

循環器系疾患

乳児特発性僧帽弁腱索断裂

1. 概要

生来健康である生後 4-6 ヶ月の乳児に、数日の感冒様症状に引き続き突然に僧帽弁の腱索が断裂し、急速に呼吸循環不全に陥る疾患。本疾患は複数の原因により引き起こされ、過去の報告例のほとんどが日本人であるという特徴をもつ。発症早期に診断され、専門施設で適切な外科治療がなされないと、急性左心不全により短期間に死に至ることがある。また外科手術により救命し得た場合も、人工弁置換術を余儀なくされたり、神経学的後遺症を残したり、子どもたちの生涯にわたる重篤な続発症をきたす。これまでの我々の調査の結果、僧帽弁腱索が断裂する原因として、ウイルス感染、母体から移行した血中自己抗体、川崎病(回復期)などが存在し、何らかの感染症や免疫学的異常が僧帽弁腱索断裂の引き金になると考えられているが、病態の詳細は不明である。

2. 疫学

全国調査の結果(Circulation 2014;130:1053-61)、過去 16 年間に発症した 95 例の臨床データを得た。発症は生後 4~6 ヶ月に集中した(85%)。性別では、やや男児に多かった(52:43)。季節別では、春から夏の頻度が高かった(66%)。乳児突然死症候群と診断された症例や未診断の死亡例を含めると、実際の頻度はこれ以上に高い可能性がある。

3. 原因

僧帽弁腱索が断裂する原因として、ウイルス感染、川崎病回復期、母体由来の抗 SSA 抗体陽性、僧帽弁の粘液変成など、何らかの感染や免疫異常や弁組織の構造異常が原因となる可能性が考えられるが、詳細は不明である。

4. 症状

本疾患は生後 4~6 ヶ月の乳児に好発する。ただし母親由来の SSA 抗体陽性患者では生後 1~2 ヶ月以内に発症することがある。数日の発熱、咳嗽、嘔吐などの感冒様の前駆症状に続き、突然に僧帽弁腱索が断裂する。重度の僧帽弁閉鎖不全により心拍出量の低下および著しい肺うっ血をきたし、短時間に多呼吸、陥没呼吸、呼吸困難、顔面蒼白、頻脈、ショック状態に陥る。通常、胸骨左縁第 3 肋間から心尖部にかけて収縮期逆流性心雑音が聴取される。生来心雑音の指摘のない乳児が、急速に呼吸循環不全に陥り、新たな心雑音が聴取された場合には本疾患を疑う。ただし急性左心不全による肺水腫のため、肺野に全体に湿性ラ音が聴取されて心雑音が聴き取りにくい場合があるので注意が必要である。また急速な経過のために心拡大が顕著でなく、心疾患として認識されずに肺炎と初期診断する可能性があるため、注意を要する。断層心エコーにより診断が付き次第、可及的に乳児の開心術が行える小児循環器専門施設に紹介する。

5. 合併症

全国調査では、外科治療は、最終的に腱索形成もしくは弁輪縫縮が 52 例(55%)、機械弁置換が 26 例(27%)に

行われた。死亡例は 8 例(8.4%)であった。中枢神経系後遺症は 10 例(11%)認められた。全体では 35 例(40%)が何らかの後遺症/続発症を残し、本疾患の罹病率は極めて高い。

6. 治療法

診断がつき次第、呼吸循環動態の改善に努める。全身蒼白のショック状態で呼吸困難が強い場合には、鎮静下に気管内挿管による人工呼吸管理を行い、動脈ラインおよび中心静脈ラインの確保による集中治療管理を開始し、アシドーシスの補正、強心薬および利尿薬の投与により、左心不全および肺うっ血の改善を試みる。これらの集中治療によっても呼吸循環動態が維持できない場合は、時期を逃さず外科手術に踏み切ることが重要である。手術は一般に人工腱索を用いた僧帽弁腱索形成術を行う。僧帽弁輪が拡大した症例では弁輪縫縮術も併用する。ただし複数の腱索が断裂した症例や、断裂が前尖と後尖の広範囲にわたり、人工腱索だけでは修復不可能と判断される場合は、機械弁置換術を行う。好発年齢である生後 4~6 ヶ月の乳児では、通常 16mm の機械弁を挿入する。

7. 研究班

「乳児特発性僧帽弁腱索断裂の病態解明と治療法の確立に関する総合的研究」

(主任研究者)

白石 公 国立循環器病研究センター・小児循環器部

(分担研究者)

武田 充人 北海道大学医学部・小児科

朴 仁三 東京女子医科大学・循環器小児科

賀藤 均 国立成育医療研究センター・器官病態系内科・循環器科

山岸 敬幸 慶応義塾大学医学部・小児科

安河内 聡 長野県立こども病院・循環器科

今中(吉田) 恭子 三重大学医学部・修復再生病理学

白井 学 国立循環器病研究センター・分子生物学部

中村 昇太 大阪大学微生物病研究所・生命情報科学

市川 肇 国立循環器病研究センター・小児心臓外科

宮本 恵宏 国立循環器病研究センター・予防健診部

黒崎 健一 国立循環器病研究センター・小児循環器集中治療室

北野 正尚 国立循環器病研究センター・小児循環器部

坂口 平馬 国立循環器病研究センター・小児循環器部

池田 善彦 国立循環器病研究センター・臨床検査部病理

檜垣 高史 愛媛大学病院小児総合医療センター・小児循環器部門

佐川 浩一 福岡市立こども病院・循環器科