

第12回関西小児心筋症研究会

日 時：2002年12月14日(土)13:00～
 会 場：兵庫県立こども病院
 当番幹事：鄭 輝男(兵庫県立こども病院循環器科)

1. 劇症型心筋炎を来した治療についての考察 急性心筋炎の1例から

兵庫県立こども病院循環器科

藤本 一途, 鄭 輝男

症例は7歳女児。発熱・腹痛を訴え、肝腎機能障害のほか、心拡大・エコー上、心機能低下を認め心筋炎の疑いで入院。入院時血圧90mmHgを保つも末梢循環不良。CTR62%で心エコー上LV拡大、FS0.11×0.06と低下。GOT8,420, GPT3,920, CK1,828と高値であった。

入院後DOA, DOB, hANPを開始するも末梢循環改善せず。CVPモニタリングでFFPを追加し、hANP NTGに変更。その後尿量・末梢循環の改善が得られた。以後の経過は良好で、第24病日に心臓カテーテル検査と心筋生検を行い、心筋炎と確定診断。

利尿剤・ACE阻害剤内服でフォローし、第51病日で心エコー上、左心機能は正常化している。

結語：心筋炎の急性心不全に対して強心剤・利尿剤・血管拡張剤で治療したが、CVPモニタリングは適切な循環管理を行う上で不可欠であった。

2. 心症状、肺水腫を呈したインフルエンザ脳症の1例

大阪市立総合医療センター小児循環器内科

杉山 弘恭, 高間 勇一, 坂東 賢二

江原 英治, 杉本 久和, 望月 貴博

村上 洋介

同 小児内科

藤田敬之助

同 小児救急科

塩見 正司

症例は5歳女児。発熱後オセルタミビル投与を受けていたが、発症1日後にけいれん重積となり当院に搬送された。来院直後より、Vf, VTをくり返し、DC施行を要した。頭部CTでは脳浮腫著明で、胸部X線とCTでは肺水腫像がみられた。心エコーはLVEF0.36と左室収縮不全を示し、心電図ではST低下があったが、CK-MBの有意な上昇はな

かった。

脳保護、アマンタジンほかの集中治療により、神経学的症状の回復とともに心機能、肺水腫は1週間～10日の経過で回復し、ほぼ後遺症なく退院した。

インフルエンザ発症から1日と極めて短期間に不整脈、左室収縮不全、肺水腫を呈した。心筋炎と考えるには短期間で、くも膜下出血などにみられる心症状と同様の中枢神経障害に起因する心症状と考えられた。

インフルエンザ脳症による突然死には本例と同様の機序によるものが存在する可能性がある。

3. 僧帽弁再置換術+SAVE術が奏効した先天性僧帽弁閉鎖不全・狭窄症の1例 術後10カ月の経過

京都大学小児科

馬場 志郎, 飯田みどり, 野崎 浩二

土井 拓, 平家 俊男, 中畑 龍俊

同 心臓血管外科

植山 孝二, 池田 義, 米田 正始

左室縮小術が報告されて以来、成人領域では拡張型左室機能不全に対する適応と限界についての議論がされてきたが、いまだ明らかなコンセンサスは得られていない。ましてや小児領域の適応、成績などは不確かである。

今回われわれは、先天性僧帽弁閉鎖不全・狭窄症、僧帽弁置換術の二次性拡張型心筋症症例を経験した。海外での移植も視野に入れ、心臓移植の適応と考えたが、患児の状態が急激に悪化したため、緊急で再度の僧帽弁置換術と左室縮小術を施行した。本患児に対する左室縮小術は、左室心筋の障害部位が前壁から中隔にいたる広範囲でみられ、従来のBatista手術では心機能改善が見込めず、前壁から中隔をパッチ縫縮するSAVE(septal anterior ventricular exclusion)術を行った。

術後経過は良好で、術後10カ月が経過し、現在通学可能な状態である。術前後の経過について若干の文献的考察を加えここに報告する。

別刷請求先:

〒654-0081 神戸市須磨区高倉台1-1-1

兵庫県立こども病院循環器科

鄭 輝男

4. 学校心臓病検診を契機に発見されたsubepicardial lipomaの1例

島根医科大学小児科

南 憲明, 安田 謙二, 羽根田紀幸

渡辺 浩, 山口 清次

同 第一外科

樋上 哲哉

学校心臓病検診を契機に発見されたsubepicardial lipomaの7歳女児例を経験したので報告した。

学校心臓病検診で, II, III, aVF, V5, V6誘導でST-Tの上昇を指摘されたが自覚症状はなかった。胸部CT, MRI上, 左室背面側に脂肪と同濃度の腫瘍を認めた。おおむね心筋との境界は明瞭であったが, 一部心筋内へ腫瘍が索状に入り込んだ部分があり, 心筋由来の脂肪腫がepicardium側へ有茎性に発育したものと判断した。また, 血液, 尿検査所見でBNPの軽度上昇, 心臓カテーテル検査で左室拡張末期圧の上昇, 左室造影で左室の後方からの圧排, 心拍出量の低下から拘束性障害を考え, 腫瘍の循環動態への影響がみられたために, 体外循環装置を用いた腫瘍摘出術を行った。摘出された組織所見からsubepicardial lipomaと診断された。術後6カ月経過したが, 腫瘍の再発は認めていない。

5. CD36欠損症14例の臨床像について

関西医科大学小児科

寺口 正之, 池本裕実子, 辰巳貴美子

小林陽之助

小児期心疾患の191例(先天性心疾患118例, 心筋疾患17例, 川崎病41例, 不整脈15例)を対象に, CD36の血小板と単球の発現をフローサイトメトリ法で検討した。CD36欠損症は血小板と単球の両者にCD36の発現がないII型と, 血小板にのみ発現がみられないIII型に分類した。

CD36欠損症は14例(7.6%)に認め, I型は2例でII型は12例であった。疾患群で頻度に差はなかった。右室心内膜心筋の蛍光抗体法による免疫組織化学染色では, 正常コントロール群ではCD36は心筋細胞表面と血管内皮細胞の両者に発現した。欠損症II型では血管内皮細胞は部分的に発現しコントロール群と差がみられた。今回経験した欠損症14例中2例に心筋障害がみられた。1例は, O157大腸菌感染による溶血性尿毒症症候群後に心筋収縮障害を起こした14歳の女子。他の1例はネフローゼ症候群のステロイド治療中に胸痛を訴え, 一過性の心筋肥大を起こした12歳の女児であった。

結語: 一部のCD36欠損症では感染症やステロイド投与により, 心筋障害を起こしやすい可能性がある。

6. RCMを思わせる心筋症の1家族例

大阪医科大学小児科

井上 奈緒, 片山 博視, 森 保彦

岸 勘太, 尾崎 智康, 玉井 浩

同 第一内科

根来 伸行

拘束型心筋症(RCM)と思われる心筋障害を認めた親子例を経験した。

症例1: 44歳女性。38歳時, 心不全症状が出現した。心エコーでは左室流入血流のDT短縮, 僧帽弁のB-B' stepなど拡張障害が示唆された。左室壁肥厚や拡大は認めず, 心カテでは心室収縮機能は正常であったが, LVEDPは25mmHgと著明に上昇し, dip & plateauを認めた。現在, 利尿剤, ACE阻害剤を内服中である。なお, 症例1の長女は13歳時に突然死しており, 剖検では心肥大を認めている。

症例2: 12歳男児(症例1の次男)。2002年5月, 労作時呼吸困難を認めた。心エコー上DTの短縮を認めたが, 左室壁肥厚, 拡大は認めなかった。心カテで心室収縮能に異常なかったが, LVEDPは15mmHgと軽度上昇し, dip & plateauを認めた。心筋生検では心筋細胞の錯綜配列, 細胞周囲性に線維増殖を認めた。両症例ともCD36抗原量の低下を認め, 症例2ではBMIPPで集積低下を認めた。

まとめ: 症例1はRCM, 突然死の長女はHCMと考えられ, 症例2はRCMの初期段階の可能性はある。この家族の心筋障害にはCD36欠損の関与が示唆される。

7. 小児の慢性心不全の対するβ遮断薬療法について(二次調査)のアンケート結果

大阪医科大学小児科

片山 博視

国立循環器病センター小児科

小野 安生

大阪大学小児科

松下 享

背景: 前回の本研究会での小児慢性心不全に対する遮断薬療法の現状に関する調査では, 施設ごとのデータの解析であったため, 詳細な検討は不可能であった。今回は二次調査として個々のデータを集積し, その検査所見などを比較検討した。

対象: 対象は1996年1月~2001年12月までの期間中に本療法を施行している小児慢性心不全症例で20施設から61症例の回答を得た。

結果: 有効例と無効例で有意差を認めた項目はBNP, CTR, %LVDd, %LVFSであった。有効例では開始後6カ月でNYHAの改善, 拡張期血圧の低下が認められた。本療法開始時にカテコラミン製剤などの強心薬を併用している症例では早期の心事故出現率が高い傾向にあった。

結語: 本療法開始前に『BNP, CTR, LVDdがより高い, LVFSがより低い症例や, 陽性変力作用を有する薬剤を

使用しなければならない症例』では、より慎重な投与が必要である。上記の要因は原疾患の予後決定因子とも一致しており、本療法の有効性についてはrandomized control studyが必要であろう。

8. 年長児におけるVASの使用経験

国立循環器病センター小児科

田村 知史, 中畑 弥生, 畠山 欣也
小野 安生, 越後 茂之

同 臓器移植部

中谷 武嗣

はじめに: VASを装着した年長児7例を経験したので報告する。

症例: 年齢8~20歳(平均14.6歳), 体重23~53kg(平均41kg)。原疾患はDCM6名, 川崎病1名。補助期間は34~500日(平均212日)。VAS中の合併症として脳塞栓, カンジダ縦隔炎, MRSA敗血症を各1名に認めた。

転帰: 心移植は4名(国内2名, 海外2名)に施行。そのうち1名が心移植後に死亡した。VASから離脱が1名。現在VAS施行中が1名。VAS中にカンジダ縦隔炎で1名を亡くした。

VAS離脱症例: H.N 19歳, 体重40kgの男性。診断はDCM。心不全が増悪し, 内科的治療に反応しないためVAS装着。装着後, 循環動態は速やかに改善し, 補助期間143日でVASから離脱となった。現在も, 心不全は小康状態を保っている。

結語: VASは急性心不全の治療ならびに心移植へのブリッジとして有用であった。VASは長期間の使用が可能だが, 合併症として感染, 血栓に注意が必要である。

9. 海外渡航心移植を行った心筋緻密化障害, 拡張型心筋症の乳児例

静岡県立こども病院循環器科

大崎 真樹, 石川 貴充, 青山 愛子
満下 紀恵, 金 成海, 田中 靖彦

症例: 8カ月女児。1カ月検診で多呼吸, 心拡大を指摘され当院受診。心筋緻密化障害, 拡張型心筋症と診断された。強心利尿剤, ACEI, β 遮断薬などの内科的治療にも反応悪く, 心移植適応と判定。アメリカでの受け入れが決まり海外渡航の準備を進めていたが徐々に心不全が悪化し, 人工呼吸管理とした。生後7カ月時に民間航空機を使用し人工呼吸管理下でロサンゼルスまで搬送したが, 搬送中より状態悪化, 到着後ICU収容。8カ月時ドナー待機中に心不全増悪で永眠された。

結語: 人工呼吸管理下の搬送は患児, 医療者両方にとって非常に大きな負担であった。海外への搬送が避けられない場合, 可能な限り状態の悪化する前に搬送すべきと思われた。

特別講演

「小児Batista手術症例の呈示」

「小児心筋症の内科的治療方針」

山梨大学小児科

星合美奈子