

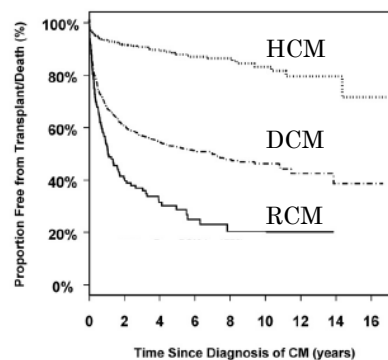
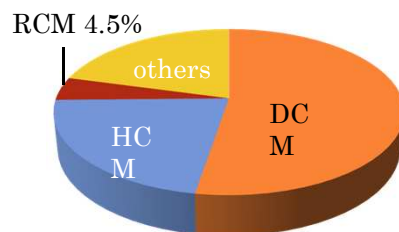
心臓移植適応となる 拘束型心筋症 (RCM) の臨床的特徴

~ *A single center experience in Japan* ~

大阪大学医学部附属病院小児科・心臓血管外科

背景 小児期の心筋症の予後

総数 3375症例



Circulation. 2012;126:1237-1244

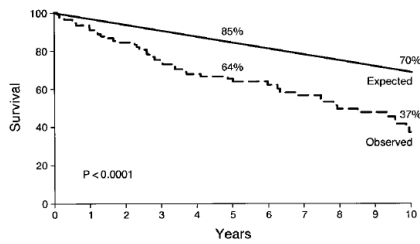
RCMの予後

Circulation.2000:2490-2496

94 Pts
age: 10-90yr
(mean 64yr)

adult

5yr-survival ; 64%

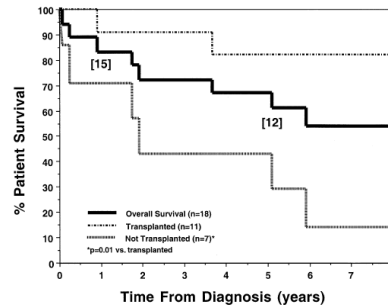


Am J Cardiol 2002:501-506

18 Pts
age: 0.1-16yr
(mean 4.5yr)

child

5yr-survival ; 28%



対象

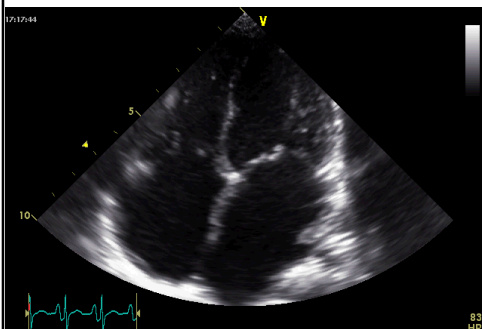
18歳未満RCM 1994年以降の症例 N=23

特発性RCM

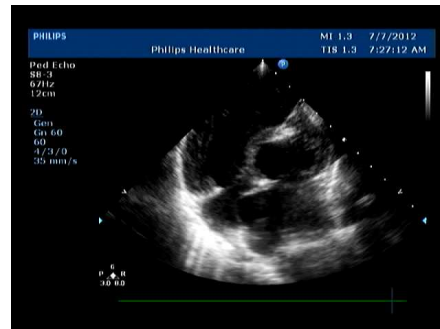
n=19

先天性 RCM

n=4

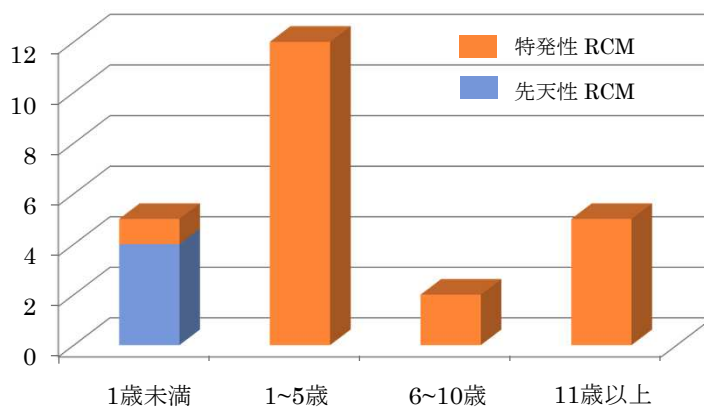


- 両心房の拡大
- 心室のサイズは正常範囲内
- 心室の収縮機能も正常範囲内



先に加え、心室の形成不全を伴う

診断時年齢の分布



診断時の症状

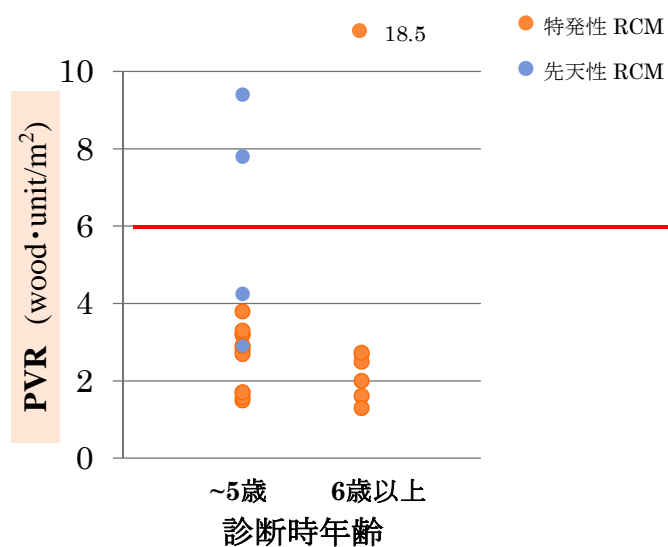
	無症状		
	心不全	健診で発見	学校健診
1歳未満	3 (2)	2 (fetus echo 1)	0
1~5歳	8	4	0
6~10歳	0	0	2
11歳以上	1	1	3

特発性 RCM
先天性 RCM

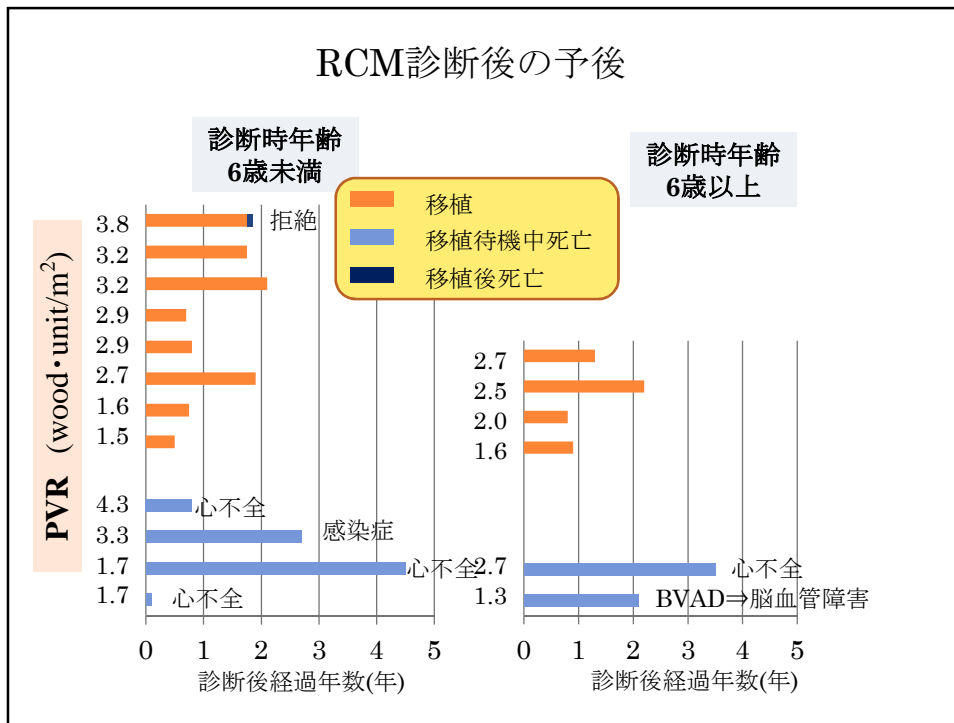
診断時の血行動態的指標

	心不全症状(-)	心不全症状(+)
Plasma BNP (pg/ml)	761 ± 465	852 ± 319
mPAP (mmHg)	32.5 ± 19.1	29.0 ± 11.7
PCW (mmHg)	20.8 ± 8.9	18.2 ± 5.4
CI (L/min/m ²)	3.3 ± 0.9	3.0 ± 0.8
PVR (wood · unit/m ²)	3.8 ± 5.0	4.0 ± 0.5
LVEF (%)	66.8 ± 10.0	58.4 ± 10.5

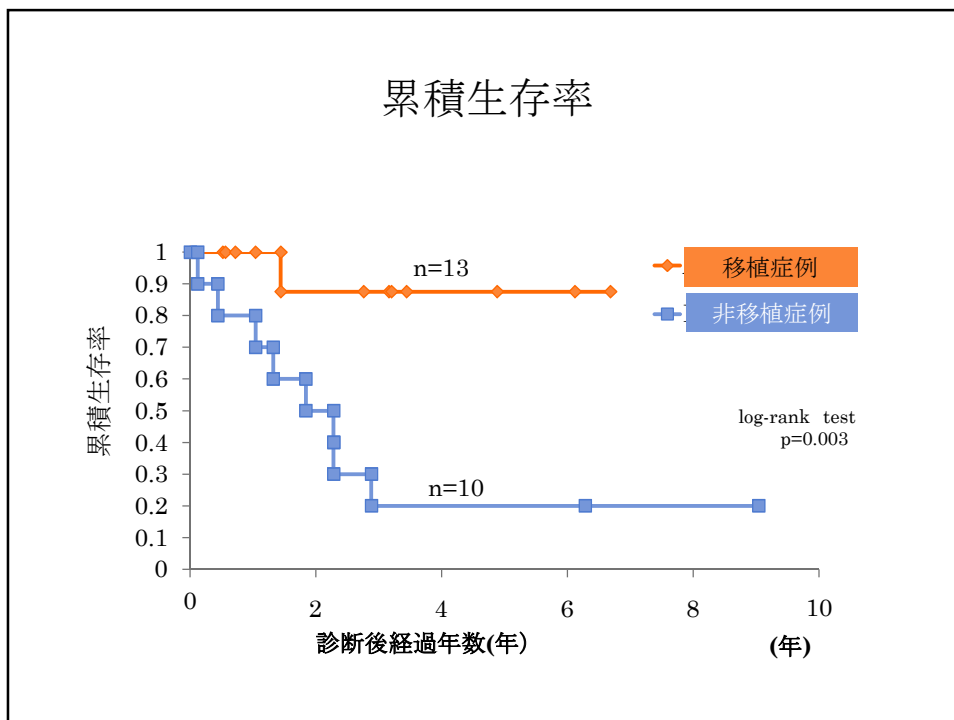
診断時の肺血管抵抗 (PVR)



RCM診断後の予後



累積生存率



【略称】

RCM	拘束型心筋症
DCM	拡張型心筋症
HCM	肥大型心筋症
Plasma BNP	血清脳性ナトリウム利尿ペプチド
mPAP	平均肺動脈圧
PCW	肺動脈楔入圧
CI	心係数
PVR	肺血管抵抗
LVEF	左室駆出率