

PH Japan project 質問への回答 武田先生

- NICU 入院した新生児にルーチンでエコーを行なっているのですが、非緻密化層が厚く見えるが心機能は良好で、その他の奇形を認めないような症例は non compaction LV 疑いとしてフォローが必要なのか？必要であればどの位の間隔、期間で見るべきか先生の考えをお聞かせ下さい。

(回答) 左室心筋緻密化障害は無症状でも心エコー検査にて偶発的にみつかると場合があります。心エコーの診断基準はいくつかありますが、拡張期に非緻密化層の厚さが緻密化層の厚さの2倍以上(Paterick 2012)であることが汎用されています。

非緻密化層の範囲も重要です。心中部や心基部に上記基準を満たす非緻密化層が及んでいる場合は心機能が正常であっても外来で定期的にフォローすることをおすすめします。フォロー間隔は乳児期は心不全の早期発見のため3-4ヶ月毎のチェック、乳児期以降は1年毎でもよいかと思えます。また、左室心筋緻密化障害は神経筋疾患、代謝性疾患などに合併してみつかるともあり、ミオパチーの有無や、ミトコンドリア病など全身性疾患の鑑別も念頭においたほうがよいと思えます。男児で左室心筋緻密化障害、筋力低下、白血球減少などを認める疾患に Barth 症候群が知られており、血液から遺伝子診断が可能です。北大でも検査可能ですのでご相談ください。また、非緻密化層の心筋の隙間に血栓形成が認められることがあり、抗血小板剤としてアスピリンの予防内服を推奨しています。

- 川崎病についてです。学校に上がる頃は多くはフォロー終了になっていますが、年齢が上がるにつれ、問診ですら川崎病の既往を申告しない、または本人は忘れていることも多いです。フォロー終了とするときの保護者や本人へのモニタリング、説明はどうされていますか？軽症でも遠隔期の予後や血管機能は不明点多いと思えます。

(回答) 川崎病心臓血管後遺症の診断と治療に関するガイドラインが提示される以前は川崎病罹患後の患者さんで経過中で冠動脈に異常を認めなかった場合でも北大では高校卒業時までは定期外来フォローを行っておりました。そのため、川崎病既往であったことを覚えている方も多かったように思います。しかしながら大多数の方は無症状で経過することから、フォローを5年間で終了とするガイドラインは妥当と思えます。一方で、就学時にはフォロー終了となる場合が多く、川崎病既往についてはご両親の記憶にしか残らない可能性が高いと思えます。フォロー終了時には就学時および中学校での学校心臓検診の問診表に川崎病の既往について必ず記載していただくことと、急性期にお渡しする川崎病急性期カードを保管していただくことをお勧めしています。川崎病既往が血管内皮機能障害を通じて成人以降の冠血管病変危険因子になりうるかどうかは大変興味深い問題であり、移行医

療の一端として循環器内科医への川崎病の啓蒙が今後必要になってくるものと思います。

平成 30 年 9 月 17 日
北海道大学病院小児科
武田 充人