

第14回関東心筋疾患研究会

日 時：2005年10月8日
 会 場：フクダ電子本郷事業所講堂
 当番幹事：小野 安生(静岡県立こども病院循環器科)

1. 心臓検診で発見された心臓腫瘍の1例

茨城県立こども病院小児科

塩野 淳子, 磯部 剛志

同 心臓血管外科

阿部 正一

はじめに：小児の心臓腫瘍はまれであるが、不整脈を契機に発見されることがある。

症例：6歳、女児。胎児期および出生直後に不整脈を指摘されたが、問題ないといわれていた。小1の心臓検診の心電図でV₆の陰性T波を指摘され、当院を受診した。心電図では110bpmのAIVRであり、心エコーで左室後壁に径3×2cm、内部がほぼ均一で高輝度の腫瘍がみとめられた。無症状であったが、ホルター心電図で一部300bpm程度のVTがみとめられたため、メキシレチン、プロプラノロールの内服を開始したところ、AIVRのみとなった。結節性硬化症を示唆する所見はなく、画像所見上も線維腫を疑っている。

まとめ：心臓線維腫に対しては、不整脈による突然死があることから摘出術を行ったとの報告が多い。現在、不整脈はコントロールされているが、摘出術の適応について検討している。

2. 乳児期に診断されたが症状なく経過しているUhl病の8歳男児例

埼玉県立小児医療センター循環器科

平田陽一郎, 金沢 貴保, 斉藤 亮太

菱谷 隆, 星野 健司, 小川 潔

症例は8歳2カ月の男児。41週2,820gで出生したが、生後2カ月時に心音が遠く聞こえることから胸部レントゲンを施行したところ、CTR 60%と心拡大をみとめたため、3カ月時に当院紹介となった。心エコーにて、著明に拡大した右心系と右室の収縮低下があり、三尖弁のplasteringはなく冠動脈の走行も正常であったため、Uhl病と診断した。以降、利尿剤と抗血小板剤にて外来経過観察とした。散発する心室性期外収縮に対して抗不整脈剤を、増加した三尖弁逆流に対して血管拡張剤を追加したが、患児は一貫して症状がなく、心不全の増悪をみとめていない。文献的には、

乳児期発病例はほぼ全例が乳幼児期に死亡するとされているため、まれな症例と考えて報告する。

3. 突然死が初発症状となった家族性高コレステロール血症に伴う急性心筋梗塞の6歳女児例

筑波大学臨床医学系小児科

加藤 愛章, 高橋 実穂, 宮田 大揮

堀米 仁志, 鴨田 知博, 松井 陽

急性心筋梗塞による突然死が初発症状となった家族性高コレステロール血症(FH)の6歳女児例と、その女児を発端者として診断されたFH家系について報告する。

症例：6歳10カ月の女児。5歳7カ月時、近医の血液検査にてT-CHO 281mg/dlと高値であったが、経過観察されていた。入学時健診の心電図では異常はなかった。6歳6カ月時に左尿管瘤、左低形成腎に対し左尿管瘤切除術を施行されたが、手術・麻酔に伴う合併症はなかった。6歳9カ月時に両膝の皮膚黄色腫を疑われていたが、経過観察されていた。昼食後、階段を走り降りた際に咳込み、けいれんを起こした。声を出して暴れた後に意識消失し救急車で搬送された。来院時心肺停止状態で蘇生に反応しなかった。血液検査(蘇生時の参考値)：T-CHO 254mg/dl, HDL-C 27.6mg/dl, TG 234mg/dl, LDL-C 189mg/dl。剖検で全身に強い動脈硬化性病変があり、両側冠動脈は90~99%の狭窄がみとめられ、線維成分が主体であった。その後、問診で叔母が突然死していたこと、血液検査で母と妹に高LDL-C血症、LDLレセプター異常があることが判明し、治療が開始された。

結語：T-CHO値、LDL-C値は必ずしも冠動脈病変の進展を反映しなかった。皮膚黄色腫は冠動脈イベントの危険因子と考える必要がある。冠動脈イベント予知のために頸動脈エコーを含めた心血管系の評価をすることが必要である。

4. 胎児期に左室優位の心不全で、出生後もPDA依存性の血行動態を呈した新生児例

神奈川県立こども医療センター循環器科

上田 秀明, 中埜信太郎, 林 憲一

康井 制洋

同 未熟児新生児科

豊島 勝昭, 川滝 元良

在胎31週に胎児心拡大、心嚢液貯留をみとめ、在胎34週CTAR 50%、左室優位のポンプ不全、重度MR。胎児ASも

別刷請求先：

〒420-8660 静岡市漆山860
 静岡県立こども病院循環器科
 小野 安生

考慮し、娩出、カテーテル治療を計画、母体にステロイド投与を開始。左室の収縮能の改善、A弁の順行性血流をみとめ、母体にステロイド投与、妊娠継続。在胎37週出生。左室拡大、自由壁の可動性ほとんどみとめず、HLHS様血行動態を示した。人工呼吸器管理、カテコールアミン、血管拡張剤投与開始。日齢2にはPDAの狭小化、横行大動脈まで順行性血流あり。日齢6にPDAの再拡張、右左シャントをみとめた。日齢18にはカテコールアミン投与中止、人工呼吸器条件の緩和が可能となった。日齢38頃からSpO₂の頻回の低下、卵円孔の狭小化をみとめた。日齢45より人工呼吸器管理再開。卵円孔閉鎖、左室のポンプ不全、左房圧上昇による肺うっ血と診断。左房圧減圧目的のBASを考慮したが、日齢57に永眠。単心室、両心室の血行動態のどちらを選択すべきか治療方針決定に難渋した。

5. 脂質蓄積ミオパチーを合併した肥大型心筋症の1例

山形大学医学部発達生体防御学講座小児医科学分野

仁木 敬夫, 鈴木 浩, 笹 真一

加藤 光広, 椎原 隆, 木村 敏之

早坂 清

国立精神・神経センター神経研究所疾病研究第一部

大熊 彩, 西野 一三, 埜中 征哉

症例は8カ月の男児。主訴は呼吸障害。血族結婚はなく、同胞2人は健康。在胎30週、体重1,530g、自然分娩で出生した。生後2カ月から頻回に下気道感染に罹患し、人工換気療法を受けた。4カ月時に肥大型心筋症と診断された。血清AST, ALT, CKは高値であった。リンパ球のacid maltase活性、血漿アミノ酸分析は正常であった。8カ月時に精査目的で山形大学小児科に転院した。体重5.5kg。血糖、アンモニア、乳酸、ピルビン酸、遊離脂肪酸は正常であった。肥大型心筋症に対しβ遮断薬を開始した。1歳時に筋生検を施行した。軽度の筋線維の大小不同とタイプ2線維の萎縮がみられた。ragged red fiberはなかった。主にタイプ1線維に脂肪の蓄積をみとめた。血清フリーカルニチンは高値で、アシルカルニチンは正常であった。筋のフリーカルニチンとカルニチンは正常であった。

6. 経過観察中短期間で拡張相に移行した肥大型閉塞性心筋症(HOCM)の1例

横浜市立大学附属病院小児循環器科

鉦碯 竜範, 赤池 徹, 瀧間 浄宏

岩本 眞理

長野県立こども病院循環器科

西澤 崇

症例は6歳男児。家族歴に特記すべきことなし。検診で心雑音心電図異常を指摘され、心筋症疑いで紹介受診。心雑音は2LSBにSEM2/6, ApexにSRM2/6を聴取、肝臓を右季肋下に2cm触知、胸部X線写真ではCTR 68%, ECGは同調律、R波high voltageおよびST低下、Δ波をみとめた。心エコー上全周性に心室壁肥厚があり、左室流出路狭窄による

圧較差は100mmHg, LVFS = 0.46, 中等度の僧帽弁逆流をみとめ、特発性肥大型閉塞性心筋症(HOCM)およびWPW症候群と診断した。左室流出路狭窄はシベンゾリン, βブロッカー投与、運動制限にても改善なく、7歳時に心外膜リードによるペースメーカー植え込み術を施行、DDDペーシングによる左室流出路圧較差の軽減を試みたがペーシング位置の問題もあり効果は得られなかった。9歳時に心不全症状が悪化。心雑音は消失、心エコー上も左室流出路圧較差消失, LVFS = 0.10と高度の左室収縮能低下をみとめ、拡張相への移行と考えられた。カルベジロール投与にても改善なく、9歳6カ月で入院中突然の心停止により死亡した。HOCMの拡張相への移行は発症後10年以上の経過で起きるとの報告が多いが、本症例は極めて早い経過で進行した。

7. 肥大型心筋症をみとめたFG症候群の兄弟例

東京都立清瀬小児病院循環器科

白石 昌久, 河野 一樹, 大木 寛生

葭葉 茂樹, 三浦 大, 佐藤 正昭

FG症候群は、発達遅滞、筋緊張低下、外変奇形、消化管異常を主症状とするX連鎖性劣性遺伝性疾患であるが特異的な心合併症に関して明らかでない。われわれは、FG症候群の兄弟例の心エコー所見を報告した(第38回日本小児循環器病学会)。今回、心カテーテル検査(以下、CC)および病理所見とその後の経過につき報告する。

症例: 兄; 18歳。14歳時に心エコーで大動脈弁閉鎖不全、僧帽弁閉鎖不全、心筋肥厚をみとめCCと心筋生検を行った。17歳時のCCで大動脈弁閉鎖不全の進行を確認し、現在手術待機中である。弟; 12歳。心エコーで大動脈弁上部狭窄と心筋肥厚、8歳時に大動脈弁閉鎖不全をみとめ、9歳時にCCと心筋生検を行った。大動脈-左室間に42mmHgの圧差をみとめた。病理所見; 両者とも、心筋細胞の軽度肥大、配列の乱れ、間質の線維化をみとめた。

結語: FG症候群では、心筋症と大動脈弁疾患の合併に注意が必要である。

8. 先天性心疾患を合併した肥大型心筋症

静岡県立こども病院循環器科

金 成海, 伴 由布子, 古田千左子

原 茂登, 満下 紀恵, 田中 靖彦

小野 安生

同 心臓血管外科

坂本喜三郎

先天性心疾患を合併した肥大型心筋症では、血行動態評価や治療方針の決定に特別な配慮が必要となる。当科での14症例において、先天性心疾患の内訳は、ASD 2例、AVSD 1例、PS(+ASD) 7例、PS+LCA開口部閉鎖 1例、VSD 2例、DORV 1例であり、12例はNoonan症候群、1例はCostello症候群に合併していた。13例に心カテによる血行動態評価を行った。4例は先天性心疾患が軽症で心筋症に対する内科的治療が中心となり、5例にPSに対するバルーン拡大術、7例

に開心術を行った。DORVの1例では、左室の著明なmidventricular obstructionと両心室流出路狭窄のため、右室を体心室としてDKS吻合とFontan型手術を行った。開心術では術後早期の頻拍性不整脈発生やASD閉鎖後の左房圧上昇などに注意したが、流出路心筋切除を必要に応じて積極的に行い効果的と思われ、全体の経過も概ね良好であった。

9. 拘束型心筋症(RCM)の症状進行における血行動態的指標の変化

長野県立こども病院循環器科

西澤 崇, 安河内 聡, 里見 元義

松井 彦郎, 長谷山圭司, 金子 幸栄

下島 圭子

背景: RCMは拡張不全を来す予後不良なまれな心筋症である。

目的: RCMの臨床的進行性と血行動態的指標の変化について比較検討すること。

対象: RCMと診断された4例(1~14歳, 男児2・女児2)。発症年齢; 生後3カ月~10歳, 罹患期間; 2~13年。2例が心不全にて死亡(2歳, 10歳)

方法: 発症年齢と経過, 心電図, 胸部X線写真, HANP・BNP値, 心エコー所見, カテーテル検査データについて, 臨床症状の重症例と軽症例の所見について検討した。

結果: 重症例では, 心電図上QRS時間の延長およびAFの合併, V5, V6のdeep Q CTRの増大 BNPの上昇 PVflowにてS/D比の低下(0.30-0.50)をみとめた。逆に PVのReversed A値 流入波形E/A比 心臓カテーテル検査時のLA圧 四腔断面像心室中隔部の組織ドプラ所見(E/Ea)では重症例と軽症例との間に差はみとめられなかった。

結語: QRS時間, 不整脈の合併, QV5-6の電位, CTR, PVflowのS/D, BNP値の経時的モニターはRCM病勢の把握に有用である。

10. 心電図変化, 心筋逸脱酵素上昇を伴った胸痛で発症しながら左室壁運動低下, 冠動脈異常がみられなかった1例
山梨大学医学部小児科

星合美奈子, 杉山 央, 内藤 敦

小泉 敬一, 戸田 孝子, 中澤 眞平

症例は14歳男性。前夜からの胸痛が増悪したため近医を受診した。心電図で著明なST上昇がみられたため, 当科に紹介された。心エコーでは, 心嚢液貯留なく左室壁運動は良好で冠動脈も異常なかったが, 乳頭筋から心尖部にかけて後壁が厚くスポンジ様であった。心内に, 血栓や腫瘍を疑わせる所見もなかった。血液検査でCK上昇, トロポニンT陽性であり, 緊急カテーテル検査を施行された。冠動脈は異常なく左室壁運動は正常であったが, 後壁が厚く不整な肉柱様に造影された。急性心筋炎, あるいは冠血管攣縮などの一過性虚血による心筋障害の可能性が考えられた。安静臥床, 抗凝固療法で経過観察され, 症状軽快, 検査所見も正常化した。Gaシンチ, ウイルス検索では, 有意な所見

はなかった。後日の生検心筋では, 両心室とも軽度の線維化がみられた。確定診断に至らないが左室後壁の肥厚もあり, 潜在的な血管障害, 心筋障害を念頭におき経過観察を行っている。

11. 腱索断裂を来した急性心筋炎に僧帽弁形成術を施行し救命し得た5カ月乳児例

東邦大学医療センター大森病院小児科

岡松千都子, 高月 晋一, 嶋田 博光

中山 智孝, 松裏 裕行, 佐地 勉

同 循環器外科

小澤 司, 渡辺 善則

5カ月男児, BW 7kg, 約3週間続く感冒様症状, 哺乳力低下, 顔色不良が出現し搬送となった。CK 346IU/(MB 104IU/l), トロポニンI 2.10ng/ml, ミオグロビン287ng/ml, hANP 880pg/ml, BNP 1,690pg/ml, と上昇をみとめた。重度のMR・TRがあり, 急性心筋炎と診断した。人工呼吸器管理下でカテコラミンの投与を開始。翌日胸部X線上肺水腫出現し, 心エコー上僧帽弁後尖の変形, 過剰運動をみとめ, 腱索断裂と診断し開心術を行った。術中所見で肥厚した後尖と, P2の腱索断裂が確認された。弁輪径が小さく腱索縫合による弁形成術を選択した。術後も人工呼吸管理, 利尿剤・カテコラミン・血管拡張薬にて厳格な脈拍, 血圧管理を行った。軽度のMRが残存し術後29日目に抜管した。術後44日目hANP 320pg/ml, BNP 188pg/mlであり, 経過良好である。

12. Parvovirus B19による劇症型心筋炎の8歳女児例

榊原記念病院小児科

大谷 勝記, 佐藤 裕幸, 佐藤潤一郎

末永 智浩, 嘉川 忠博, 朴 仁三

畠井 芳穂, 村上 保夫, 森 克彦

三森 重和, 西山 光則, 藁谷 理

同 外科

安藤 誠, 高橋 幸宏, 村田 将光

和田 直樹, 佐々木 孝, 尾澤 直美

国立成育医療センター循環器科

金子 正英, 横山晶一郎, 磯田 貴義

症例は8歳女児。2歳時に神経芽細胞腫と診断され化学療法, 骨髄移植で寛解。2005年6月22日咳嗽・両頬の皮疹出現, 伝染性紅斑と診断。7月9日失神, 呼吸停止し心肺蘇生され, 国立成育医療センターに搬送。入院時Parvovirus B19 IgM抗体陽性, 心室性期外収縮頻発, その後心室頻拍出現, 抗不整脈剤・電気的除細動で治療するも心室頻拍を反復。臨床経過・心電図異常(ST上昇), トロポニンT上昇等より劇症型心筋炎疑われ転院。経皮的な心肺補助装置(以下, PCPS), 大動脈内バルーンポンピング, 腹膜透析・γグロブリン大量投与, ステロイドパルス療法施行, PCPS開始61時間後に離脱。送血管除去時に血管損傷が判明, 右総腸骨動脈-大腿動脈間にバイパス術施行。8月10日神経学的後遺症

なく退院。急性心筋炎では劇症化の予測は困難で、早期診断、PCPSを含めた積極的治療を躊躇せずに行うことが救命のために必要と思われた。

13. 心音異常により発見された心筋疾患の1女児例

東京医科歯科大学医学部附属病院小児科

細川 奨, 松原 洋平, 佐々木章人
脇本 博子, 土井庄三郎

患児は現在6カ月で周産期に特記すべき異常をみとめなかった。1カ月健診でIII音の聴取を指摘され、心電図検査の結果異常を指摘されなかった。生後3カ月に母親の意志で他院を受診し、同様の異常心音を指摘され当院に紹介となった。心エコー検査の結果、左室の拡張所見と収縮能の軽度低下、および軽度の僧帽弁逆流をみとめたが、左室緻密化障害の所見はみとめなかった。血漿BNP値は30pg/mlであった。冠動脈疾患の否定のため、生後4カ月で心臓カテーテル検査を施行した。BWG症候群を含め明らかな冠動脈疾患はみとめず、左室駆出率は49%、心係数は4.0、平均肺動脈楔入圧は13mmHgであった。心筋生検は施行しなかったが、拡張型心筋症または心内膜線維弾性症などの心筋疾患が疑われた。現在利尿剤と強心剤の投与にて外来経過観察中であるが、心不全症状はみとめていない。乳児期心筋疾患の鑑別など文献的考察を加え報告する。

14. 徐脈を伴った心筋症の1例

新潟大学大学院医歯学総合研究科小児科学分野

鈴木 博, 沼野 藤人, 長谷川 聡
朴 直樹, 内山 聖

症例は9歳男児。胎児徐脈を指摘された。出生時心拍数は77bpm、心エコーでVSD、ASD、PDAを指摘されたが、ASD、PDAは自然閉鎖。体重増加良好であったが徐脈改善はなかった。3歳時心エコーで心尖部に強い肉柱発達あり心筋症が疑われた。心カテではQp/Qs 1.1 LVEDV 174% of N, EF 59%, PHはなかった。9歳時のトレッドミル負荷心電図では運動能低下し、max HR 117bpmと心拍応答不良であった。またQT延長(QTc 0.510)をみとめた。心筋シンチではTI集積低下なく、MIBGでびまん性集積低下をみとめた。薬剤負荷試験では、メキシレチンによるQT短縮やボスミンによるQT延長はみとめず、LQT type 1-3は否定的。またアトロピン、プロタノール負荷でLVDD短縮に伴いEF低下し血圧も低下した。徐脈を伴う心筋症はまれであり報告する。

15. 左室心筋緻密化障害の乳児2例

東邦大学医療センター大森病院小児科

高月 晋一, 岡松千都子, 嶋田 博光
徳山 美香, 中山 智孝, 松裏 裕行
小原 明, 佐地 勉, 月本 一郎

症例1: 9カ月男児。貧血を主訴に入院。ringed sideroblastをみとめPeason症候群を疑い合併症検索のため心エコーを施行した。主に左室自由壁で強い心筋層の菲薄化をみとめた。しかし心機能は保たれており不整脈の合併などはみと

めず、無治療で経過観察の予定である。

症例2: 生後4カ月男児。large VSDに伴う心不全症状をみとめ、生後1カ月で入院した。心エコー上左室中隔から自由壁にわたり菲薄化した心筋層をみとめた。利尿剤・血管拡張薬、強心剤の治療を行い、経過観察していたが、体重増加不良・多呼吸などの心不全症状の増悪をみとめ再入院した。LVEFは0.55と軽度の心機能低下をみとめたが、不整脈の合併はない。VSDパッチ閉鎖術を予定している。

重症貧血および先天性心疾患を合併した左室心筋緻密化障害の乳児2例を経験し、文献的考察を加えて報告する。

16. 孤立性心筋緻密化障害と不整脈

富山大学医学部小児科

渡辺 綾佳, 渡辺 一洋, 廣野 恵一
上勢敬一郎, 市田 路子, 宮脇 利男

心筋緻密化障害(noncompaction of ventricular myocardium: 以下, noncompaction)は、近年新生児、小児、成人期と幅広い年齢層で、その臨床像が明らかとなってきた。noncompactionは、網目状の肉柱の間に血栓ができやすく、ほかの心筋症に比べ血栓症を合併する危険性が高く、また、高率に不整脈を合併すると報告されている。特に成人例では致死的不整脈が多いため、突然死例やペースメーカー植え込み例もみられる。

今回われわれは、noncompactionに合併する不整脈に焦点をおき、全国調査をもとに、小児86例をこれまで報告された成人例と比較検討した。両群とも、非特異的心電図異常が高率であった(小児88%, 成人94%)。小児例では、WPW症候群が15%にみとめられ、ほかに完全房室ブロック(8%), SSS(3%)の合併をみとめ、先天的な要素が強いと考えられた。成人例ではWPW症候群はまれであり、心室頻拍(41%), LBBB(56%)など心筋障害による二次的な不整脈が高率であった。小児例でも成人同様、重症不整脈を合併することがあり、早期に発見し対応することが必要と思われる。

17. Carvedilolが有効であった拡張型心筋症の1例

榊原記念病院小児科

高橋 重裕, 朴 仁三, 末永 智浩
平久保由香, 佐藤 裕幸, 大谷 勝記
小林 賢司, 藁谷 理, 嘉川 忠博
西山 光則, 畠井 芳穂, 村上 保夫
森 克彦

今回われわれは、拡張型心筋症の乳児重症心不全例に対して高用量carvedilolが有効であった1例を経験したので報告する。症例は1歳7カ月の男児。在胎39週、出生体重2,910gで出生し、生後5カ月で心不全が出現した。前医で拡張型心筋症と診断され、dobutamine, sodium nitroprusside, enalaprilが開始された。生後6カ月で当院転院となり、転院時CTR 68%, UCG上LVDD 45mmと著明な左室腔の拡大をみとめ、LVEF 10%と重度の収縮不全をみとめていた。このた

めcarvedilolの導入にあたってはmilrinon・digoxinを併用し、かつ0.02mg/kg/dと極少量から投与を開始した。投与開始後徐々に哺乳力および活気の改善をみとめ、退院時0.15mg/kg/日まで増量し外来フォローとしたが、その時点においてCTR・EFに変化はみとめなかった。生後1歳7カ月の時点でcarvedilol 1.1mg/kg/日まで漸増し、X線写真上CTR 57%、EF 68%と著明な改善をみとめ、心不全による入院のエピソードなく経過している。なお導入時も含めて心不全の悪化、重度の血圧低下など明らかな副作用はみとめなかった。

18. 乳幼児期の重症拡張型心筋症における包括的治療の成績

山梨大学医学部小児科

杉山 央, 星合美奈子, 内藤 敦

戸田 孝子, 中澤 眞平

同 第2外科

鈴木 章司, 石川成津夫

対象: 3歳未満(0~35カ月, 中央値6カ月)で発症した重症拡張型心筋症11例(男児5:女児6)。内科療法としてACEI/ARBによる後負荷軽減, 大量の利尿剤, 塩分・水分制限による前負荷軽減に加え積極的に β blocker(carvedilol)を投与した。心臓移植の適応と考えられた5例に対して計7回(パチスタ手術4回, 僧帽弁置換術3回)の手術介入を行った。1例(パチスタ手術後)は心不全が増悪し海外で心臓移植を受けた。1例(僧帽弁置換術後)は血栓弁となり血栓溶解療法中に脳出血で失った。発症時の重症度は手術例と非手術例で差がなく, 手術の予測は困難であった。発症からの手術回避率は80%(1年), 48%(2年)であった。生存率(心臓移植・死亡回避率)は89%(1年), 74%(2年)と良好であった。心不全死はなかった。

結語: 国内における移植が困難で, 人工心臓の適応からも除外される低体重の小児においても包括的な治療戦略により予後が改善する。

19. 心不全のために心移植を考慮しながら二弁置換手術を行った僧帽弁閉鎖症の1例

千葉県こども病院循環器科

中島 弘道, 建部 俊介, 犬塚 亮

菅本 健司, 青墳 裕之

同 心臓血管外科

上松 耕太, 渡部 学, 青木 満

藤原 直

はじめに: 小児の心移植が容易でない本邦で, 回復の可能性を期待して弁置換手術などを選択したCDH症例を報告する。

症例: 4歳9カ月(体重9.5kg)の男児。MA, DORV hypo LVの診断で日齢37にPAB + PDA ligation施行。大動脈弁下狭窄進行のため5カ月時にDKS + rmBTS, 1歳7カ月時にBDG施行。BDG後より徐々にAVVRが出現増悪, 心室機能低下進行し, 2005年2月に心原性のプレシヨック状態で入院

した。家族から渡航移植の希望があり, 3/14心カテ施行。平均PA圧10mmHg。Qp 1.6, Qs 4.27, Qp/Qs 0.4, PVR 3.7U/m², RVEDV 410%N, RVEF 29.2%, TR III度, AR(native PR)III度であった。移植に関しては, 危険度の高さや, 実現の困難さを考慮してTVR, AVRを選択した。同時に両室ペースングも併用し, 手術は無事に終了し術後カテコラミンなどを離脱することができた。

結語: 国内移植がスタートしたが, 特に低年齢, 重症心不全のあるCHDの治療方針決定の際に, 渡航移植をいかに考えるか苦慮した症例を経験した。

20. 補助人工心臓装着による海外渡航移植

埼玉医科大学小児心臓科

小林 俊樹, 先崎 秀明, 竹田津未央

松永 保, 増谷 聡, 石戸 博隆

岩本 洋一, 熊倉 理恵

同 心臓血管外科

加藤木利行, 朝野 晴彦, 樹岡 歩

許 俊鋭

目的: 埼玉医科大学では2004年以降に3例の小児症例に東洋紡型補助人工心臓(VAD)を装着し, 海外渡航心臓移植を試みたので報告する。

結果: 症例1は10歳男児・23kg, 症例2は14歳女児・37kg, 症例3は6歳女児・16.4kgであった。症例1は渡航先で待機が長くなり, 金銭的理由よりドイツ製小児用VADに変更後に重篤な脳梗塞を合併し, 移植対象外となり帰国。症例2, 3は移植されずすでに帰国している。症例3はVAD装着直後に脳梗塞を合併したが現在回復している。

考案および結語: VAD装着症例は航空機移動中も極めて血行動態が安定しており, 点滴を必要としない症例もいた。しかし成人用を無理に使っているために, 合併症の頻度は高い。また渡航先でポンプ交換を行うと, 関税も含めて1回の交換で400万円程度のコストがかかり, 渡航移植費用が極めて高額なものとなっている。

特別講演

「心臓移植の現状2005」

大阪大学大学院医学系研究科臓器制御外科

福嶋 教偉