

E-Oral Presentation | 心筋心膜疾患/肺循環・肺高血圧・呼吸器疾患

## E-Oral Presentation 6 (II-EOP06)

Chair: Hiroyuki Ohashi (Department of Pediatrics, Mie University School of medicine)

Sat. Jul 8, 2017 6:15 PM - 7:15 PM E-Oral Presentation Area (Exhibition and Event Hall)

6:15 PM - 7:15 PM

### [II-EOP06-04] 小児肥大型心筋症患者の定期経過観察心エコー検査における死亡予測因子

○林 泰佑<sup>1</sup>, 進藤 考洋<sup>2</sup>, 犬塚 亮<sup>2</sup>, 清水 信隆<sup>1</sup>, 三崎 泰志<sup>1</sup>, 小野 博<sup>1</sup> (1.国立成育医療研究センター 循環器科, 2.東京大学医学部附属病院 小児科)

Keywords: 肥大型心筋症, 心エコー, 予後

【はじめに】肥大型心筋症(HCM)の小児では、初回診断時の拡張末期心室中隔厚(IVSD)と左室後壁厚(LVPWD)が死亡予測因子とされている。しかし、経過観察中の心エコー検査所見と予後の関連についての報告はほとんどない。

【目的】HCM小児の定期経過観察で得られた心エコー検査指標の、死亡予測能を明らかにする。

【方法】20歳未満のHCM患者に対して2013年3月～2016年6月に施行された定期経過観察目的の心エコー検査のうち、最新の計測値を、生存群と死亡群で比較した。左室拡張末期径(LVEDD)、IVSD、LVPWDは、体表面積で標準化したz値、左室短縮率(LVFS)は年齢で標準化したz値を算出して比較した。

【結果】対象患者は21例(男児11例)、10例が Noonan症候群、2例が LEOPARD症候群、また2例に HCMの家族歴を認めた。肺動脈弁狭窄が Noonan症候群の4例に合併しており、また左室ないし右室流出路狭窄を7例に認めた。心エコー検査時の年齢は7.1(0.4～19.1)歳、IVSDのz値は $10.9 \pm 6.0$ であった。死亡例は5例(2例が心不全死、3例が院外突然死)で、心エコー検査から死亡までの期間は4(1～9)ヵ月だった。残る16例は心エコー検査から4.5(2～41)ヵ月の時点で生存していた。LVEDDのz値は死亡群で生存群より有意に大きく( $1.2 \pm 0.6$  vs  $-1.5 \pm 1.9$ ,  $p < 0.05$ )、またLVFSのz値は死亡群で生存群より有意に小さかった( $-0.6 \pm 5.0$  vs  $4.8 \pm 4.3$ ,  $p < 0.05$ )。両群でIVSDおよびLVPWDのz値に有意差はなかった。

【結論】小児HCM患者の経過観察において、求心性肥大があるにもかかわらず、左室収縮の低下によって左室内径が拡大傾向となることが、死亡と関連していた。