

Poster | 心不全・心移植

Poster (II-P25)

Chair: Kiyoshi Ogawa (Saitama Children's Medical Center)

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

6:15 PM - 7:15 PM

[II-P25-03] 心移植待機の拘束型心筋症2例における内科治療の比較検討

○中村 隆広, 飯田 亜希子, 加藤 雅崇, 渡邊 拓史, 小森 暁子, 阿部 百合子, 市川 理恵, 神保 詩乃, 松村 昌治, 神山 浩, 鮎澤 衛 (日本大学医学部小児科学系小児科学分野)

Keywords: 拘束型心筋症, 心移植, カルベジロール

【背景】拘束型心筋症 (RCM) は心筋症の中でも稀で、小児期に心不全症状が出現した場合には予後不良である。早期に心臓移植の適応となる例が多いが日本ではドナー不足から待機中に亡くなる場合や、肺血管抵抗 (Rp) の上昇により適応から外れる可能性がある。肺血管抵抗上昇を抑制しつつ長期に待機できる内科治療を検討することは意義がある。【目的、方法】今回、同様の経過の RCM2例を経験した。この2例について後方視的に比較検討し、心移植待機中の管理について検討した。【結果】症例1: 6歳発症の男児。学校心臓検診で、不完全右脚ブロックと心拡大を認め精査目的で受診した。7歳の心臓カテでは LVEDP34mmHg、Rp3.3U*m2、mPAP29mmHgであった。利尿剤を開始したが1年後から徐々に疲労感が出現した。9歳では LVEDP33mmHg、Rp7.8 U*m2、mPAP35mmHgで、肺血管病変の進行を認めた。ミルリノンの静注を開始し国内でも移植登録をしたが、同時に渡航心臓移植を計画し半年後に実施された。症例2: 6歳発症の男児。学校心臓検診で ST異常の指摘あり精査目的で受診した。利尿剤、亜硝酸薬貼付剤を開始したが、2年後から疲労感が出現し、肺炎を繰り返した。8歳では mPAP32mmHg、Rp3.7U*m2であった。カルベジロールを開始した。10歳では LVEDP17mmHg、mPAP24mmHg、Rp2.5 U*m2で改善した。その後カルベジロールは漸増し、11歳の心カテでは LVEDP34mmHg、mPAP27mmHg、Rp3.1U*m2であった。心不全症状は進行しミルリノンの持続静注に依存しているため国内で心移植登録を行った。【考察、結論】RCM 2例で最終的には内科的な心不全管理に限界あったが Rpの上昇は症例2で緩徐であった。βブロッカーによる交感神経抑制が肺血管病変の進行を遅らせる可能性がある。