

文部科学省 課題解決型高度医療人材養成プログラム  
「重症児の在宅支援を担う医師等養成」事業 インテンシブコース

## 重症児の循環器疾患

2015年6月4日  
鳥取大学医学部脳神経小児科  
玉崎章子

## 今日のお話

- 筋疾患に合併する心不全
- 呼吸機能障害による肺高血圧、心不全
- 徐脈、洞不全症候群、不整脈
- 末梢循環障害
- 低血圧
- 深部静脈血栓症・肺血栓塞栓症

## 筋ジストロフィーにおける心不全

- デュシェンヌ型筋ジストロフィー(DMD)では例外なく心臓に病理学的変化が出現。

左室後壁から外側にかけての線維化



線維化が全体におよび、心室壁が菲薄化



心室内腔が拡大し、拡張型心筋症類似の病態となる

## 心不全の徴候

- 食欲不振
  - 集中力がない
  - 遅刻・早退・欠席
  - 疲れやすい  
(特に排便後や入浴後)
  - 体位交換要求増加
  - 落ち着きがない
  - 不眠
  - 頻脈
- ★咳(特に夜間)
  - ★動悸
  - ★息切れ
  - ★むくみ
- ★の症状が現れた場合には、心機能がかなり悪化している可能性がある。

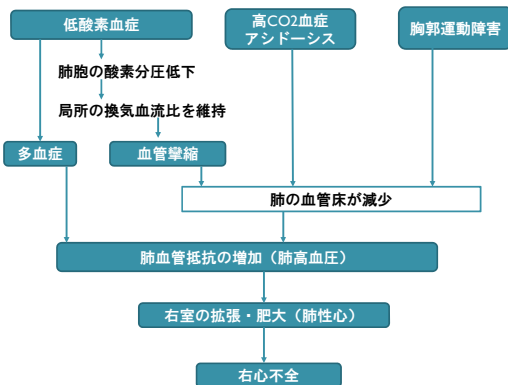
## 心筋障害の評価のための検査

- 日々の診療の中で心機能評価は重要な意味を持ち、早期治療により延命につながる可能性がある。
- 検査は、非侵襲的であること、簡便であること、繰り返し行うことができること、情報量が多いことが重要。
- 胸部X-pでの心胸郭比(CTR)、胸部CT
- 心臓超音波検査
- 心電図
- 血漿BNP(あるいは血清NT-proBNP)
- 心筋トロポニンT(cTnT)、心筋トロポニンI(cTnI)

## 心不全管理の注意点

- 脈拍数のコントロールと血圧の管理が最重要課題。
- BNPあるいはNT-proBNPが高値の場合には、ストレスや感染などで急激に悪化する場合がある。
- 心不全悪化時に、胃腸炎類似の症状(胃部不快感、食欲不振など)しか訴えないこともあり、注意を要する。  
⇒輸液を開始したら必ず尿量や脈拍数、血圧をチェックする。
- 日中の血圧が保たれていても、夜間の血圧が低くなっている場合があるので、夜間の血圧も定期的に測定しておいた方が良い。
- 日中の活動量が多い人ほど心臓への負担は大きい。

## 換気障害による右心不全



## 重症児における徐脈

- 夜間睡眠中に徐脈傾向になる人が多い。
- HR 40台までは放置してもよい。
- 原因となりうる薬剤、病態の検索
  - 低体温
  - 甲状腺機能低下症
  - カルシウム拮抗薬
  - β拮抗薬
  - 抗精神病薬
  - 気分安定薬(炭酸リチウム剤)
  - ジキタリス
  - 抗不整脈薬
  - 抗てんかん薬(カルバマゼピン)
  - 重症感染症

## 洞不全症候群 (sick sinus syndrome)

- 洞結節の刺激再生異常や洞房伝導障害による不整脈。
- 原因: 開心術後、多脾症候群、急性心筋炎、甲状腺機能低下症、栄養障害、頭蓋内圧亢進
- 無症状であっても長期間に徐々に進行することもあるため、専門医に相談。
- ペースメーカー植え込みについては、基礎疾患の予後、感染のリスクなど考慮し、家族と相談する。



## 体調不良時の徐脈

- 相対的副腎不全
- ショック
  - 通常、組織灌流が不十分だが、血圧は維持されている場合、頻脈となり、代償性ショックとなるが、重症児ではこのphaseがなく、急激に非代償性ショックとなる例もある。

## 末梢循環障害

- 四肢の動きが悪いと四肢の血液循環が悪くなる。
- 特に冬季は悪化しやすい。
- 対策:
  - 保温
  - ユベラ軟膏をすり込みながらマッサージ
  - ユベラN、当帰四逆加呉茱萸生姜湯、温経湯内服

## 重症児の低血圧

- 臨床症状がなければ放置していてもよい。
  - 考えられる臨床症状...
    - 朝起きられない。午前中だるそうにしている。
    - 上体を起こすと顔色不良、反応が乏しくなる。
- 対策:
  - 摂取食塩量を増やす。
  - 薬物療法
    - メトリジン(8mg/日まで増量)
    - リズミック
    - 下肢への弾性ストッキング着用

## 深部静脈血栓症・肺血栓塞栓症の危険因子

	後天性因子	先天性因子
血流停滞	長期臥床 肥満 妊娠 心肺疾患(うつ血性心不全、慢性肺性心) 全身麻酔 下肢麻痺 下肢ギプス包帯固定 下肢静脈瘤	
血管内皮障害	各種手術 外傷 骨折 中心静脈カテーテル置置 カテーテル検査・治療 血管炎 抗リン脂質抗体症候群 高ホモシステイン血症	高ホモシステイン血症
血液凝固能亢進	悪性腫瘍 妊娠 各種手術 外傷 骨折 熱傷 薬物(経口避妊薬、エストロゲン製剤) 感染症 ネフローゼ症候群 炎症性腸疾患 骨髄増殖性疾患 多血症 発作性夜間血色素尿症 抗リン脂質抗体症候群 脱水	アンチトロンピン欠乏症 プロテインC欠乏症 プロテインS欠乏症 プラスミノーゲン異常症 組織プラスミノーゲン活性化因子遺伝子 ヒビター増加 トロンボモジュリン異常 活性化プロテインC抵抗性 プロトロンピン遺伝子変異

肺血栓塞栓症および深部静脈血栓症の診断、治療、予防に関するガイドラインより抜粋

## 深部静脈血栓症

- 下肢深部静脈血栓症
    - 血栓が肺静脈に飛ぶと...
    - 肺血栓塞栓症
  - 重症児(者)の突然死の原因の一つとして肺血栓塞栓症があげられる。
  - 症状
    - 急性発症の場合、痛み、腫脹、発赤
    - 慢性発症の場合、下肢周囲径の左右差、術後に足を動かさない、etc...
- ...無症状...

## まとめ

- 心不全の原因は心臓か、呼吸か。病態や基礎疾患から考える。
- 徐脈、徐脈性不整脈は原因の有無を検討する。
- 不整脈をきたしやすい基礎疾患、原因を知っておく。
- 末梢循環障害や低血圧は患者のQOLを考慮して治療を行う。
- 重症児は深部静脈血栓症のハイリスクである。
- 心不全、不整脈、深部静脈血栓症などは適切なタイミングで専門医へ相談できるようにする。
- 治療は専門医にお願いしても、治療内容や病態は主治医として把握しておくことが重要。