

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