

ミニオーラル (eポスター) | 肺循環・肺高血圧・呼吸器疾患 2

2026年7月9日(木) 15:40 ~ 16:40 | ミニオーラル会場 3 (Conference Hall C)

[P18] ミニオーラル (eポスター) 18 (I-P18)

肺循環・肺高血圧・呼吸器疾患 2

座長:早瀬 康信(徳島大学病院 小児科地域小児科診療部)

座長:高橋 邦彦(市立豊中病院 小児科)

[I-P18-09] 左肺動脈閉塞, 肺高血圧症を合併したファロー四徴症に対してTPVIを施行した一例

○大城 佑貴¹, 中村 香絵¹, 宋 知栄¹, 佐々木 昶¹, 藤野 光洋¹, 川崎 有希¹, 鈴木 嗣敏¹, 鍵崎 康治², 江原 英治¹, 杉山 央¹ (1.大阪市立総合医療センター 小児循環器・不整脈内科, 2.大阪市立総合医療センター 小児心臓血管外科)

キーワード: ファロー四徴症, 肺高血圧症, TPVI

【背景】ファロー四徴症 (TOF) 術後遠隔期に稀に肺高血圧症 (PH) を合併することがあるが成因や治療方針は明確でない。【症例】35歳女性. 22q11.2欠失症候群に伴うTOFに対して1か月時に左BTシャント術, 9歳時に心内修復術を施行された. 2歳時に左肺動脈完全閉塞と診断されたが再建困難であった. 10歳時のカテーテル検査でPHを指摘され, プロスタサイクリン製剤の内服を開始したが, 18歳時に喀血を認め, 内服を中止した. 26歳時に肺炎を発症し, 27歳時のカテーテル検査で再度PHの増悪あり, 以降, 在宅酸素療法, PDE5阻害薬, エンドセリン受容体拮抗薬による治療が行われた. 31歳時に心房粗動/細動に対してアブレーションを施行され, 32歳時のCOVID-19罹患後にはさらに労作時易疲労感が増強し, NYHA心機能分類は3度であった. 34歳時のMRI検査でRVEDVI 153.5ml/m², PR逆流率 54.3%と高度のPRによる右室拡大所見を認めた. 35歳時のカテーテル検査ではPp/Ps 0.54, PAR 6.9U・m², RV/LV 0.77, RVEDVI 153.6ml/m², CI 1.9L/m²であった. 36歳時に経皮的肺動脈弁置換術 (TPVI) を施行. 術後半年後のカテーテル検査ではPp/Ps 0.51, PAR 7.4 U・m²とPH所見は変化なく, RV/LV 0.51, RVEDVI 109.6ml/m², CI 2.4L/m²と右室圧・容積, 心拍出量は改善した. 労作時易疲労感は明らかに軽減し, 6分間歩行は200mから260mに改善した。【考察】本症例のPHは左肺動脈閉塞による有効肺血管床減少, TOFに伴う肺動脈低形成, 感染症やCOVID-19による肺血管障害など複合的要因が関与した可能性が考えられた. 肺高血圧症に対するTPVIが臨床症状の改善に寄与する報告はあり, 本症例も同様であった。【結論】片側肺動脈閉塞で肺高血圧症を伴っている場合でも安全にTPVIが施行でき, 臨床症状の改善が得られた。