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-YB05-03]多脾症候群において早期に進行する肺動脈性肺高血圧症

○柴田 映道[1], 森 浩輝[2], 前田 潤[1], 福島 裕之[1], 中西 敏雄[2], 山岸 敬幸[1] (1.慶應義塾大学医学部　小児科学教室, 2.東京女子医科大学医学部　循環器小児科)

Keywords:多脾症候群, 肺高血圧, 心房間左右短絡

【背景】多脾症候群(poly)に伴う先天性心疾患に肺動脈性肺高血圧症(PAH)が合併し、治療に難渋することがある。しかしその臨床像は多様で、 PAHの成因については不明な点が多い。【目的】 polyでは、通常 PAHを呈することが少ない心房間左右短絡(三尖弁より前の左右短絡:pre-tricuspid shunt;PTS)心疾患でも、 PAHが早期に進行することを明らかにする。【方法】1983年から2014年に慶應義塾大学病院および東京女子医科大学病院で診療した poly236例のうち、心疾患が PTSのみであった32症例を抽出し後方視的に検討した。非症候性の PTS心疾患22症例を対照群とし、術前 PAH合併の有無、 PAH発症年齢、カテーテル検査値、術後 PAH残存の有無、転帰を比較した。【結果】心疾患内訳は、 polyでは単心房4例、心房中隔欠損9例、不完全型房室中隔欠損(iAVSD)19例、対照群では全例 iAVSDだった。 polyにおける門脈体循環短絡(PoSS)の合併は32例中1例のみだった。 polyでは対照群に比して術前 PAHが有意に多く(19/32例(59%)vs2/22(9%);$p<0.001$)、 PAH発症年齢が有意に低かった(中央値:2か月 vs29か月;$p<0.001$)。術前カテーテル検査では、平均肺動脈圧34mmHgvs19mmHg($p<0.001$)、肺血管抵抗4.8Wood単位 vs1.4Wood単位($p<0.01$)と、 polyにおいて PAH早期進行を認めた。術後 PAH残存も polyで有意に多かった(12/15(80%)vs0/22(0%);$p<0.001$)。 polyでは3/32例(8%)が死亡し、対照群は全例生存した。【考察】 polyでは PTSのみでも半数が生後2か月以内と早期に PAHを発症し、手術不能となる例もある。また術前 PAHを認めた症例では8割で術後も PAHが残存する。 PoSSは PAHのリスク因子として知られているが、本研究では明らかな PoSSを認めたのは1例のみであり、 polyそのものの特性により PTS心疾患でも早期に PAHが進行することが示唆された。【結語】多脾症候群における PTS心疾患では、非症候性に比して早期に PAHが進行することを念頭に、治療戦略を立てる必要がある。

©Japanese Society of Pediatric Cardiology and Cardiac Surgery