要望演題 | 1-16 肺循環・肺高血圧・呼吸器疾患

要望演題5
肺高血圧

座長:
山田 修 (国立循環器病研究センター)
福島 裕之 (慶応義塾大学病院)
Thu. Jul 16, 2015 2:50 PM - 3:40 PM 第5会場 (1F アポロン A)
I-YB5-01～I-YB5-05
所属正式名称：山田修(国立循環器病研究センター　小児循環器科)、福島裕之(慶応義塾大学病院　小児科)

[I-YB05-01]小児期発症肺高血圧症の予後とその規定因子

○稲井 慶[1], 宮本 健志[1], 前田 潤[2], 千田 礼子[3], 高月 晋一[4], 中山 智孝[4], 古谷 喜幸[1], 山岸 敬幸[2], 佐地 勉[4], 中西 敏雄[1]
(1.東京女子医科大学　循環器小児科,　2.慶應義塾大学病院　小児科,　3.防衛医科大学　小児科,　4.東邦大学　小児科)

Keywords:肺高血圧症, 予後, BNP

【背景】肺動脈性肺高血圧症（ PAH）は小肺動脈の血管閉塞性病変によって、肺血管抵抗が進行性に上昇する疾患である。その結果、右心室の後負荷上昇に伴う右心不全が進行し、一般に予後は不良である。肺血管拡張剤による targeting therapyの普及によって、予後の改善がみられるという報告はあるが、日本における小児期発症のIPAHの予後については未だ不明な点が多い。【目的】本邦における小児期発症 PAHの予後を調査するとともに、その規定因子をあきらかにする。【方法】全国の小児循環器学会疫学調査委員の医療施設94か所にアンケート調査を行い、臨床情報を収集した。【結果】研究にエントリーした症例は特発性 PAH（ IPAH）67例、遺伝性 PAH（ HPAH）12例、出血性毛細血管拡張症にともなう PAH8例の計87例で、追跡期間は7±6年であった。Overall mortalityは、1年生存率95%、3年生存率93%、5年生存率87%、10年生存率は81%、15年生存率75%、20年生存率は67%であった。単変量解析の結果、診断時 CTRが60%以上、診断時からのカテコラミンの使用、ジピリダモールの使用、 BNP105mg/dL以上、 BMPR2変異の存在が予後と関連していた。多変量解析ではジピリダモールの使用と BNP105mg/dL以上が独立規定因子であった。肺血管拡張試験の反応性の有無は予後に関連していなかった。シルデナフィル、トラクリア、静注用プロスタグランディン製剤の使用患者と非使用患者では予後に統計学的な差は認められなかった。【結語】 BNPは小児期発症の PAHの予後予測因子になりうると考えられた。診断時からすでに心不全症状が強い症例の予後は不良であり、 targeting therapyもすでに右心不全が進行している場合には予後の改善をもたらさない可能性がある。

©Japanese Society of Pediatric Cardiology and Cardiac Surgery