ポスター

成人先天性心疾患：チアノーゼ疾患

座長:坂崎 尚徳 (兵庫県立尼崎病院)

Fri. Jul 17, 2015 2:20 PM - 2:50 PM ポスター会場 (1F オリオン A+B)

II-P-117～II-P-121

所属正式名称：坂崎尚徳(兵庫県立尼崎病院　小児循環器内科)

[II-P-117]肺移植登録した重症肺高血圧症を伴う心室中隔欠損症例に対し肺血管拡張薬投与後に心内修復術を施行した2例

○上野 洋資, 小谷 恭弘, 川畑 拓也, 堀尾 直裕, 小林 純子, 樽井 俊, 黒子 洋介, 吉積 功, 新井 禎彦, 笠原 真悟, 佐野 俊二 (岡山大学医歯薬学総合研究科　心臓血管外科)

Keywords:心室中隔欠損症, 肺高血圧症, 成人先天性心疾患

【背景】近年の肺高血圧治療薬の治療戦略により従来重症肺高血圧で手術困難な症例でも手術可能となる症例が散見される。今回肺移植登録された心室中隔欠損症例で肺血管拡張薬投与後に心内修復術を施行した2例を経験したので報告する。【症例1】51歳女性,心室中隔欠損症,動脈管開存症。出生時に心室中隔欠損症指摘され3歳時肺動脈絞扼術を施行されその後医療機関受診なく経過49歳時に肺高血圧を指摘され初回検査では PAP115/45(68)mmHg,PVR10.9WU,Qp/Qs1.72と高度肺高血圧を認めた。 HOT導入,シルデナフィル(60mg3×),アンブリセンタン(5mg1×)を投与し3ヶ月後には PVR6.7WUに低下し Qp/Qs2.36に上昇したが未だ肺動脈圧高値でありエポプロステノールナトリウム(29ng/kg/min)の導入を図ったが6ヶ月後には PVR9.3WUに上昇し肺移植登録となった。18ヶ月後には PVR5.1WUまで改善し VSDclosure with a one-way valved patchを施行した。術後は PAP50/28(35)mmHg, PVR3.8WUと残存する肺高血圧に対してエポプロステノールナトリウムを継続している。【症例2】22歳男性,心室中隔欠損症。5歳時に心室中隔欠損症,肺高血圧を指摘された。6歳時に Qp/Qs0.95,RLshunt 21%であり手術不可能と判断された。21歳時にベラプロストナトリウム(360μ g3×）,アンブリセンタン(10mg×1),シルデナフィル(10mg×2)導入し,酸素負荷にて Qp/Qs1.3,PVR7.65WUであり肺移植登録された。22歳時に酸素負荷で Qp/Qs1.85,PVR1.71WUまで改善し VSD patch closureを施行した。術後は PAP92/50(64)mmHg,PVR6.37WUと残存する肺高血圧症に対してエポプロステノールナトリウムを継続している。【まとめ】集学的肺高血圧治療薬の投与により手術不可能の症例でも手術が可能となった症例を経験した。これらのように treat and repairが奏功した例が散見されるため肺移植の適応は慎重にすべきであり,今後は multidisciplinary team approachが重要になってくると考えられる。

©Japanese Society of Pediatric Cardiology and Cardiac Surgery