

第13回関西小児心筋症研究会

日 時：2003年11月22日(土)13:00~

場 所：大阪府立母子保健総合医療センター研究所大会議室

世話人：中島 徹(大阪府立母子保健総合医療センター小児循環器科)

1. 孤立性左室心筋緻密化障害の1乳児例

関西医科大学小児科

今井雄一郎, 池本裕実子, 寺口 正之

小林陽之助

症例は3カ月の男児。主訴は哺乳力の低下と活気不良。新生児黄疸に対する光線療法中、心電図モニター上、II度の房室ブロックと上室性期外収縮とを認めた。生後2カ月から四肢冷感、生後3カ月から哺乳力低下、活気不良がみられた。心エコー、心血管造影所見では、心尖部から乳頭筋レベルでの左室後壁・側壁に非緻密化層がみられ、収縮期・拡張期を通しての肉柱間への造影剤の貯留がみられた。緻密化障害のみられる部分の収縮力は比較的良好に保たれていたが、緻密化障害のみられない中隔の一部が心室瘤様に突出し、dyskineticな動きを示していた。心電図では左脚ブロックパターンの心室内伝導障害がみられた。強心薬・利尿薬・ACE阻害薬・抗血小板薬の投与により心不全症状は軽快傾向にある。一般に心筋緻密化障害部位で心収縮力の低下がみられることが多いが、本症例は非緻密化層のみられない中隔側の動きが特異的に低下している点が特徴的であった。

2. 心室内伝導障害を合併した拡張型心筋症の幼児例

倉敷中央病院小児科

新垣 義夫, 脇 研自, 馬場 清

症例は拡張型心筋症の3歳女児。CTR 72%, LVDd=57mm (190% of normal), LVEF 20.0%, LBBB typeのwide QRS (0.14秒)が認められ、安静時HRは110/min前後であった。ACE阻害剤、ジゴキシン、利尿剤を開始し、ガンマグロブリンを使用した。治療開始20日よりカルベジロールが0.05mg/kg/dayで開始し、0.2mg/kg/dayまで増量した。しかし、不機嫌、活動性の低下があり、0.1mg/kg/dayに減量した。治療3カ月で安静時HRが80~90/minに低下し、活動量も増加した。治療5カ月ごろ再び活動性が低下した。治療5カ月半に発熱がみられ、嘔吐後に痙攣、徐脈となり、死亡した。最大hANP値は2,200pg/ml、BNP値は3,520pg/mlであった。両室ペースング、心移植のタイミングが難しかった例であった。

3. 高校心臓検診で発見された拡張型心筋症の1例

大阪厚生年金病院小児科

佐野 哲也, 高田 慶応, 板垣 裕輔

山下 純英, 星野奈津子, 柏木慎太郎

内川 俊毅, 田川 哲三, 清野 佳紀

症例は15歳男児、学校心臓検診で心室内伝導障害、上室・心室期外収縮、逆流性雑音、心拡大認め紹介された。初診時心エコーでLVDd=60mm, LVPWd=3.9mm, EF=11%, 特に左室後壁の皮薄化と収縮低下が高度であった。核医学検査では、前壁の一部と後壁全体にTI・BMIPPの集積低下、左室全体のMIBG集積低下を認めた。心臓カテーテル検査でLVEDP=14mmHg, CI=3.45l分/m²であったが肺高血圧は認めなかった。心筋病理検査で心筋肥大・変性、核の腫大・大小不同、線維化を認めたが炎症細胞の浸潤はなかった。拡張型心筋症と診断し、利尿剤、enalapril, mexiletine, aspirinに加えてcarvedilolを3mgから20mgまで5カ月間かけて漸増した。2年半のフォロー中顕性心不全は認めず、LVEFは40%前後に改善した。D区分で高校学校生活が可能であった。

4. 心不全症状を伴った肥大型心筋症の1乳児例

大阪医科大学小児科

井上 奈緒, 片山 博視, 森 保彦

玉井 浩

同 第三内科

北浦 泰

肥大型心筋症(HCM)の母から出生し、乳児期より収縮力低下を来し心不全症状を伴ったHCMの1例を経験した。

症例：9カ月女児。出生時施行した心エコーは異常なかったが、3カ月時に左室壁厚増加、LVFS低下を認めHCMと診断。血液検査ではHANP > 800pg/ml, BNP 1,240pg/mlと増加。胸部X線でCTR 65%, 心電図でI, V4~V6にてST低下、陰性T波を認めた。心カテでは内腔の変形、RVp上昇、EFの低下を認め、生検にて心筋細胞の錯綜配列を認めた。診断後は利尿剤、強心剤、ACE阻害剤投与開始、6カ月時からはカルベジロールも追加。上気道炎、心カテを契機に心不全症状認めしたが、現在9カ月で心不全症状なく外来でfollowしている。

結語：乳児期に発症し、早期より心収縮力低下を来す例は少ない。早期より心収縮力の低下を認めているため、続発性心筋症の鑑別とともに、今後遺伝子検索などを進めて

別刷請求先：

〒594-1101 大阪府和泉市室堂町840

大阪府立母子保健総合医療センター小児循環器科

萱谷 太

いく予定である。

5. 急速な心筋肥厚を認めるNoonan症候群の1例

大阪大学大学院医学系研究科小児発達医学

黒飛 俊二, 小垣 滋豊, 那須野明香
高橋 邦彦, 和田 和子, 大園 恵一

3カ月男児。在胎13週にcystic hygromaを指摘され、28週には羊水過多、胸水が認められた。31週1,958g, Apg 8/8にて出生。生後、胸水に対し胸腔穿刺、RDSにsurfactant製剤を使用。心エコーにて兩大血管右室起始(DORV)、動脈管開存(PDA)が認められた。PDAはindometacin静注にて閉鎖。軽度の肺動脈狭窄が存在し、肺血流増加に対して水分制限、利尿剤の内服投与が行われた。顔貌は眼間解離、鼻根部平低、耳介低位等Noonan症候群に一致していた。日齢100日頃より、急速に心筋肥大が進行し、左室流出路狭窄が明らかになり、肥大型閉塞型心筋症(HOCM)と診断した。現在のところpropranolol, cibenzoline内服のもとHOCMのさらなる進行所見はないが、今後注意深い経過観察が必要である。乳児期にHOCMが急速に顕性化したNoonan症候群の1例を報告した。

6. Noonan症候群に伴う肥大型心筋症、心房中隔欠損に新生児期から難治性不整脈を合併した2例

静岡県立こども病院循環器科

石川 貴充, 鶴見 文俊, 伴 由布子
大崎 真樹, 満下 紀恵, 金 成海
田中 靖彦, 小野 安生

羊水過多を指摘され、出生後呼吸障害、肥大型心筋症、心房中隔欠損、難治性不整脈を呈したNoonan症候群を2例経験した。いずれも新生児期から気道狭窄による呼吸障害を呈し、人工呼吸管理を施行。心筋肥厚と心房中隔欠損、左室流出路狭窄を認めた。呼吸障害はともに肺動脈拡大による気管支圧迫が一因となっていたため、乳児期前半に心内修復術を施行し、徐々に改善した。術前より異所性心房頻拍を発症し、鎮静、低体温、β遮断薬、amiodaroneにより治療したが難治性であり、心不全と続発性と思われる腎不全を呈した。1例は抜管し、退院となったが、約1年後に呼吸不全にて緊急入院、2カ月後感染症を契機に死亡。多源性頻拍で拘束型心筋症様の拡張障害が著明となった1例には、心室拍数コントロールの目的も兼ねverapamilを併用し部分寛解を得た。乏尿、著明な腹水貯留が残存したため、腹膜透析を導入、直後より洞調律に復帰した。

7. ECMOを使用した劇症型心筋炎の2例

大阪市立総合医療センター小児循環器内科

兪 幸秀, 鶴原 昭史, 田中 千賀
江原 英治, 杉本 久和, 村上 洋介
同 集中治療部

安宅 一晃, 嶋岡 英輝

同 心臓血管外科

上野 高義, 久米 庸一, 西垣 恭一

ECMOを使用した劇症型心筋炎を2例経験した。1例は1歳男児。初発症状は下痢、嘔吐。経過中呼吸困難を認め、心エコーにて左室収縮能の低下を認めたため、心筋炎を疑われ人工換気下に当センターに入院。入院後速やかにECMO開始。入院時ejection fractionは0.24であったが、入院後7日目には0.51まで回復しECMOを離脱。離脱後の経過も順調であった。1例は4歳女児。主訴は嘔吐と呼吸困難。心拡大、頻拍も認め、心筋炎を疑われ当センターに入院。入院直後より人工換気、ECMOを開始。不整脈に対して直流通電(DC)を施行。ECMO開始後も心収縮能の改善は認めず、経過中、両側性に気胸を生じた。次第に血圧低下、全身の浮腫が進行し、入院17日目に死亡した。2症例は対称的な結果であったが、劇症型心筋炎においてはショックに陥った症例においても救命の可能性があり、時期を逸せず心肺補助を導入することが重要である。

8. 当センターにおける小児期心筋炎患者の臨床的検討

国立循環器病センター小児科

吉田 葉子, 元木 倫子, 井埜 晴義

高杉 尚志, 黒崎 健一, 渡辺 健

塚野 真也, 山田 修, 越後 茂之

目的・方法：遠隔期臨床像を含む小児期心筋炎多数例の本邦での報告は少ない。1984～2003年に当院に入院した16名の心筋炎患者診療録に基づき後方視的検討を行った。

結果：中央値は発症年齢7歳、追跡期間7年。転帰は生存14(慢性心不全1, 永久ペースメーカー1), 死亡2(遠隔期死亡)。原因はムンプス1, エンテロウイルス1, 不明14。心症状の追跡における検討では、LVEF 60%以下は発症時：1カ月後：最終でおのおの69%：25%：19%, II度以上AVBは発症時：1週後：最終でおのおの50%：25%：25%, 病的心室性不整脈は発症時：1カ月後：最終で50%：31%：25%に認められた。免疫グロブリン大量療法を4名に行い、LVEFの改善が加速される傾向がみられた。

まとめ：心筋炎は約半数が自然寛解するとされるが、不整脈等の後遺症を残す率は低くなく、注意深いフォローが必要である。

9. 渡航心臓移植を行った乳児期発症の拡張型心筋症の1例 移植前の経過

大阪府立母子保健総合医療センター小児循環器科

萱谷 太, 角 由紀子, 北 知子
稲村 昇, 中島 徹

大阪大学大学院医学系研究科小児発達医学

黒飛 俊二, 小垣 滋豊, 松下 享

同 臓器制御外科学

福嶋 教偉, 松田 暉

生後の発育は良好で, 5カ月時に突然の呼吸困難で発症。呼吸循環管理・多臓器不全の治療を行い人工呼吸45日, カテコラミンは静注84日ののち経口投与した。心エコーで左室心筋緻密化障害が疑われ, LVEFは15~20%で推移, 発症後5カ月のRI検査で拡張型心筋症と診断した。発症6カ月で心臓移植について情報提供を行い一旦退院とした。両親の移植治療に対する意志は固く, 1カ月後に再入院。β遮断薬は副作用で断念し発症8カ月で心カテを施行。右房圧4mmHgに対し左室拡張末期圧22mmHg, 肺動脈平均圧24mmHgと上昇し, 左室拡張末期容積76mL(379%N), 駆出率22%であった。2カ月後に日本循環器学会の移植適応判定を受け, その4カ月後にコロンビア大学での受け入れが決定。これを受けて両親と守る会が記者会見し募金活動を開始, 2カ月で目標額を達成した。患児は渡航後4カ月で心臓移植を受け, 経過順調である。反省点として, 日本では心不全管理は厳重にならざるを得なかったこと, 移植前には計画的なワクチン接種が重要であることが挙げられる。

10. 渡航心臓移植を行った乳児期発症の拡張型心筋症の1例 移植後の経過

大阪府立母子保健総合医療センター小児循環器科

北 知子, 角 由紀子, 稲村 昇
萱谷 太, 中島 徹

大阪大学大学院医学系研究科小児発達医学

黒飛 俊二, 小垣 滋豊, 松下 享

同 臓器制御外科学

福嶋 教偉, 松田 暉

患児は2歳時にコロンビア大学にて心臓移植を受けた。移植後3カ月時に拒絶反応を認め免疫抑制剤を変更, 以後サイクロスポリン・プレドニン・ミコフェノール酸モフェチルの3剤で維持して移植後6カ月時に帰国した。帰国後はしばらく入院のうえで検査および内服薬の調節を行い, 以後も定期的に拒絶反応のモニタリングを続けているが, 帰国後から移植後約2年8カ月の現在まで明らかな拒絶反応を認めていない。問題点として, 本症例では免疫抑制剤の影響と思われる腎機能(尿細管)障害を来しており, 拒絶反応の既往があるため免疫抑制剤の血中濃度を下げることが難しく, 現時点では慎重に経過を追うのみとしている。また免疫抑制による易感染があり, その治療から生活指導に至るまでそのフォローに苦慮している。しかしこのよう

なさまざまな問題を抱えながらも, 患児は現在も家族とともに元気に日常生活を過ごせている。今後の小児心臓移植の発展を心より願ってやまない。

11. 当院における小児心臓移植後の管理と患児のQOLについて

大阪大学大学院医学系研究科臓器制御外科学

福嶋 教偉, 宮本 裕治, 澤 芳樹
市川 肇, 松宮 護郎, 門田 治
松田 暉

同 小児発達医学

小垣 滋豊, 黒飛 俊二, 那須野明香

当院における小児心臓移植後の管理と患児のQOLについて検討。対象は, 1990~2003年に当院心臓移植検討会で検討した18歳以下21例(心筋症13名)で, 15名を心移植適応と判定。15kg以上体重があれば国内登録を行う方針としており, うち国内登録5名, 海外渡航移植準備10名。待機中に5名が機械的補助循環を要し(LVAS3, ECMO2), 国内外でおのおの3名死亡, おのおの1名待機中。心移植できたのは国内1名, 海外6名であった。適応患者の1, 2年生存率は69, 55%。一方, 移植患者は, 3剤併用療法(CsA/MMF/PRD)を基本とし, 1回/月の定期外来(毎回UCG施行)と1回/年の精密検査(心筋生検)を行い, 急性拒絶反応3名, 移植後冠動脈硬化症1名を認めたが, 全例生存中(就学5名, 就職2名)。小児においても, 心移植は予後とQOLを改善する治療であり, 小さな小児例でも国内で心移植できることが期待される。

特別講演

「小児心臓移植の現状」

静岡県立こども病院循環器科

小野 安生