ポスター

肺高血圧　病態

座長:塚野 真也 (新潟県立新発田病院)

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-127～II-P-131

所属正式名称：塚野真也(新潟県立新発田病院　小児科)

[II-P-131]左心系狭窄病変に新生児期より高度 reactive PHを合併した2例

○中村 香絵[1], 江原 英治[1], 佐々木 赳[1], 藤野 光洋[1], 川崎 有希[1], 吉田 修一朗[2], 吉田 葉子[2], 鈴木 嗣敏[2], 石丸 和彦[3], 西垣 恭一[3] (1.大阪市立総合医療センター　小児循環器内科,　2.大阪市立総合医療センター　小児不整脈科,　3.大阪市立総合医療センター　小児心臓血管外科)

Keywords:肺高血圧, 左心系心疾患, 反応性肺高血圧症

【背景】左心系心疾患による肺高血圧症に対しては、原疾患の治療以外に有効性が証明された治療法はない。左心系狭窄病変に高度の reactive PHを合併し、原疾患への介入に加え、肺血管拡張薬により治療した2例を報告する。【症例1】9か月男児。 critical AS(V), PH。38週、体重2618gで出生。出生後の UCGで LVEF は10%、 Ao archは PDAからの逆行性血流を認め同日 PTAV施行、ショック状態から改善。日齢9に PTAV追加し PGE1CD中止可能。エコー上 EFEが疑われたが LVEF40%程度まで改善。日齢24頃より LA拡大、 TR増強（圧較差80mmHg）、右心不全出現し、日齢49に PTAVを追加。酸素に加え sildenafil開始。日齢100の心臓カテーテル検査(cath)で PA(m) 50mmHg, PAR16.4単位と高度 PH残存。 酸素＋ NO負荷で PA(m) 28 mmHgまで低下, LA(m)も11 mmHgと著明な上昇は認めず、肺血管拡張薬追加（ tadalafil、 bosentan、経口 PGI2）。生後9か月の cathで LVEF67%と改善。 PA(m) 24 mmHg、 PAR3.3単位と PHも改善した。【症例2】8歳女児。 CoA、 NCLVM、 PH、 Turner症候群。37週, 体重 1672g で出生。 HLHS(AS,MS)が疑われたが、 PDA、 PFOの狭小化に伴い LV径は急速に拡大。日齢25の UCGで supra systemic PHあり。酸素に加え、経口 PGI2開始。生後3か月の cathでは CoAの圧較差35mmHg、 PA(m)48 mmHg、 PAR10.6単位と高度 PH。生後5か月 CoAに対して PTA。その後 PH改善なく bosentan追加。生後9か月の cathで CoAの圧較差14mmHg、 PCW(m)19 mmHg、 PA(m)40 mmHg、 PAR6.6単位と PH残存し1歳時に CoA 解除術。2歳時 sildenafil 追加。5歳時の cathでは CoAの圧較差なし、 PCW(m)15 mmHg、 PA(m)53 mmHg、 PAR10.3単位と PH残存するが、酸素＋ NO負荷で PA(m) 20 mmHgまで低下。現在肺血管拡張薬継続中である。【結語】左心系心疾患の PHは原疾患の治療が基本だが、 post capillary PHのうち reactive PHの要素が強い例では、肺血管拡張薬療法は有効な治療法となる可能性があり症例の蓄積を要する。

©Japanese Society of Pediatric Cardiology and Cardiac Surgery