

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 $\cdot$ m² (9.5-45.4 Wood $\cdot$ 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 $\cdot$ 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。