
ポスター | 1-16 肺循環・肺高血圧・呼吸器疾患

ポスター

肺高血圧 まとめ

座長: 吉林 宗夫 (瀬田三愛小児科)

Sat. Jul 18, 2015 10:50 AM - 11:26 AM ポスター会場 (1F オリオン A+B)

III-P-102~III-P-107

所属正式名称: 吉林宗夫(瀬田三愛小児科)

[III-P-105] 著明な脾腫が門脈性肺高血圧症の増悪因子と考えられた症例を通して～脾摘は門脈性肺高血圧の治療となり得るか?～

○三原 聖子, 高橋 邦彦, 成田 淳, 髭野 亮太, 鳥越 史子, 廣瀬 将樹, 那波 伸敏, 馬殿 洋樹, 岡田 陽子, 小垣 滋豊, 大藺 恵一 (大阪大学大学院医学系研究科 小児科)

Keywords: 門脈性肺高血圧症, 脾腫, 脾摘

【はじめに】門脈性肺高血圧症(PoPH)の成因に関して、高拍出による shear stressや門脈体循環シャントによる mediatorの関与などいくつかの要因が挙げられているが、脾腫サイズの影響を指摘した報告はない。【症例】4歳女児。1ヶ月時汎血球減少と黄疸を、4ヶ月時脾腫を指摘。9ヶ月時肝門部門脈閉塞症と診断。1歳以降食道静脈瘤に対する加療を反復。4歳時に PHが疑われ紹介入院。カテーテル検査にて mPAP 43mmHg, Pp/Ps 0.75, CI 4.4L/min./m², Rp 7.5U/m²、その他検査から PoPHと診断。肝移植を視野に PH治療を先行する方針で酸素投与と Ambrisentanを開始、Tadalafilを追加した。しかし内服開始後に心拡大、肺鬱血、PH増悪を認め増量を断念、利尿薬を追加した。脾腫の増悪に伴う容量負荷と胸郭圧迫が PHの増悪因子である可能性を考え脾摘術を施行。術後1ヶ月時には mPAP 21mmHg, Pp/Ps 0.38, CI 5.4L/min./m², Rp 1.6U/m² と PHは改善した。以降10ヶ月間再増悪なく経過している。【症例を通しての検討】本症例では脾摘により PHが改善した。巨脾が PHの増悪因子であった可能性を考え、脾臓サイズと PoPHの関連を検討する目的で、PHを伴わない同年代の門脈圧亢進症例と脾臓サイズを比較した。**対象**: 本症例と門脈圧亢進症を伴う肝移植前の5例(2-6歳: N群)。**方法**: 腹部造影CTより iNtuition Clientを用いて脾臓容積を計測。**結果**: N群の脾臓容積(ml/m²)は395-899 (平均599)であったのに対し本症例は967とより著明な脾腫であった。【考察】著明な脾腫が PoPhの成因・増悪因子である可能性が示唆された。【結論】脾摘術は PoPHの有効な治療戦略の一つと考えられるが、適応に関しては慎重な検討が求められる。