

第11回関西小児心筋症研究会

日 時：2001年11月24日(土) 13:30～

場 所：関西医科大学 南館臨床講堂

世話人：寺口 正之 関西医科大学小児科

一般演題

1. Tachycardia induced cardiomyopathyを呈した筋緊張性ジストロフィーの1例

天理よろづ相談所病院小児循環器科

松村 正彦, 須田 憲治

症例は12歳男児。10カ月前から全身倦怠あり、3日前から咳嗽と倦怠感が目立ち受診し、頻脈と心拡大に気付かれた。無欲様顔貌で両側眼瞼下垂あり。心拍数170/分、III音ギャロップ。血液検査では、CKは186と軽度上昇、ANPIは380、BNPは620と異常高値。胸部レ線心胸比55%。心エコーは左室径67mm、駆出率16%。心電図は心房粗動で、電氣的除細動で洞調律に復した。両手の握力は12kgと低下し、手を握ると開けにくいgrip myotoniaを認めた。筋電図では針電極刺入とともに高振幅高頻度の筋放電を認め、waxingとwainingを示した。DNAのsequencingにより筋緊張性ジストロフィーと確定した。当初は同症に伴う心房粗動と拡張型心筋症と考えたが、ジギタリス、利尿剤、ACE阻害剤の内服を続けた結果、左室の駆出率は1年後に45%、2年後に64%と回復し、左室径47mm、胸部レ線心胸比41%と改善し、Tachycardia induced cardiomyopathyと考えられた。

2. β ブロッカーの投与により延命し得たと考えられた Duchenne型筋ジストロフィーの1例

鳥取大学小児科

辻 靖博, 山本 裕子, 小西 恭子

田村 明子, 神崎 晋

皆生小児療育センター

家島 厚

DCMを併発したDuchenne型筋ジストロフィーの17歳男性を経験した。初診時、症状は軽度であったが胸部X-p上、著明な心拡大、胸水の貯留を認め、心エコー上も重度の心機能低下、心腔内の貯留が認められた。利尿剤、ジギタリスに加え、メトプロロールの内服を開始したところ、心機能の改善はあまりなかったがその後約4年間症状なく経過することができ、心胸比の改善、BNPの改善も認められた。Duchenne型筋ジストロフィーに合併したDCMでも β ブロッ

カーの投与は延命に有効と考えられた。

3. β 遮断剤などによる内科的治療が著効を示したフォンタン術後の1例

国立循環器病センター小児科

小野 安生, 大内 秀雄, 山田 修

越後 茂之

同 移植対策室

花谷 彰久, 中谷 武嗣

同 心臓血管外科

八木原俊克

フォンタン術後の心不全に対し、 β 遮断剤などの投与が著効を示した1例を報告した。症例は無脾多脾臓症、僧帽弁閉鎖、两大血管右室起始、肺動脈閉鎖で、2カ月時、2歳4カ月時にBT短絡術、11歳時に肺動脈形成術と右BT短絡術が行われ、12歳時に開窓フォンタン術が行われた。術後1年より心不全、チアノーゼが進行。心室駆出率の低下、重度の房室弁逆流が認められた。利尿剤に加えACE阻害剤が開始された。その4カ月後には顔面浮腫が認められ、入院後カテコラミン投与が開始された。心不全は軽快せず、カテコラミン離脱に1年を要した。その後、アカルデイ、カルベジロールの投与が行われた。投与開始後6カ月には心室駆出率は18%から43%に改善(QGS法)、ドブラ上の房室弁逆流は減少し、チアノーゼは軽減し、外来経過観察が可能となった。

4. アドリアマイシン使用後10年以上経過して発症した二次性拡張型心筋症の2症例

静岡県立こども病院循環器科

大崎 真樹, 田中 靖彦, 青山 愛子

満下 紀恵, 金 成海, 斎藤 彰博

症例1: 14歳男児。生後6カ月で新生児マススクリーニングにて神経芽細胞腫stage 2と診断、ADM 230mg/m²使用した時点でEF 54%となったため中止。1歳半、6歳時のフォローでは心機能正常。14歳で全身倦怠感、労作時呼吸困難出現。心筋薄くEF 27%、Dd 124%、MR 2、TR 3。心筋生検で拡張型心筋症と診断。内科的治療に反応乏しくTVP、MVR施行するもLOSとなり1カ月後永眠。

症例2: 14歳男児。生後7カ月で新生児マススクリーニングにて神経芽細胞腫stage 3と診断、腫瘍摘出、ADM 455mg/m²使用。3歳時のフォローでは心機能良好。14歳で易疲労性、労作時呼吸困難出現。心筋薄くEF 22%、Dd 110

別刷請求先:

〒570-8507 大阪府守口市文園町10-15

関西医科大学小児科

寺口 正之

%, 内科的治療で急性期は脱したが現在ACEI, β ブロッカー使用下でNYHA3-4度.

まとめ: ADM使用量, その後の心機能異常の有無にかかわらず長期に渡る経過観察が必要である.

5. アドリアマイシン心筋症ハムスターモデルにおけるACE阻害薬の心筋保護効果

大阪医科大学小児科

奥村 謙一, 片山 博視, 玉井 浩

同 薬理学教室

阪口 真人, 村松 理子, 山田真由美

金 徳男, 高井 真司, 宮崎 瑞夫

近年, アドリアマイシン(ADM)心筋症患者でACE阻害薬(ACEI)投与による心不全軽減が報告されている. 今回ADM心筋症ハムスターでlisinoprilの心筋保護効果を検討した. 6週齢ハムスターにday0より1回2mg/kgのADMを2週間で計6回投与し, 対象には生食を投与した(control群, n=10). day14にlisinopril(20mg/kg/day)投与開始群(ACEI群, n=24)と無投薬群(vehicle群, n=25)に分け, day28に血圧と心機能を測定し, 心臓と血漿の酵素活性を測定した. day28のvehicle群の死亡率は44%で, control群に比べ心肥大, 心機能低下を認め, ACEI群では有意に改善した. vehicle群の心臓ACE活性はcontrol群に比し有意に上昇していた. ACEIはADM心筋症において心機能や死亡率を有意に改善した.

6. γ グロブリン大量療法が著効した慢性心筋炎の1例

近畿大学医学部奈良病院小児科

三崎 泰志, 廣田 正志, 恵比須礼子

内田優美子, 箕輪 秀樹, 吉林 宗夫

同 臨床検査部

太田 善夫

心筋炎や拡張型心筋症に対する γ グロブリン(IVIG)大量療法の有効性が報告されている. 今回, 発症から1カ月以上を経過した心筋炎の症例にIVIG大量療法を施行し, 心機能の著明な改善をみた.

症例: 5歳女児. 心機能低下で発症. 2DE上LVDd = 52mm, LVEF = 0.17で, 心筋酵素の上昇認めずDOA + DOB, ACE阻害剤, 利尿剤などで治療された. カテコラミンは離脱できたが, その後の心機能の改善が乏しいため約1カ月後に当科に転院. 2DE上LVDd = 60.2mm, LVEF = 0.13で, Gaシンチは陰性. 心内膜心筋生検施行後, IVIG 1g/kg/day \times 2days施行. 組織学的には心筋炎と診断したが, 単球・リンパ球の浸潤も軽度. IVIG大量療法後, 全身状態は徐々に改善し, 1カ月後は2DE上LVDd = 52mm, LVEF = 0.43, 3カ月後LVDd = 43mm, LVEF = 0.54まで回復した.

7. 腹膜透析後の心筋石灰化に対しACEIによる治療を試みた症例

滋賀医科大学小児科

黄瀬 一慶, 岩井 勝, 澤井 俊宏

岡本 暢彦, 藤野 英俊, 中川 雅生

心筋の石灰化は腹膜透析中の腎不全患者に見られる合併

症である. われわれは心筋の石灰化から左室拡張障害, 心不全に至りACEI(cilazapril)投与が心不全改善に有効であった症例を経験した. 症例は3歳男児. 1歳7カ月で若年性ネフロン癆と診断, CAPDを導入. 3歳4カ月より食思低下, 頻脈, 多呼吸を認め, 心エコーにて心筋の石灰化, 左室拡張障害を指摘された. 心音は奔馬調律, 肝を1横指触知. 血液検査上, 貧血, 腎機能障害, 高P血症, 血漿レニン活性の上昇あり. cilazapril投与で食思増加, 呼吸, 心拍数は減少, 心エコー上も左室拡張末期内径, 僧房弁流入速度が増加した. 一方胸部CTで心筋の石灰化自体に変化はなかった. ACEIはアンジオテンシンIIへの変換を抑制し, 末梢血管の収縮を抑制, 後負荷を軽減するとともに, 石灰化心筋自体への臓器保護作用などで心不全を改善させたと考えられた.

8. 胎児期に気付かれた左室瘤を伴う“拡張型心筋症”の1例

倉敷中央病院小児科

吉村真一郎, 脇 研自, 新垣 義夫

馬場 清

症例: 2歳4カ月, 男児. 在胎26週に胎児エコーにて心拡大あり, 28週に左室瘤と診断. 41週自然分娩で出生. アプガースコアは1分9点, 出生体重は3,444gであった. 身体所見, 採血上異常を認めなかった. レントゲン上軽度心拡大と, 心エコーでは左室瘤と左室内の異常な腱索, 肉柱形成を認めた. その後の発育, 発達は現在のところ異常なく, 症状も認められていないが, 心拡大の進行と, 心エコー上, EFの低下およびLVDdの増大が進行している. 母親の妊娠26週のkokusakky-B1抗体価は128倍であり, 胎内感染による心筋炎後の心筋症の可能性も考えられた.

9. 心不全の悪化への対応に苦慮した拡張型心筋症2症例

国立循環器病センター小児科

岡田 陽子, 朴 直樹, 小野 安生

越後 茂之

同 移植対策室

花谷 彰久, 中谷 武嗣

心不全の悪化が極めて早く, LVASの装着について検討した学童期の拡張型心筋症を2症例続けて経験した.

症例1: 8歳男児. 体重19kg, 拡張型心筋症. 来院後2カ月で心不全症状が増悪し, LVAS装着について検討したが体格が小さいことから, 装着は困難であると判断した. 海外渡航先を探している段階であった.

症例2: 9歳男児. 体重20kg, 拡張型心筋症. 来院時より心不全症状は著明であり, 心カテなどの各種検査は施行できず, 来院後1カ月で心不全症状が増悪した. 移植適応と認定されておらず, 装着を断念した.

まとめ: センターにてLVASの装着をした最年少症例は8歳, 26kgであり, 本2症例の両親のLVASに対する期待も大きかったが, 危険性などを考えて, 装着を断念した. 国内での小児心移植, 有効な小型VASの開発が期待される.

10. 当院の心臓移植適応検討会で検討された小児例について

大阪大学大学院医学系研究科小児発達医学
北 知子, 松下 享, 吉田 葉子
同 機能制御外科学
福嶋 教偉, 大竹 重彰, 松田 暉

大阪大学心臓移植適応検討会で検討された当科フォロー中の小児11例(検討17回)についてまとめた。

症例は1~18歳, DCMが5例, HOCM, RCM, 孤立性左心室低形成がおのおの2例であった。検討理由は内科的治療で改善が望めないというものが59%を占めたが, NYHA分類は2度が最も多く(53%), 検討症例はNYHA分類より検討理由を重視していた。NYHA 3度以上はすべてDCMだった。DCMではβ遮断薬が全例, カテコラミンは89%で

使用経験があったが, 移植適応とされた3例中EF<30%は1例のみであった。移植適応と判定されたのは5例(死亡2例, 移植施行3例)であった。再検討例には検査の追加, 手術やβ遮断薬についての提案がなされ, 日本循環器学会の小委員会では重篤でもEFが悪くないことや一般小児科的な除外診断に対する質問があった。

以上より小児の心臓移植適応の判定には小児心不全の特徴を考慮した適応基準の制定が必要と考えられた。

特別講演

「小児の心筋症と心臓移植」

国立循環器病センター臓器移植部部长

中谷 武嗣 先生