

## 「乳児特発性僧帽弁腱索断裂」の診断の手引き (2014.1.15)

### 臨床的特徴:

- 1) 生後4 - 6ヶ月の乳児に好発する。
- 2) 春から夏にかけて多発する。
- 3) 数日の感冒様の前駆症状に続き、突然に僧帽弁腱索が断裂する。
- 4) 大量の僧帽弁閉鎖不全により、心拍出量の低下および著しい肺うっ血をきたし、短時間に呼吸困難、顔面蒼白、ショック状態に陥る。
- 5) 早期発見と早期外科治療がなされないと、死亡することや、救命し得ても重度の多臓器障害を残すことがある。また広範囲の腱索断裂により人工弁置換を余儀なくされ、生涯にわたる抗凝固剤の内服と再弁置換術を必要とすることがある。

### 考えられる原因:

川崎病に続発した症例、自己免疫(母親から移行した自己抗体 SSA/SSB)が原因と考えられる症例、弁の粘液変性が原因と考えられる症例、ウイルス感染(心内膜炎)が原因と考えられる症例などが認められるが、多くの症例では原因が不明である。

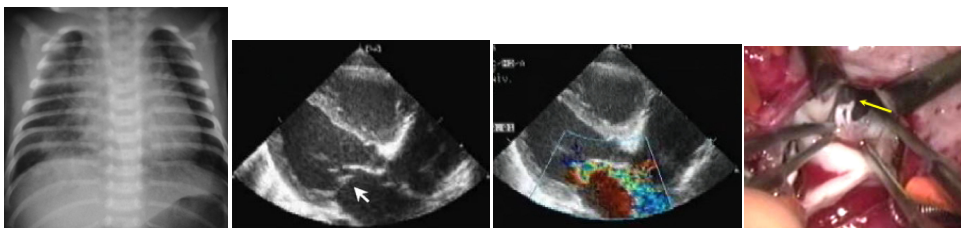
### 確定診断:

- 1) 心尖部を最強とする収縮期逆流性雑音(肺雑音のため聴取しにくい場合もある)
- 2) 断層心エコーにより、高度の僧帽弁閉鎖不全、僧帽弁逸脱、僧帽弁腱索断裂を証明。

### 補助診断:

- 1) 重度な呼吸循環不全症状
- 2) 胸部X線写真での肺うっ血像  
(心拡大を伴わないことが多く、肺炎と診断されることがあり注意を要する)
- 3) 白血球は増多するがCRPは軽度の上昇に留まる。
- 4) 心筋逸脱酵素は上昇しないことが多い。

### 胸部レントゲン、心エコー、手術所見:



肺うっ血像

高度の僧帽弁逸脱と重度の僧帽弁閉鎖不全

断裂した腱索

### 治療:

病気の認知 早期診断 小児心臓外科手術が可能な施設へ可及的に搬送  
僧帽弁形成術(もしくは人工弁置換術)