

造影では動静脈瘻を認めなかった。臨床症状が安定したため、抗凝固療法を継続して外来での経過観察とした。

Klippel-Trenaunay 症候群は、ポートワイン母斑、四肢肥大、静脈拡張を3徴とし、下腿静脈血栓による肺塞栓症を引き起こす危険性がある稀な先天奇形である。本症例に文献的考察を加え報告する。

3 内科的治療と ASD 閉鎖術が奏功した ASD HPAH の 1 例

鈴木 博・鳥越 司*・埜 晴雄**

羽二生尚訓・星名 哲・渡辺 健一

伊藤 裕貴・佐藤 誠一***・齋藤 昭彦

新潟大学大学院医歯学総合研究科

小児科学分野

新潟市民病院新生児内科*

新潟大学大学院医歯学総合研究科

循環器内科**

新潟市民病院小児科***

【背景】近年の内科的治療の進歩により、肺動脈性肺高血圧 (PAH) の生命予後が目覚ましく改善している。ASD を合併した PAH でも、内科的治療により PAH が改善し、ASD 閉鎖術を行う症例が報告され始めている。

BMPR2 は遺伝性 PAH (HPAH) の最高頻度の原因遺伝子である。浸透率は約 20% と低いが、発症者は特発性 PAH (IPAH) に比して、予後が不良と報告されている。また先天性心疾患患者の、約 6% に BMPR2 遺伝子異常を認めたとの報告がある。

しかし BMPR2 遺伝子異常の HPAH ASD の治療の報告は少ない。今回我々は、内科的治療と ASD 閉鎖術が奏功した HPAH ASD 症例を経験したので報告する。

症例は 13 歳、女兒。家族歴：母方祖父の従兄弟 2 人が肺高血圧で死亡 (遺伝子検査未施行)。現病歴：小学校の頃から体育は苦手。12 歳の学校心臓病検診で異常は指摘されず。13 歳の内科検診で心雑音を指摘。易疲労感も自覚するように

なり、近医を受診。large ASD と診断され、心臓カテーテル検査施行。Qp/Qs 1.33, PAp 78/42 (56) mmHg, Rp 8.0u・m² で PAH と診断され、当科に紹介入院。入院時所見：身長 157cm, 体重 34.5kg, SpO₂ 97% 2LIS に 2/VISM, II p 亢進 6MWD 485m BNP 38.7 pg/ml 胸部レントゲン CTR 47% 左 2 弓突出 肺血管陰影増強。心電図：QRS axis 112° RVH なし。心エコー：TR trivial. ASD φ 11.1mm で右左短絡優位。遺伝子検査により BMPR2 遺伝子異常を確認。その後、在宅酸素療法とベラプロスト、ボセンタン、ワルファリンの内服開始。初診 8 か月後の心カテでは、Qp/Qs 1.79, PAp 59/29 (42) mmHg, Rp 4.63u・m² と PAH は改善し、右左短絡が増加。さらにシルデナフィル内服を追加し、初診から 12 か月後の心カテでは、Qp/Qs 2.3, PAp 53/19 (39) mmHg, Rp 3.76u・m² とさらに PAH は改善したが、高肺血流に伴う心容量負荷が増大。当院初診後 2 年に新潟市民病院における ASD 閉鎖試験で、PAH が改善したため、Amplatzer Septal Occluder による閉鎖術を施行し、術後 PAp 36/16 (25) mmHg に改善。さらに内科的治療を継続し、当院初診後 3 年の心カテでは、肺血圧 36/10 (24) mmHg となり PAH ではなくなった。ASD 閉鎖術前まで認めた易疲労感も改善した。

【まとめ】HPAH ASD でも、PAH の内科的治療の反応をみて ASD 閉鎖することが予後を改善する可能性がある。

4 外科的治療を要した肺高血圧症の経験

渡辺 達・小幡 裕明, 柏村 健

埜 晴雄・南野 徹

新潟大学医歯学総合病院循環器内科

肺動脈性肺高血圧症に対する特異的治療薬が増加し、その治療効果の浸透や適応範囲が広がりを見せるなか、外科的な治療により目覚ましい病態の改善を認めた 3 例の肺高血圧症を経験したため報告を行う。

【症例 1】61 歳、男性。診断は慢性血栓塞栓性肺

高血圧症 (CTEPH) である。CT や肺動脈造影検査から中枢性の CTEPH であり血栓内膜摘除術の適応と考えられた。国立循環器病研究センターにて手術治療を施行され、平均肺動脈圧は 45 から 29mmHg、心係数は 2.4 から 2.8L/min へ改善を認め、それを維持している。

〔症例 2〕 67 歳、女性。診断は CTEPH である。寛解と増悪を繰り返し、息切れ症状が強いため在宅酸素療法を要した。肺動脈は区域レベルで閉塞を認め、藤田保健衛生大学に相談して血栓内膜摘除術の適応と判断された。手術療法により平均肺動脈圧は 50 から 22mmHg、心係数は 2.0 から 3.0L/min へ改善を認め、現在は酸素吸入なしで生活できるようになった。

〔症例 3〕 53 歳、男性。CTEPH を疑われて当科に紹介された症例である。精査の結果、稀な肺動脈炎 (大動脈炎の肺動脈孤症の疑い) と診断した。高度の肺動脈狭窄症に対して総合大雄会病院で肺動脈パッチ拡大術を施行され、平均肺動脈圧は 59 から 16mmHg、心係数は 2.2 から 3.8L/min へ改善を認め、血行動態は正常化した。

現在、肺動脈性肺高血圧症に対する特異的な薬物治療法は確立された感があるが、その一方で CTEPH 症例や肺動脈炎に伴う血管狭窄症例においては積極的な外科的治療が奏功する場合もあるため、その診断にはより高い精度や治療経験が要求されるものと考えられる。

第 274 回新潟外科集談会

日時 平成 24 年 12 月 1 日 (土)
午後 1 時 30 分～午後 3 時 17 分
会場 新潟大学医学部 大講義室

一般演題

1 直腸・会陰静脈瘤切除により門脈血流が改善した肝硬変の 1 例

井上 真・小野 一之・岡本 春彦
田宮 洋一

県立吉田病院 外科

症例は 81 歳、女性。肝癌を合併した肝硬変で内科で治療中、頻回の出血を来す直腸・会陰静脈瘤の外科的治療についてコンサルトされた。術前の CT 所見では、門脈本幹は血栓でほぼ閉塞しており、下腸間膜静脈から痔静脈が高度に怒張し、それに連続して大腿静脈に続く会陰皮下の巨大静脈瘤を認めた。保存的に経過観察していたが、短期間で数回ショックに陥る出血を繰り返したため、準緊急的に直腸から連続する会陰静脈瘤の切除を行った。門脈血流の最大のシャントルートを遮断することになるため、血流改変による合併症を危惧したが、術後経過は意外と順調で、再出血およびその他の合併症は無く退院した。術後の CT では、下腸間膜静脈は血栓で閉塞していたが、他に新たなシャント形成は認めず、門脈血流は改善されていた。

2 成人憩室型先天性胆道拡張症 (戸谷分類 II 型) の 1 手術例

宗岡 悠介・谷 達夫・島影 尚弘
長谷川 潤・内藤 哲也・木戸 知紀
佐藤 優

長岡赤十字病院 外科

憩室型先天性胆道拡張症は、非常に稀な疾患である。その治療法として憩室を含む胆管切除が推