シンポジウム | 肺循環

シンポジウム02(I-S02)

肺循環「6th World Symposium on PH 2018を、どう解釈し、どう活かすべきか?」

座長:土井 庄三郎(国立病院機構 災害医療センター) 座長:中山 智孝(高知大学医学部 小児思春期医学) Sun. Nov 22, 2020 3:30 PM - 6:00 PM Track2

[I-S02-2]Treatment response and prognosis of pulmonary arterial hypertension with coincidental congenital heart disease

[○]高月 晋一 (東邦大学医療センター大森病院 小児科)

Keywords:肺高血圧, coincidental, 先天性心疾患

<背景> Coincidental congenital heart disease (Co-CHD) に伴う肺動脈性肺高血圧 (PAH) の病態は特発性 PAHに似るが、臨床像や肺血管拡張薬への治療反応性、予後については十分報告されていない。<目的>小児およ び若年成人期に発症した Co-CHDを伴う PAHの臨床像や治療反応性および予後を、特発性 PAHと比較検討した。< 方法> Co-CHD PAHの11例と、特発性 PAHの50例の臨床データを後方視的に検討した。 Co-CHDは、 simple CHDを 伴い PAH発症以前に高肺血流による臨床症状や検査所見がない症例であり、 post-operative PAH症例は除外し た。治療反応性は診断時と治療1年目の血行動態の変化で検討した。<結果> Co-CHDは ASD (7例)、 VSD (3例)、 PDA (1例) であり、全例女性であった。 CHDを指摘された年齢は生後3ヶ月 (1ヶ月-20歳)、 PAH発症年齢は9歳 (2-20歳) であり、治療開始時の肺血行動態は、平均 PA圧が69 mmHg (49-100mmHg) 、肺血管 抵抗値が26.5 Wood· m² (9.5-45.4 Wood· m²) 、心係数が3.0 l/min/m² (2.1-3.8 l/min/m²) であり、特発性 PAH(男女比 26:24、発症年齢 9歳 (2-17歳))と同等であった。肺血管拡張薬は、 epoprostenolが5例、 PDE 5 阻害薬が8例、エンドセリン受容体拮抗薬が7例で、 combination therapyを受けていたのが8例(73%)で あった。初回カテーテルにおける急性血管拡張能試験で反応例は認めず、治療開始1年目の血行動態では、平均 PA圧、肺血管抵抗値、心係数は有意な改善を認めなかった(中央値:76 vs 78 mmHg、26.7 vs 27.9 Wood・ m² 、3.1 vs 3.3 l/min/m²)。治療開始から13年(3-19年)の経過観察中に、4例(36%)が死亡、3例(27%)が肺 移植(待機中を含む)を受けており、特発性 PAHに比して移植を回避した生存率は低かった(37% vs 82%、 p=0.04)。<結論> Co-CHDを伴う PAHは発症時の血行動態は特発性 PAHと同等であるが、肺血管拡張薬への反応 性は低く、生命予後は不良であった。