

図4 アンケート回答による心臓移植の適応の有無と、適応ありとされた症例の内訳。適応と判断された時の平均年齢は9.8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

表5 心臓移植適応とされた症例におけるインフォームドコンセント実施の有無

インフォームドコンセントを	
行なった	31%
行わなかった	49%
記載なし	20%

心臓移植適応についての項目では、移植の適応と考えられると回答があった症例は全体の45%、現時点では適応でないとした症例が39%、その他16%であり、適応でないとした理由では、症状が改善したもの73%、不変であるもの17%、記載がないものが10%であった。適応とされた症例の内訳は、DCM 42例(69%)、dHCM 8例(13%)、RCM 6例(10%)、その他5例(8%)で、適応と判断された時の平均年齢は9.8歳であった(図4)。インフォームドコンセントについては、行ったとしたものが31%、行わなかったものが49%、記載なしが20%であった(表5)。心臓移植の適応例および非適応例の心機能および心内圧をDCM・dHCMでみると、経過中のLVEFは適応例では平均 $24.1 \pm 11.6\%$ 、非適応例では平均 $29.3 \pm 15.4\%$ であるが、調査時点での最終的なLVEFはそれぞれ $21.4 \pm 12.8\%$ および $40.5 \pm 17.2\%$ と明らかな差がみられた(表3)。心内圧は、適応例の右室拡張末期圧 8.1 ± 7.2 mmHg、肺動脈楔入圧 17.2 ± 8.6 mmHg、左室拡張末期圧 19.0 ± 9.3 mmHgと高いのが注目される(表4)。適応例の転帰では、生存中の症例が20%、観察期間中に死亡した症例が74%、転帰の記載がなかった症例が6%となっており、適応と判断されてからの1年生存率は32.5%、死亡までの平均生存年数は6カ月であっ

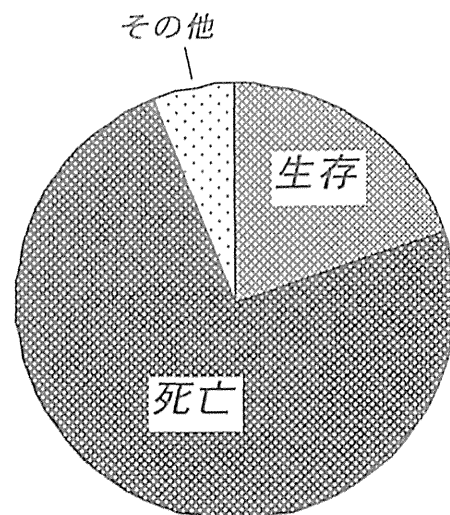


図5 心臓移植適応とされた小児期心筋症の転帰。適応と判断されてからの期間は、生存例 1.3 ± 1.2 年、死亡例 0.5 ± 0.4 年であり、1年生存率は32.5%であった。

た(図5)。回答例の中にバチスタ手術を受けた症例が2例あり、年齢は14歳と16歳の症例で、NYHAはいずれもIV度で2例とも術後死亡している。全体の死亡例の剖検率は29%であった。

考案

今回の調査では、心筋症のうち、心拡大ないし心不全を呈する疾患に主眼を置いて調査を行ない、全国から該当疾患135例の回答があった。疾患の内訳としては、DCMが大半であったが、dHCM、RCMも予想以上の数が含まれていた。症例の多くは調査時点で中等度から重度の心不全を呈し、NYHA評価可能な例ではIII度以上が59%であった。初発年齢は平均5.6歳で、発症からの生存年数は心不全死例で平均2.8年であった。これは、成人DCMの発症から死亡までの平均年数3.8年(田中ら³¹⁾)、3.6年(片桐ら³²⁾)に比べてやや短いと思われた。家族歴を有する割合は16%、DCMに限れば15%であった。成人例を含めた従来の報告では1.5~20%と報告者により差があり³³⁾、これはDCMがheterogenousな疾患のためと思われ、単純な比較は困難であった。

治療薬については強心剤、利尿剤が中心であるがACE阻害剤も比較的多く使用されていた。β遮断剤を試みた例が約1/3であったが、この中で、効果的であったとする症例が30%であったことは特記すべきであり、とくにNYHA III度以上で試みた例が少なからずあった。このなかで症状の軽快をみた例が44%あった

ことは注目に値する。

疾患による差では、dHCMの平均年齢がDCMやRCMに比べてやや高いこと、家族歴を有する頻度が高いことなどであるが、他の項目では大きな差はみられなかった。RCMは稀な疾患であるが、本調査では、少なからず報告があった。

心臓移植の適応基準は概ね日本循環器学会が設定している基準⁴⁾を参考にして、適応の可否については各施設の回答者に判断してもらった。適応と回答があった症例は45%、適応ではないとされたものは39%、その他記載のないもの等が16%であった。その他の中には、臨床所見や心機能などの検査所見が適応例とほとんど変わらない症例も少なからず認められ、判断に迷った症例が相当数含まれていると考えられた。おそらく適応と考えられる症例は実際には回答例の50%以上である可能性が推測された。適応とされた症例の70%近くがDCM、続いてdHCM、RCMなどであるが、この割合は回答例全体の割合とほぼ同様である。非適応例の多くは検査所見や臨床所見の改善傾向がみられ、このことが適応でないとしてされた最も大きい理由である。適応例全体では、平均年齢9.8歳で、男女差は

なく、1年生存率は32.5%であった。また、死亡症例の適応と判断されてからの生存期間は平均6カ月であった。福嶋⁵⁾らの報告している成人例の1年生存率・47%に比べると小児例の生存率は明らかに低く、小児では短期間に症状が悪化する例が多いことがうかがわれる。この中には来院時のNYHAがII度であったものが数カ月でIII-IV度になり1年程で死亡している症例があり、小児ではNYHA III度未満でも症例によっては移植について充分検討すべき場合もあることを認識させられた。

移植のインフォームドコンセントが行われた症例は30%程であるが、今後、小児の心臓移植への道が開かれれば増加すると思われる。海外での心臓移植例は、現在、15歳未満で19例であり(表6)、米国が14例、英国など欧州が5例である。国内でバチスタ手術などの手術を受けた例が調査例では2例あり、いずれも術後に死亡している。これは、手術の時期や症例の選択などの問題もあり今後検討されていくべき課題であろう。

以上、小児期心筋症の全国アンケート調査結果をまとめ、報告したが、この様なまとまった調査は本邦で

表6 海外渡航心臓移植患者(小児例：15歳未満)

症例	移植時期	年齢	性別	原因疾患*	診療施設**	移植施設	経過・予後
1.	1998.10	6歳	男	RCM	神奈川こども	Harefield(英国)	生存
2.	1990.7	11歳	男	DCM	神奈川こども	Harefield(英国)	生存
3.	1991.1	13歳	男	DCM	本多循環器	Harefield(英国)	生存
4.	1991.7	7歳	女	DCM	国立甲府	Utah大学	生存
5.	1991.11	1歳	男	虚血性	Necker(仏)	Necker病院(仏)	死亡(7年後)
6.	1992.7	1歳	男	DCM	国立甲府	Utah大学	生存
7.	1994.3	8歳	女	DCM	埼玉医大	Herz.Zentr.(独)	生存
8.	1994.6	10歳	女	DCM	国立甲府	Utah大学	生存
9.	1994.8	1歳	女	DCM	長野こども	UCLA	死亡(3カ月後急性拒絶)
10.	1995.5	11歳	男	RCM	国立甲府	Utah大学	生存
11.	1995.12	9歳	女	RCM	国立甲府	Utah大学	生存
12.	1996.11	6歳	男	RCM	国立小児	UCLA	生存(再移植)
13.	1997.12	1歳	女	DCM	国立小児	UCLA	生存
14.	1998.3	3歳	男	DCM	国立甲府	Denver小児病	生存
15.	1998.7	5歳	女	CHD	国循センター	Loma Linda大	生存
16.	1998.10	1歳	女	DCM	国立小児	UCLA	生存
17.	1999.8	5歳	男	ICM	東京女子医大第2	Utah大学	生存
18.	1999.8	11月	女	DCM	国立小児	UCLA	生存
19.	1999.9	14歳	男	川崎病	国循センター	Texas Heart Inst.	死亡(1カ月後急性拒絶)

* RCM；拘束型心筋症，DCM；拡張型心筋症，虚血性；虚血性心筋症，CHD；先天性心疾患，ICM；特発性心筋症

** 神奈川こども；神奈川県立こども医療センター，本多循環器；本多記念循環器病院(福島)，国立甲府；国立甲府病院，埼玉医大；埼玉医科大学，長野こども；長野県立こども病院，国立小児；国立小児病院，国循センター；国立循環器病センター，東京女子医大第2；東京女子医科大学第2病院

は初めてであり、貴重な資料と考えられる。

本調査は、文部省科研費基盤研究 A「小児心臓移植・肺移植の臨床応用に関する総合的研究 (09307028)」：研究代表者松田暉教授、心臓移植調査担当加藤裕久教授の御協力を戴きました。また、日本小児循環器学会移植委員会ワーキンググループ(小野安生先生、小池一行先生、佐野哲也先生、中西敏雄先生、福島教偉先生、森田茂樹先生)の諸先生に感謝致します。さらに、アンケート調査に御協力戴いた以下の全国各施設の先生方に深く感謝の意を表します。

*札幌医科大学、手稲溪仁会病院、国立札幌病院、天使病院、市立士別病院、国立仙台病院、東北厚生年金病院、東北労災病院、大館市立病院、福島県立医科大学、埼玉厚生病院、筑波大学、自治医科大学、国立高崎病院、総合太田病院、埼玉医科大学、埼玉県立小児医療センター、千葉大学、千葉県こども病院、東京歯科大学市川病院、千葉県循環器病センター、船橋市立医療センター、国立病院医療センター、国立小児病院、榊原記念病院、清瀬小児病院、杏林大学、東京女子医科大学、東京女子医大第2病院、慶応義塾大学、東邦大学、日本大学、立川病院、横浜市立大学、小田原市立病院、相模原協同病院、神奈川県立こども医療センター、北里大学、新潟市民病院、富山赤十字病院、山梨医科大学、長野県立こども病院、長野赤十字病院、飯田市立病院、岐阜県立多治見病院、湖西総合病院、名古屋大学、名古屋市立東市民病

院、名古屋市立緑市民病院、東海産業医療団中央病院、大津市民病院、滋賀医科大学、大阪医科大学、関西医科大学、大阪大学、国立循環器病センター、兵庫県立尼崎病院、兵庫県立こども病院、国立呉病院、鳥取大学、高知市立市民病院、新小倉病院、久留米大学、福岡市立こども病院、熊本赤十字病院 (順不同)

文 献

- 1) 田中弘允, あべ松宏樹, 清水和明, 福本伸久, 有馬新一, 中尾正一郎: 拡張型心筋症の予後の検討. 厚生省特定疾患特発性心筋症調査研究班 平成4年度研究報告集 1993; pp. 23—30
- 2) 片桐 敬, 嶽山陽一, 下司映一, 吉津 徹, 斎藤司, 沖 浩佳: 拡張型心筋症の予後におよぼす因子および生検心筋 morphometry, 心筋内交感神経の検討. 厚生省特定疾患特発性心筋症調査研究班平成6年度研究報告集 1995; pp. 70—74
- 3) 高橋直之, 世古義規: 拡張型心筋症(特発性拡張型心筋症). 日本臨床 別冊(循環器症候群III) 1996; pp. 41—44
- 4) 戸嶋裕徳: 日本循環器学会心臓移植適応基準. 総合臨床 1994; 43: 94—96
- 5) 福嶋教偉, 白倉良太, 中田精三, 門場敬司, 松田暉, 是恒之宏, 堀 正二: 大阪大学心臓移植適応検討会における心臓移植適応症例の予後に関する検討. 移植 1996; 31: 415

Clinical Features of Cardiomyopathy in Japanese Children

Toshio Nishikawa*, Tsutomu Saji*, Toshihiro Ino*, Kensuke Harada*,
Kazuo Momma¹, Hikaru Matsuda¹, Hisataka Yasui¹, Shigeyuki Echigo¹
¹Committee for cardiac transplantation in Japanese Pediatric Cardiology Society
*Society in Kanto district for heart muscle disease in children

We conducted a nation wide survey for pediatric cardiomyopathy to clarify the clinical features of cardiomyopathy in Japanese children. A total of 135 cases (75 male, 60 female, mean age ; 9.4 years) were reported from 65 hospitals. The cases included 69 dilated cardiomyopathy (DCM), 12 dilated phase hypertrophic cardiomyopathy (dHCM), 10 restrictive cardiomyopathy (RCM) and 17 other cardiomyopathy. Sixty five cases (48%) died from congestive heart failure with or without arrhythmia during the follow-up period. Echocardiography showed depressed left ventricular systolic function (left ventricular ejection fraction ; $26.7 \pm 13.7\%$) and cardiac catheterization disclosed increased left ventricular end-diastolic pressure (16.8 ± 8.7 mmHg). Most of the cases were treated with digoxin, diuretic drugs, ACE inhibitors, β adrenoreceptor blocking agents, or calcium channel blocking agents. β adrenoreceptor blocking agents were used for 40 cases of DCM or dHCM and resulted good outcome in 29% of the cases. Cardiac transplantation was considered to be necessary for 45% of 135 cases including 42 DCM, 8 dHCM, 6 RCM and 5 other cardiomyopathy, at the age of mean 9.8 years. Seventy four% of them died during follow-up period (mean 6 months). Survival at one year was 32.5%. These results may be important to help understand the nature of cardiomyopathy in children and to establish appropriate treatment including cardiac transplantation.

小児期心筋症の全国調査—追跡調査結果—

小児循環器学会臓器移植委員会，同ワーキンググループ

西川 俊郎，佐地 勉，越後 茂之
中澤 誠，原田 研介，馬場 清
安井 久喬，松田 暉，小野 安生
小林 俊樹，中西 敏雄，福崙 教偉
松下 享，森田 茂樹

日本小児循環器学会雑誌第 21 巻第 1 号

別 刷

2005. 1. 1

日本小児循環器学会
Japanese Society of Pediatric Cardiology and Cardiac Surgery

小児期心筋症の全国調査—追跡調査結果—

小児循環器学会臓器移植委員会, 同ワーキンググループ

西川 俊郎, 佐地 勉, 越後 茂之
 中澤 誠, 原田 研介, 馬場 清
 安井 久喬, 松田 暉, 小野 安生
 小林 俊樹, 中西 敏雄, 福蔭 教偉
 松下 享, 森田 茂樹

Key words :

小児期心筋症, 追跡調査結果, 心臓移植

はじめに

臓器移植法が施行されて, 本邦でも心臓移植が再開されたが, 15歳以下の小児ではまだ十分な状況とはいえない。これを推進するためには小児期心筋症の実態を十分把握することが大切である。今回, 小児循環器学会臓器移植委員会では, 前回は行った小児期心筋症の全国調査¹⁾に続いて追跡調査を行ったので, その結果を分析して報告する。

対象および方法

前回は行った小児期心筋症の全国調査¹⁾では, 15歳までの心拡大ないし心不全を呈する心筋症について65施設より135例の回答を得たが, 今回はこの中の生存例66例についてその後の5年間(1998~2002年)における追跡調査を行った。対象例について郵送アンケート形式で調査を施行した。調査項目は図1の通りである。調査項目の心移植の適応については日本循環器学会²⁾および日本小児循環器学会の心臓移植適応基準³⁾を参考に, 個々の症例の適応の可否については前回同様記入者の判断に委ねた。

結 果

前回調査時生存例66例についてアンケート調査を行った結果, 27施設53例(男28例, 女25例:平均年齢11.2歳)の回答が得られた。疾患の内容は拡張型心筋症(DCM)45例, 拡張相肥大型心筋症(dHCM)2例, 拘束型心筋症(RCM)2例, その他4例であった(図2)。その他の中には心筋緻密化障害, 心内膜線維弾性症が含まれていた。経過・予後は死亡6例(11.3%), 増悪6例(11.3%), 不変14例(26.4%), 軽快18例(34.0%), その他9例(17.0%)があり, その他は移植2例, Batista手術1例, 経過不明(追跡中途打ち切り)6例であった(図3)。死亡例の直接死因は全例心不全であり, 死亡時平均年齢は7.7歳, 平均病期期間は4.8年であった。追跡例の治療薬は利尿薬67%, ACE阻害薬71%, β 遮断薬44%, ジギタリス(ジゴキシン)31%, カテコラミン13%, 抗不整脈薬16

%, その他(亜硝酸薬, PDE阻害薬など)20%, 無投薬7%, であった(図4)。今回の追跡調査対象となった66例と, 前回調査時死亡例65例を合わせて計131例を全期間調査例(1993~2002年)として検討を行うと, 死亡例71例(54.2%), 増悪6例(4.6%), 不変14例(10.7%), 軽快18例(13.7%), その他22例(16.8%)であり(図5), その他の中には移植例6例と追跡調査後転帰不明例が含まれている。全期間調査例の生存期間・生存率を図6に示す。発症年齢は平均5.4歳, 発症からの生存年数は中央値7.2年であった。全調査例のうち心臓移植適応と判断された症例は66/131例(50.4%)で, 内訳はDCM 45例(68.2%), dHCM 8例(12.1%), RCM 8例(12.1%), その他5例(7.6%)であった(図7)。これらの症例の経過・予後は, 死亡48例(72.7%), 生存9例(13.6%), その他9例(13.6%)であり(図8), 1年生存率27%, 適応と判断されてから死亡までの平均生存期間は7.5カ月であった(図9)。

考 察

前回調査における生存例66例について追跡調査を行った。追跡期間中に死亡した例と増悪例はそれぞれおよそ11%で不変例と合わせると49%に達した。治療薬は利尿薬やACE阻害薬が前回と同様に多いが, β 遮断薬は44%と前回調査時の30%より増加しており, β 遮断薬が有効である症例が多いことが窺われる。

前回調査と今回の追跡調査を総合して検討すると, 死亡54%, 増悪5%, 不変11%でこれらの合計は70%であった。さらに心臓移植適応例について, 生存期間を調べると, 1年生存率は27%で, 成人の1年生存率47%(福蔭ら⁴⁾)に比べると明らかに低く, さらに移植適応と判断されてから死亡までの期間は平均7.5カ月であり, 小児では短期間に症状が悪化して死亡する例が多いと考えられた。

小児期の心筋症は心臓移植の必要性があると考えられる症例も多く, 海外での心臓移植(表1)に頼らざるを得ない現状を考えると, 今後わが国での小児の心臓移植の適応・実施について十分検討されるべきことと思われた。

別刷請求先: 〒162-8666 東京都新宿区河田町 8-1

東京女子医科大学中央検査部病院病理科 西川 俊郎

平成17年1月1日

55

小児期心筋症調査票 (follow-up)

記載日 年 月 日

施設名： 記入担当医師名：

疾患名：DCM・HCM(拡張相)・RCM・その他：

移植適応；適応：適応と判断した時期： 年 月頃
 心臓移植の説明・インフォームドコンセント：行った 行っていない
 心移植が必要な理由：
非適応(理由=改善, その他:)

現在の状況：生存・死亡・不明

1. 死亡の場合：死亡年月日 年 月 日 [発症から 年(カ月)]
 直接死因(心不全・不整脈・その他:) 不明)

2. 生存の場合：(軽快・不変・増悪)：外来経過観察中・入院加療中・移植済()
 症状：咳嗽・呼吸困難・胸部圧迫感・胸痛・動悸・易疲労性・失神・無症状・その他：

NYHA：I・II・III・IV 予測余命：~1年, ~5年, ~10年
 =死亡例では死亡前の, 生存例では最近の以下のデータをお教えください=

胸部X線：CTR= %(年 月)

心電図：前回調査時と変わりなし, 変化あり：

心エコー図(年 月)：LVDd= FS= EF=
 心カテーテル(年 月)：LV= (EDP=) Ao= PCW=
 RA PA= LVEF= PVRI= u.m²

CAG所見：

心生検(年 月) [RV・LV]：

心筋シンチグラフィ(年 月)：

血液検査(年 月)：AST= ALT= rGPT= T-bil= LDH=
 hANP= BNP=

運動耐容能：PVO₂= ml/kg/min

治療：1. 利尿薬, 2. カテコラミン, 3. β遮断薬, 4. ACE阻害薬, 5. 抗不整脈薬, 6. Ca拮抗薬,
 7. その他(), 8. 無投薬, 9. 補助循環装置使用()
 β遮断薬使用例：薬剤名(), 使用期間=
 効果：有効・無効(不変・増悪)・判定不能
 有効な場合何によって判断されたか：

死亡例の場合(剖検+・-)：マクロ(心室の拡張), ミクロ(変性, 線維化)以外の特記すべき所見：

図1：小児期心筋症・追跡調査項目

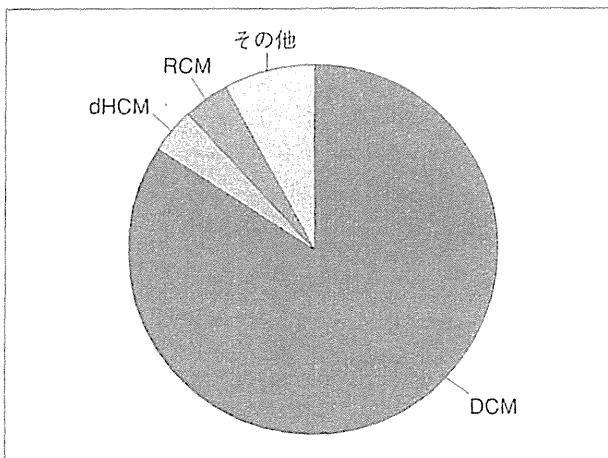


図2：小児期心筋症・追跡調査例の内訳。男28例、女25例、平均年齢11.2歳、平均観察期間6.9年。

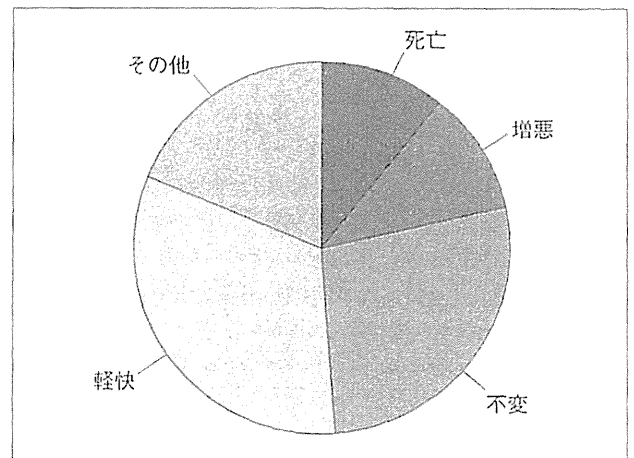


図3：追跡例の経過および予後。病期期間：平均4.8年。

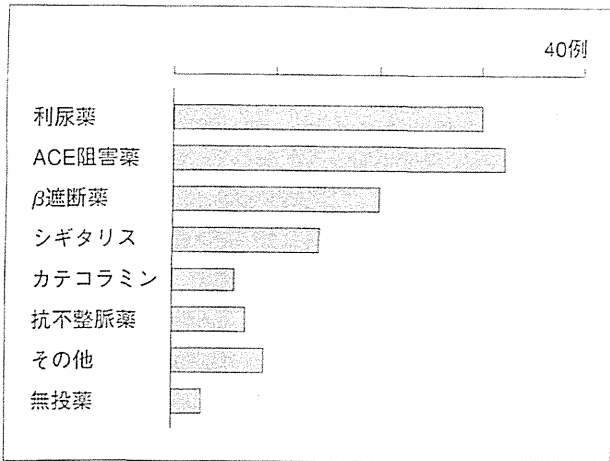


図4：追跡例の治療薬.

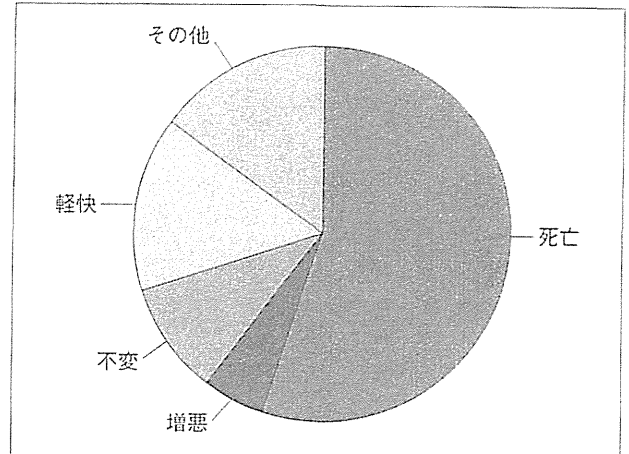


図5：全期間調査例(1993～2002年：131例)の経過および予後.

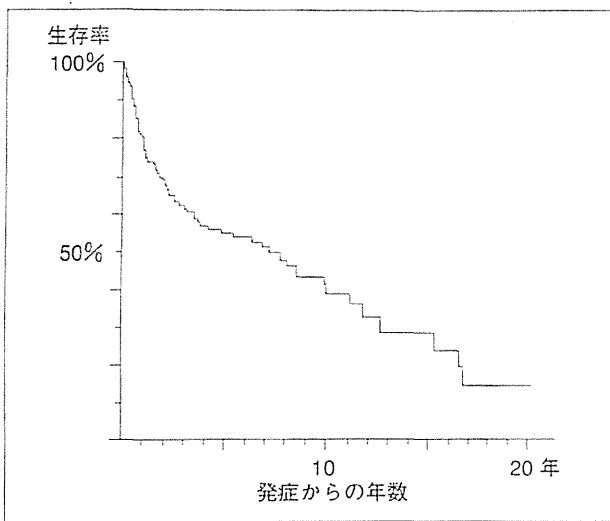


図6：全期間調査例(131例)の生存期間。中央値：7.2年、発症年齢：平均5.4歳.

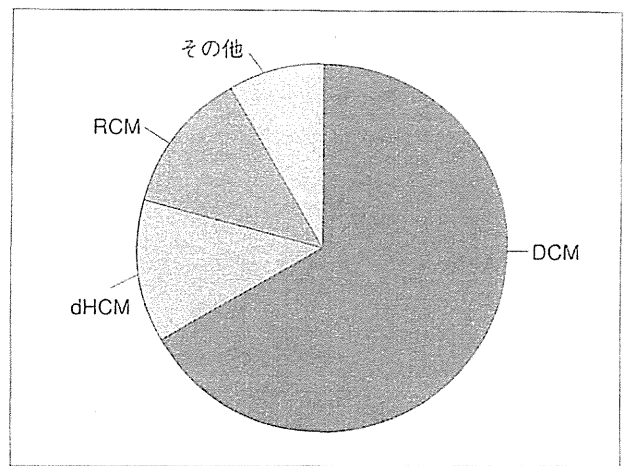


図7：全期間調査例における心臓移植の適応例(66/131例)の内訳.

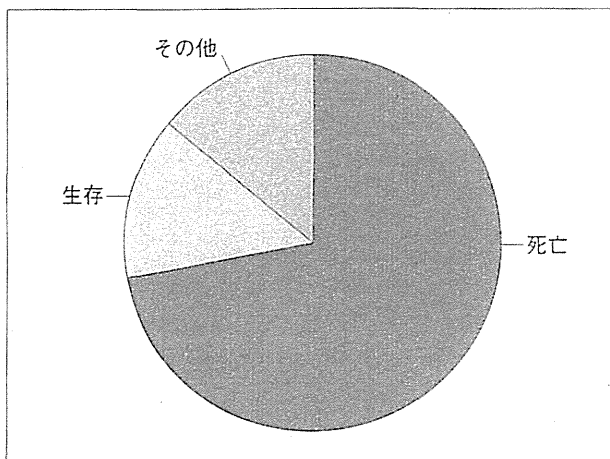


図8：全期間調査例における心臓移植適応例の経過および予後.

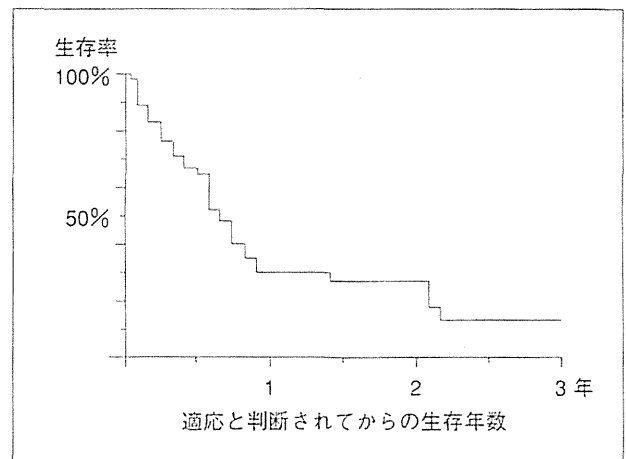


図9：全期間調査例における心臓移植適応例の生存期間。1年生存率：27%、適応と判断されてから死亡までの期間：平均7.5カ月.

表 1 15歳以下、小児心臓移植(渡航移植)

移植年	人数	原疾患	移植施設
～1996年	12人	DCM (10)、RCM (1)、他 (1)	Harefield病院 (英) (3)、Utah大学 (5)、Necker病院 (仏) (1) 心臓病センター (独) (1)、UCLA (2)
1997年	1人	DCM	UCLA
1998年	3人	DCM (2)、他 (1)	Denver小児病院 (1)、Loma Linda大学 (1)、UCLA (1)
1999年	3人	DCM (2)、他 (1)	Texas Heart Inst (1)、Utah大学 (1)、UCLA (1)
2000年	6人	DCM (4)、RCM (2)	Loma Linda大学 (1)、UCLA (3)、Denver小児病院 (1) 心臓病センター (独) (1)
2001年	3人	DCM (3)	Columbia大学 (1)、UCLA (1)、Los Angeles小児病院 (1)
2002年	4人	DCM (3)、RCM (1)	Loma Linda大学 (2)、UCLA (1)、Los Angeles小児病院 (1)
2003年	1人	RCM	Toronto小児病院

()内は人数

DCM：拡張型心筋症，RCM：拘束型心筋症，英：イギリス，仏：フランス，独：ドイツ，その他の施設は米国

本調査は関東小児心筋疾患研究会の協力ならびに、文部省科研費基盤研究A「小児心臓移植・肺移植の臨床応用に関する総合的研究(09307028)」：研究代表者 松田暉教授，心臓移植調査担当加藤裕久教授のご協力をいただきました。さらに、追跡アンケート調査にご協力いただいた以下の全国各施設の先生方に深く感謝の意を表します(順不同・敬称略)。

国立仙台病院(柿澤秀行)，総合南東北病院(辻 徹)，筑波大学(堀米仁志)，総合太田病院(佐藤吉壮)，埼玉県立小児医療センター(小川 潔)，千葉県循環器病センター(丹羽公一郎，立野 滋)，千葉大学(地引利昭，寺井 勝)，国立国際医療センター(松下竹次)，榊原記念病院(村上保夫)，清瀬小児病院(佐藤正昭)，杏林大学(赤木美智男)，慶応義塾大学(小島好文)，東邦大学(松裏裕行)，日本大学(唐澤賢祐)，立川病院(森川良行)，横浜市立大学(岩本真理，佐近琢磨)，神奈川県立こども医療センター(康井制洋)，名古屋大学(安田東始哲)，滋賀医科大学(中川雅生)，大阪医科大学(片山博視)，関

西医科大学(池本祐実子)，大阪大学(北 知子，松下 亨)，国立循環器病センター(小野安生)，兵庫県立こども病院(鄭輝男)，鳥取大学(辻 靖博)，久留米大学(赤木禎治)，福岡市立こども病院(石川司朗)

【参考文献】

- 1) 西川俊郎，佐地 勉，井荃利博，ほか：小児期心筋症の全国調査結果。日小循誌 2000；16：223-229
- 2) 戸嶋裕徳：日本循環器学会心臓移植適応基準。総合臨 1994；43：94-96
- 3) 松田 暉，越後茂之，安井久喬，ほか：小児の心臓移植適応評価のためのガイダンス(第39回日本小児循環器学会総会：臓器移植委員会報告)。日小循誌 2003；19(Suppl)：94
- 4) 福馬教偉，白倉良太，中田精三，ほか：大阪大学心臓移植適応検討会における心臓移植適応症例の予後に関する検討。移植 1996；31：415

小児期肥大型心筋症全国調査結果

日本小児循環器学会学術委員会「小児期肥大型心筋症調査委員会」

西川 俊郎(東京女子医科大学病院病理科)(主任研究者)
佐地 勉(東邦大学医学部小児科)
唐澤 賢祐(日本大学医学部小児科)
寺井 勝(東京女子医科大学八千代医療センター小児科)
市田 露子(富山大学医学部小児科)
塚野 真也(新潟県立新発田病院小児科)
小垣 滋豊(大阪大学医学部小児科)

日本小児循環器学会雑誌第 24 巻第 4 号

別 刷

2008. 7. 1

日本小児循環器学会
Japanese Society of Pediatric Cardiology and Cardiac Surgery

小児期肥大型心筋症全国調査結果

日本小児循環器学会学術委員会「小児期肥大型心筋症調査委員会」

西川 俊郎(東京女子医科大学病院病理科)(主任研究者)
 佐地 勉(東邦大学医学部小児科)
 唐澤 賢祐(日本大学医学部小児科)
 寺井 勝(東京女子医科大学八千代医療センター小児科)
 市田 路子(富山大学医学部小児科)
 塚野 真也(新潟県立新発田病院小児科)
 小垣 滋豊(大阪大学医学部小児科)

はじめに

本研究では小児期肥大型心筋症の本邦における実態を明らかにするために全国調査を行った。調査アンケートを日本小児循環器学会評議員施設を含む全国主要施設に郵送し、その回答をもとに集計し分析したので結果を報告する。

対象および方法

肥大型心筋症・調査アンケートを日本小児循環器学会評議員施設など全国主要施設に郵送した。調査内容は最近5年間に診察した肥大型心筋症の初診時症状、診断のきっかけ、家族歴、転帰、胸部X線、心電図、心エコー図、心臓カテーテル等の検査所見、治療、生活管理指導などである。回答は40施設より得られ、総計248症例であった。内訳は男151例、女97例、平均年齢6.4歳(0~16歳)であり、定型的肥大型心筋症162例(うち閉塞性12例)、拡張相肥大型心筋症3例、心尖部肥大型心筋症16例、Noonan症候群など全身疾患を伴う症例67例であった(図1)。今回はこの定型的肥大型心筋症162例について分析し報告する。なお、ここで述べる定型的肥大型心筋症とはWHO/ISFCの肥大型心筋症の定義¹⁾や厚生省特発性心筋症班会議による診断の手引き²⁾に合致するもので、先天性心疾患や弁疾患、高血圧症など心筋肥大を呈する疾患や特定心筋症、全身疾患に伴う例を除外したものである。

結果および考察

定型的肥大型心筋症162例の診断時の平均年齢は7.6歳(0~16歳)で、初診時の臨床症状は、無症状114

例(70%)、動悸4例(3%)、胸痛6例(4%)であった(図2)。診断のきっかけは、心電図異常82例、心雑音34例、脈の不整3例、失神3例、その他34例であり、その他のなかには有家族歴や他疾患の受診などが含まれていた(表1)。学校健診により発見されたものは59例あり、内訳は心電図異常55例、心雑音3例、詳細不明1例であった(表2)。家族歴ありとされた症例は59例(36%)であった(表3)。心電図は、洞調律が139例(86%)、不整脈を示した例は23例(14%)で、不整脈の内訳は上室性2例、心室性21例であった(図3)。心エコー図検査は、全例が左心室壁の肥厚を示し、非対称性中隔肥厚を呈した例は93例(58%)であった。また、心室中隔の厚さが20mmを超えた症例が50例あった(図3)。ホルター心電図は84例が施行され、このうち心室性期外収縮または心室頻拍が記録された症例が14例(17%)あった。心臓カテーテル検査を行った37例の左心室拡張終期圧は平均13.4mmHgで、20mmHgを超えた症例は6例(16%)であった。治療薬はβ遮断薬が64例(43%)で、内訳はプロプラノロール35、カルベジロール7、ピソプロロール6、その他16、利尿薬は16例、アンジオテンシン変換酵素阻害薬は17例、カルシウム拮抗薬は23例、抗不整脈薬は14例に使用され、無投薬の症例は61例(41%)であった(図4)。学童期症例の生活管理指導では、B管理12例(14%)、C管理26例(31%)、D管理44例(53%)、E管理2例(2%)であった(表4)。転帰としては、生存が141例、死亡が6例で、後者の内訳は突然死4例、心不全死1例、肺梗塞1例であった(図5)。死亡例の平均年齢は12歳で、診断からの平均年数は4.8年、不整脈を呈していた症例は2例、心エコーによる心室中隔の厚さが20mmを超

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院病理科 西川 俊郎

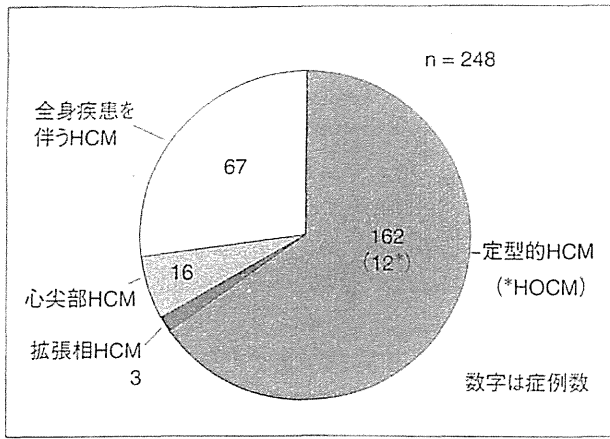


図1 症例の内訳
HCM：肥大型心筋症、HOCM：閉塞性肥大型心筋症

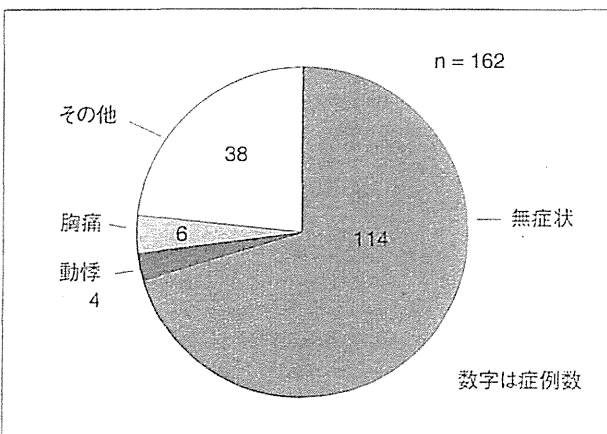


図2 初診時症状

診断のきっかけ	症例数	割合
心電図異常	82例	52%
心雑音	34例	22%
脈不整	3例	2%
失神	3例	2%
その他	34例	22%

発見内容	症例数	割合
心電図異常	55例	93%
心雑音	3例	5%
詳細不明	1例	2%

家族歴	症例数	割合
あり	59例	36%
なし	95例	59%
記載なし	8例	5%

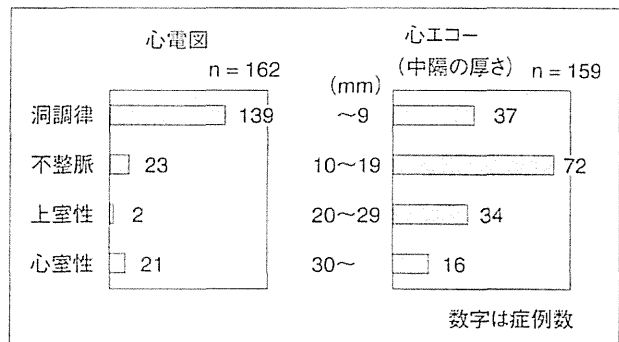


図3 心電図および心エコー所見

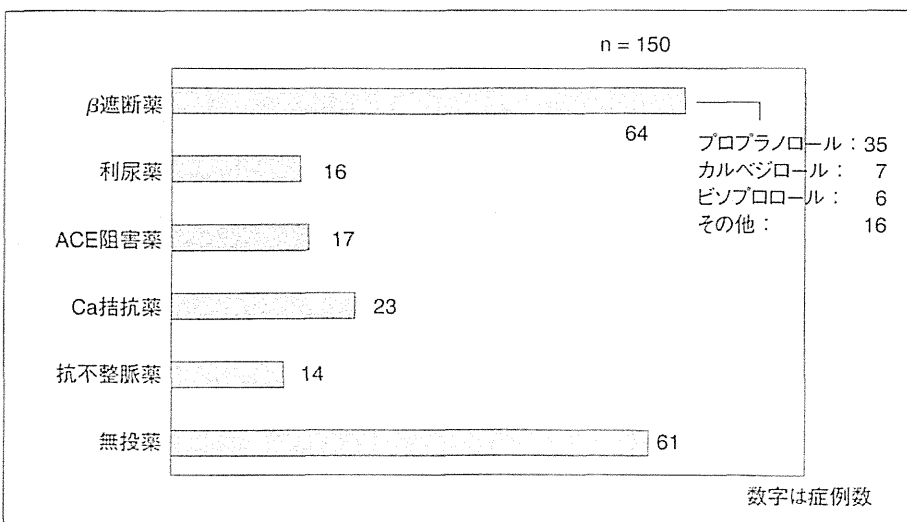


図4 治療薬
ACE：アンジオテンシン変換酵素、Ca：カルシウム

表4 生活管理指導 n = 84

B管理	12例(14%)
C管理	26例(31%)
D管理	44例(53%)
E管理	2例(2%)

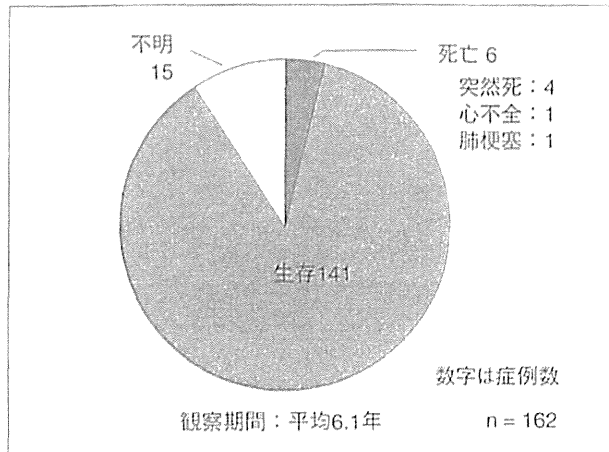


図5 転帰

えていた症例は3例、治療は無投薬が2例、 β 遮断薬が3例、カルシウム拮抗薬が1例であった。

小児期の肥大型心筋症は、家族内発症があって心臓精査により発見されたり、風邪などの疾患で受診して偶然診断されたりすることもあるが、小学校入学時等の学校健診により見つかる症例が少ない。心電図異常が診断のきっかけになることが多いので、心電図

検査は学校健診には欠かせない検査と考えられる。死亡例は6例(4%)で多くはなかったが大部分が突然死を呈している。不整脈を示す症例や心室中隔の顕著な肥厚のある症例は注意が必要であると考えられた。

本研究のアンケート調査にご協力いただいた以下の調査協力施設の諸先生に深く感謝の意を表します。

調査協力施設(順不同): 旭川医科大学, 山形大学, 大館市立総合病院, 自治医科大学, 筑波大学, 群馬県立小児医療センター, 千葉大学, 千葉県循環器病センター, 千葉県こども病院, 千葉市立海浜病院, 東京女子医科大学, 防衛医科大学校, 日本大学, 都立清瀬小児病院, 慶應義塾大学, 東邦大学, 東京慈恵会医科大学, 聖マリアンナ医科大学, 神奈川県立こども医療センター, 富山大学, 富山赤十字病院, 金沢大学, 浜松医科大学, 聖隷浜松病院, 静岡県立こども病院, あいち小児保健医療総合センター, 名古屋大学, 和歌山県立医科大学, 滋賀医科大学, 彦根中央病院, 大阪医科大学, 関西医科大学, 大阪厚生年金病院, 兵庫県立尼崎病院, 西神戸医療センター, 倉敷中央病院, 鳥取大学, 徳島大学, 久留米大学, 長崎医療センター

【参考文献】

- 1) Richardson P, McKenna W, Bristow M, et al: Report of the 1995 World Health Organization/International Society and Federation of Cardiology task force on the definition and classification of cardiomyopathies. *Circulation* 1996; 93: 841-842
- 2) 戸嶋裕徳, 河合忠一: 特発性心筋症 Idiopathic Cardiomyopathyの診断の手引き. 厚生省特定疾患特発性心筋症調査研究班. 昭和57年度研究報告集, pp13-15, 1983

