

小児における収縮性心膜炎

聖隷浜松病院心臓血管外科
小出 昌秋

収縮性心膜炎(以下CP)は多様な原因による心外膜,心嚢膜の慢性的な炎症の結果,肥厚,硬化,石灰化を来し,心臓の拡張障害を来す疾患群である.小児における本疾患の報告例は非常に少なく,本論文は小児におけるCPの治療経験の貴重な報告である.

本症例は急性心膜心筋炎の治療が遅延し,次第に慢性炎症が進行したことがCPの原因と考えられる.CPでは先行する急性心膜炎がはっきりしない場合も多く¹⁾,本症例のように特発性心膜心筋炎の治療歴がはっきりしていて,経過観察中にCPの発症をとらえることができる症例は,CPの発症機序を探るうえでも貴重であると言える.CPの原因としては従来から結核がその主たるものとされてきたが,最近では,結核そのものの減少とともにそれによるCPも減少している一方,原因不明のものが増加しておりその多くがウイルス性の心膜炎によるものと言われている¹⁾.放射線照射後,開心術後のCP発生も増加している²⁾.

小児におけるCPの報告は非常に少ないが,その多くが特発性と診断されている³⁻⁵⁾.永吉らは急性特発性心膜炎後短期間にCPに移行した3歳の興味深い症例を報告しており³⁾,本症例と共通点がありそうである.Chenらは3歳のCP症例のCT,MRI所見を報告しており,多くの成人症例と異なり,心膜の肥厚のみで石灰化がみられないことが小児CPの特徴であるとしている⁴⁾.また,Ferreiraらは2例の小児特発性CPを報告しており,うち1例は閉塞型心筋症と類似した血行動態を示していたと報告している⁵⁾.小児における結核性CPの報告としては,Hugo-Hammanら⁶⁾が105例の小児心膜疾患のうち結核性心膜炎と診断されたものが44例あり,そのうち12例でCPを呈しており,うち5例で手術を行ったと報告しているが,これは南アフリカからの報告であり,先進国においてはきわめてまれと考えられる.成人開心術後の0.2~0.3%でCPが発症すると言われているが⁷⁾,小児開心術後のCP症例はKimら⁸⁾が報告している心房中隔欠損術後症例のほか数例みられるのみで,さらにまれであると考えられる.術後にCPを発症する原因としては,術中の消毒液による洗浄,乾燥,術後感染等が挙げられているが,確定的なものはない.

CPの治療は基本的には外科的に肥厚,硬化した心膜を可及的に切除することである.成人症例では石灰化が強く,剥離,切除に難渋する場合があり,病変が残存すれば心負荷が残存し症状改善が得られない可能性があるが,小児症例では石灰化が少ない分,成人症例に比較して手術が容易であると考えられる.しかし,比較的早期に手術を行ったほうが癒着の程度も軽く十分な心膜切除を行いうる可能性が高く,診断がつき次第早めに手術を行うことが推奨される.十分に心膜切除ができた場合の心機能に対する効果は手術直後から期待できることも多いが,罹患期間が長い場合には心機能の改善に時間を要したり,十分な改善が得られないこともある⁹⁾.CPに対する心膜切除術の成績は,成人症例では周術期死亡率が6~19%程度^{1,2,10)}と報告されているが,成人の場合罹患期間が非常に長く手術時にNYHA III or IV度で石灰化が非常に強く静脈圧の上昇が著しいといった重症例が多く含まれていることが,高い術後死亡率に関係している¹⁾.小児症例ではまとまった手術成績は報告されていないが,過去の症例報告を見る限り術後急性期の成績はいずれも良好である.遠隔成績についてLingら²⁾は,成人例では術後生存率を10年で57%と報告しているが,遠隔期死亡に関与する因子として,年齢,術前NYHAクラス,放射線療法の有無を挙げている.小児症例では,遠隔期の成績の報告がなく不明であるが,成人症例群に比して明らかに術前状態が良い症例が多いことから遠隔成績も良好であることが推測される.小児CP症例の遠隔成績の報告が待たれる.

本症例では,初回手術時に心膜切除がほぼ完全に行われており,CPに対する手術としては十分であったと考えられる.しかし,術後1週間という非常に早い時期に右心不全症状が再発し,5週目に再手術を要している.初回手術の際,PTFEシートにより心膜補填を行っており,著者らは術後早期の再発の原因としてPTFEシートの関与を示唆している.興味深いことに,八百ら¹¹⁾は成人症例でCPに対する心膜切除術の際にPTFEシートで心膜補填を行い,やはり術後1週間で右心不全症状の再発を来した症例を報告している.八百らはPTFEシートに反応して心外膜が短期間に肥厚したことが再発の原因であると推測している.本症例の再手術時の所見では,PTFEシートと心外膜の癒着が一部みられたがごく軽度であり,むしろ左側胸膜の肥厚が著しくそれが心臓を圧排したことが再発の原因であり,PTFEシートが胸膜肥厚に関与していたと推測している.開心術後の心膜補填としてのPTFEシートの使用は,1980年

代半ばから小児開心術後の癒着防止目的として行われるようになり、その有用性が報告されている¹²⁻¹⁴⁾。それらの報告(総数1,242例)を見る限りではPTFEシートに起因する心外膜や胸膜の肥厚が悪影響を及ぼしたという例は皆無である。ただし、CPに対する心膜切除時に心膜補填としてPTFEを使用したという例は含まれておらず、慢性炎症をすでに起こしている組織に対するPTFEの特異的な反応が存在する可能性は否定できない。CPに対する心膜切除術後に心膜を補填する必要があるかどうかという問題もあり、将来心内修復等の再手術が必要となる症例でなければ、本症例のような予期せぬ異物反応を回避するためにも、人工物で心膜を補填するべきではないと考えられる。

まとめ

小児におけるCPの発症はまれであるが、症状、経過、画像診断により多くの場合診断は困難ではないと考えられる。原因不明の右心不全の患者を診療した場合には、本疾患を念頭に置いて診断を進めるべきである。内科的治療によりある程度の心不全コントロールは可能であるが、心膜の器質的变化は不可逆的であり、治療の基本は外科的心膜切除術である。早期の手術により心膜切除も十分にに行い得る可能性が高く、手術の効果が十分であれば長期予後は良好であると考えられる。本症例の経過から、心膜切除後は残存する炎症を刺激するような人工物による補填は避けるべきと考えられた。

【参考文献】

- 1) Lorell BH : Pericardial Diseases, in Braunwald E (ed): Heart Disease. Philadelphia, W.B. Saunders, 1996, pp1496-1505
- 2) Ling LH, Oh JK, Schaff HV, et al: Constrictive pericarditis in the modern era: Evolving clinical spectrum and impact on outcome after pericardiectomy. *Circulation* 1999; 100: 1380-1386
- 3) 永吉正和, 宮田 昭, 井 清司, ほか: 短期間に収縮性心膜炎に移行した急性特発性心膜炎の1例. *胸部外科* 1990; 43: 556-558
- 4) Chen SJ, Li YW, Wu MH, et al: CT and MRI findings in a child with constrictive pericarditis. *Pediatr Cardiol* 1998; 19: 259-262
- 5) Gomes Ferreira SM, Gomes Ferreira A Jr, do Nascimento Morais A, et al: Constrictive chronic pericarditis in children. *Cardiol Young* 2001; 11: 210-213
- 6) Hugo-Hamman CT, Scher H, De Moor MM: Tuberculous pericarditis in children: A review of 44 cases. *Pediatr Infect Dis J* 1994; 13: 13-18
- 7) Matsuyama K, Matsumoto M, Sugita T, et al: Clinical characteristics of patients with constrictive pericarditis after coronary bypass surgery. *Jpn Circ J* 2001; 65: 480-482
- 8) Kim BJ, Ma JS : Constrictive pericarditis after surgical closure of atrial septal defect in a child. *J Korean Med Sci* 1998; 13: 658-661
- 9) Senni M, Redfield MM, Ling LH, et al: Left ventricular systolic and diastolic function after pericardiectomy in patients with constrictive pericarditis: Doppler echocardiographic findings and correlation with clinical status. *J Am Coll Cardiol* 1999; 33: 1182-1188
- 10) Yetkin U, Kestelli M, Yilik L, et al: Recent surgical experience in chronic constrictive pericarditis. *Tex Heart Inst J* 2003; 30: 27-30
- 11) 八百英樹, 宮本 巍, 山下克彦, ほか: 代用心膜に起因した収縮性心外膜炎に対する心外膜切開術の1手術例. *日心外会誌* 2001; 30: 134-136
- 12) Harada Y, Imai Y, Kurosawa H, et al: Long-term results of the clinical use of an expanded polytetrafluoroethylene surgical membrane as a pericardial substitute. *J Thorac Cardiovasc Surg* 1988; 96: 811-815
- 13) Amato JJ, Cotroneo JV, Galdieri RJ, et al: Experience with the polytetrafluoroethylene surgical membrane for pericardial closure in operations for congenital cardiac defects. *J Thorac Cardiovasc Surg* 1989; 97: 929-934
- 14) Jacobs JP, Iyer RS, Weston JS, et al: Expanded PTFE membrane to prevent cardiac injury during re sternotomy for congenital heart disease. *Ann Thorac Surg* 1996; 62: 1778-1782