

Poster | 複雑心奇形

Poster (I-P03)

Chair: Hiroshi Ono (Division of Cardiology, National Center for Child Health and Development)

Fri. Jul 7, 2017 6:00 PM - 7:00 PM Poster Presentation Area (Exhibition and Event Hall)

6:00 PM - 7:00 PM

[I-P03-05] 総肺静脈灌流異常術後の重症肺高血圧に対し、肺血管拡張薬を多剤・長期にわたり使用した無脾症候群の1症例

○鈴木 峻¹, 片岡 功一^{1,2}, 古井 貞浩¹, 岡 健介¹, 松原 大輔¹, 佐藤 智幸¹, 南 孝臣¹, 多賀 直行², 吉積 功³, 河田 政明³, 山形 崇倫¹ (1.自治医科大学とちぎ子ども医療センター 小児科, 2.自治医科大学とちぎ子ども医療センター 小児・先天性心臓血管外科, 3.自治医科大学とちぎ子ども医療センター 小児手術・集中治療部)

Keywords: 無脾症候群, 総肺静脈環流異常, 肺高血圧

【はじめに】無脾症候群では TAPVC の合併は多く、肺静脈狭窄 (PVO) 例は予後不良である。TAPVC 術後に重症肺高血圧を来し、肺血管拡張薬を多剤・長期使用した 1 症例を報告する。【症例】無脾症候群、TAPVC (1b), SRV, SA, CAVV, PDA と胎内診断された。在胎 40 週 5 日に出生、心エコー検査で診断が確定された。日齢 0 に PVO と両側気胸のため緊急で TAPVC 修復術 (sutureless 法)、日齢 4 に高肺血流のため PA banding が施行された。術中、肺のブラ・ブレブ所見がみられた。生後 1 か月から低酸素血症が顕著になったが、心エコー検査で PVO 所見はみられなかった。NO 吸入療法での酸素化改善から肺動脈性肺高血圧 (PAH) と判断され、肺血管拡張薬の 3 剤併用療法 (bosentan + tadalafil + beraprost) が導入された。PAH・酸素化の改善はみられたが持続せず、再度低酸素状態が悪化した。肺動脈弁下狭窄による肺血流減少の診断で、生後 4 か月に PA debanding、BT shunt 術が施行された。術後 2 週間の心臓カテーテル検査で高肺血流、PAH (mean PAP 43 mmHg、PVR 5.4 U · m²) がみられ、酸素負荷試験に反応した (Q_p/Q_s 1.7 → 2.5)。肺うっ血に伴う肺泡レベルでの酸素化不良が示唆され、肺血流制限の治療介入が検討されたが、感染症合併と多臓器不全のため生後 5 か月に死亡した。なお日齢 0 の肺生検では IPVD 1.0、Heath-Edward 分類 1 度であったが、末梢肺静脈の動脈化所見がみられた。【考察とまとめ】TAPVC 修復術後の PVO 所見はなく、肺生検で明らかな肺動脈閉塞性病変はなかったが、胎生期からの末梢レベルの肺静脈狭窄が示唆された。一方、酸素負荷試験では正常肺静脈の存在も示唆された。肺血管拡張薬に反応する肺組織の割合が限られ、肺実質異常も合併したため、治療抵抗性の低酸素血症が持続したと考えられた。無脾症候群に合併する TAPVC 例では、術後の PVO が無くとも、末梢レベルの肺静脈狭窄および PAH と異なる機序の肺高血圧が併存する難治症例がある。