

近畿大学医学会奨励賞受賞記念講演抄録

Left and right cardiac performance in children with small heart syndrome — Analysis with cardiac MRI — MRI を用いた小心臓症候群の病態解明

西 孝 輔
小児科

【背景・目的】

小心臓症候群は神経循環無力症として提唱され、共通した症状を有する起立性調節障害 (OD) との関連も深いとされ、OD と同様の診療をされている。しかし、自律神経機能障害を主病態とする OD に対して、低心拍出状態が主病態とされている小心臓症候群は異なる疾患群と考えられ、治療法も異なるのではないかと考えられた。この病態を解明することを目的に心臓 MRI を用い、右室の評価も含めた心パフォーマンス解析を行った。

【方法】

症状を有し当科に来院された患児のうち、1) 18 歳以下、2) 胸部レントゲンで心胸郭比が 42% 以下、を対象に研究に同意を得られた患児に心臓 MRI を行った。対象患児は、症状の重症度により、軽症な M 群と重症な S 群の 2 群に分けた。心臓 MRI では、左室・右室容積や拍出量、左室・右室駆出率、心係数、などを算出した。それらの項目を 2 群間で比較検討、また重症度に寄与する因子を統計学的に解析した。本研究では正常対照群を設定できていないため、Buechel らの回帰式より各心パラメーターの正常値を求め、% 正常値を算出した。

【結果】

対象患児は計 23 例。MRI の結果を示す。左室拡張末期容積 $63.3\text{ml}/\text{m}^2$ ($49.9\text{--}67.5\text{ml}/\text{m}^2$)、左室収縮末期容積 $22.3\text{ml}/\text{m}^2$ ($17.6\text{--}26.1\text{ml}/\text{m}^2$)、右室拡張末期容積 $69.0\text{ml}/\text{m}^2$ ($57.4\text{--}78.7\text{ml}/\text{m}^2$)、右室収縮末期容

積 $27.0\text{ml}/\text{m}^2$ ($25.7\text{--}33.4\text{ml}/\text{m}^2$)。いずれの心室拡張容積も 81% / 76% 正常値と小さく、拍出量も低かった。駆出率に関しては、両心室共に正常範囲内であった。重症度別の検討では、S 群は両心室共に拍出量は少なく、左室は拡張末期容積が小さく、右室は駆出率が低かった。ロジスティック回帰分析では、左室拡張末期容積、心係数、右室駆出率、右室拍出量が有意な変数であった。

【考察】

起立時には静脈還流量が低下し、結果、左室からの拍出量が低下し、心拍数の上昇や血管収縮などの代償的機構が働くことで血圧が維持される。しかし、慢性的な低心拍出状態と考えられる小心臓症候群患児では代償的機構が働いても補いきれないために症状が出現すると考えられた。

S 群ではより低心拍出状態という結果であり、右室の前負荷もより少なく、右室心筋が伸展されない状況が続いた結果、Frank-Starling の法則に従い、右室駆出率・拍出量が更に低くなったと考えた。また、駆出率が低い S 群では、低下した拍出量を維持するために、容積を大きくして対応した結果、重症度別に容積の差は認めなかったと考察した。

現在、小心臓症候群では症状の観点から起立性調節障害と同様の昇圧剤による治療が主流であるが、慢性的な低心拍出状態であり、重症群では駆出率も低下しており、後負荷を上昇させる現状の治療がマイナス効果である可能性も考えられ、今後の検討課題と考える。