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-YB05-02]肺高血圧を伴う心室中隔欠損症における肺血管拡張/収縮因子均衡の Down症候群と非 Down症候群での比較検討

○大木 寛生[1], 山田 浩之[1], 宮田 功一[1], 福島 直哉[1], 横山 晶一郎[1], 三浦 大[1], 澁谷 和彦[1], 岩崎 美佳[2], 小谷 聡秀[2], 吉村 幸浩[2], 寺田 正次[2] (1.東京都立小児総合医療センター　循環器科, 2.東京都立小児総合医療センター　心臓血管外科)

Keywords:肺高血圧, Down症候群, 硝酸イオン

【背景】 Down症候群(DS)は最も多い先天性心疾患(CHD)関連染色体異常症で， DSの約半数に CHDを合併し多くが肺高血圧(PH)を伴う左右短絡疾患で心室中隔欠損症(VSD)が最も多い．肺血管閉塞性病変の進行が早い，術後PH発作が多い， PHが遷延しやすいが機序は十分に解明されていない．
【目的】 PHを伴う VSDにおける肺血管拡張/収縮因子を DSと非 DSで比較．
【方法】 PHを伴う VSDを主病変とする DS28例と非 DS20例を対象とし術前術後の心臓カテーテル検査で採取した下大静脈血でエンドセリン1(E)，一酸化窒素安定代謝産物の硝酸イオン(N)，プロスタサイクリン安定代謝産物の6ケトプロスタグランジン F1α(P)を測定．
【結果】 DS術前→術後/非 DS術前→術後の順に中央値(幅)を示す．
肺血流量(Qp)(l/min/m^2)：10.3(5.5-16.8)→3.9(3.0-6.1)/10.9(3.9-21.4)→4.1(3.1-5.5),
平均主肺動脈圧(mPAP)(mmHg)：33(26-51)→17(14-24)/33(25-55)→16(12-30),
肺血管抵抗(Rp)(Um^2)：2.3(1.0-7.5)→2.6(1.5-4.6)/1.8(0.7-7.3)→2.2(1.5-5.5),
肺動脈係数(PAI)：251(171-366)→194(123-329)/377(239-553)→265(182-333),
E(pg/ml)：3.4(2.1-6.6)→2.4(1.7-3.4)/3.9(3.4-5.7)→2.8(2.1-3.2),
N(μ mol/l)：146(67-871)→86(42-203)/60(22-110)→26(18-56),
P(pg/ml)：59(25-68)→41(26-66)/39(29-84)→30(16-75).
術前術後比較(Wilcoxon検定)：術前から術後へ Qp， mPAP， PAIは低下(全て $p<0.001$)． E， N， Pも低下（$p<0.001$， $p<0.001$， $p=0.005$）．
DS非 DS比較(Mann-Whitney検定)：術後 Rpは DSで高値($p=0.023$)．術前術後ともに PAIは DSで低値($p<0.001$， $p<0.001$)， E， Pは有意差なし， Nは DSで高値($p<0.001$， $p<0.001$)．
【結語】 E, N, P3者ともに PH・高 Qpなど肺血管ストレスに連動して上昇した． DSは非 DSより術前術後ともに PAI低値， N高値で，少ない肺血管床を肺血管拡張因子である一酸化窒素系を亢進させて代償しており PHを呈しやすい素地を持つと考えられた．

©Japanese Society of Pediatric Cardiology and Cardiac Surgery