

II. テーマ演題

1 経皮的肺動脈形成術が奏効した慢性血栓性肺高血圧症の1例

大久保健志・小林 剛・柏 麻美
 中村 則人・矢野 利明・田中 孔明
 保坂 幸男・尾崎 和幸・土田 圭一
 高橋 和義・三井田 努・小田 弘隆

新潟市民病院循環器内科

慢性血栓性肺高血圧症 (chronic thromboembolic pulmonary hypertension; CTEPH) は器質化血栓による肺動脈の狭窄や完全閉塞を原因として発症する疾患であり、平均肺動脈圧 40mmHg を超える症例では5年生存率 30%以下と予後不良とされている。中枢性 CTEPH に対する血栓内膜摘除術が根治を期待できる治療法として以前より存在しているが、区域動脈より遠位に主病変が存在する末梢型 CTEPH への治療は困難であり、肺動脈性肺高血圧治療薬によっても十分な治療効果や予後改善は得られていないのが現状である。

2001年に Feinstein らにより CTEPH に対する経皮的肺動脈形成術 (balloon pulmonary angioplasty; BPA) の有効性が報告され、近年本邦でも BPA の報告例が増加している。

当院でも末梢性 CTEPH に対して BPA が有効であった1例を経験したため、報告する。

症例は60代男性で、約2年前に労作時の息切れと咳嗽が悪化し、近医から当科へ紹介となった。肺高血圧と診断され、ベラプロストナトリウム内服、HOT 導入を段階的に受けるも改善なく、外来でも TRPG100 mmHg を超える肺高血圧が持続したため入院の上、各種検査から末梢型 CTEPH による肺高血圧症と診断した。ボセンタン、シルデナフィルを最大量まで導入したが、平均肺動脈圧 47mmHg と高値であり、WHO 機能分類Ⅲ度の症状が残存しており、BPA を行う方針とした。

計4回にわけて治療を行い、1回当たりの肺動脈治療血管数は平均4本で、右下葉、左下葉、右中下葉、左下葉枝に段階的に治療を行った。治療

の結果、WHO 分類 (Ⅲ度→Ⅱ度)、6分間歩行 (425m→560m)、平均肺動脈圧 (47mmHg→24mmHg)、肺血管抵抗 (1009dynes/sec/cm⁵→255dynes/sec/cm⁵)、心係数 (2.31 L/min/m²→2.76 L/min/m²)、SvO₂ (52.1%→69.2%) BNP (150pg/mL→84.4 pg/mL) の改善が得られ、治療合併症なく、目標としていた平均肺動脈圧 30mmHg 以下を達成できた。現在外来で肺高血圧治療薬の減量を試みている。

本症例から得た BPA 治療に関わる術前・術後管理法や手技、また今後の展望に関し、文献的考察を交えて検討する。

2 肺血栓を併発した Klippel-Trenaunay 症候群の1例

矢野 利明・柏 麻美・中村 則人
 大久保健志・田中 孔明・保坂 幸男
 土田 圭一・尾崎 和幸・高橋 和義
 三井田 努・小田 弘隆

新潟市民病院循環器内科

症例は63歳、女性。生来、右下肢の腫脹と静脈拡張があった。3年前より骨粗鬆症でラロキシフェンを内服し、10か月前に右変形性股関節炎にて入院加療を受けた。9か月前より労作時呼吸苦が出現し、自宅で突然のめまいの後、失神した。呼吸苦が続くため救急車で来院した。心エコーでは右心負荷所見を認めた。造影 CT では両側肺動脈本幹および末梢に血栓像を認め、右大腿の腫脹と索状の右大腿静脈、および表在静脈の拡張とその内部に一部造影不良域を認めた。視診ではポートワイン母斑を認めた。以上から静脈血栓と肺血栓を合併した Klippel-Trenaunay 症候群と診断した。

ラロキシフェンの中止と抗凝固療法の開始により、呼吸苦と低酸素血症は改善した。第16病日の造影 CT では両側肺動脈本幹および末梢の血栓像は縮小した。第23病日の静脈造影では右大伏在静脈の拡張とその中枢側に血栓像を認め、大腿深部静脈は狭小化して開存していた。下肢動脈

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*・埴 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

埴 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