

E-Oral Presentation | 心筋心膜疾患/肺循環・肺高血圧・呼吸器疾患

## E-Oral Presentation 6 (II-EOP06)

Chair: Hiroyuki Ohashi (Department of Pediatrics, Mie University School of medicine)

Sat. Jul 8, 2017 6:15 PM - 7:15 PM E-Oral Presentation Area (Exhibition and Event Hall)

6:15 PM - 7:15 PM

### [II-EOP06-08] Treprostiniil 持続皮下投与が奏功した小児肺動脈性肺高血圧 3症例

○山口 洋平, 小宮 枝里子, 前田 佳真, 土井 庄三郎 (東京医科歯科大学医学部附属病院 小児科)

Keywords: Treprostiniil, 持続皮下投与, 肺動脈性肺高血圧症

【背景】 Treprostiniilは、肺動脈性肺高血圧症（PAH）に対して持続静脈内投与（div）に加えて持続皮下投与（sc）が可能なプロスタグランジン I<sub>2</sub>誘導体制剤（PGI<sub>2</sub>）で、日本国内では成人症例の集積はあるが小児症例は少ない。また、小児症例に対する適応は明確に定まっていない。今回、小児 PAHに対して Treprostiniil（sc）を導入した3例を報告する。【症例1】9歳男児。7歳時に特発性肺動脈性肺高血圧症（IPAH）と診断した。経口薬3剤併用にて PAHの改善不十分のため、PGI<sub>2</sub>の適応と判断した。精神発達遅滞のため中心静脈カテーテル（CV）管理が困難と判断し、Treprostiniil（sc）を追加導入した。【症例2】13歳女児。9歳時に IPAH+心房中隔欠損（ASD）と診断した。経口薬3剤併用にて PAHの改善乏しく Epoprostenol（div）を導入した。PAHの改善に伴い肺血流量が増加し ASDを Amplatzerで閉鎖した。肺動脈圧がほぼ正常範囲まで低下し、CV感染の反復も認めため、Epoprostenol（div）から離脱し Treprostiniil（sc）に切り替えた。【症例3】10歳女児。6歳時に門脈性 PAHと診断し、門脈体循環シャントのコイル塞栓を行った。経口薬3剤併用にて改善乏しく、PGI<sub>2</sub>の適応と判断した。患児と両親の CV管理に対する拒否感が強く、Treprostiniil（sc）導入の方針とした。3症例とも Treprostiniil(sc)は奏功した。【考察】 Treprostiniil（sc）は、Epoprostenol（div）の導入・継続が難しい患児や Epoprostenol（div）からの離脱を考慮可能な患児が良い適応であると思われる。3症例における Treprostiniil（sc）の効果と忍容性を報告するとともに、文献的考察を加える。