を受診した際、SpO₂28%で顔色不良や易疲労感があり、当科に精査目的に紹介された。【既往歴】2歳時に停留精巣の固定術を施行。チアノーゼの既往なし。発達遅滞、尿道下裂、高度側弯あり。

【身体所見】身長102.1cm、体重14.9kg、皮膚色はやや蒼白【検査所見】総胆汁酸67.1μmol/L、NH3114μg/dl、Mn5.0μg/dlと上昇を認めた。7歳時、肺血流シンチ検査で両側腎臓、脳が描出されシャント率は28.51%であった。カテーテル検査では平均肺動脈圧11mmHg、平均肺動脈楔入圧5mmHg、左心室のsO₂は89%、Qpは5.92L/min/m²、Rpは0.845unit/m²であった。コントラストエコー検査は両肺ともにgrade3で、肺動脈造影では速やかに左心系が描出された。シャント造影で門脈と左腎静脈に交通する異常血管を認めた。【経過】門脈左腎静脈における先天性門脈体循環シャント（CPSS）による肺動静脈瘻と診断し、9歳時に腹腔鏡下血管結紮術を施行した。門脈圧をモニタリングしながら行い、門脈圧は4mmHgから9mmHgへの上昇にとどまった。術後3か月でSpO₂:97%に改善し、術後8か月の肺血流シンチでは左腎のわずかな描出のみで右側腎は描出されなくなり、シャント率も9.5%と改善していた。また、総胆汁酸3.7μmol/L、NH334μg/dl、Mn1.7μg/dlと正常化しており、シャント血流は減少もしくは消失したものと考えられた。【結語】原因不明の低酸素血症の鑑別時にはCPSSを念頭におき全身精査および介入することが重要である。また、CPSS閉鎖により、肺動静脈瘻は改善する可能性がある。