

第13回関東心筋疾患研究会

日 時：2004年10月9日
 会 場：フクダ電子本郷事業所講堂
 当番幹事：小林 俊樹(埼玉医科大学小児科)

1. Duchenne型筋ジストロフィに合併する心筋症にβ遮断剤を長期投与し、心不全死に至った1例

埼玉医科大学小児心臓科

岩本 洋一, 石戸 博隆, 増谷 聡
 松永 保, 先崎 秀明, 竹田津未生
 杉本 昌也, 熊倉 理恵, 小林 俊樹

目的：Duchenne型筋ジストロフィに合併する心筋症に対するβ遮断剤は報告されているが、長期的な経過は不明である。7年間の抗心不全治療後に死亡した症例を経験したので報告する。

症例：1995年、13歳時に胸水貯留を呈した心不全にて入院。心エコー駆出率(EF)14%と低下しており、利尿剤にて胸水の消失後にエナラプリルとアテノロールが少量より開始・増量された。呼吸機能低下は当時認められなかった。EFは一時改善したが再び低下。2001年に利尿剤の増量とピモペンダンが追加された。2003年1月に気管切開・在宅人工呼吸に移行。2004年4月に突然と肺水腫を呈して入院・死亡となった。

考察：抗心不全治療開始後は、EFが低下しても心不全症状は観察されず、BNP、HANPの変化も主に呼吸不全による影響を受けていた。心因的症状が加味され、心不全症状の判定が困難であった。

2. 乳児期早期に心電図異常のみを指摘された左室心筋緻密化障害の1例

都立清瀬小児病院循環器科

葭葉 茂樹, 河野 一樹, 大木 寛生
 菅谷 明則, 佐藤 正昭

富山医科薬科大学小児科

市田 路子

背景：左室心筋緻密化障害(NCLVM)の臨床像は多彩で、心不全症状を示さない小児軽症例では診断に難渋する。乳児期早期に心電図異常のみを指摘され、5歳時にNCLVMと診断された症例を経験した。

症例：5歳男児。4カ月時に心電図上のV₄~V₆のST低下を指摘され、1歳時に心臓カテーテル検査を受けたが原因不

明とされた。5歳時にST変化の増悪を認めた(I, II, aVL, V₃~V₆のST低下, III, aVRのST上昇)。

検査所見：心エコー(LVFS46.5%, LVDD118.4%nl, X-to-Y ratio 0.51~0.58)。心臓カテーテル検査(LVEDP 16mmHg, 冠動脈正常)。生化学(hANP/BNP 43.2/28.5pg/ml)。

結語：原因不明とされた心筋障害例のなかで徐々にNCLVM様所見を示してくる例がある。心電図異常のみ認められる例であってもNCLVMを考慮し経過観察する必要がある。

3. ミトコンドリア心筋症の2家系の臨床経過

神奈川県立こども医療センター循環器科

上田 秀明, 林 憲一, 康井 制洋

兄妹例：兄は、6カ月時に体重増加不良を契機にHCMと診断。心筋生検の電子顕微鏡上、大小不同のミトコンドリアの増生あり。hypoadrenocorticismを1歳3カ月時より、進行性腎不全を1歳7カ月時より認めた。難聴も合併。2歳時に死亡。妹、生存中で、HCM、難聴を合併。

母子例：母子ともDCMで生存中。児の心筋生検の電子顕微鏡上、ミトコンドリアの異常増生あり。軽度筋緊張低下あり。

4. 拡張型心筋症の前段階(?)と考えられる1男児例

秋田大学医学部小児科

石井 治佳, 原田 健二, 島田 俊亮
 豊野 学朋, 田村 真通

症例は6歳、男児。家族歴で、姉が拡張型心筋症で15歳時に死亡。遺伝子検索は両親の希望で行っていない。小学校入学前に家族内検診を行ったところ、心電図上、心筋障害像を認めた。心エコー上、左室駆出率は正常範囲であったが、運動負荷により左房圧の指標であるE/Eaは増加、BNPは33pg/mlと高値を呈した。運動負荷心筋シンチ検査は正常所見であった。家族歴、BNP高値から本症例は心症状なしの拡張型心筋症の前段階と考えているが、診断、治療の必要性の有無等、会員の意見をお伺いしたい。

別刷請求先：

〒350-0495 埼玉県入間郡毛呂山町毛呂本郷38
 埼玉医科大学小児科
 小林 俊樹

5. 左室内異常筋束が原因となった閉塞性肥大型心筋症の1例

慶應義塾大学医学部小児科

福島 裕之, 古道 一樹, 林 拓也
仲澤 麻紀, 土橋 隆俊, 山岸 敬幸

症例は5歳男児。1歳時に大動脈縮窄症の手術を行った。術後、左室壁肥厚が徐々に進行し、5歳時に循環不全症状が出現した。心臓カテーテル検査の結果、左室内圧較差は70mmHg、左室心尖部収縮期圧は162mmHgに達しており、閉塞性肥大型心筋症と診断した。造影所見では、心尖部と流出路の間で左室内腔が分割されたように見え、食道心エコー所見により、乳頭筋とは別に形成された左室内の巨大な異常筋束が、左室内圧較差の成因と考えられた。手術で異常筋束を可及的に切除することにより、左室内閉塞の改善が期待できると判断した。本症例の左室心尖部 - 流出路閉塞性病変の発生機転は、閉塞性肥大型心筋症においてまれであり、臨床経過および治療・管理につき報告する。

6. 生体腎移植を施行した両側低形成腎に合併した肥大型心筋症の1例

東邦大学大森病院小児科

高月 晋一, 松裏 裕行, 嶋田 博光
星田 宏, 中山 智考, 本山 治
佐地 勉

金沢大学小児科

太田 和秀

9歳男児。5歳時に両側低形成腎にて生体間腎移植を行っており、経過中に非閉塞性肥大型心筋症と診断された。移植前、ASH(Maronの分類II: IVS 17.5mm/RWT 11.1mm=1.57)とSAM, MRを認めた。移植後、ASHの一時的な改善(IVS 15.6mm/RWT 6.9mm)を認めたがBNPは高値(402pg/ml)であった。その後、propranololの投与と運動制限を行い、NYHA class IIで経過した。移植後4年目の評価にてSAM, MRを認めるも、ASH(IVS 14.7mm/RWT 7.2mm)の若干の改善を認めた。ドプラでの圧格差は9mmHgで、左室流出路狭窄を認めなかった。6分間歩行距離は352m、BNPは807pg/mlであった。本症例は慢性腎不全の改善とともにASHの改善を認めた。

7. 心筋緻密化障害の3乳児例

東京女子医科大学循環器小児科

梶本 英美, 池田 亜季, 富松 宏文
森 善樹, 中西 敏雄, 中澤 誠

最近、乳児期に重篤な心不全症状で発症した心筋緻密化障害を相次いで経験した。

症例1: 5カ月女児。近医より僧帽弁閉鎖不全の診断で転院してきた。心尖部、前後側壁中心に緻密化障害あり。BNP 6,969pg/ml。呼吸管理、カテコラミン使用にて34日目BNP 659pg/ml。

症例2: 10カ月女児。生後8カ月より体重増加不良あり。

近医よりDCMの診断で転院。左室側壁後壁に緻密化障害あり。BNP 5,632pg/ml。カテコラミン使用にて、14日目BNP 907pg/ml。DCMの診断がついている兄にエコーを施行したところ、左室側壁に緻密化障害部位があった。

症例3: 1カ月女児。近医よりductal shockを疑われ転院。右室、左室ともに緻密化障害が強く、VSDを合併していた。BNP 7,891pg/ml。呼吸管理、カテコラミン、DIC治療を行い、26日目BNP 1,508pg/ml。3例ともβブロッカー使用予定である。

8. 水痘感染後心筋炎の2症例

埼玉県立小児医療センター - 循環器科

安藤 達也, 菅本 健司, 河合 容子
平田陽一郎, 菱谷 隆, 星野 健司
小川 潔

症例1は4歳の女児で、水痘発症から6日目に心筋炎を発症した。左室収縮不良、心電図のST異常、心筋逸脱酵素の上昇を伴い心筋炎と診断し、利尿剤とγグロブリン1g/kg/dayを2日間投与した。γグロブリンの心筋炎に対する有益性は議論のあるところであるが、本症例では明らかな効果は確認できなかった。

症例2は、水痘感染後、治療抵抗性の心室頻拍発作を発症し救命に及ばなかった。水痘感染後の心筋炎はまれな疾患であるが、報告は散見される。水痘患児の診療にあたっては留意すべきであろう。

9. 収縮性心外膜炎の所見を呈した心筋障害の1女児例

東京大学医学部附属病院小児科

小野 博, 戸田 雅久, 杉村 洋子
渋谷 和彦, 賀藤 均, 五十嵐 隆

同 心臓外科

村上 新

症例は14歳女児。2000年4月頃より家人が浮腫に気づいたが病院受診はしなかった。2001年4月、急激な体重増加および腹部膨満が出現し、近医を受診した。収縮性心外膜炎が疑われ当院紹介された。精査の結果、収縮性心外膜炎の診断で7月18日、心膜切開術を施行した。肉眼的には心膜の肥厚や石灰化、癒着は認めなかったが病理組織では心外膜の線維性肥厚を認めた。心膜切開後CVPは平均32mmHgから23mmHgに低下し、右心不全症状もやや軽快した。しかし浮腫は残存し、その後徐々に増悪した。2002年8月にはBNP 781pg/mlと高値を示した。MRI、心筋シンチ、心筋生検を行ったが心筋症に典型的な所見は得られなかった。その後外来にてフォローしているが、BNP 600pg/ml前後の上昇と、心エコー上拡張障害が残存し、腹水貯留など高度右心不全症状を呈している。

10. 重複僧帽弁口に心筋障害を合併した2例

山梨大学医学部小児科

戸田 孝子, 杉山 央, 星合美奈子
丹 哲士, 小泉 敬一, 中澤 眞平

重複僧帽弁口に心筋障害を合併した2例を経験した。

症例1: 3歳時に拡張型心筋症を発症し, 5歳時に当科に紹介された。心エコーで重複僧帽弁口, 左室心筋緻密化障害の合併がみられた。左室拡張末期圧の上昇, 左房, 右心系圧の上昇があり, 拘束型心筋症様の血行動態がみられた。薬物療法で心不全をコントロールしているが, 僧帽弁逆流が増悪した場合は僧帽弁置換術を考慮している。

症例2: 11歳時に心電図でI度房室ブロックを指摘され, 心エコーで重複僧帽弁口, 軽度僧帽弁狭窄と診断した。また心室中隔の心筋緻密化障害が疑われた。無治療で経過観察していたが, その後房室ブロックは進行し, II~III度房室ブロックを認めている。

重複僧帽弁口は先天性心疾患に合併することがあるが, 心筋障害を合併した報告はまれである。重複僧帽弁口には心筋障害を伴う例もあり, 診断時には注意が必要である。

11. 心臓腫瘍が誘因と考えられた左心低形成症候群の1男児例

順天堂大学医学部小児科

大高 正雄, 稀代 雅彦, 織田 久之
佐藤 圭子, 宮崎 菜穂, 大久保又一
秋元かつみ, 山城雄一郎

同 心臓血管外科

川崎志保理

症例は5カ月男児。胎生23週時での胎児エコー上, 左室拡大と大動脈描出困難を指摘され当院へ紹介。29週時, 僧帽弁, 大動脈弁狭窄, 左室壁肥厚および輝度上昇を認め, 左心低形成症候群(HLHS)や心内膜線維弾性症などが疑われた。在胎37週3日, 2,456g, 誘発分娩にて出生。生後HLHSおよび心臓腫瘍と診断。心臓腫瘍は径約10×10の円形で, 内部に点状の高輝度を伴い左室壁に存在した。HLHSに対しPGE₁製剤点滴を, 日齢13に両側肺動脈絞扼術を, 日齢49にBASを, 日齢75にDamus-Kaye-Stansel術, Glenn手術を施行し, 4カ月時に退院, 5カ月時に心カテ検査を施行した。経過中変化のなかった心臓腫瘍は消退傾向が著明に認められ線維腫を疑ったが, 横紋筋腫である可能性が示唆された。左室原性の心臓腫瘍に伴うHLHS化が予想されたが, まれなケースと考えられたため若干の文献的考察を加え報告する。

12. 未熟心筋における心筋組織性状診断—integrated backscatterを用いて

日本大学医学部小児科

阿部 修, 唐澤 賢祐, 宮下 理夫
谷口 和夫, 田口 順教, 嶋田 優美
鮎沢 衛, 住友 直方, 湊 通嘉
岡田 知雄, 原田 研介

目的: 超音波後方散乱信号(integrated backscatter: IBS)による心筋組織性状診断を用いて, 未熟児のIBSの心周期変動(cyclic variation: CV)を継時的に測定し, 出生後の変化について検討した。

方法: 対象は日本大学医学部附属板橋病院周産期母子医療センターで出生した低出生体重児10症例である。使用装置はPhilips社製SONOS-7500をIBSモードとし, 左室長軸断面像および左室乳頭筋レベル短軸断面像を描出した。左室後壁の心筋内に楕円形の関心領域(ROI)を設置し, 心筋IBSのCVにおける変動幅(peak to peak intensity: PPI)を測定した。

結果: 全症例においてPPI値は, 日齢0~1よりも日齢5で有意に上昇した($8.65 \pm 1.74 \sim 11.25 \pm 2.54$, $p < 0.01$)。左室駆出率(EF)は日齢0~1と日齢5で有意な変化がなかった($0.65 \pm 0.03 \sim 0.63 \pm 0.06$, $p = ns$)。

考察: 左室心筋のCVは全例で生後に増加し, 低出生体重児における生直後の未熟心筋の適応性を示す所見が確認することができた。CVの変化は従来の心機能評価指標に比べ詳細な検討が可能であり, 未熟心筋における心機能評価として有用である。

13. 学校検診で左側胸部誘導心電図の陰性T波から心筋疾患を疑わせた1例

東京医科歯科大学医学部附属病院小児科

東 賢良, 石井 卓, 佐々木章人
脇本 博子, 土井庄三郎

曙町クリニック

泉田 直己

心電図のT波は心筋疾患を疑わせる所見であるが二次性にも出現し, その適切な評価が必要である。症例は無症状の13歳男児例で, 学校検診の心電図において, V₄~V₆で陰性T波とQRSの波幅・波高とも正常範囲の所見を示した。左室心筋障害を疑い精査の結果, 血液, 胸部レントゲン, 心エコー, ホルター心電図, 心プール・負荷心筋シンチグラム(Tl. MIBG)で異常所見はなかった。運動負荷心電図検査では運動終了後に一過性のQRS幅の狭小化に伴うT波の陽転化を示した。体表面電位図検査のQRST積分値図では正常所見と高い相同性を認め, T波の一次性変化ではないと診断された。以上から本症例の心電図所見は, 心筋疾患による変化ではなく, 左室主体の心室内伝導障害によるT波の二次性変化と診断した。本症例の心電図所見が, 潜在性心筋疾患を示す可能性に関して文献的考察を加える。

14. 抗SS-A抗体関連の拡張型心筋症，重症難治性心不全に対し，心臓再同期療法を施行した3歳男児例

筑波大学小児科

高橋 実穂，堀米 仁志，宮田 大揮
齊藤 貴志，村上 卓，松井 陽

同 心臓血管外科

野間 美緒，平松 祐司

長野県立こども病院循環器科

松井 彦郎，安河内 聡，里見 元義

国内での心臓移植が困難な状況のなかでCRT(cardiac resynchronization therapy)の有用性が議論されているが，小児での経験は少ない．今回，抗SS-A抗体関連のDCMの患者にCRTを施行したので報告する．

症例：3歳男児，9.8kg，NYHA IV度．33週にCAVBを指摘され，33週3日，1,740g，帝王切開で出生．開胸体外ペースティングで待機し2カ月にペースメーカー植込術(右室ペースティング，VVI 120bpm)を施行．2歳2カ月にDCMを発症し入院．胸部X線でCTR70%，心電図でQRS 200msec，LBBB pattern，QTc = 520msec．心エコー上，左室は球状でswingingの所見，僧帽弁逆流あり．LVDd 56mm，LVFS 15%であった．利尿剤，ACE-I，digoxin，PDE III inhibitor，DOA，DOB，HANPの投与を継続し，carvedilolを少量から0.35mg/kg/日まで漸増したもののコントロールがつかず，3歳時に両室ペースティング植込術(InSync，Medtronic社)を施行した．至適ペースティング部位の決定と急性効果の評価にはTSK(tissue synchronization imaging)を中心とした心筋組織ドプラ解析を用いた．QRS時間やAoのVTIを指標に至適AV delayや出力の微調整をした．術後2カ月現在，CTRやLVDdの変化はないが，BNPは1,700から820に，NYHAはIVからIII度に改善した．

結語：DCM小児例にCRTを施行し急性効果が認められた．reverse remodeling効果や長期予後については慎重に経過をみる必要がある．

15. 先天性心疾患術後心不全に対する両心室ペースティング療法の2例

静岡県立こども病院循環器科

満下 紀恵，小野 安生，田中 靖彦
金 成海，伴 由布子，鶴見 文俊
芳本 潤，原 茂登

症例1：asplenia，SA，SV(SLV)，PA，TGA，PDA．2m rtmBTS．6m intrapulmonary septation + 右Glenn + CAVVP．術直後から心室のdissynchronicityあり．呼吸器，強心剤離脱できず，9m PMIで両心室ペースティング．強心剤は離脱できたが呼吸器は離脱できず1y1m感染で死亡．

症例2：CTGA(SLL)VSD PA PDA．2回のshuntを経て6y6m DSO施行．術後CAVBでPMI．7y8mカテCVP=18 LVEF 29% PCW=19 11y β blocker導入も改善なし．NYHA 3~4度．12yカテで両心室ペースティング．AV delayのみだけでなく

ペースティング位置の設定変更により，COと血圧が上昇した．現在手術待機中．

16. 両心室ペースティングが有効であった複雑心奇形2例の検討

神奈川県立こども医療センター循環器科

上田 秀明，林 憲一，康井 制洋

症例1：cTGA．DSO後の14歳女児．経過中CHFの増悪，AV blockを認め，QRSが200msec．pacing後，QRSは150msecに，NYHA分類III~IV度からII度へ．

症例2：TGA I型．Senning後の17歳男児．RVEF31%．奇異性壁運動あり．至適AV delayをQRS幅が最小に，LVOT血流速波の面積TVIが最大になる180msecに設定．moderate TRは，mildに．

17. 小児におけるcardiac resynchronization therapyの課題

長野県立こども病院循環器科

松井 彦郎，安河内 聡，里見 元義
長谷山圭司，高山 雅至，金子 幸栄

同 心臓血管外科

原田 順和，打田 俊司，内藤 祐次
滝沢 恒基

目的：当院で施行した2例のcardiac resynchronization(CRT)を報告し，小児におけるCRTの課題を描出する．

症例：heterotaxy，asplenia，[A(s),L,X]，ECD，DORV，PA，p-bil mBTS．4カ月時のmyocarditis後入院を繰り返し，1y11m時にカテコラミン，PDIII-I離脱不能となりBDG + CRTを施行した．術後の心収縮様式は改善し退院可能となった．

慢性心筋炎後DCM．6mよりNYHA class IIIの状態が持続し，PDIII-I離脱不能となった．8mにCRT施行し，術後の心収縮様式は改善し退院可能となった．術後10カ月の心エコーでは心収縮は著明に改善していた．

考察：epicardial leadによる小児のCRTではoptimal pacing siteの決定が重要であり，心筋収縮様式の術中評価が課題である．

特別講演

「閉塞性肥大型心筋症に対する経皮的な中隔心筋アブレーション」

日本医科大学第一内科

高山 守正