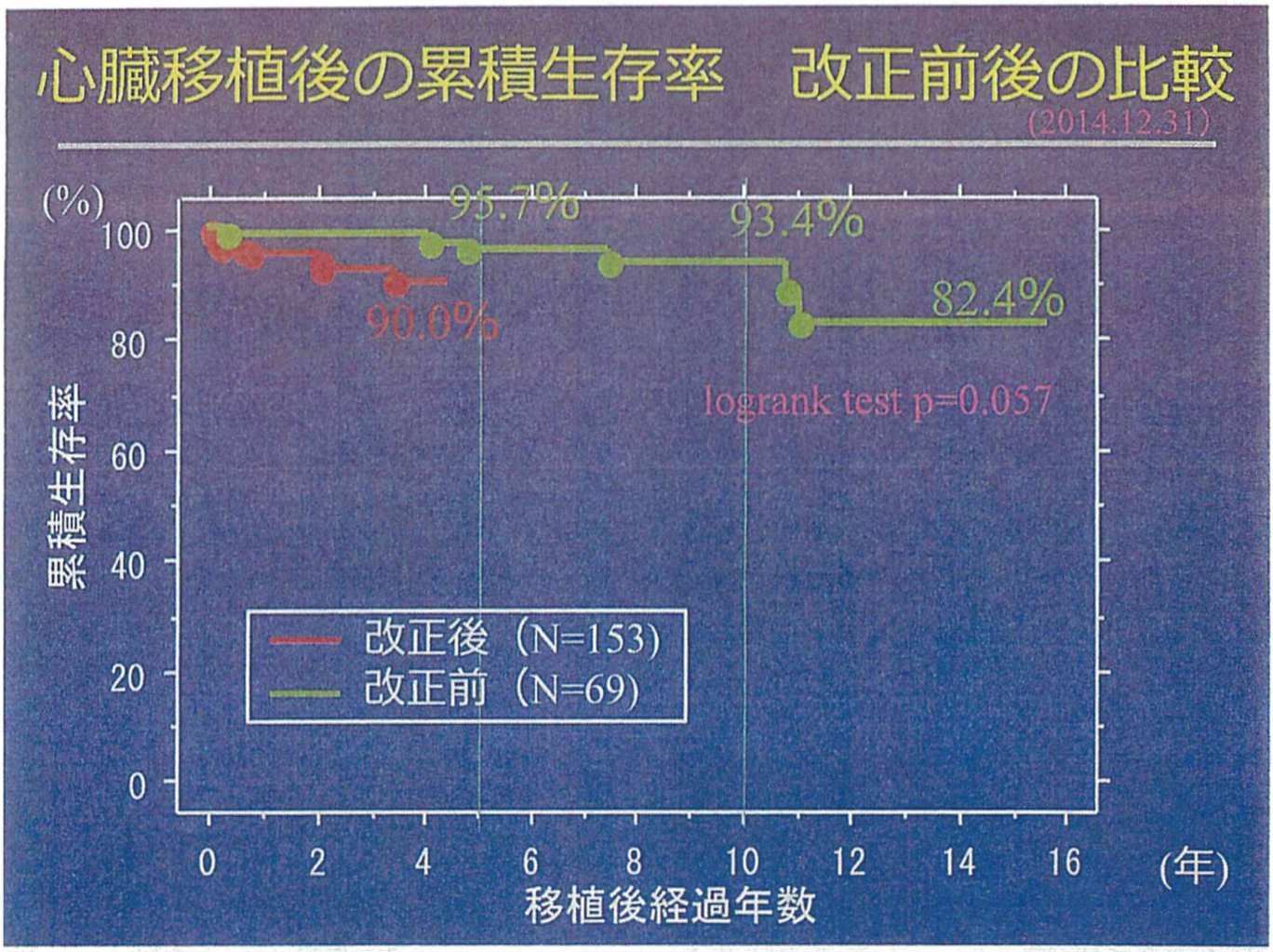
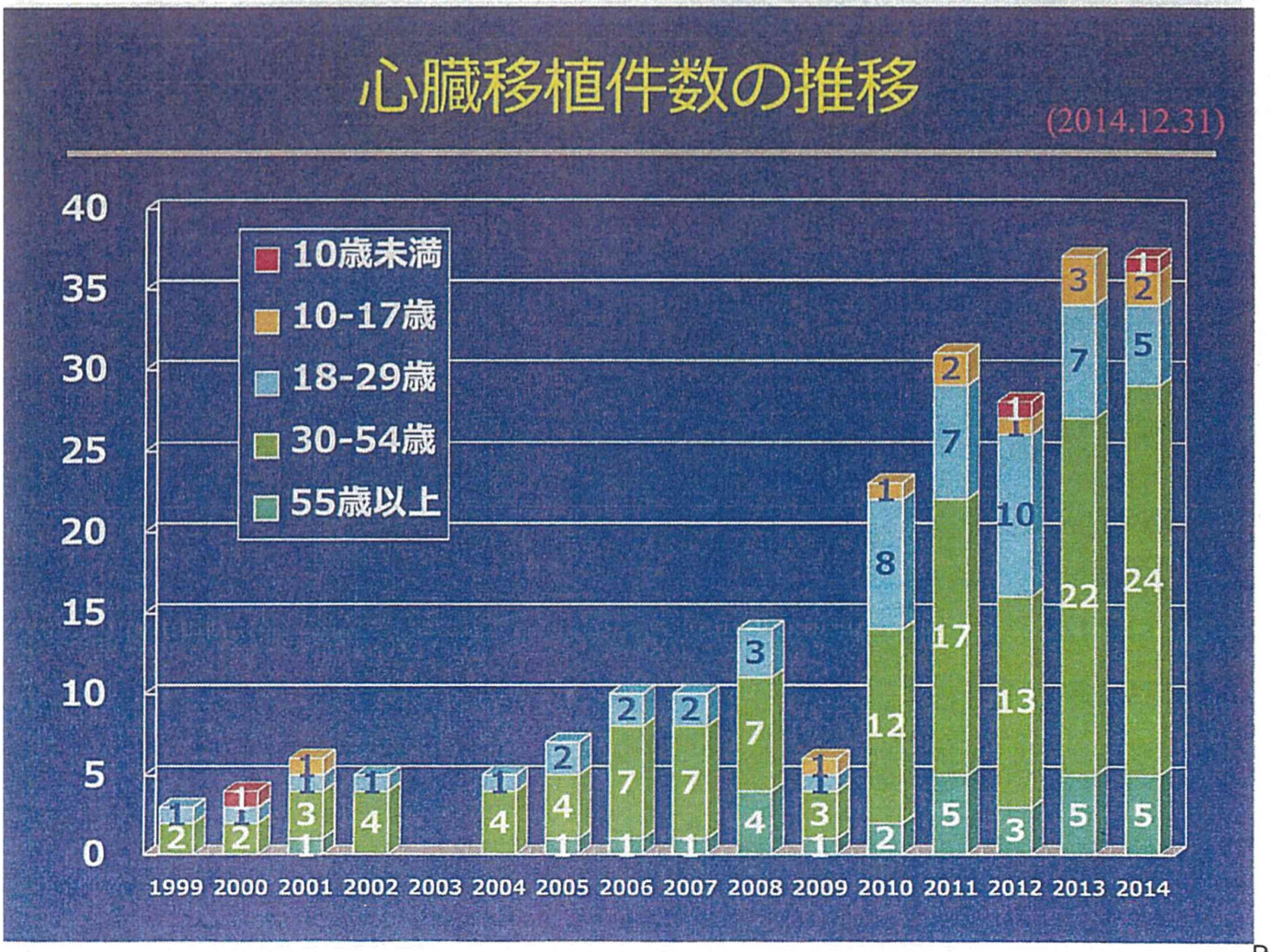
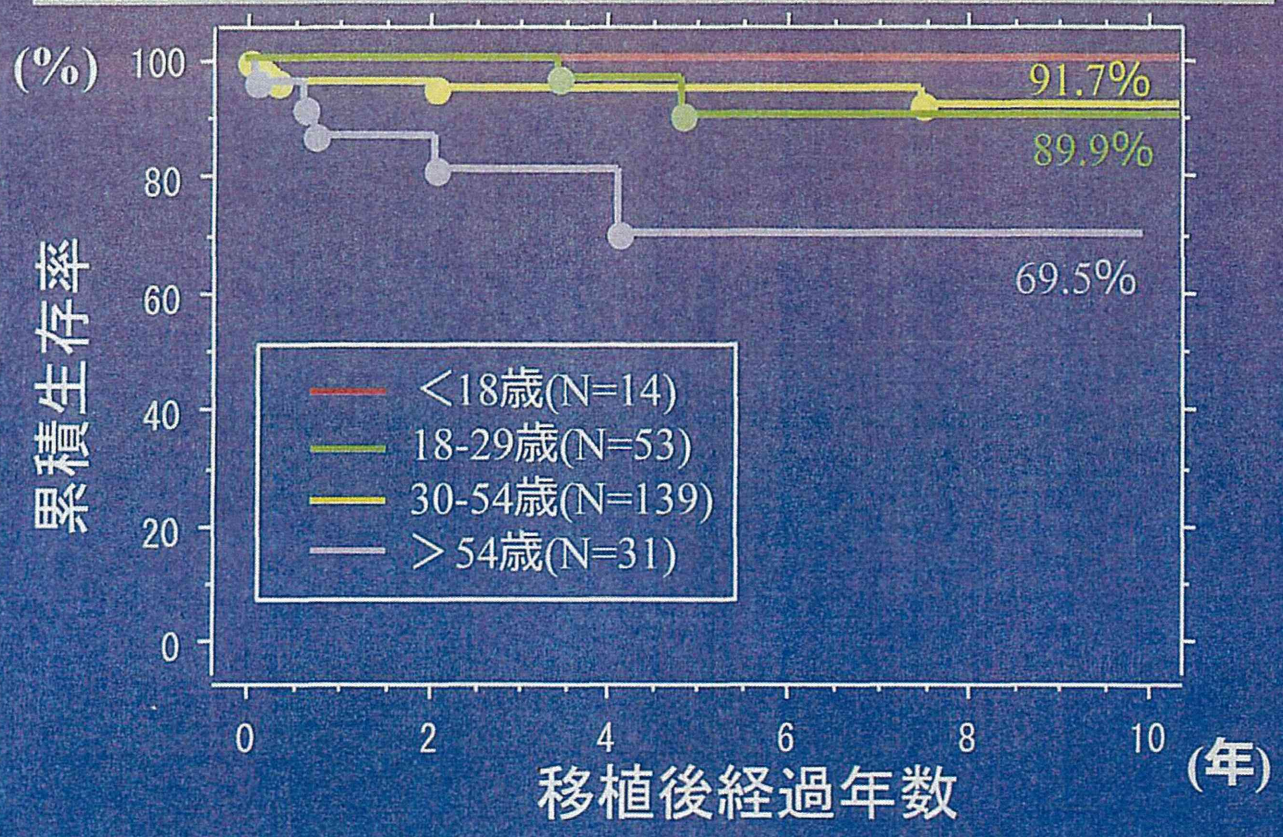

心臓移植後の累積生存率　改正前後の比較
(2014.12.31)
(%)
100
80
60
40
20
0
累積生存率
95.7%
93.4%
90.0%
82.4%
logrank test p=0.057
改正後（N=153）
改正前（N=69）
0
2
4
6
8
10
12
14
16
(年)
移植後経過年数


心臓移植件数の推移
(2014.12.31)
40
35
30
25
20
15
10
5
0
10歳未満
10-17歳
18-29歳
30-54歳
55歳以上
1999 2000 2001 2002 2003 2004 2005 2006 2007 2008 2009 2010 2011 2012 2013 2014

# 心臓移植の生存率 (N=222)　年齢別

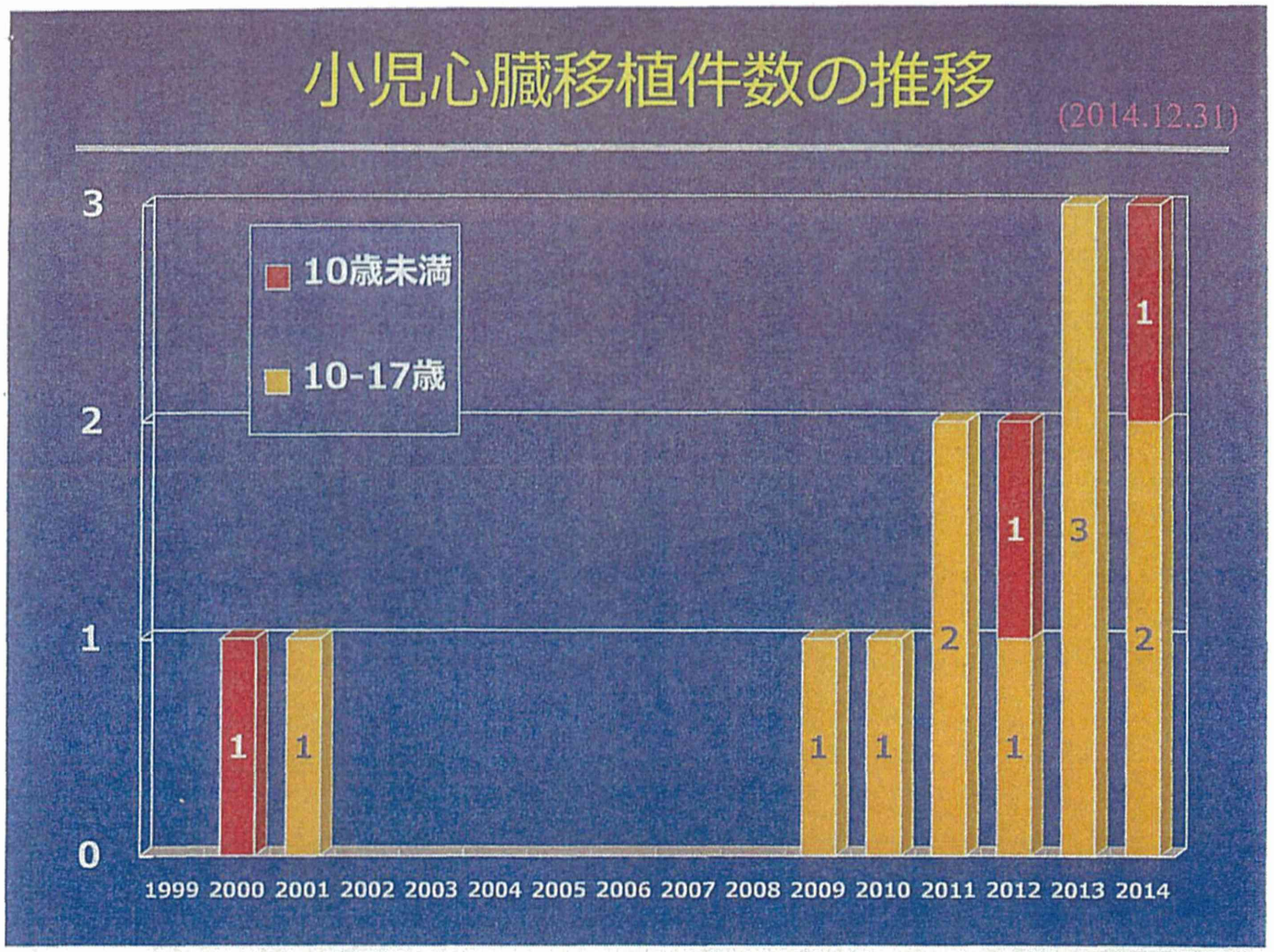


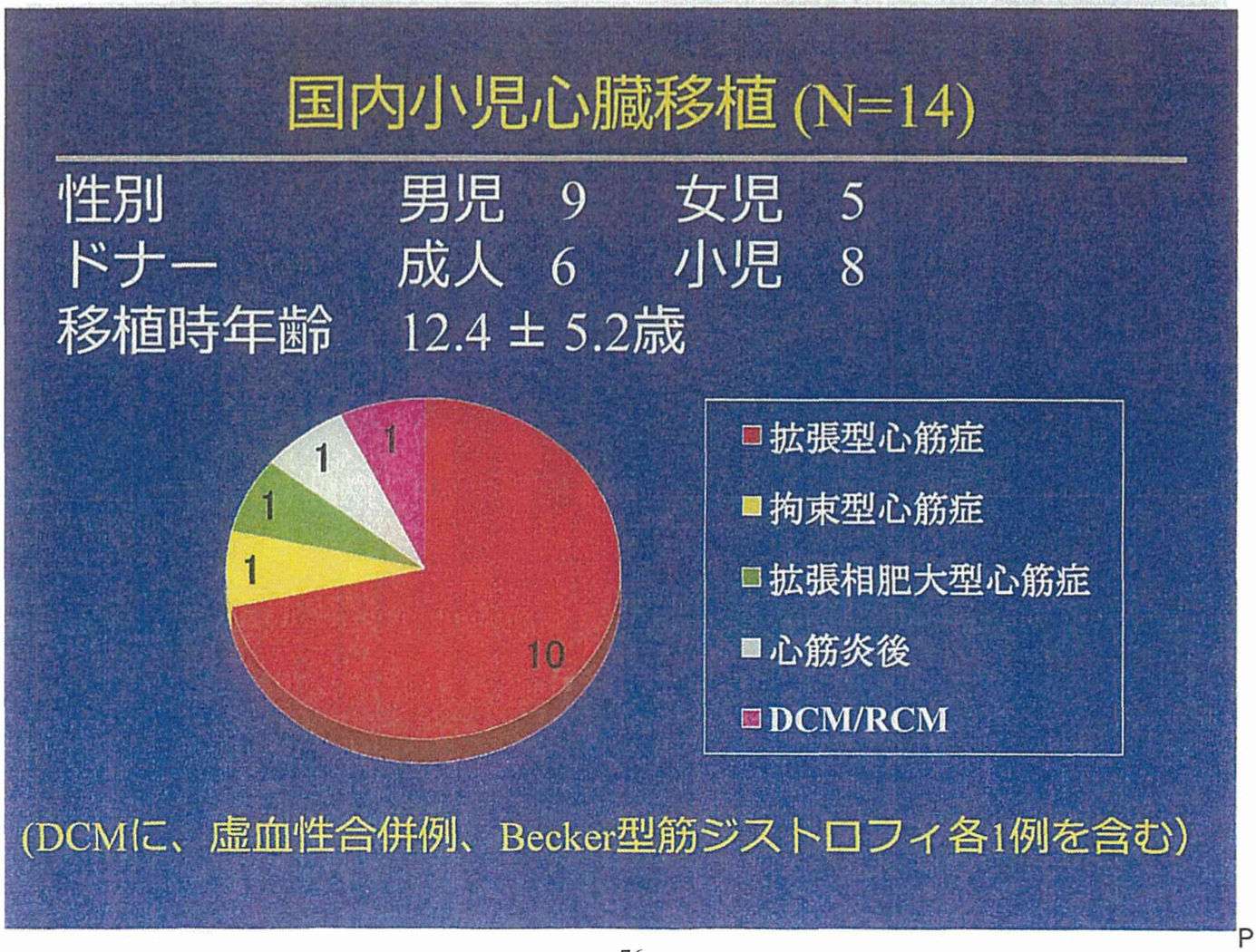

# 児童からの臓器提供

| | 2011.4.13 | 2011.9.4 | 2012.6.15 | 2013.5.11 | 2013.8.10 | 2013.12.7 | 2014.7.25 | 2014.11.24 |
|---|---|---|---|---|---|---|---|---|
| D年齢 | 10-15歳 | 15-18歳 | 6歳未満 | 15-18歳 | 10-15歳 | 10-15歳 | 10-15歳 | 6歳未満 |
| 心臓 | 10代男児 (237日) RCM 強心剤 | 10代男児 (341日) DCM NiproVAS | <10歳女児 (267日) DCM Status 2 | 10代女児 (264日) DCM/AMI NiproVAS | 10代男児 (865日) DCM NiproVAS | 10代女児 (871日) DCM 強心剤 | 10代男児 (940日) DCM Nipro VAS | <10歳男児 (172日) NCLV/RCM BerlinHeart |
| 両肺 | 50代女性 | 40代女性 | | | 30代女性 | | | <10歳男児 Cystic fibrosis |
| 肝臓 | 20代男性 | <10歳女児 10代女児 | <10歳女児 | 60代男性 | 30代女性 | 40代男性 | | 10代女性 |
| 膵腎同時 | 30代女性 | 30代女性 | | 30代女性 膵単独 | 40代女性 | 40代男性 | | |
| 腎臓 | 60代男性 | 60代女性 | 60代女性 (2腎) | 40代女性 | 50代男性 | 40代男性 | | 10代女性 60代女性 |
| 小腸 | | 30代女性 | | | | | | |

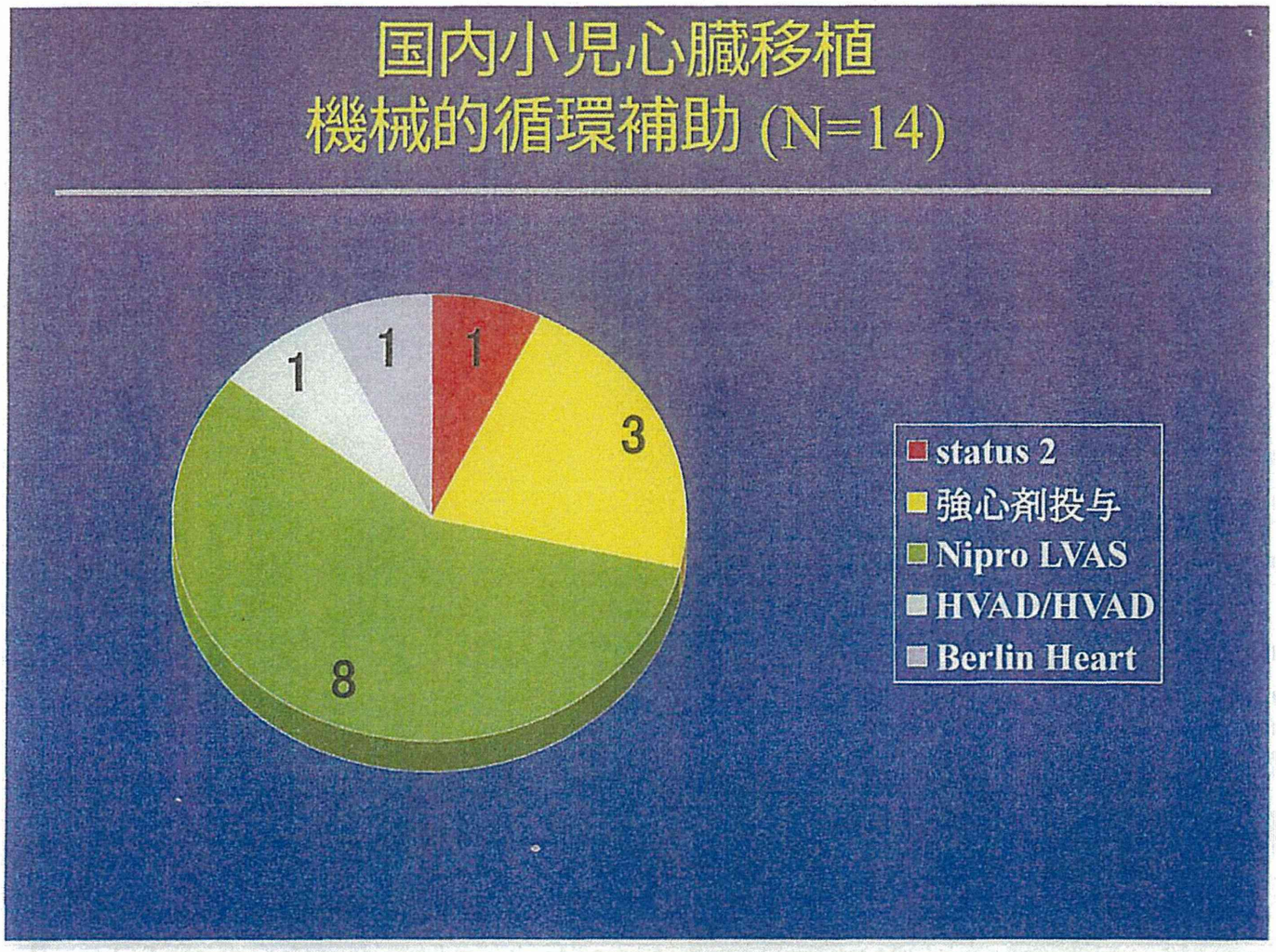
(　)内：待機期間

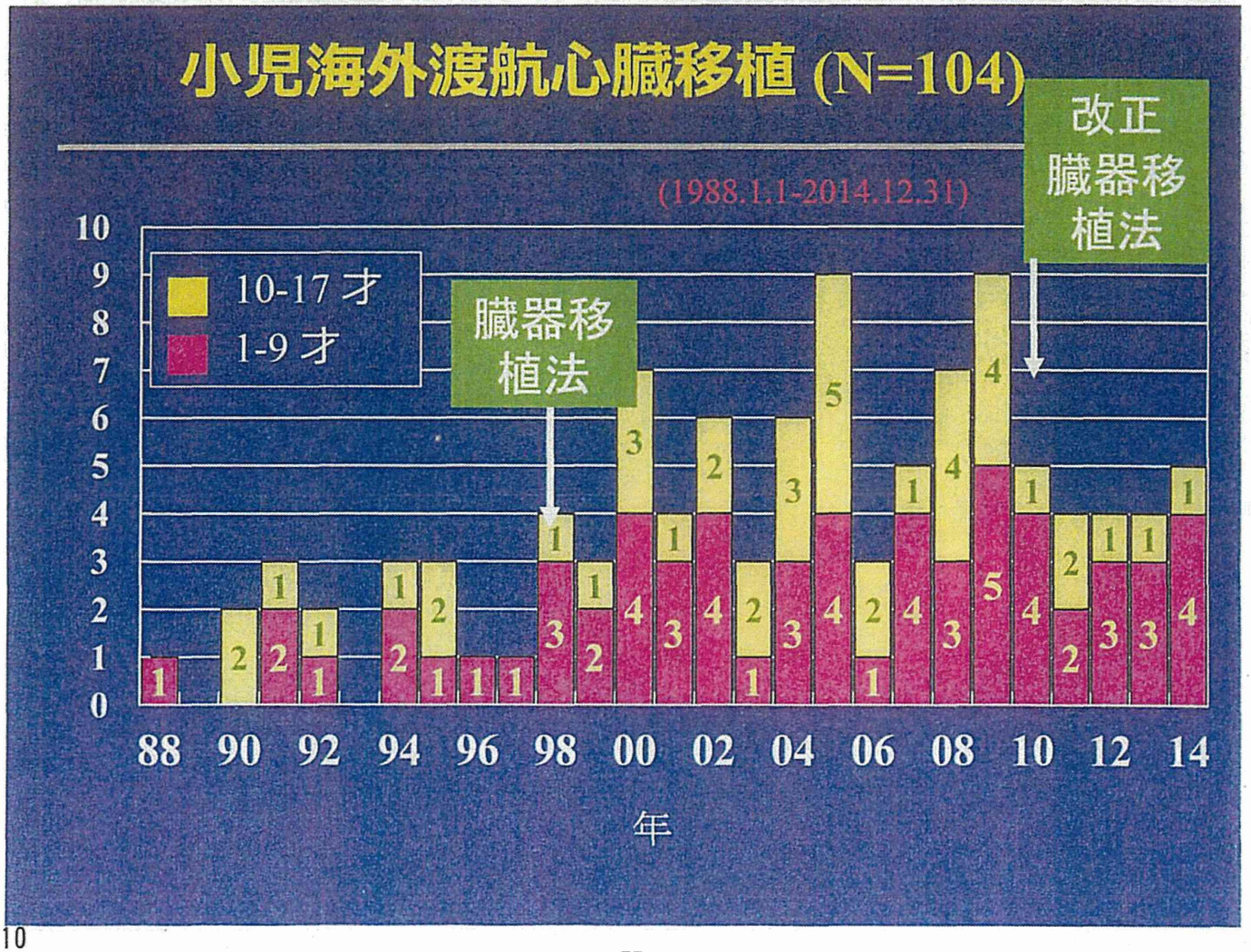
3


小児心臓移植件数の推移
(2014.12.31)
10歳未満
10-17歳
3
2
1
0
1999 2000 2001 2002 2003 2004 2005 2006 2007 2008 2009 2010 2011 2012 2013 2014


国内小児心臓移植 (N=14)
性別 男児 9 女児 5
ドナー 成人 6 小児 8
移植時年齢 12.4 ± 5.2歳
拡張型心筋症
拘束型心筋症
拡張相肥大型心筋症
心筋炎後
DCM/RCM
(DCMに、虚血性合併例、Becker型筋ジストロフィ各1例を含む)

P 9


国内小児心臓移植
機械的循環補助 (N=14)
1
3
8
1
1
status 2
強心剤投与
Nipro LVAS
HVAD/HVAD
Berlin Heart

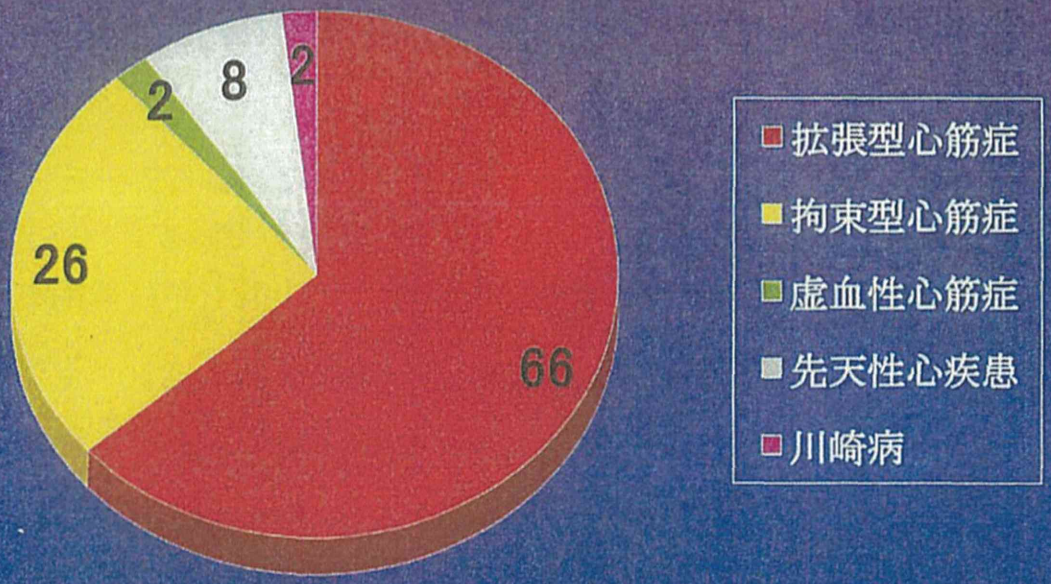

小児海外渡航心臓移植 (N=104)
(1988.1.1-2014.12.31)
10-17 才
1-9 才
臓器移植法
改正臓器移植法
88 90 92 94 96 98 00 02 04 06 08 10 12 14
年

10

## 小児海外渡航心臓移植 (N=104)

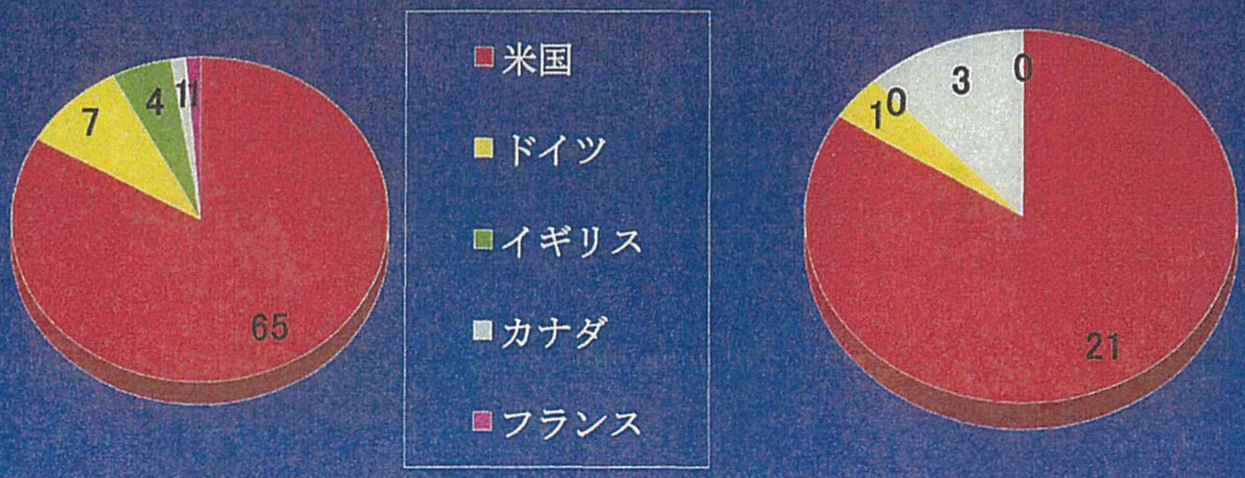
性別　　男児　53　女児　51

移植児年齢　8.1 ±5.8 才




## 小児海外渡航心臓移植 (N=104)

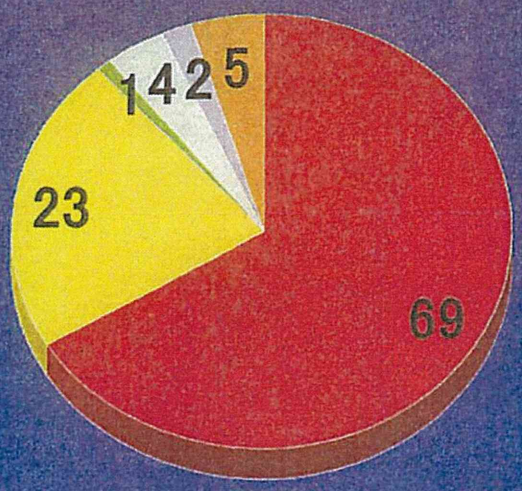
移植施設の所在国




改正法制定前

改正法制定
(2009.7.17) 後

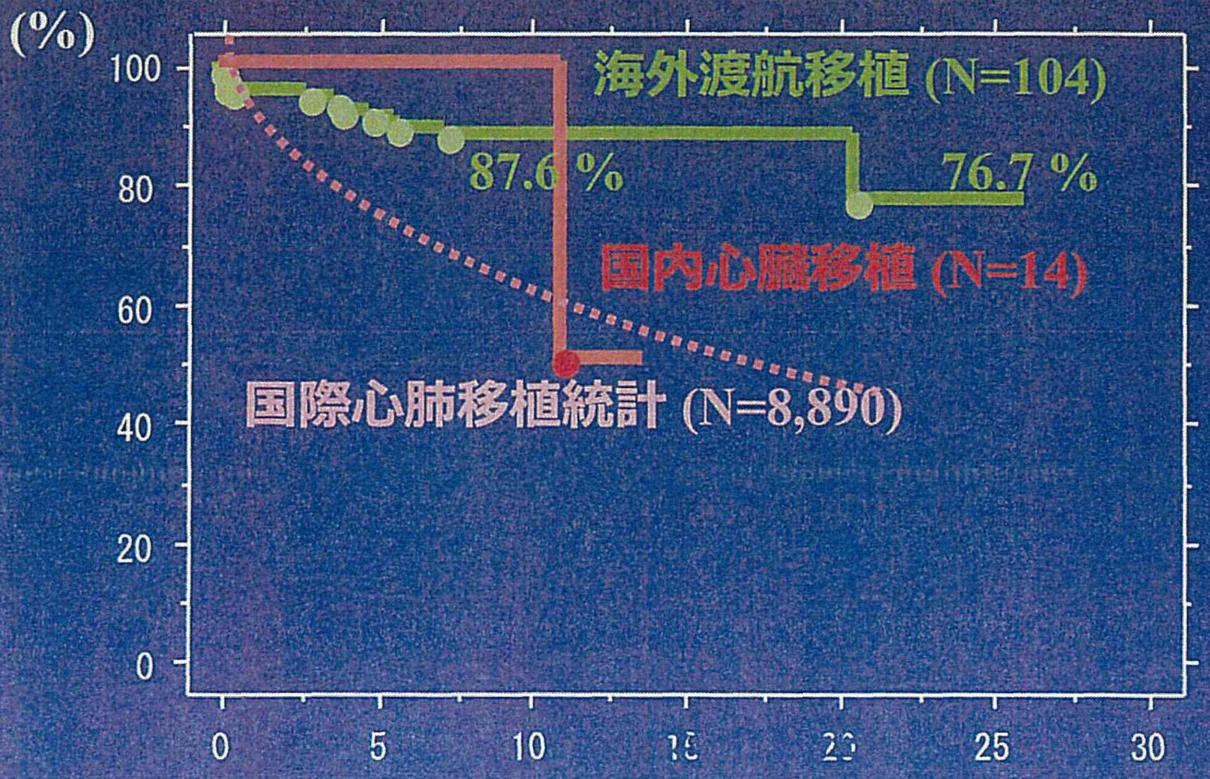
# 小児海外渡航心臓移植 (N=104)
# 移植前に装着した人工心臓




- 補助人工心臓　なし
- Nipro LVAS
- Abiomed（渡航後）
- Berlin Heart*
- 機種不明（渡航後）
- ECMO(渡航後)

*：　3例渡航前、１例渡航後

# 小児心臓移植の生存率 (N=118)




2

# 小児期心筋症の全国調査結果

日本小児循環器学会移植委員会[1]，関東小児心筋疾患研究会[*]
西川　俊郎[*]　佐地　勉[*]　井埜　利博[*]　原田　研介[*]
門間　和夫[1*]　松田　暉[1]　安井　久喬[1]　越後　茂之[1]

日本小児循環器学会雑誌　第16巻　第2号　別刷

日本小児循環器学会雑誌　16巻2号　223～229頁（2000年）

＜報　告＞

# 小児期心筋症の全国調査結果

日本小児循環器学会移植委員会[†]，関東小児心筋疾患研究会[*]
西川　俊郎[*]　佐地　勉[*]　井埜　利博[*]　原田　研介[*]
門間　和夫[†*]　松田　暉[†]　安井　久喬[†]　越後　茂之[†]

**key words**：小児期心筋症，全国調査結果，心臓移植

## 要　旨

小児期心筋症の実態についてアンケートによる全国調査を実施した．対象は日本小児循環器学会評議員施設を含む全国主要施設で，最近5年間に診察した15歳以下の心筋症（心拡大ないし心不全を呈する心筋症）について調査を行い，65施設から回答が得られた．症例数は135例（男75例，女60例：平均年齢9.4歳）で，内訳は拡張型心筋症96例，拡張相肥大型心筋症12例，拘束型心筋症10例，その他17例であった．経過・予後は，軽快19例（14%），不変32例（24%），増悪または死亡73例（54%），不明11例（8%）であった．死亡例の直接死因は心不全51例（79%），不整脈4例（6%），不明10例（15%）であり，発症から死亡までの平均期間は心不全死例が2.8年，不整脈死例が4.9年であった．心機能検査では，左室駆出率26.7±13.7%（平均±標準偏差；以下同），右室収縮期圧36.0±17.0 mmHg，右室拡張終期圧7.4±6.3 mmHg，左室収縮期圧94.5±13.6 mmHg，左室拡張終期圧16.8±8.7 mmHg，心係数3.4±1.2 $l$/min/m$^2$であった．治療薬は，強心剤，利尿剤，ACE阻害剤，β遮断剤，Ca拮抗剤などであるが，このうちβ遮断剤については40例に使用が試みられ，29%が有効とされた．心臓移植の適応であると回答されたのは全症例の45%で，内訳は拡張型心筋症69%，拡張相肥大型心筋症13%，拘束型心筋症10%，その他8%であった．適応と判断された時点での年齢は平均9.8歳で，このうち74%がその後死亡し，1年生存率は32.5%，適応と判断されてから死亡までの期間は平均6カ月であった．小児期の拡張型心筋症，（拡張相）肥大型心筋症，拘束型心筋症の多くは予後が不良であり，従来の治療法では必ずしも改善が得られず，移植の必要性のある症例が少なからず存在すると思われた．小児についても心臓移植の適応・実施について今後充分検討していく必要があると考えられた．

## はじめに

臓器移植法の制定により，本邦でも心臓移植の道が再開されたが，小児に対しては十分な内容とはいえず今後の対応が重要であると考えられる．これには小児期の心筋症の実態把握が不可欠であるが，従来小児期の同疾患に対する全国規模調査がなく，また欧米でも参考となる資料がない．今回，各主要施設に御協力を戴きアンケート調査を行なう機会を得たので，その結果を分析し報告する．

別刷請求先：（〒162-8666）東京都新宿区河田町8—1
東京女子医科大学病理学　西川　俊郎

## 対象および方法

日本小児循環器学会移植委員会・同ワーキンググループによる移植に関する小児心筋症1次調査が前年度までに全国主要施設（96施設）に対して行なわれ，また関東小児心筋疾患研究会による心筋症1次アンケートが同1,400施設に対して施行され合計176施設から該当症例有と回答を得た．これらの施設の協力を得て今回の小児期心筋症に関する第2次調査を実施した．対象とした症例は，過去5年間（'93年1月～'97年12月）に各施設を受診（再診を含む）した15歳以下の心筋症の患児で，現時点で心臓移植の適応の可否にかかわらず記入を依頼した．アンケート調査項目としては，1）年齢（生年月日），性別，2）疾患名，3）初

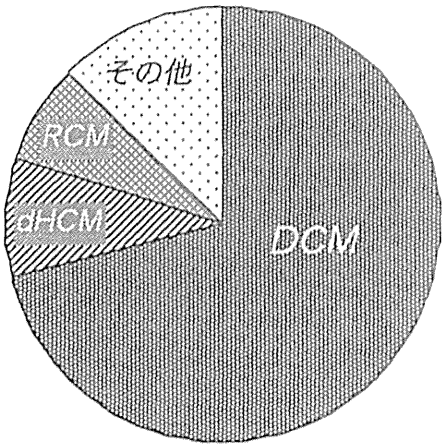



図1　小児期心筋症の回答例の内訳．男75例，女60例，平均年齢9.4歳．発症年齢は平均5.6歳であった．DCM；拡張型心筋症，dHCM；拡張相肥大型心筋症，RCM；拘束型心筋症

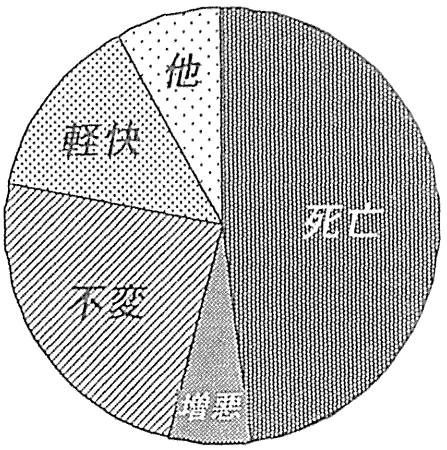



図2　経過および予後．観察期間：平均4.3年．

診時/発症時年月日，4)家族歴の有無，5)初診時症状，NYHA心不全重症度（判定可能な例），6）検査所見（胸部X線，心電図，運動負荷心電図，ホルター心電図，心エコー図，心臓カテーテル検査，心筋生検，心筋シンチグラフィー，血液検査），7)治療薬，8)転帰，9)移植適応の可否（選択肢として［適応と考えられる，現時点では適応ではないと考えられる，その他］の中から該当するものを選んでもらった），10)適応と考えられた症例では心臓移植に関するインフォームドコンセントの実施の有無などであった．5）のNYHA心不全重症度や6）の胸部X線・心胸郭比（CTR），心エコー図の左室駆出率については，初診時とその後の経過時点での検査値を記入してもらった．移植の適応基準は概ね成人の基準に準ずることを念頭に置き，個々の症例の適応の可否については記入者の判断に委ねた．

表1　心不全の重症度分類の比較[1]

| NYHA | 初診時 | 調査時 |
|---|---|---|
| Ⅰ | 39% | 14% |
| Ⅱ | 24% | 27% |
| Ⅲ | 27% | 21% |
| Ⅳ | 10% | 38% |

[1]NYHAの機能分類の判定が可能であった症例についての比較

## 結　果

北海道から九州までほぼ全国の主要施設から回答があった．回答があったのは65施設，症例数135例（男75例，女60例；平均年齢9.4歳）で，内訳は，拡張型心筋症（DCM）96例（71%），拡張相肥大型心筋症（dHCM）12例（9%），拘束型心筋症（RCM）10例（7%），その他17例（13%）であった（図1）．その他の中には，川崎病後心拡大やアドリアマイシン心筋症などが含まれていた．発症年齢は，全体では平均5.6歳，疾患別ではDCM 5.2歳，dHCM 11.9歳，RCM 6.5歳であった．また，初診時からの観察期間は平均4.3年で，経過・予後は，軽快19例（14%），不変32例（24%），増悪8例（6%），死亡65例（48%），その他転帰不明など11例（8%）であり，その他の中には他施設への転院等で詳細が把握出来なかった例などが含まれている（図2）．死亡例の直接死因としては心不全が51例（79%），不整脈が4例（6%），不明が10例（15%）であり，発症から死亡までの平均年数は，心不全死例が2.8年，不整脈死が4.9年であった．初診時症状としては，易疲労，咳嗽，呼吸困難などが多く，次いで動悸，浮腫，胸痛などがみられている．NYHA心不全重症度（以下NYHA）が判定可能であった症例では，初診時にⅠ度であったものは39%，Ⅱ度24%，Ⅲ度27%，Ⅳ度10%であり，調査時ではⅠ度14%，Ⅱ度27%，Ⅲ度21%，Ⅳ度38%であった（表1）．この中には初診時Ⅱ度であったのが数カ月で急激に悪化してⅢ～Ⅳ度となり，1年程の間に死亡した症例が含まれている．家族内に心筋症の者がいるとされた症例の頻度は全体で16%，DCMに限ると15%，dHCMでは33%であった．検査所見では，胸部X線の心胸郭比は61.0±9.4%（平均±標準偏差；以下同），心電図は，洞調律59%，不整脈41%で，後者のうち14例

(29%)が心室性頻拍であった(表2). 運動負荷心電図, ホルター心電図は, 検査を行った症例のうち, 異常所見のあったものはそれぞれ71%, 77%であった. 心機能, 心内圧等の結果をDCM・dHCM症例について集計すると, 心エコー図による左室駆出率(LVEF)は平均26.7±13.7%(表3), 心カテーテル検査による心内圧は, 右室収縮期圧36.0±17.0 mmHg, 右室拡張終期圧7.4±6.3 mmHg, 肺動脈楔入圧15.4±8.1 mmHg, 左室収縮期圧94.5±13.6 mmHg, 左室拡張終期圧16.8±8.7 mmHg, 心係数3.4±1.2 $l$/min/m$^2$であった(表4). 心筋生検が行われたのは39%で, ほぼ全例が何らかの異常所見を呈していた. 心筋シンチは, 58%に施行され, このうち83%に灌流欠損などの異常所見をみている. 治療薬としては強心剤, 利尿剤とともにACE阻害剤が比較的多く使われておりβ遮断剤も使用されている(図3). β遮断剤は40例(30%)に使用が試みられ, 有効29%, 不変19%, 増悪19%, その他が33%であった. 使用開始のNYHAは, I度2例, II度5例, III度6例, IV度3例で, 有効率はI度50%, II度20%, III度50%, IV度33%であった.

表2　胸部X線および心電図所見

| | |
|---|---|
| 胸部X線・心胸郭比 | 61.0 ± 9.4% |
| 心電図 | |
| 洞調律 | 59%[1] |
| 不整脈[2] | 41%[1] |

[1]全症例中の割合, [2]不整脈のうち29%は心室性不整脈

表3　小児期拡張型心筋症・拡張相肥大型心筋症の心エコー図による左室駆出率の比較

単位%

| | 全例[1] | 適応例[2] | 非適応例[3] |
|---|---|---|---|
| LVEF(代表値[4]) | 26.7 ± 13.7 | 24.1 ± 11.6 | 29.3 ± 15.4 |
| LVEF(最新値[5]) | 30.9 ± 17.9 | 21.4 ± 12.8 | 40.5 ± 17.2 |

LVEF：左室駆出率, [1]拡張型心筋症(DCM)および拡張相肥大型心筋症(dHCM)の全例, [2]DCMおよびdHCM症例の中で心移植の適応があると回答があった症例, [3]DCMおよびdHCM症例の中で現時点では心移植の適応はないと回答があった症例, [4]経過中の平均的または代表的な値, [5]調査時点の最終または最新値

表4　小児期拡張型心筋症・拡張相肥大型心筋症の心室内圧および心拍出量の比較

| | 全例[1] | 適応例[2] | 非適応例[3] |
|---|---|---|---|
| 右室収縮期圧 (mmHg) | 36.0 ± 17.0 | 37.6 ± 16.4 | 32.9 ± 18.3 |
| 右室拡張終期圧 (mmHg) | 7.4 ± 6.3 | 8.1 ± 7.2 | 6.0 ± 3.8 |
| 肺動脈楔入圧 (mmHg) | 15.4 ± 8.1 | 17.2 ± 8.6 | 10.7 ± 5.2 |
| 左室収縮期圧 (mmHg) | 94.5 ± 13.6 | 92.2 ± 13.5 | 96.9 ± 12.0 |
| 左室拡張終期圧 (mmHg) | 16.8 ± 8.7 | 19.0 ± 9.3 | 12.7 ± 6.2 |
| 心係数($l$/min/m$^2$) | 3.4 ± 1.2 | 3.2 ± 1.0 | 4.1 ± 1.1 |

[1]拡張型心筋症(DCM)および拡張相肥大型心筋症(dHCM)の全例, [2]DCMおよびdHCM症例の中で心移植の適応があると回答があった症例, [3]DCMおよびdHCM症例の中で現時点では心移植の適応はないと回答があった症例

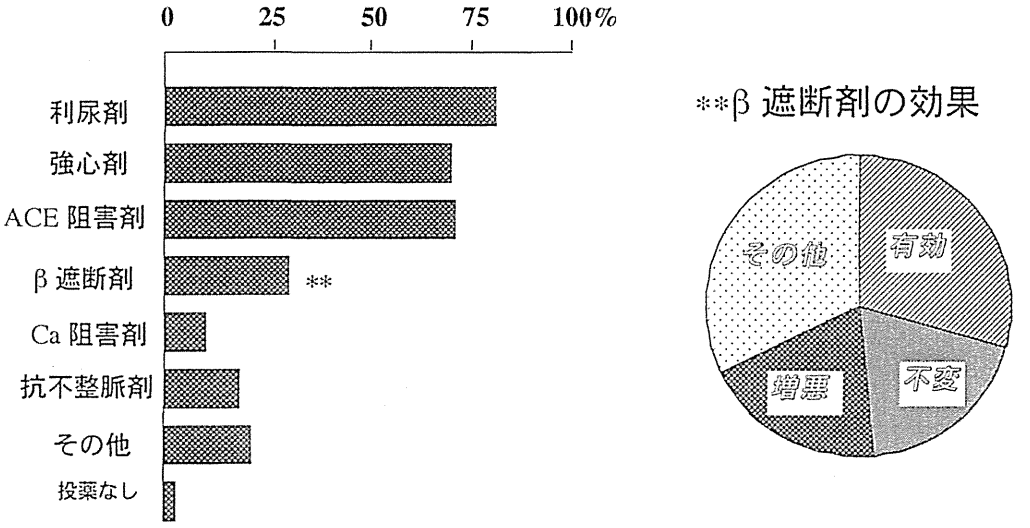



図3　小児期心筋症の治療薬およびβ遮断剤の効果. 左図の横軸は各薬剤を使用した症例の割合.