

## Effective shunt closure for pulmonary hypertension and liver dysfunction in congenital portosystemic venous shunt

鵜池, 清

<https://hdl.handle.net/2324/4060042>

---

出版情報 : Kyushu University, 2019, 博士 (医学) , 課程博士

バージョン :

権利関係 : Public access to the fulltext file is restricted for unavoidable reason (2)



氏 名：鵜池 清

論 文 名：Effective shunt closure for pulmonary hypertension and liver dysfunction in congenital portosystemic venous shunt  
(先天性門脈体循環シャントに合併する肺高血圧と肝機能障害に対するシャント閉鎖の有効性)

区 分：甲

## 論 文 内 容 の 要 旨

### 目的

先天性門脈体循環短絡症(CPSVS)は肺動脈肺高血圧(PAH)から高い致死率を有する稀な血管奇形だが、その短絡閉鎖治療後の予後は不明である。我々の目的は、その臨床像を調査し、CPSVS の PAH の合併例、非合併例における適切な治療方針を確立することである。

### 方法

1990 年から 2015 年までに九州大学病院で治療した CPSVS 患者 24 名がこの研究に登録された。患者を PAH(9 名)と non-PAH 群(15 名)に分けた。臨床的な特徴と予後を評価した。

### 結果

CPSVS 診断時(月齢 28.5[1-216])の初期症状は高ガラクトース血症が 13 名(54%)、PAH が 6 名(25%)であった。PAH は死亡した 3 名全ての死因であった。血清総胆汁酸、マンガン、総ビリルビン、肺血管抵抗係数(7.2[5.1-38.1] vs 1.2[0.5-3.3] unit/m<sup>2</sup>,  $P < 0.001$ )は non-PAH 群に比して PAH 群で高かった。PAH9 名のうち 5 名は PAH 診断後中央値 8 か月(21-118)で短絡閉鎖を受けた。PAH に対する内服加療を併用することで短絡閉鎖後に肺動脈圧は低下したが、正常範囲には至らなかった。短絡閉鎖は 4 名の PAH 患者の肝合成能を改善させた。non-PAH 群 15 名のうち短絡閉鎖を施行された 8 名は閉鎖後中央値 34.5 か月(6-164)で PAH の発症はなかった。

### 結論

CPSVS 短絡閉鎖と PAH への内服加療で PAH を制御することにできた。早期の短絡閉鎖が CPSVS に合併する PAH の発症と進行を防ぐかもしれない。