

Poster | 心筋心膜疾患

Poster (I-P07)

Chair: Keiichi Hirono (Department of Pediatrics, Graduate School of Medicine, University of Toyama)
Fri. Jul 7, 2017 6:00 PM - 7:00 PM Poster Presentation Area (Exhibition and Event Hall)

6:00 PM - 7:00 PM

[I-P07-01] 循環破綻を来すほど巨大な心臓横紋筋腫に対し、救命のため everolimus を使用し効果を得るも、ACTH療法を契機に再増大を認めた一例

○重光 祐輔¹, 馬場 健児¹, 近藤 麻衣子¹, 栗田 佳彦¹, 栄徳 隆裕¹, 福嶋 遥佑¹, 平井 健太¹, 大月 審一¹, 吉本 順子², 鷲尾 洋介² (1.岡山大学病院 小児循環器科, 2.岡山大学病院 小児科)

Keywords: エベロリムス, 結節性硬化症, 心臓横紋筋腫

【はじめに】 Everolimusは、細胞増殖や血管新生に関わる調節因子である mTORを阻害する。結節性硬化症 (TS)に伴う様々な腫瘍性病変に効果が期待できるが、心臓横紋筋腫に対する使用は未だ適応外であり、効果についての報告も稀である。今回我々は、循環破綻を来すほど巨大な心臓横紋筋腫に対し適応外ながら everolimus を使用、一度は縮小効果を得るも、ACTH療法により腫瘍の再増大を認めた一例を経験したので報告する。【症例】胎児期より心臓腫瘍を指摘。のちに眼底・頭蓋内所見より TSと診断。心臓腫瘍は巨大で右室内に充満し、左室を強く圧排していた。出生後しばらくはなんとか循環動態を保っていたものの、心不全の悪化から、日齢11には挿管人工呼吸管理を含む集中治療を開始した。手術による切除も困難な状況下で、適応外ながら救命のためやむを得ず、日齢19より everolimus を投与したところ、腫瘍の縮小と心不全の改善を認め、集中治療からの離脱が可能となった。日齢93に退院。循環動態の改善を確認したのちに everolimus を終了としたところ、腫瘍はやや増大したものの、心機能は保たれていたため、自然消退を期待し経過をみる方針とした。生後7ヶ月時よりシリーズ形成性発作が出現、脳波検査から West 症候群と診断。ACTH療法を開始したところ、左室を圧排するほどの腫瘍再増大と心不全の増悪を認めたため、ACTH療法中止とともに everolimus の投与を再開。腫瘍は再度縮小傾向となり、心不全も改善した。1歳を過ぎた現在も everolimus 内服は継続しているが、今のところ腫瘍の再々増大はなく、てんかん発作も抗てんかん薬多剤併用下ではあるがコントロールできている。【結語】 Everolimus は、TSに伴う心臓横紋筋腫に対しても効果が期待でき、特に手術困難な症例に対し有用と考えられた。また、ACTHによる横紋筋腫増大はこれまでも報告があり、治療に際しては十分に留意する必要がある。