

第 3 回東京循環器小児科治療 Agora

日 時：2006年 9月16日(土)
 会 場：慶應義塾大学病院新棟11階中会議室
 会 長：中澤 誠 (脳神経疾患研究所附属総合南東北病院
 小児・生涯心臓疾患研究所)

1. 小児先天性心疾患患者の心不全に対する, enalapril maleate(E), losartan potassium(L)併用療法の経験

榊原記念病院循環器小児科

嘉川 忠博, 石橋奈保子, 朴 仁三
 村上 保夫

房室弁閉鎖不全を伴う心不全に対し, EにLを併用した経験を報告. 心不全, 心拡大が改善したものが2例, 有効な心不全コントロールができず両方向性Glenn手術を行ったものが1例, 評価できない症例が1例であった. EとLの併用療法は, 房室弁逆流による小児の心不全に対し有効である可能性がある.

症例: 1) 8歳男, 右室性単心室, 肺動脈閉鎖, 主要体-肺側副動脈. 重度共通房室弁逆流による心不全に対し併用療法を行い改善. 2) 2歳女, 多脾症, 完全型心内膜床欠損, 単心房. 1歳時に心内膜修復術を行うも僧帽弁逆流が残存進行し心不全悪化. 胃腸炎を契機に急性腎不全となり, 腎不全の回復を待って, Eに加えLを開始したが, 1日後に僧帽弁置換術を行った. 3) 7カ月女, 完全型心内膜症欠損, 大動脈縮窄, 左心低形成. 1カ月時大動脈再建術兼肺動脈絞扼術行うも大動脈弁下狭窄および共通房室弁逆流が進行し, 5カ月時にD-K-S + Glenn手術施行. 房室弁逆流が残存し, Eに加えLを併用し心拡大軽減. 4) 4カ月男, 両大血管右室起始, 左室低形成, 肺動脈狭窄, 三尖弁逆流. 低酸素発作で2カ月時に右BT短絡術施行. その後肺血流増加および三尖弁逆流の増悪がみられ, Eに加えLを開始するも心不全のコントロール不良で, 6カ月時Glenn手術施行した.

2. Cilazaprilとcandesartan cilexetilの併用でタンパク尿が改善したチアノーゼ性腎症の1例

東京女子医科大学循環器小児科

池田 亜希, 山村 英司, 竹内 大二
 篠原 徳子, 富松 宏文, 森 善樹
 中西 敏雄

背景: ACEI(angiotensin converting enzyme inhibitor), ARB

(angiotensin 1 receptor blocker)は腎保護作用を有し, 蛋白尿が改善することが知られている.

症例: 25歳, 男性. 左室性単心室症, 手術歴なし. 房室弁逆流に対してcilazapril 0.5mgが投与されていた. 20歳, 尿蛋白3.6g/day, TP 5.7g/dl, Alb 3.0mg/dl と高度の蛋白尿あり. 21歳, 血清Cr 0.99mg/dl, 尿蛋白4.2g/day, TP 6.0g/dl, Alb 3.2mg/dlと増悪しcandesartan cilexetil 4mg開始. 現在尿蛋白定性1+となり尿蛋白1.7g/day, TP 6.9g/dl, Alb 4.2mg/dlである.

考察: ACEI, ARB投与で蛋白尿が改善した症例を経験した. 予後はまだ経過観察が必要で, 多数の症例での検討が望まれる.

3. 治療抵抗性の心房粗細動を呈する拘束型心筋症の1例
 慶應義塾大学医学部小児科

前田 潤, 玉目 琢也, 古道 一樹
 林 拓也, 福島 裕之, 山岸 敬幸

33歳女性. 22歳時に僧帽弁狭窄兼閉鎖不全症, 肺高血圧症の診断で, 当科に紹介受診した. 弁病変は軽度で左室収縮能が保たれているにもかかわらず, 徐々に左房拡大が進行し, 拘束型心筋症による拡張障害と診断した. 24歳時から発作性心房粗細動が出現し, ジゴキシリン, シベンゾリン, ペプリジルを順次投与したが効果は不十分で, 年1~2回の電気的除細動を要していた. 左房拡大が著明で, 脳梗塞の既往があり, カテーテルアブレーション適応外と診断され, 32歳時にアミオダロンを初期導入量(400mg/日)から開始した. 2カ月間洞調律を維持したため, アミオダロンを維持量(200mg/日)に減量したところ3回の発作を認め, ピソプロロール2.5mg/日を併用した. その後, 約6カ月間洞調律を維持していたが, 睡眠不足を契機に発作が再発した. 心房粗細動を反復する拘束型心筋症の治療・管理について考察する.

4. 心室頻拍を合併した拘束性心筋症の1例

日本大学医学部小児科

市川 理恵, 住友 直方, 阿部 修
 宮下 理夫, 谷口 和夫, 金丸 浩
 唐澤 賢祐, 鮎沢 衛, 岡田 知雄
 原田研介

28歳の男性. 主訴は動悸. 2歳から心筋症の診断で経過観察をしていた. 胸部X線写真ではCTR 0.52. 心電図では右軸

別刷請求先:

〒963-8563 福島県郡山市八山田 7-115

(財)脳神経疾患研究所附属総合南東北病院

小児・生涯心臓疾患研究所

中澤 誠

偏位，右室肥大，右房負荷およびPR延長を認め，時々完全房室ブロックに移行した．心エコーでは左房拡大を認めるが，心室中隔および後壁厚は正常で，駆出率0.69．心臓カテーテル検査で平均肺動脈楔入圧14mmHg，左室拡張末期圧16mmHgおよび肺血管抵抗 $3.2\text{U}/\text{m}^2$ であった．右室と左室圧波形でdiastolic dipを認めた．dual-chamberペースメーカー(DDD)を植え込み，心エコー上の左室拡張能と心係数を参考にAV delayを設定した．その後，nonsustained VTを認めためたためアミオダロンの内服を開始しVTを認めず，NYHAはIII度からII度に改善した．致死的不整脈合併の拘束性心筋症の治療方針として，アミオダロンとDDDのハイブリッド治療は重要である．

5．治療に難渋している重症拘束性心筋症の1例 - ACE阻害剤と β ブロッカー使用についての考察 -

国立成育医療センター循環器科

進藤 考洋，横山晶一郎，金 基成
豊田 彰史，金子 正英，磯田 貴義
石澤 瞭

こどもの木クリニック

百々 秀心

拘束性心筋症の治療は対症療法と心臓移植のみとされている．治療に難渋している拘束性心筋症の症例を呈示し，今後導入可能な対症療法の戦略について検討する．

症例：4歳9カ月男児．ACEi，digoxin，diureticsによる治療を行い，BNPは1,000～1,500pg/mlで推移していた．3歳10カ月時に心不全による食欲低下，活動性の著しい低下を来し，BNPは3,650pg/mlまで上昇した．milrinoneによる入院管理で状態は安定し， β 遮断薬(carvedilol)の導入を図ったが，症状の悪化を招いたために中止した．その後，ACEi増量(captopril 1 2mg/kg)により症状が改善し外来管理となった．BNPは初期の1カ月は1,500pg/ml前後で推移したが，2,500～3,000pg/mlに再上昇し定常状態となった．一方，入院時ほどの全身状態の悪化はなく生活できている．

今後でき得る対症療法： ARB併用？ β 遮断薬の再導入？ その他？

6．脳性ナトリウム利尿ペプチド(BNP)迅速測定値を指標に診療を行った心筋疾患の2症例

東京都立清瀬小児病院循環器科

武井 大，松岡 恵，河野 一樹
葭葉 茂樹，大木 寛生，三浦 大
佐藤 正昭

日本でも迅速測定法が開発され，BNP濃度を指標にした心不全診療が可能になった．

症例1：拡張型心筋症の0歳6カ月男児．入院時BNP値(パルファストによる全血の迅速測定，以下同様)2,000pg/ml以上．ジゴキシン，利尿剤，ミルリノンで治療開始．入院9日目にBNP値421pg/mlに低下したため，ミルリノン漸減中止しエナラプリル開始．心不全症状改善とBNP値低下

(256pg/ml)を確認し，入院52日目に退院．その後もBNP値は順調に減少し，同様の内服薬を続行している．

症例2：急性心筋炎の0歳10カ月女児．入院時BNP値2,000pg/ml以上．利尿剤，ミルリノン，免疫グロブリン療法で治療開始．入院16日目にBNP値284pg/mlに低下したため，ミルリノン漸減中止しエナラプリル開始．心不全症状改善とBNP値低下(205pg/ml)を確認し，入院38日目に退院．

考察：臨床症状や心エコー検査とともにBNPの迅速測定値を指標にすることは，心筋疾患の診療に有用であった．

7．僧帽弁閉鎖不全で発見されWPW症候群を伴った拡張型心筋症の1例

順天堂大学医学部小児科

古川 岳史，秋元かつみ，大高 正雄
宮崎 菜穂，大槻 将弘，織田 久之
稀代 雅彦，山城雄一郎

症例：症例は6歳男児，学校検診で収縮期雑音を指摘され外来受診．乳児期に不明発熱で1週間程度の入院を2回反復しておりこのころからASOの上昇を認めた既往がある．受診時の心電図ではV1に幅広いデルタ波を認めるB型WPW症候群であった．心エコーでは僧帽弁軽度肥厚と逸脱，中等度の閉鎖不全を認めた．また上部心室中隔を中心に壁の菲薄化と同部位のdyskinesisを認め，左室全体に拡張末期経の拡大と収縮率の低下(駆出率45%)を認めた．その後に行なった血液検査では心筋由来酵素を含め異常値は認めず，カテーテル検査でも冠動脈の異常はなかった．タリウム心筋シンチでも異常所見を認めなかったが他院にて施行されたMRCAでdyskinesis部の中隔壁に到達度50%の心筋梗塞様の変性所見を認めた．これらの結果より拡張型心筋症として経過観察中である．

問題点：このような経過の拡張型心筋症はあるか？デルタ波の存在と心筋症の関係は？ 持続的ASOの上昇からリウマチ熱を考えるか？

考察：心筋症として分類不能であり，新しいタイプの心筋症の可能性も疑われた．

8．DCMと診断し心移植目的で渡米したものの冠動脈奇形が判明した乳児例

日本医科大学多摩永山病院小児科

深澤 隆治，白井 潤二，飛田 正俊
日本医科大学付属病院小児科

池上 英，渡邊 誠，小川 俊一

症例は3カ月女児．遷延する咳嗽を契機に当院を受診，DCMによるCHFと診断され入院加療を行った．入院時，体重 $5.315\text{g}(-0.8\text{SD})$ ，HR 158/m，RR 58/m，乏尿，末梢循環不全，distant heart soundを認めた．胸部X-P：CTR 65%．心エコーではLVFS 13%，LVEF 21%でMRを認めた．血中BNP 1,140pg/ml，troponin T陽性であった．DCMと診断し，aspirin，利尿剤，ARB，carvedilolにて加療を行うが，心エ

コー上左室機能の改善は認めず、体重の増加も認めなかった。血中BNP値も治療開始4カ月を経ても1,690pg/mlと高値を維持した。治療開始4カ月時に心カテーテル検査を施行、mPA 30/18(22), rtPA wedge(15), cardiac index 2.8, Rp 2.8であった。冠動脈造影に関してはこれまでの経験上高リスクであると判断、心エコー上拡大もなく正常と判断されたこともあり施行は見送られた。日本循環器学会の判定委員会でも心移植の適応と判断され、米国で心移植が実施できる運びとなり渡米した。米国にて移植前の最終的な検査にて冠動脈造影が施行された結果、左冠動脈肺動脈起始症が判明し、修復術が施行された。現在術後2カ月となり、極めてゆっくりではあるが心機能の回復が認められつつある。今回の一連の出来事について議論していただければ幸いである。