

小児心筋症の予後調査

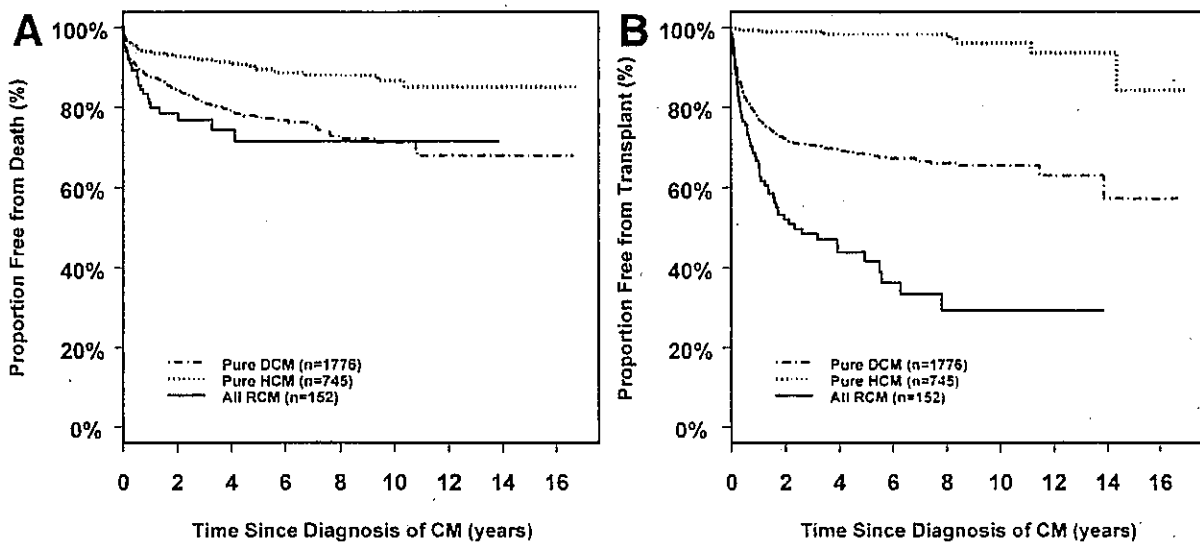
女子医大 循環器小児科 中西敏雄

1. USA (米国) からの報告

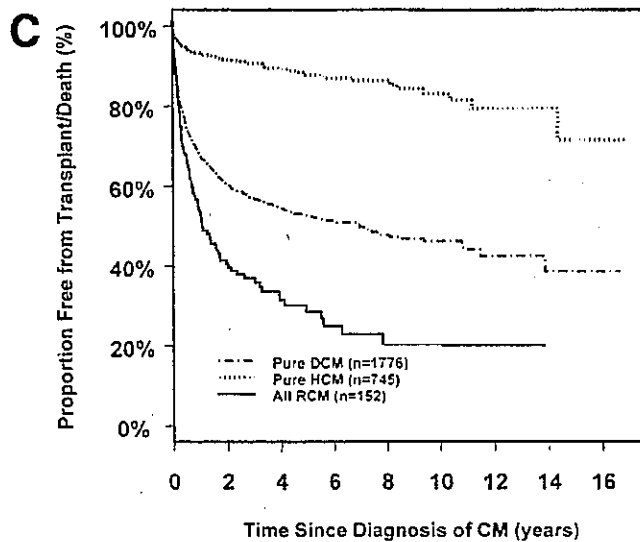
1) 18歳未満

死亡ないし移植からの回避率は 10年で DCM 42%, RCM 20%、HCM 80%,

Probability of freedom from death (censored at transplantation) (A), transplantation (B), and death or transplantation (C) among 3375 children diagnosed with cardiomyopathy.



Pure DCM	1776	687	420	235	114	62	21	5	1	Pure DCM	1776	687	420	235	114	62	21	5	1
Pure HCM	745	434	278	167	91	58	29	10	1	Pure HCM	745	434	278	167	91	58	29	10	1
All RCM	152	47	26	13	7	4	2	0	0	All RCM	152	47	26	13	7	4	2	0	0



Pure DCM	1776	687	420	235	114	62	21	5	1
Pure HCM	745	434	278	167	91	58	29	10	1
All RCM	152	47	26	13	7	4	2	0	0

Steven A. Webber et al. Circulation. 2012;126:1237-1244

(A:死亡回避率、B:移植回避率、C:死亡ないし移植回避率)

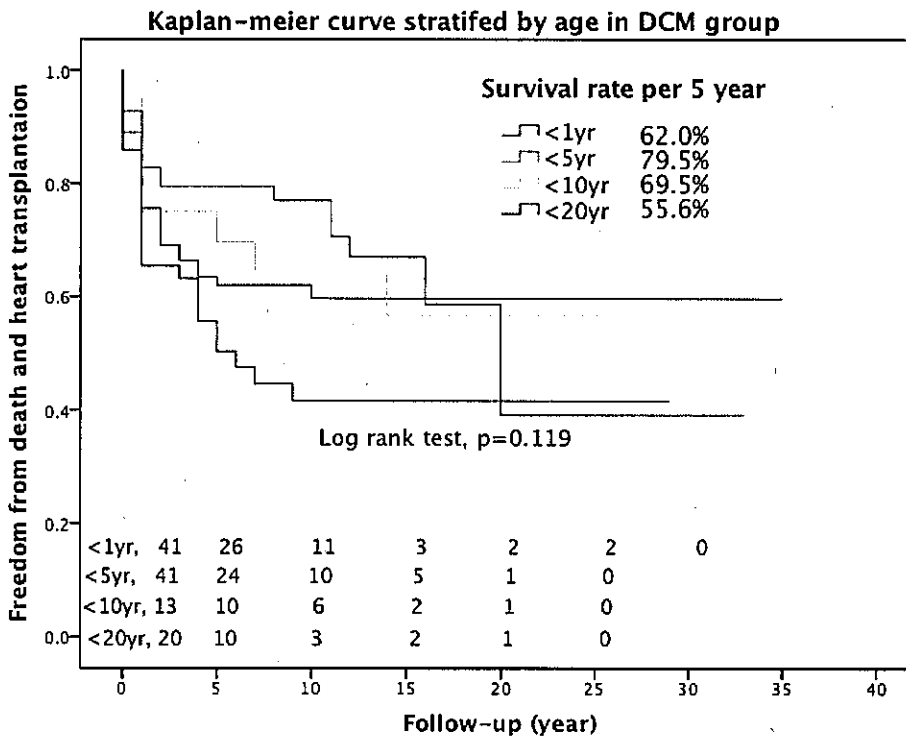
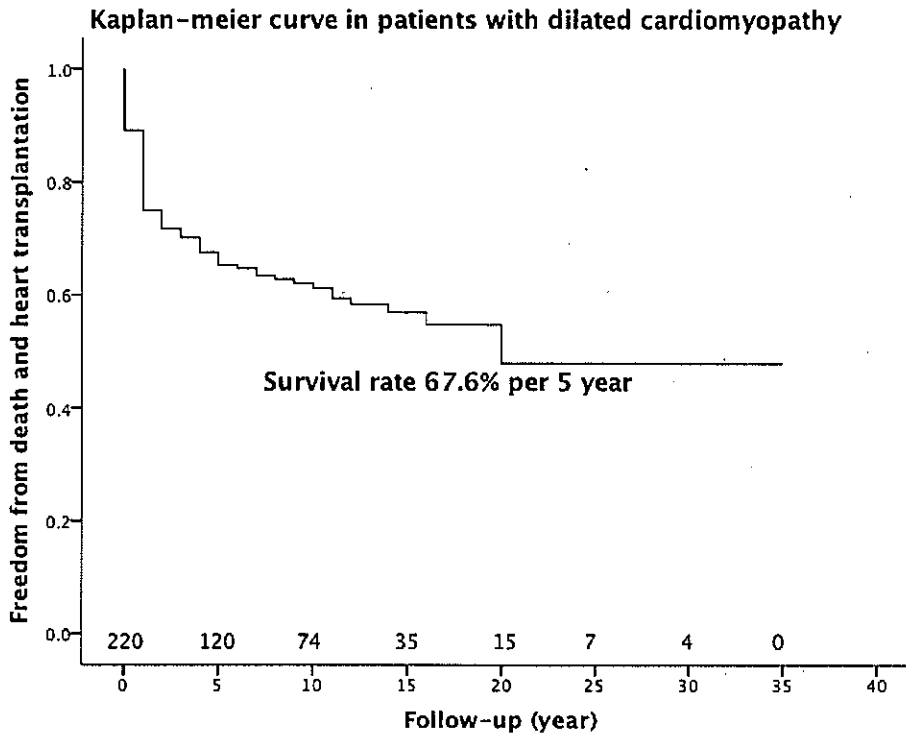
2. 我が国の調査

厚生労働省科学研究費「小児心臓移植医療の社会的基盤に関する研究 H25-27」

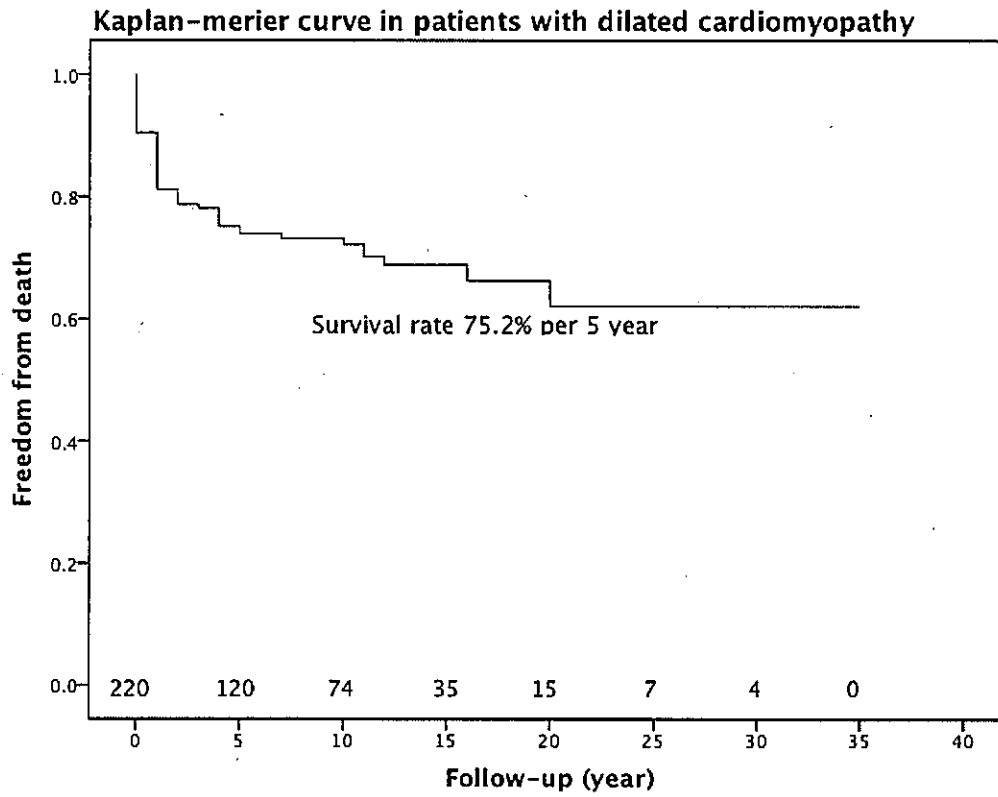
小児（18歳未満）心筋症 711例の集計

1) 小児の拡張型心筋症：

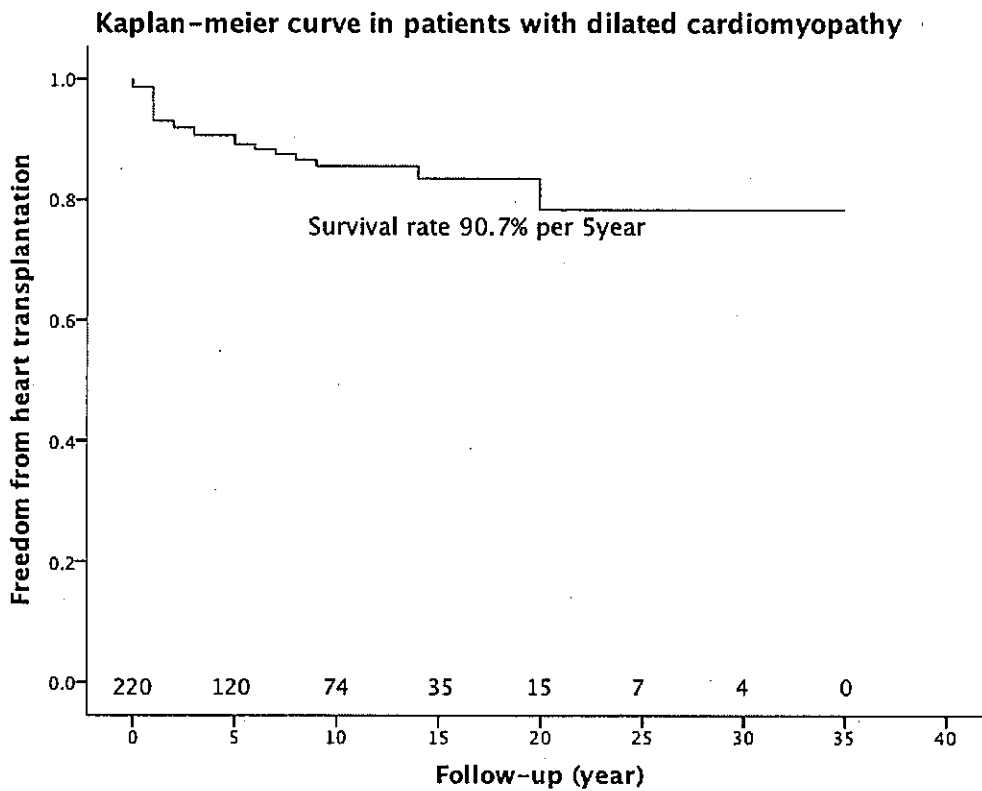
死亡ないし移植回避率は5年で 65%、10年で 60%。年齢による有意差はない。



死亡回避率



移植回避率



2) 成人の DCM データ

	n (%)	死亡	5 年生存率	
<i>Age (years)</i>				
<30	85 (5.5)	15	81.2	
30-59	667 (43.3)	116	82.1	
≥60	790 (51.2)	235	69.6	<0.001

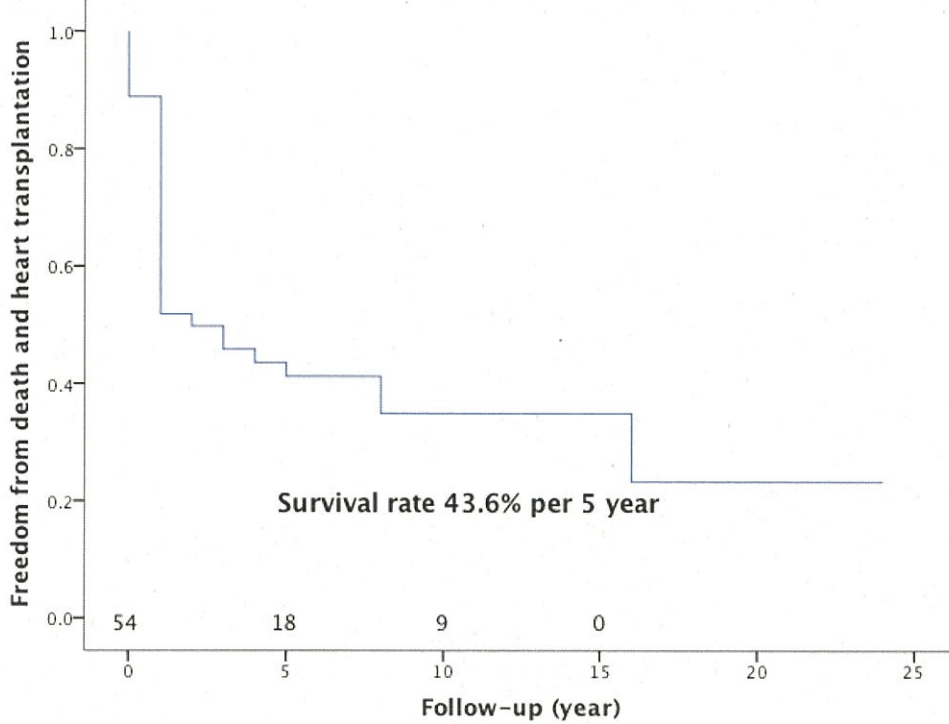
Miura et al Circ J 2008; 72: 343 (厚労省班会議報告)

3) 小児の RCM

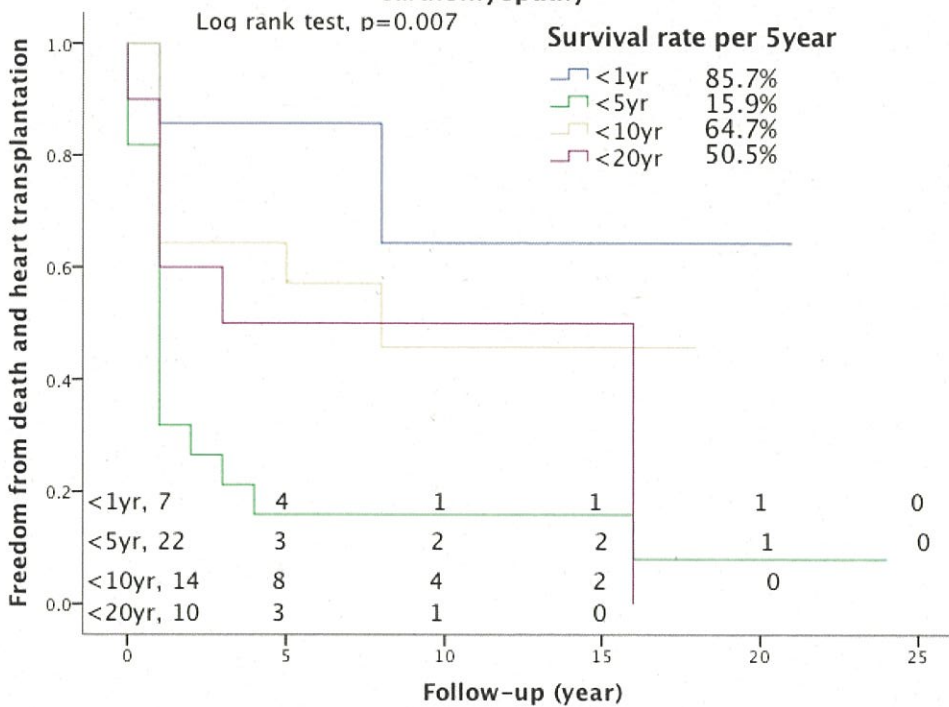
拘束型心筋症

死亡ないし移植回避率：5年で40%

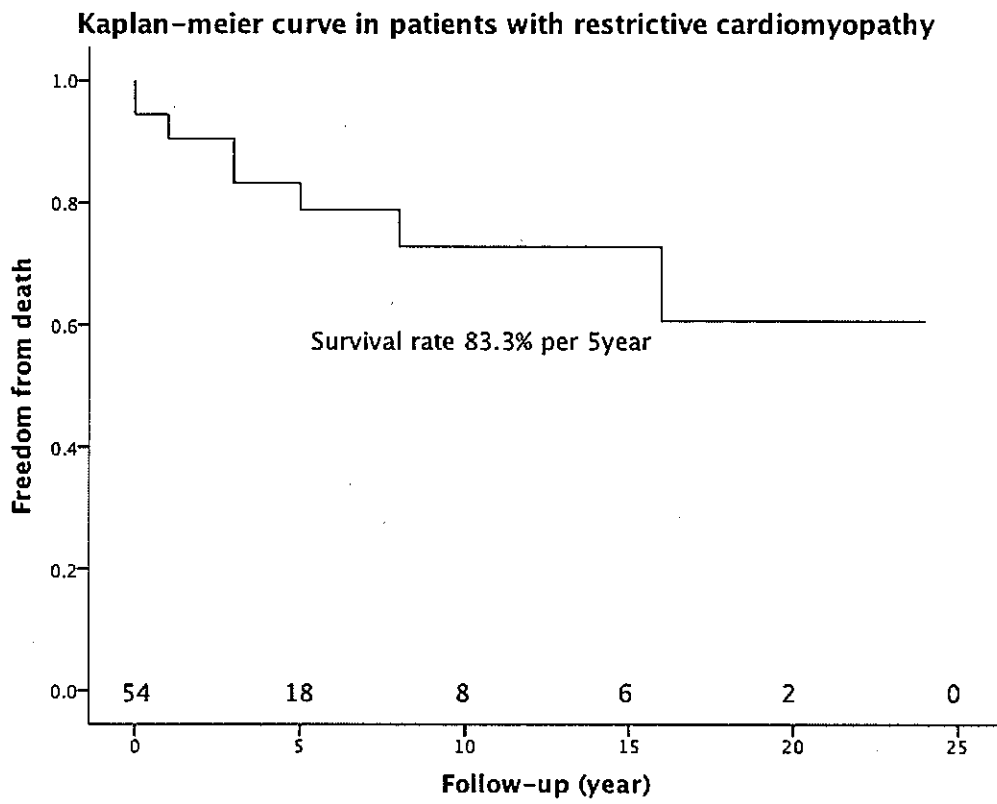
Kaplan-meier curve in patients with restrictive cardiomyopathy



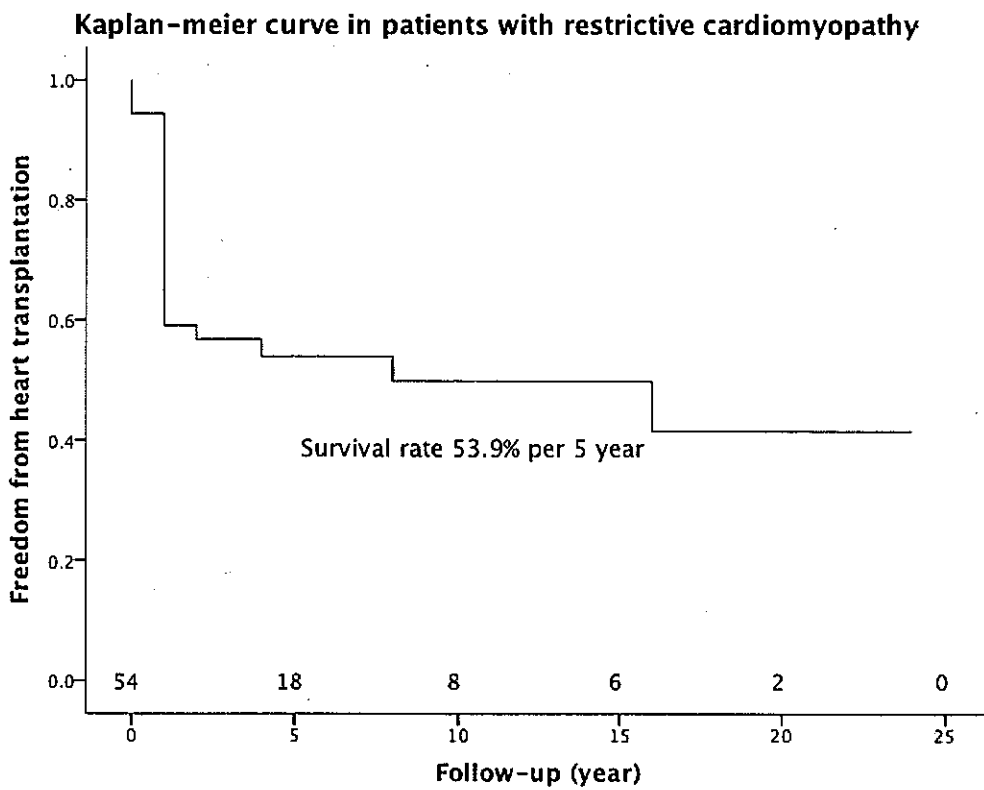
Kaplan-meier curve stratified by age in patients with restrictive cardiomyopathy



死亡回避率



移植回避率



4) 成人の RCM データ

(1) Hirota Y et al. Spectrum of restrictive cardiomyopathy: report of the national survey in Japan. Am Heart J 1990; 120: 188-194

26 pts: age ranged 5-63 yrs.

10 pts of 26 pts (38%) died during follow-up of 12 yrs.

(2) Ammass NA et al. Clinical profile and outcome of idiopathic restrictive cardiomyopathy. Circulation 2000; 101: 2490

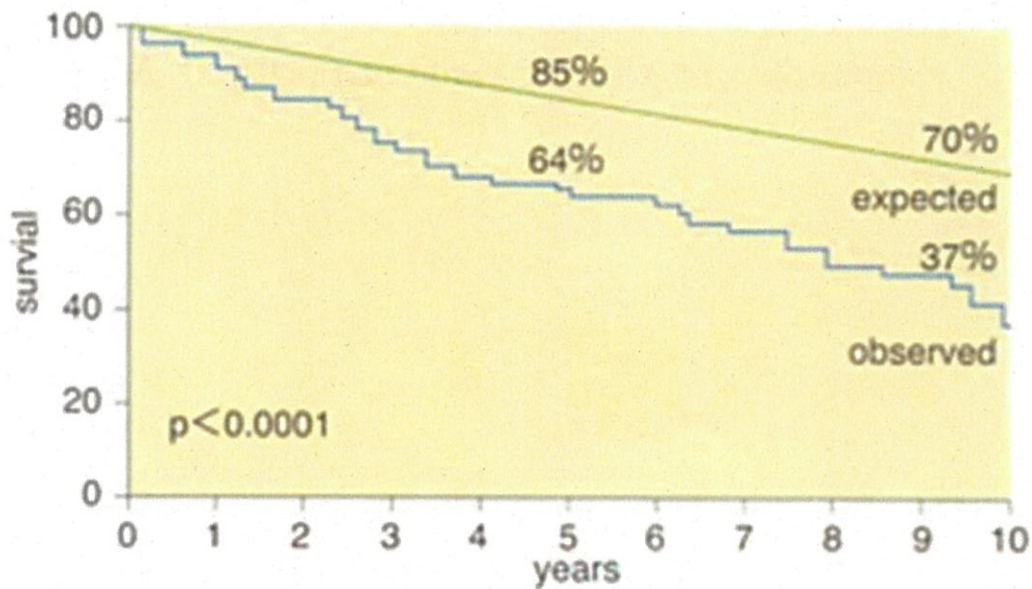
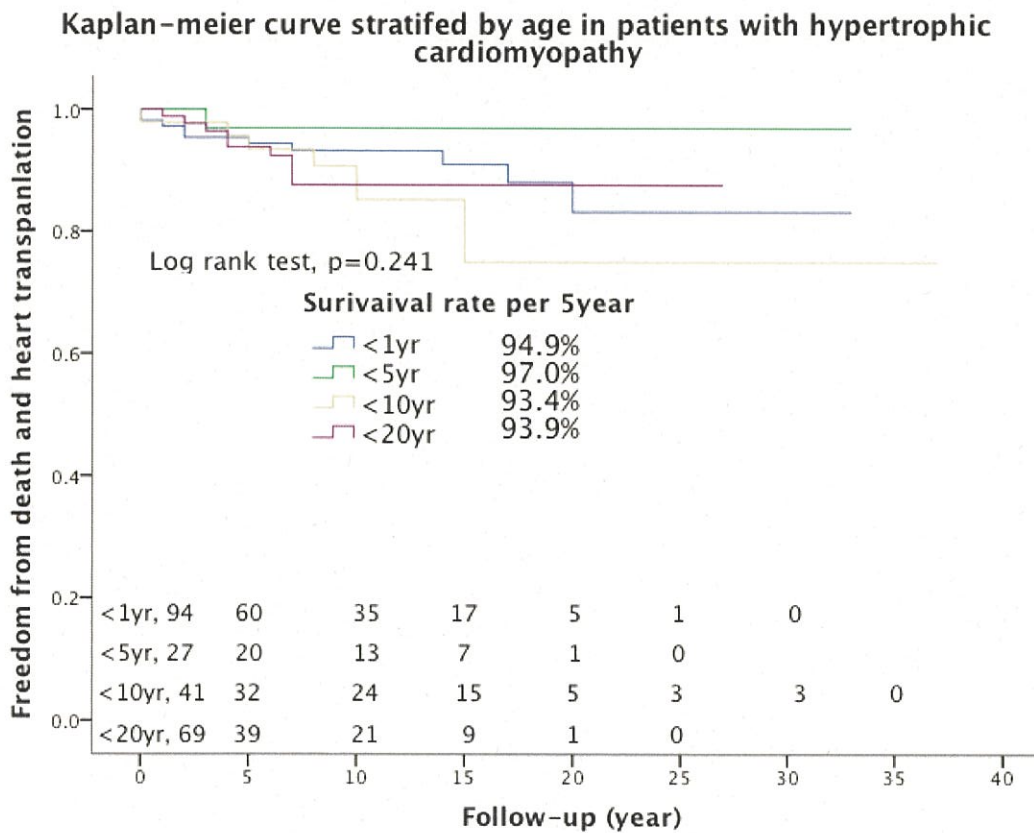
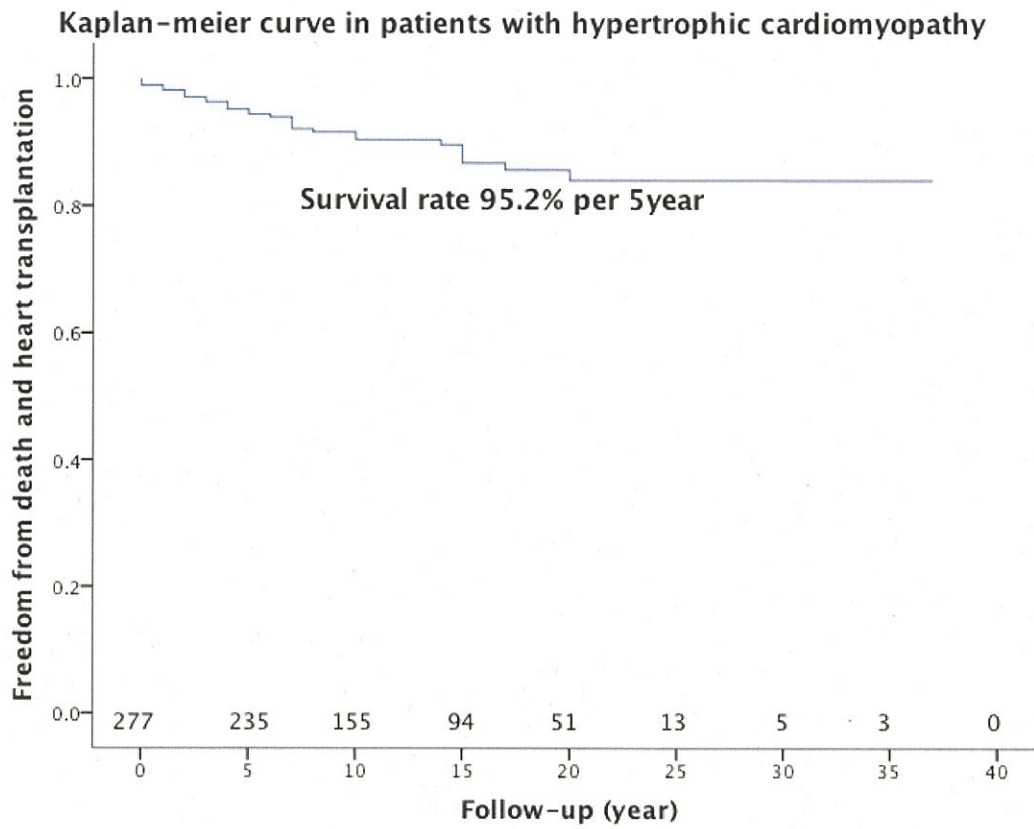


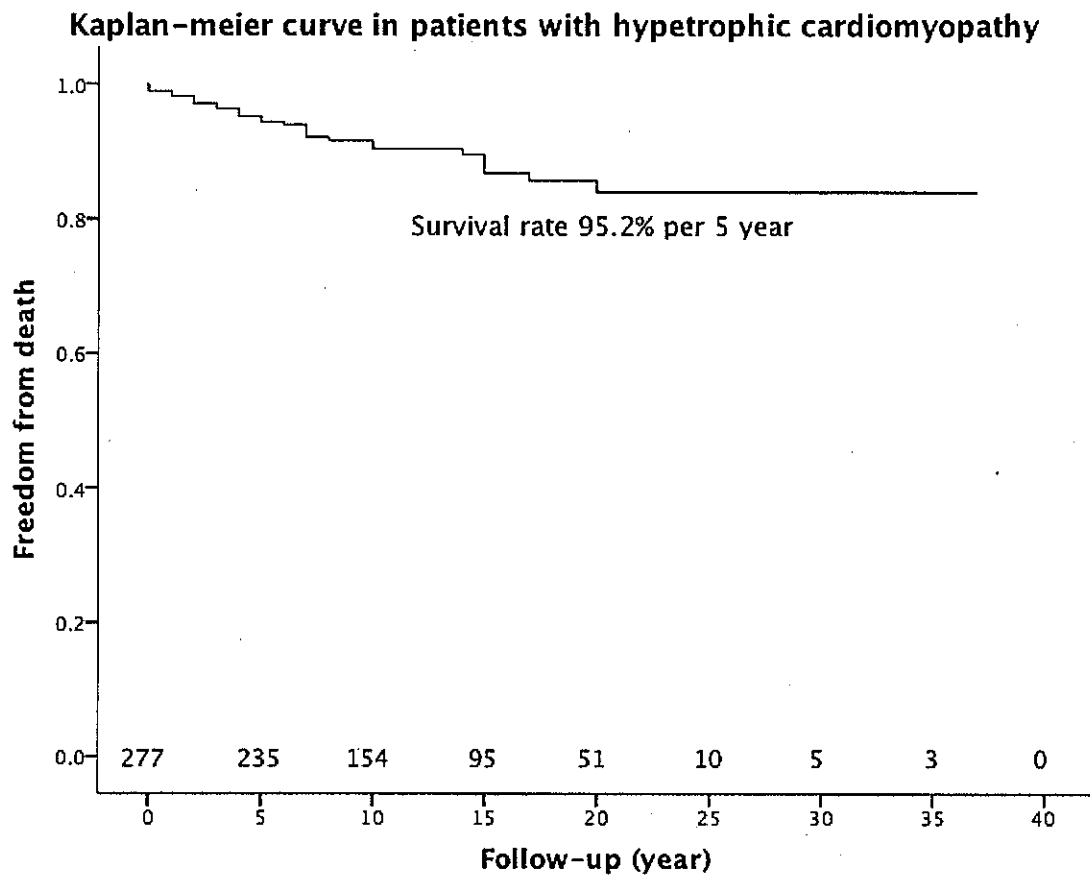
図 1 拘束型心筋症患者群(observed)と対照群(expected)の Kaplan-Meier 生存曲線

5) 小児の肥大型心筋症 :

死亡ないし移植回避率 : 10年で90%



死亡回避率



小児で移植はなし

6) 成人の HCM データ

生存率 5年 92%、10年82%

(1983年厚生省特発性心筋症調査研究班報告)

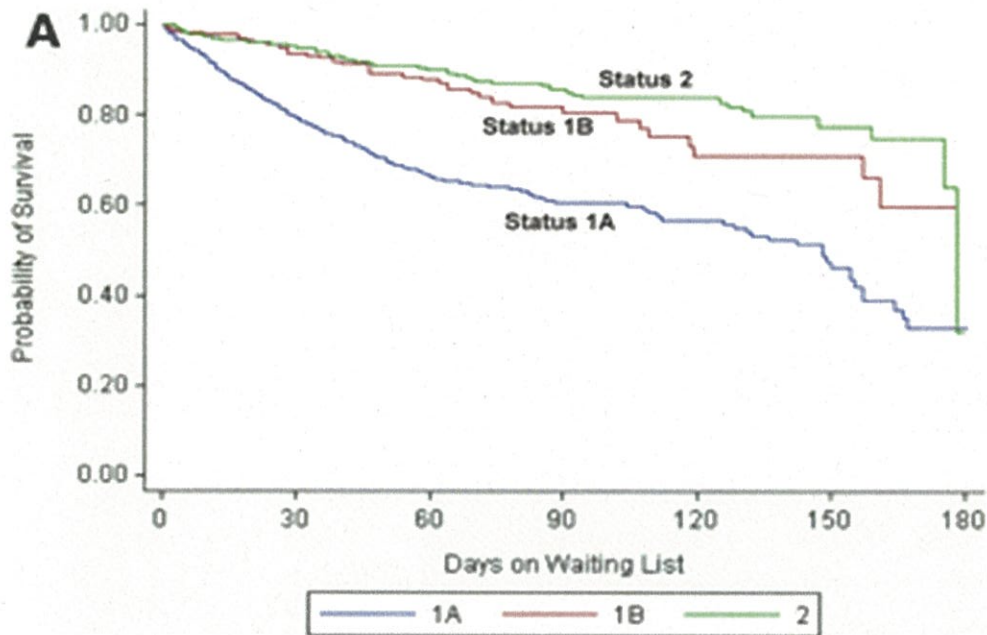
7) 今回の調査の概要

1. 我が国の小児の DCM, RCM, HCM の経過は、死亡+移植を end-point とすれば、USA とほぼ同じ。
2. 死亡を end-point とすれば、我が国の小児の DCM, RCM の経過は、USA より悪い。
3. 我が国の移植例が少ないので、移植をすれば生存すると仮定すれば、我が国の小児の DCM, RCM の予後は、USA より悪い可能性がある。
4. 小児の DCM, RCM の予後は、成人より悪い可能性がある。

3. Status による予後の違い

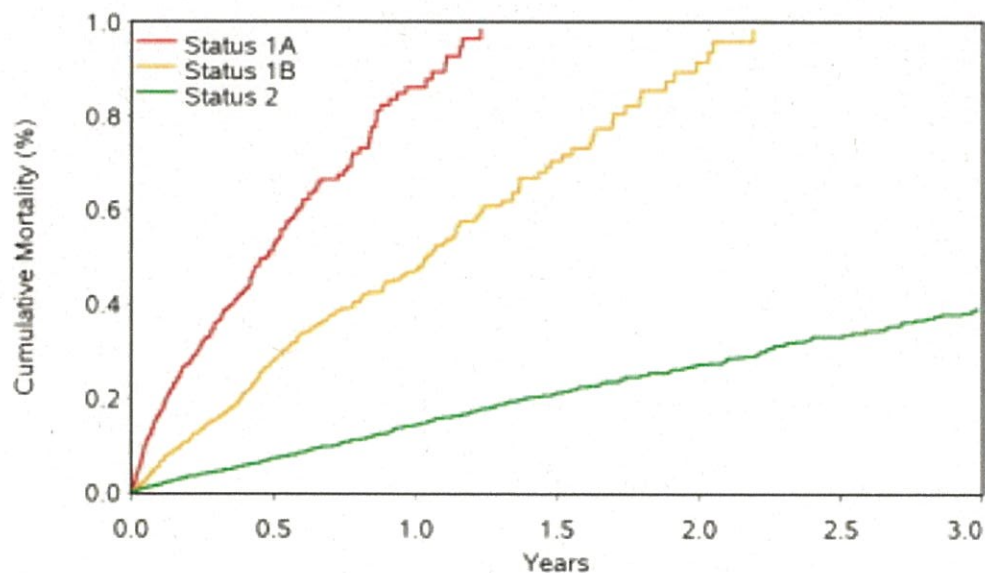
- 1) Almond CSD et al. Waiting list mortality among children listed for heart transplantation in the United States. *Circulation* 2009; 119: 717-727

小児のデータ



- 2) Dardas TF et al. The effectiveness of united network of organ sharing status 2 transplantation in the modern era. *J Heart Lung Transplant* 2011; 30: 116901174.

成人のデータ



6ヶ月 生存率

	status 1A	status 1B	status 2
小児	40%	65%	80
成人	48%	72,5%	97%

短期の比較では、「小児 status 2 が 成人 status 1 より悪い」とは言えない