

小児期心筋症の全国調査 追跡調査結果

小児循環器学会臓器移植委員会，同ワーキンググループ

西川 俊郎，佐地 勉，越後 茂之
 中澤 誠，原田 研介，馬場 清
 安井 久喬，松田 暉，小野 安生
 小林 俊樹，中西 敏雄，福嶋 教偉
 松下 享，森田 茂樹

Key words :

小児期心筋症，追跡調査結果，心臓移植

はじめに

臓器移植法が施行されて，本邦でも心臓移植が再開されたが，15歳以下の小児ではまだ十分な状況とはいえない．これを推進するためには小児期心筋症の実態を十分把握することが大切である．今回，小児循環器学会臓器移植委員会では，前回行った小児期心筋症の全国調査¹⁾に続いて追跡調査を行ったので，その結果を分析して報告する．

対象および方法

前回行った小児期心筋症の全国調査¹⁾では，15歳までの心拡大ないし心不全を呈する心筋症について65施設より135例の回答を得たが，今回はこの中の生存例66例についてその後の5年間(1998～2002年)における追跡調査を行った．対象例について郵送アンケート形式で調査を施行した．調査項目は図1の通りである．調査項目の心移植の適応については日本循環器学会²⁾および日本小児循環器学会の心臓移植適応基準³⁾を参考に，個々の症例の適応の可否については前回同様記入者の判断に委ねた．

結 果

前回調査時生存例66例についてアンケート調査を行った結果，27施設53例(男28例，女25例；平均年齢11.2歳)の回答が得られた．疾患の内容は拡張型心筋症(DCM)45例，拡張相肥大型心筋症(dHCM)2例，拘束型心筋症(RCM)2例，その他4例であった(図2)．その他の中には心筋緻密化障害，心内膜線維弾性症が含まれていた．経過・予後は死亡6例(11.3%)，増悪6例(11.3%)，不変14例(26.4%)，軽快18例(34.0%)，その他9例(17.0%)があり，その他は移植2例，Batista手術1例，経過不明(追跡中途打ち切り)6例であった(図3)．死亡例の直接死因は全例心不全であり，死亡時平均年齢は7.7歳，平均病期期間は4.8年であった．追跡例の治療薬は利尿薬67%，ACE阻害薬71%，β遮断薬44%，ジギタリス(ジゴキシン)31%，カテコラミン13%，抗不整脈薬16

%，その他(亜硝酸薬，PDE阻害薬など)20%，無投薬7%，であった(図4)．今回の追跡調査対象となった66例と，前回調査時死亡例65例を合わせて計131例を全期間調査例(1993～2002年)として検討を行うと，死亡例71例(54.2%)，増悪6例(4.6%)，不変14例(10.7%)，軽快18例(13.7%)，その他22例(16.8%)であり(図5)，その他の中には移植例6例と追跡調査後転帰不明例が含まれている．全期間調査例の生存期間・生存率を図6に示す．発症年齢は平均5.4歳，発症からの生存年数は中央値7.2年であった．全調査例のうち心臓移植適応と判断された症例は66/131例(50.4%)で，内訳はDCM45例(68.2%)，dHCM8例(12.1%)，RCM8例(12.1%)，その他5例(7.6%)であった(図7)．これらの症例の経過・予後は，死亡48例(72.7%)，生存9例(13.6%)，その他9例(13.6%)であり(図8)，1年生存率27%，適応と判断されてから死亡までの平均生存期間は7.5カ月であった(図9)．

考 察

前回調査における生存例66例について追跡調査を行った．追跡期間中に死亡した例と増悪例はそれぞれおよそ11%で不変例と合わせると49%に達した．治療薬は利尿薬やACE阻害薬が前回と同様に多いが，β遮断薬は44%と前回調査時の30%より増加しており，β遮断薬が有効である症例が多いことが窺われる．

前回調査と今回の追跡調査を総合して検討すると，死亡54%，増悪5%，不変11%でこれらの合計は70%であった．さらに心臓移植適応例について，生存期間を調べると，1年生存率は27%で，成人の1年生存率47%(福嶋ら⁴⁾)に比べると明らかに低く，さらに移植適応と判断されてから死亡までの期間は平均7.5カ月であり，小児では短期間に症状が悪化して死亡する例が多いと考えられた．

小児期の心筋症は心臓移植の必要性があると考えられる症例も多く，海外での心臓移植(表1)に頼らざるを得ない現状を考えると，今後わが国での小児の心臓移植の適応・実施について十分検討されるべきことと思われた．

別刷請求先：〒162-8666 東京都新宿区河田町 8-1

東京女子医科大学中央検査部病院病理科 西川 俊郎

平成17年1月1日

55

小児期心筋症調査票(follow-up)

記載日 年 月 日

施設名: _____ 記入担当医師名: _____

疾患名: DCM・HCM(拡張相)・RCM・その他: _____

移植適応; 適応: 適応と判断した時期: 年 月頃
 心臓移植の説明・インフォームドコンセント: 行った 行っていない
 心移植が必要な理由: _____
 非適応(理由=改善, その他: _____)

現在の状況: 生存・死亡・不明

1. 死亡の場合: 死亡年月日 年 月 日 [発症から 年(月)]
 直接死因(心不全・不整脈・その他: _____)

2. 生存の場合: (軽快・不変・増悪): 外来経過観察中・入院加療中・移植済(_____)
 症状: 咳嗽・呼吸困難・胸部圧迫感・胸痛・動悸・易疲労性・失神・無症状・その他: _____

NYHA: I・II・III・IV 予測余命: ~1年, ~5年, ~10年
 =死亡例では死亡前の, 生存例では最近の以下のデータをお教えください=
 胸部X線: CTR= % (年 月)
 心電図: 前回調査時と変わりなし, 変化あり:
 心エコー図(年 月): LVDd= _____ FS= _____ EF= _____
 心カテテル(年 月): LV= _____ (EDP= _____) Ao= _____ PCW= _____
 RA _____ PA= _____ LVEF= _____ PVRI= _____ u.m²
 CAG所見: _____
 心生検(年 月) [RV・LV]: _____
 心筋シンチグラフィ(年 月): _____
 血液検査(年 月): AST= _____ ALT= _____ rGPT= _____ T-bil= _____ LDH= _____
 hANP= _____ BNP= _____
 運動耐容能: PVO₂= _____ ml/kg/min
 治療: 1. 利尿薬, 2. カテコラミン, 3. β遮断薬, 4. ACE阻害薬, 5. 抗不整脈薬, 6. Ca拮抗薬,
 7. その他(_____), 8. 無投薬, 9. 補助循環装置使用(_____)
 β遮断薬使用例: 薬剤名(_____), 使用期間= _____
 効果: 有効・無効(不変・増悪)・判定不能
 有効な場合何によって判断されたか: _____
 死亡例の場合(剖検 +・-): マクロ(心室の拡張), ミクロ(変性, 線維化) 以外の特記すべき所見: _____

図 1: 小児期心筋症・追跡調査項目

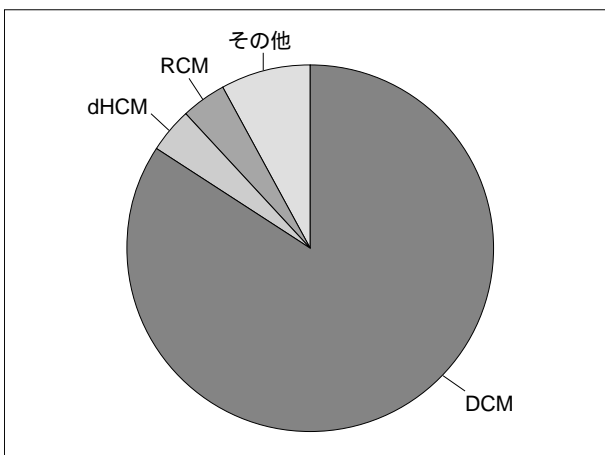


図 2: 小児期心筋症・追跡調査例の内訳。男28例, 女25例, 平均年齢11.2歳。平均観察期間6.9年。

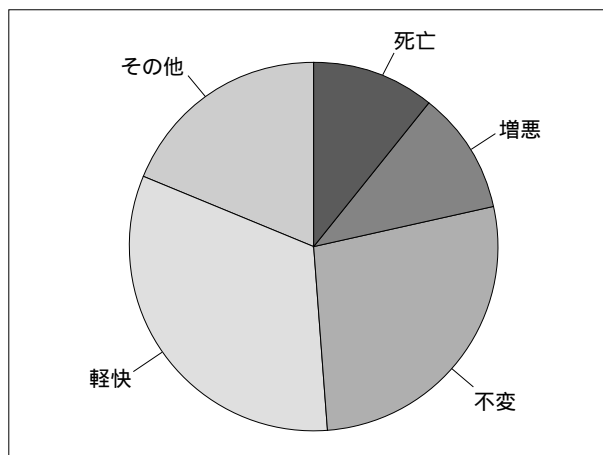


図 3: 追跡例の経過および予後。病悩期間: 平均4.8年。

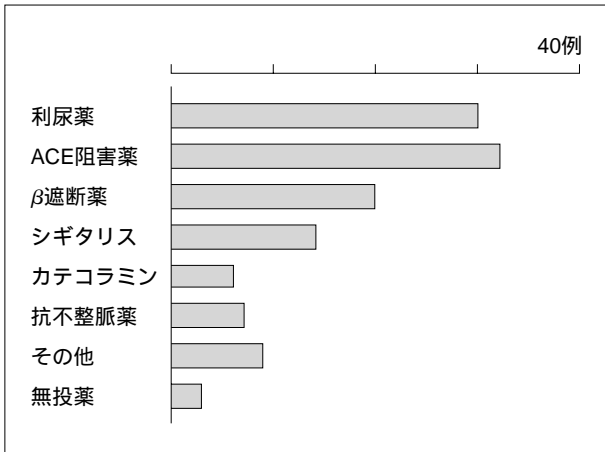


図4：追跡例の治療薬。

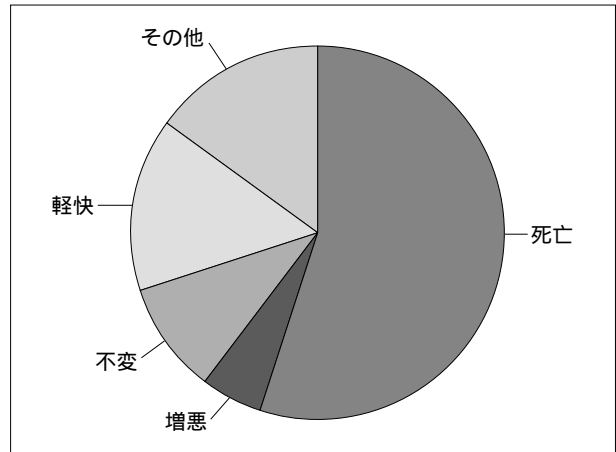


図5：全期間調査例(1993～2002年：131例)の経過および予後。

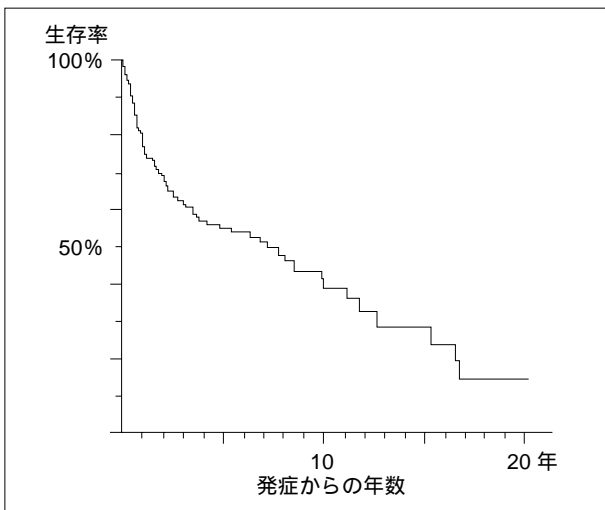


図6：全期間調査例(131例)の生存期間。中央値：7.2年，発症年齢：平均5.4歳。

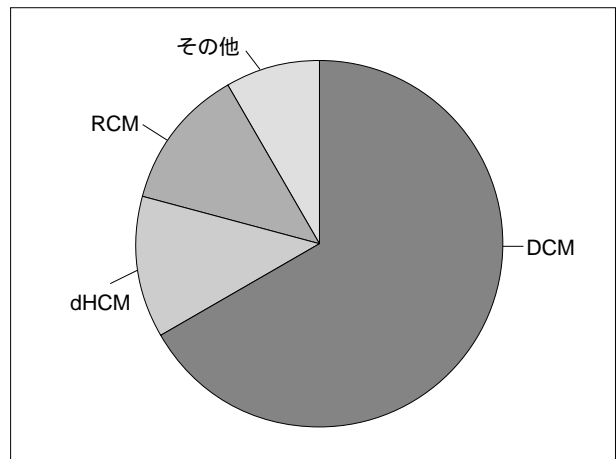


図7：全期間調査例における心臓移植の適応例(66/131例)の内訳。

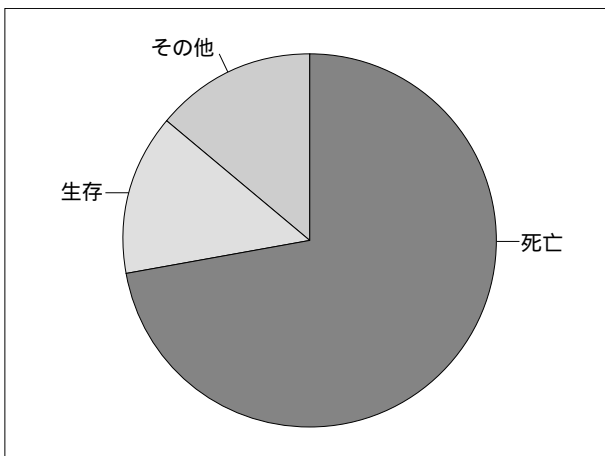


図8：全期間調査例における心臓移植適応例の経過および予後。

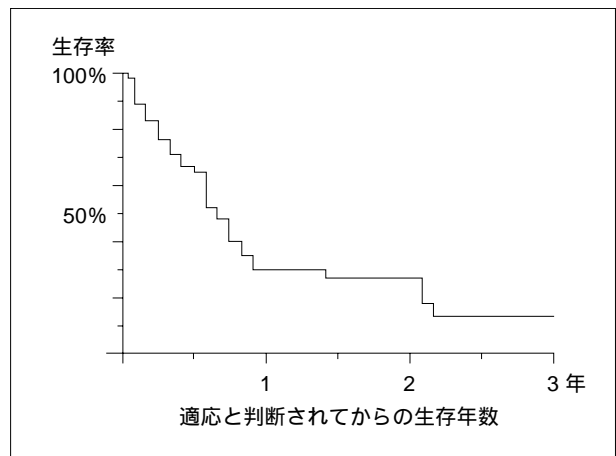


図9：全期間調査例における心臓移植適応例の生存期間。1年生存率：27%，適応と判断されてから死亡までの期間：平均7.5カ月。

表 1 15歳以下，小児心臓移植(渡航移植)

移植年	人数	原疾患	移植施設
~1996年	12人	DCM(10), RCM(1), 他(1)	Harefield病院(英)(3), Utah大学(5), Necker病院(仏)(1) 心臓病センター(独)(1), UCLA(2)
1997年	1人	DCM	UCLA
1998年	3人	DCM(2), 他(1)	Denver小児病院(1), Loma Linda大学(1), UCLA(1)
1999年	3人	DCM(2), 他(1)	Texas Heart Inst(1), Utah大学(1), UCLA(1)
2000年	6人	DCM(4), RCM(2)	Loma Linda大学(1), UCLA(3), Denver小児病院(1) 心臓病センター(独)(1)
2001年	3人	DCM(3)	Columbia大学(1), UCLA(1), Los Angeles小児病院(1)
2002年	4人	DCM(3), RCM(1)	Loma Linda大学(2), UCLA(1), Los Angeles小児病院(1)
2003年	1人	RCM	Toronto小児病院

()内は人数

DCM: 拡張型心筋症, RCM: 拘束型心筋症, 英: イギリス, 仏: フランス, 独: ドイツ, その他の施設は米国

本調査は関東小児心筋疾患研究会の協力ならびに，文部省
科研費基盤研究A「小児心臓移植・肺移植の臨床応用に関する
総合的研究(09307028)」: 研究代表者 松田暉教授，心臓移植
調査担当加藤裕久教授のご協力をいただきました。さらに，
追跡アンケート調査にご協力いただいた以下の全国各施設の
先生方に深く感謝の意を表します(順不同・敬称略)。

国立仙台病院(柿澤秀行)，総合南東北病院(辻 徹)，筑
波大学(堀米仁志)，総合太田病院(佐藤吉壮)，埼玉県立小児
医療センター(小川 潔)，千葉県循環器病センター(丹羽公一
郎，立野 滋)，千葉大学(地引利昭，寺井 勝)，国立国際医
療センター(松下竹次)，榊原記念病院(村上保夫)，清瀬小児
病院(佐藤正昭)，杏林大学(赤木美智男)，慶応義塾大学(小島
好文)，東邦大学(松裏裕行)，日本大学(唐澤賢祐)，立川病院
(森川良行)，横浜市立大学(岩本眞理，佐近琢磨)，神奈川県
立子ども医療センター(康井制洋)，名古屋大学(安田東始
哲)，滋賀医科大学(中川雅生)，大阪医科大学(片山博視)，関

西医科大学(池本祐実子)，大阪大学(北 知子，松下 亨)，
国立循環器病センター(小野安生)，兵庫県立子ども病院(鄭
輝男)，鳥取大学(辻 靖博)，久留米大学(赤木禎治)，福岡市
立子ども病院(石川司朗)

【参考文献】

- 1) 西川俊郎，佐地 勉，井埜利博，ほか：小児期心筋症の
全国調査結果。日小循誌 2000；16：223-229
- 2) 戸嶋裕徳：日本循環器学会心臓移植適応基準。総合臨
1994；43：94-96
- 3) 松田 暉，越後茂之，安井久喬，ほか：小児の心臓移植
適応評価のためのガイドランス(第39回日本小児循環器学会総
会：臓器移植委員会報告)。日小循誌 2003；19(Suppl)：94
- 4) 福嶋教偉，白倉良太，中田精三，ほか：大阪大学心臓移植
適応検討会における心臓移植適応症例の予後に関する検
討。移植 1996；31：415