

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-P07-08] MYH7の新規変異を伴った両心室緻密化障害に両大血管右室起始症(DORV)を合併し二心室修復術を行った2例

○小田中 豊¹, 片山 博視¹, 蘆田 温子¹, 尾崎 智康¹, 岸 勘太¹, 玉井 浩¹, 島田 亮², 小西 隼人², 根本 慎太郎² (1.大阪医科大学 小児科学教室, 2.大阪医科大学 小児心臓血管外科)

Keywords: 両心室緻密化障害, 両大血管右室起始症, 抗心不全治療

【はじめに】心筋緻密化障害は、粗い網目状の過剰な肉柱形成と心室内腔と交通を持つ深い間隙を認める心筋疾患で臨床像は多彩である。両心室緻密化障害に先天性心疾患を伴い根治手術を行った報告はない。両心室緻密化障害に DORV を合併した 2 例を経験。【症例1】1歳3ヶ月、女児。38週6日、2360gにて出生。出生後に DORV(doubly committed type)と診断。生後8日より奔馬調律、心不全症状を呈し心エコーで両心室緻密化障害と診断。肺血流増加、両心室の収縮低下を認めた (BNP=10754pg/ml)。生後14日に肺動脈絞扼術を施行。術後、カルベジロールおよび ACEI を導入し、収縮機能の改善を認め、生後2ヶ月で退院(BNP=109pg/ml)。カルベジロールを0.2mg/kgまで増量し、生後8ヶ月で心臓カテーテル検査を行い手術適応と判断し、生後9ヶ月にて二心室修復術を行った。術後完全房室ブロックとなりペースメーカー植え込み術を行い退院。術後、利尿剤の減量にて BNP の上昇を認めたが、再度増量することにより改善。【症例2】12歳、女児。1ヶ月検診で心雑音を指摘され、DORV(subaortic type)、PS、LVNCと診断。1歳時に心臓カテーテル検査を行い両心室緻密化障害と診断。4歳時に二心室修復術を施行。10歳頃から左心機能低下および心拡大を認め、LVEF=44%、RVEF=46%。カルベジロールの導入および利尿剤を開始。経過中、利尿剤の減量により BNP の上昇を認めたが、増量により改善。徐々に左心機能の改善を認め、カルベジロールは0.25mg/kgまで増量し、LVEF=50%程度まで改善。なお、2例とも遺伝子分析では MYH7 の新規変異を認めた。【考察】2例とも、カルベジロールが心機能改善に効果を認めた。また、利尿剤減量により心不全の悪化を認めたため緻密化障害では容量負荷に対して心機能が影響を受けやすい可能性が考えられた。【結語】両心室緻密化障害に DORV を合併した症例を経験した。2例とも二心室修復術、抗心不全治療を行い良好な経過を得た。