

第 21 回日本小児心筋疾患学会学術集会

～小児心筋疾患の新たな可能性を求めて～

日時 2012 年 9 月 29 日（土）
会場 北里大学薬学部大会議室(東京都)
〒108-8641 東京都港区白金 5-9-1
TEL 03-5791-6425

会長 石井 正浩（北里大学医学部小児科教授）

* 参加費 5,000 円

* 本会は日本小児科学会 小児科専門医 研修単位 5 単位（一般）
日本小児循環器学会専門医・暫定指導医 更新用研修単位 8 単位（基本）の
対象となります。

事務局 北里大学医学部小児科学内
〒252-0374 神奈川県相模原市南区北里 1-15-1
事務局長 扇原 義人
TEL/FAX 042-778-8829

日本小児心筋疾患学会

過去の当番幹事（敬省略）と施設

- | | | | |
|------|----------------------------|------|-------------------------|
| 1 回 | 松尾 準雄（東邦大学小児科） | 11 回 | 渡部 誠一（土浦協同病院） |
| 2 回 | 岡田 了三（順天堂大学小児科） | 12 回 | 青墳 裕之・中島 弘道（千葉県こども病院） |
| 3 回 | 原田 研介（日本大学医学部小児科） | 13 回 | 小林 俊樹（埼玉医科大学小児科） |
| 4 回 | 西川 俊郎（東京女子医科大学病理診断科） | 14 回 | 小野 安生（静岡県立こども病院循環器科） |
| 5 回 | 柳川 幸重（帝京大学医学部小児科） | 15 回 | 佐治 勉（東邦大学医療センター大森病院小児科） |
| 6 回 | 齒部友良（日本赤十字社医療センター小児科） | 16 回 | 小川 俊一（日本医科大学付属病院小児科） |
| 7 回 | 小川 潔（埼玉県立小児医療センター循環器科） | 17 回 | 土井庄三郎（東京医科歯科大学小児科） |
| 8 回 | 廉井 制洋（神奈川県立こども医療センター循環器内科） | 18 回 | 上村 茂（昭和大学横浜市北部病院） |
| 9 回 | 柴田 利満（横浜市立大学） | 19 回 | 中西 敏雄（東京女子医科大学循環器小児科） |
| 10 回 | 堀米 仁志（筑波大学臨床医学系小児科） | 20 回 | 白石裕比湖（自治医科大学小児科） |

（代表幹事）佐治 勉 東邦大学医療センター 大森病院小児科

（副代表幹事）西川 俊郎 東京女子医科大学病理診断科

（副代表幹事）小野 安生 静岡県立こども病院循環器科医科

（幹事）

- | | |
|------------------------------|---------------------------|
| 新垣 義夫 倉敷中央病院 | 田村 真通 秋田赤十字病院小児科 |
| 井埜 利博 いのクリニック | 武田 充人 北海道大学小児科 |
| 石井 正浩 北里大学医学部小児科 | 田中 高志 宮城県立こども病院循環器科 |
| 石川 司朗 福岡市立こども病院・感染症センター循環器科 | 寺井 勝 東京女子医科大学八千代医療センター小児科 |
| 市田 路子 富山大学小児科 | 土井庄三郎 東京医科歯科大学小児科 |
| 糸井 利幸 京都府立医科大学小児循環器・腎臓科 | 富松 宏文 東京女子医科大学循環器小児科 |
| 上村 茂 昭和大学横浜市北部病院純活気センター | 中川 直美 広島市立広島市民病院循環器小児科 |
| 小川 繁 埼玉県立小児医療センター | 中島 弘道 千葉県立こども病院循環器科 |
| 小川 俊一 日本医科大学付属病院小児科 | 中西 敏雄 東京女子医科大学循環器小児科 |
| 大月 審一 岡山大学病院小児循環器科 | 西山 光則 東京医科歯科大学小児科 |
| 賀藤 均 国立成育医療センター循環器科 | 早渕 康信 徳島大学病院小児科 |
| 城戸佐知子 兵庫県立こども病院循環器科 | 馬場 礼三 あいち小児保健医療総合センター循環器科 |
| 小垣 滋豊 大阪大学医学部小児科 | 檜垣 高史 愛媛大学医学部小児科 |
| 小林 俊樹 埼玉医科大学国際医療センター小児心臓科 | 朴 仁三 榊原記念病院小児科 |
| 小林 富男 群馬県立小児医療センター循環器科内科 | 星合美奈子 山梨大学小児科 |
| 坂口 平馬 国立循環器病研究センター小児循環器部門 | 堀米 仁志 筑波大学医学医療系小児内科学 |
| 坂崎 尚徳 兵庫県立尼崎病院小児循環器内科 | 松裏 裕行 東邦大学医療センター大森病院小児科 |
| 塩野 淳子 茨城県立こども病院小児科 | 松岡瑠美子 若松河田クリニック |
| 白石 公 国立循環器病研究センター小児循環器部門 | 三浦 大 都立小児総合医療センター循環器科 |
| 白石裕比湖 自治医科大学小児科 | 三谷 義英 三重大小児科 |
| 住友 直方 日本大学医学部小児科学小児科学分野 | 康井 制洋 神奈川こども医療センター |
| 高室 基樹 北海道立子ども総合医療・療育センター循環器科 | 安河内 聡 長野県立こども病院循環器科 |
| 瀧間 浄宏 長野県立こども病院循環器科 | 山岸 敬幸 慶応義塾大学病院小児科 |

山村健一郎 九州大学小児科

吉林宗夫 近畿大学医学部奈良病院

嘉川 忠博 榊原記念病院小児科

渡部 誠一 土浦協同病院小児科

小山耕太郎 岩手医科大学附属病院循環器医療センター循環器小児科

村上 洋介 大阪市立総合医療センター・小児医療センター小児循環器科

(会計監事)

神山 浩 日本大学医学部小児科学系小児科学分野

深澤 隆治 日本医科大学附属病院小児科

(顧問)

石澤 瞭 国立成育医療センター循環器科

岡田 了三 溜池山王クリニック

直江 史郎 東邦大学医学部大橋病院病理研究室

門間 和夫 東京女子医科大学循環器小児科

(名誉会員)

松尾 準雄

柳沢 正義 日本子ども家庭総合研究所

浅井 利夫

柳川 幸重 キッズクリニック

ご 挨 拶

日本小児心筋疾患学会は、昭和 40 年 5 月 17 日第 1 回小児心筋疾患学会として発足して以来小児心筋疾患学の診療と研究を促進し、それによって国民の健康増進をはかることを目的としています。小児心筋疾患学会は、小児心筋疾患学に関する診療・教育・研究の充実に寄与してきました。その一環として学会員を対象とした分科会を開催しています。この学会は、関東小児心筋疾患研究会として発足しました。2009 年に関西小児心筋疾患研究会と合同となり第 20 回より日本小児心筋疾患学会と発展致しました。2010 年 7 月より、改正臓器移植法が施行され、小児にも心臓移植の道が開けました。また、人工心臓も実用段階に入り、海外では小児にも装着可能となってきました。また、心筋症を始めとする心筋疾患の遺伝子検査が進み分子病態が解明されつつあります。小児心筋疾患に対する診断、治療のアプローチも多彩な物となってきました。この現状を踏まえ、小児の心筋疾患について幅広い議論を行い理解を深める事が必要と考えます。この学会は、その為の又とない機会を与えてくれると思われます。

第 21 回日本小児心筋疾患学会
会長 石井正浩
北里大学医学部小児科教授

ACCESS



住所

〒108-8641 東京都港区白金 5-9-1 03-3444-6161(代)

交通

渋谷駅	東口下車 都バス「田 87」系統 田町駅行 15 分 北里研究所前下車
広尾駅(東京メトロ日比谷線)	天現寺橋方面(出口 1, 2 番)下車 徒歩 10 分
恵比寿駅(JR・東京メトロ日比谷線)	東口下車 徒歩 15 分または都バス「田 87」系統 田町駅行 7 分 北里研究所前下車
田町駅(JR)、三田駅 (都営地下鉄浅草線・三田駅)	三田口下車 都バス「田 87」系統 渋谷駅行 15 分 北里研究所前下車
白金高輪駅 (東京メトロ南北線・都営地下鉄三田線)	恵比寿方面(出口 3 番)下車 徒歩 10 分
羽田空港～JR 田町駅 〔所要時間約 30 分〕	羽田空港(京浜急行線)→品川駅(JR 山手線)→田町駅



講演発表

講演は発表 6 分です。時間厳守でお願い致します。

*講演に使用する機器は PC プロジェクター1 機とさせていただきます。

(スライドプロジェクターは使用できません)

*Mac を使用される方はノートパソコンをご持参下さい。

*ご持参していただくパソコンに **D-SUB15** ピンの端子が無い場合には、必ずアダプターをご用意下さい。**D-SUB15** ピンの端子がないと PC プロジェクターに接続が出来ません。また、電源コードを忘れずにご持参下さい

*ご発表のデータは **USB** メモリあるいは、**CD-R** をお願いします。相互のウイルス感染の危険が高い事により、**CD-R** での持込みを推奨します。(CD-RW や DVD は不可です)

第 21 回
日本小児心筋疾患学会
－プログラム－

★プログラム★

8:55

開会挨拶

会長 石井 正浩

9:00~10:00 一般口演 Session 1 心筋疾患 I

座長：檜垣 高史(愛媛大学医学部附属病院 小児総合医療センター 小児循環器部門)
星合 美奈子(山梨大学 小児科)

1. 新生児期に不整脈源性右室心筋症 (ARVC) と診断しえた 1 症例

北里大学医学部 小児科学 本田 崇

2. 重症右心不全に対し、バソプレシンV2受容体拮抗薬 (トルバプタン) 投与が著効した、不整脈源性右室心筋症 (arrhythmogenic right ventricular cardiomyopathy; ARVC) の1男児例

京都府立医科大学 小児循環器・腎臓科 浅田 大

3. 先天性左室瘤の1例

大阪大学 小児科 岡田 陽子

4. 心筋症症状を呈したXp21隣接遺伝子欠失症候群の一例

久留米大学医学部 循環器病センター 家村 素史

5. 壊死性好酸球性心筋炎と考えられた一例

北海道大学大学院 小児発達医学分野 武田 充人

6. 左室周囲に著明な高輝度エコーと心嚢液貯留を認め、収縮性心膜炎との鑑別が困難であった拘束型心筋症の1例

あいち小児保健医療総合センター 循環器科 安田 和志

10:00～11:00 一般口演 Session 2 先天性心疾患

座長：武田 充人（北海道大学 小児科）

早渕 康信（徳島大学 小児科）

1. Mulibrey nanism 家族例に対する心膜切除および心房中隔欠損閉鎖術

慶應義塾大学病院 小児科 安原 潤

2. PTPN11 遺伝子 p. Q510E 変異を伴う Noonan 症候群 3 例における心筋病変の検討

埼玉県立小児医療センター 循環器科 菅本 健司

3. α トロポミオシンの変異による家族性肥大型心筋症例

北海道大学病院 小児科 山澤 弘州

4. 心筋トロポニン I の遺伝子変異を認めた拘束型心筋症の双生児例

北海道大学病院 小児科 上野 倫彦

5. VSD 閉鎖および β blocker 等の薬物治療と睡眠時無呼吸に対する HOT で心機能が改善した VSD 合併乳児拡張型心筋症の 1 例

大阪市立総合医療センター 小児循環器内科 平野 恭悠

6. 大動脈縮窄症に合併した乳児期早期二次性拡張型心筋症の検討

静岡県立こども病院 循環器科 加藤 温子

11:00～11:20 一般口演 Session 3 心臓再同期療法

座長：住友 直方（日本大学医学部小児科学系小児科学分野）

1. 心臓再同期療法が著効した拡張型心筋症男児例における遠隔期での心機能評価

東京医科歯科大学医学部附属病院 小児科 石井 卓

2. Narrow QRS な拡張型心筋症に対して心臓再同期療法が有効であった 1 例

岐阜県総合医療センター 小児循環器内科 寺澤 厚志

11：30～12：30 招請講演

共催（Ge ヘルスケアジャパン株式会社・株式会社メディカルサプライ）

座長：大分こども療育センター所長 久留米大学 名誉教授 加藤 裕久

心不全の包括的心機能評価と全人的治療

獨協医科大学 特任教授 和温療法研究所 所長 鄭 忠和

12：40～14：30 シンポジウム

共催（テルモ株式会社）

～重症心不全および移植医療における人工心臓の現状について～

座長：宮地 鑑（北里大学医学部心臓血管外科）

白石 公（国立循環器病研究センター小児循環器科）

1. 小児重症心不全患者と人工心臓・移植医療

北里大学名誉教授 和泉 徹

2. 重症心不全における補助人工心臓治療の現状と将来展望

東京大学心臓外科 小野 稔

3. ステージ D 心不全の新しい治療戦略—植え込み型補助人工心臓と内科医の関わり

東京大学大学院医学系研究科重症心不全治療開発講座 絹川 弘一郎

4. 重症心不全および移植医療における人工心臓の現状について

国立循環器病研究センター 小児循環器科 白石 公

14：30～14：40 総会

14 : 40～14 : 55 ミニレクチャー

共催 (Ge ヘルスケアジャパン株式会社・株式会社メディカルサプライ)

座長 : 家村 素史 (久留米大学医学部 循環器病センター)

スペクトルトラッキングは面白い !

Ge ヘルスケアジャパン株式会社 青木 滝子

14 : 55～15 : 10 コーヒーブレイク

15 : 10～16 : 00 一般口演 Session 4 心臓移植

座長 : 小林 俊樹 (埼玉医科大学国際医療センター小児心臓科)

安藤 寿 (北里大学 医学部小児科学)

1. 10歳未満の小児に対する国内心臓移植第1例目の経験

大阪大学医学部 医学系研究科小児科 髭野 亮太

2. 渡航心臓移植を目的とした小児症例に対する成人用NCVC LVAS補助人工心臓の使用経験

埼玉医科大学国際医療センター 小児心臓科 小林 俊樹

3. 小児重症心不全患者に対する補助人工心臓の使用経験と課題

大阪大学大学院医学系研究科 小児科 小垣 滋豊

4. 血漿交換療法を行うことで体外式補助循環を離脱できた小児拡張型心筋症の1例

山梨大学医学部 小児科 小泉 敬一

5. 補助循環管理を要した重症の拡張型心筋症に対して、血漿交換療法が有効と考えられた乳児症例

東京都立小児総合医療センター 集中治療科 岡田 広

16:00～17:00 一般口演 Session 5 心筋疾患Ⅱ

座長：渡部 誠一（土浦協同病院小児科）
糸井 利幸（京都府立医科大学小児循環器・腎臓科）

1. **R e s t r i c t i v e p h y s i o l o g y**を呈した小児特発性心筋症の1例

山形大学医学部 小児科 小田切 徹州

2. 部活動中に心停止を来した学校心電図検診では検出されなかった肥大型心筋症の1例

愛媛県立中央病院 小児科 小西 恭子

3. 三尖弁形成異常を伴わず**C i r c u l a r s h u n t**の血行動態を呈した成熟児の1例

広島市立広島市民病院 循環器小児科 中川 直美

4. 成人期まで生存した原発性心内膜線維弾性症（**p r i m a r y E F E**）の臨床経過

東京女子医科大学病院 循環器小児科 原田 元

5. 乳児期に脳梗塞で発症し**c a r d i a c h e m a n g i o m a**と診断された1例

国立成育医療研究センター 循環器科 永峯 宏樹

6. 促進型心室調律により急性増悪した**B a r t h**症候群の1例

国立循環器病研究センター 塚田 正範

17:00～18:00 一般口演 Session 6 心筋疾患Ⅲ

座長：小川 潔（埼玉県立小児医療センター 循環器科）
白石 裕比湖（自治医科大学 小児科）

1. 2009年に流行したH1N1インフルエンザは心機能にどのような影響を及ぼしたか？

はらだ小児科医院 小児科 原田 健二

2. 一過性の心筋肥厚及び僧帽弁逆流（MR）による循環不全を反復した1例

倉敷中央病院 小児科 石塚 潤

3. 伊藤白斑に合併した心室中隔欠損症が術後に拡張型心筋症に進展した男児例

富山市民病院 小児科 橋本 郁夫

4. 心尖部肥大型心筋症が疑われたサッカー少年の1例

国立循環器病研究センター 小児循環器科 海老島 宏典

5. 幼児期までに診断された左室緻密化障害症例の臨床像

東邦大学医療センター大森病院 小児科 直井 和之

6. 学校心臓検診で発見された拘束型心筋症の1例

日本大学医学部小児科学系 小児科学分野 大熊洋美

招請講演

11：30～12：30

共催 Geヘルスケア・ジャパン株式会社
株式会社メディカルサプライ

獨協医科大学特任教授 和温療法研究所所長
鄭 忠和先生

座長：大分こども療育センター所長 久留米大学名誉教授
加藤 裕久先生

11：30～12：30

招請講演

共催：(Ge ヘルスケア・ジャパン株式会社・株式会社メディカルサプライ)

心不全の包括的心機能評価と全人的治療

座長：大分こども療育センター所長 久留米大学名誉教授 加藤 裕久先生

獨協医科大学特任教授
和温療法研究所所長
鄭 忠和先生

不全患者は年々増加しています。年齢構成をみますと約3分の2が65歳以上、約3分の1が80歳以上を占めています。心不全では心臓以外にも臓器障害を併発することが多く、包括的な診断・治療が欠かせません。

心不全の診断として心機能の包括的評価は重要です。左室だけでなく右室の評価も、そして収縮能だけでなく拡張能の評価も大切です。最近では収縮心不全よりも拡張心不全がトピックスになっています。また肺高血圧治療の進歩に伴い、右心不全の評価・右室機能の評価も重要視されています。

心不全の包括的治療として和温療法は有用です。和温療法は「60℃・15分間の遠赤外線乾式サウナ浴と浴後30分間の安静保温、そして最後に発汗に見合う水分補給」を基本とするもので、心不全患者さんに対して安全で副作用のない全人的治療法です。痛みや我慢を強いることのない「和む・温もり」療法です。和温療法は運動療法と異なり心臓に対して減負荷療法です。その結果、運動療法が禁忌の重症心不全や治療抵抗性心不全にも適応があります。小児の重症心不全にも応用できます。和温療法の継続は、臨床症状の軽減、BNPの改善、心拡大の縮小、予後の改善をもたらします。この機序には心・血行動態の改善だけでなく、自律神経機能の改善、神経体液性因子の改善、心身のリラクゼーション効果など多彩な効果が関与しています。

本講演では心不全に対する内科的な包括的な診断・治療を紹介します。

シンポジウム

共催 (テルモ株式会社)

12 : 40 ~ 14 : 30

～重症心不全および移植医療における人工心臓の現状について～

座長 北里大学 医学部 心臓血管外科 宮地 鑑先生
 国立循環器病研究センター 小児循環器科 白石 公先生

1. 小児重症心不全患者と人工心臓・移植医療

北里大学 名誉教授
和泉 徹先生

2. 重症心不全における補助人工心臓治療の現状と将来展望

東京大学 心臓外科
小野 稔先生

3. ステージ D 心不全の新しい治療戦略—植え込み型補助人工心臓
と内科医の関わり

東京大学大学院医学系研究科重症心不全治療開発講座
絹川 弘一郎先生

4. 重症心不全および移植医療における人工心臓の現状について

国立循環器病研究センター 小児循環器科

[シンポジウム 1]

小児重症心不全患者と人工心臓・移植医療

北里大学 名誉教授 和泉 徹

本邦の人工心臓・移植医療の方向性は定まりつつある。臓器移植法の改正を受けて、年間 30 例程度の心臓移植が人工心臓のサポート下に行われはじめた。この医療の基本構造はどんなにニーズがあろうが、全ての成果はドナーに依存していることにある。国民的合意をもとに、ドナーのサポートがなければ、“如何に患者サイドに立脚した在り方”を講じても虚しい。少なくとも、過去 15 年間、日本の移植医療はその地平にいた。改正後も明るい点は指摘されるが克服されたわけではない。ドナーの量的拡大と小児・幼児のみならず年齢的な拡大はいまも大きな課題である。この克服なしには増え続けるレシピエントニーズには応えられない。ドナー不足は小児で顕著であり、正面打開を避けて海外移植に頼り、国際的批判を受けたことは記憶に新しい。成人ではドナー不足を補う一手段として人工心臓のブリッジ使用が急速に増えてきた。この使用は確かに優れた移植成績を生む。しかし、レシピエント増加を惹起し、移植待機日数の高騰と医療負担の増加が悩ましい。ご承知の通り、少子・高齢化社会では法外な QALY コストは馴染まない。これらの経緯を参考にとすると、小児重症心不全患者での展開は明白であろう。まずは予防的先制介入を先鋭化させ、心筋逆リモデリングを優先的に到達する。移植医療に際しては如何に補助循環を活用し、少ないドナーの付託に十分に応えるかにある。

[シンポジウム 2]

重症心不全における補助人工心臓治療の現状と将来展望

東京大学 心臓外科 小野 稔

背景：わが国は重症心不全治療の大きな変革期を迎えた。改正臓器移植法が施行され心臓移植は数倍に増加し、2 機種 of 連続流植込み型補助人工心臓 (iVAD) が保険償還を受け、これまでに 76 例の植込みが行われた。2012 年の下半期には HeartMate II および Jarvik 2000 が順次承認される。VAD 治療の成績と展望について考察した。

対象・方法：2002 年 10 月以降の人工心肺離脱困難を除く 101 例の VAD 症例 (平均年齢 37.9 歳) を対象とした。疾患は、拡張型心筋症 58 例、虚血性心疾患 20 例、他の特発性心筋症 8 例、劇症型心筋炎 7 例などであった。ニプロ型は 71 例で、iVAD は 28 例、小児体外式 2 例であった。

結果：平均補助期間は 517 日 (体外式 516 日、iVAD 517 日) であった。心臓移植 29 例、VAD 離脱 10 例、植込み型へ変更 5 例、補助継続 27 例であった。全症例 5 年生存率は 58.9% で、機種別では、体外式 52.9%、iVAD 87.0% であった。INTERMACS profile 1 群は、それ以外の profile 群と比較して予後が不良であった (47.3% v. s. 79.6%)。18 歳未満の小児 10 例の生存率は 74.1%、成人では 57.4% であった。

考察・結論：VAD 治療成績は改善の一途をたどっている。特に小型の iVAD の導入は重症心不全治療の方向性を大きく変えた。iVAD 治療はコメディカルが主体的に参加するチーム医療が不可欠で、社会復帰への早期 QOL 改善が可能となる。欧米では、iVAD のさらなる小型化が進んでいる。また、わが国でも小児用補助人工心臓 Berlin Heart Excor Pediatric の治験が開始され、小児における重症心不全治療も大きく変革を遂げていくものと期待される。

[シンポジウム 3]

ステージ D 心不全の新しい治療戦略—植え込み型補助人工心臓と内科医の関わり

東京大学大学院医学系研究科重症心不全治療開発講座 絹川 弘一郎

改正法施行後心臓移植は年間 40 件弱まで増加したものの、登録患者数の増加などにより待機日数は今後むしろ延長すると予想されている。そこで、予後を最適化するため VAD 装着時の適応判断はきわめて重要になる。我々は VAD 術後の予後推定スコアを低アルブミン値・高ビリルビン値・左室拡張末期径 55 mm 以下・中心静脈圧 11 mmHg 以上にそれぞれ加点して構成した。総得点 8 点以下の低リスク群では 1 年生存率 95%であったが、18 点以上の高リスク群では 14%であった。つまり profile 1 の予後がすべからく悪いわけではなく、高リスク群を除いた profile 1 に対する植え込み型 VAD 装着の道を開く意味でこのスコアが一つのたたき台となりうると考える。また、心臓移植の登録を進めるうえで大きなハードルとなるのが他臓器不全の合併であるクレアチニンやビリルビンのレベルが 3 以上になった場合その reversibility に疑問がつくのはやむを得ないことである。米国では bridge to candidacy といって他臓器不全があって移植登録がそのままでは困難な事例にはまず LVAD を挿入してその臓器不全が改善するかどうかを見極めたのち移植登録をするというストラテジーが主流になってきている。ただし、そのためには受け皿としての destination therapy の整備が不可欠であり、今後の検討に待ちたい。

[シンポジウム 4]

重症心不全および移植医療における人工心臓の現状について
-小児科医の立場から-

国立循環器病研究センター 小児循環器部 白石 公

2010 年 7 月の改正臓器移植法の発令に伴い、国内で幼小児への心臓移植の道が開かれたが、移植までの bridge となる小児用補助人工心臓装置は承認されていない。そこで本年 4 月より Berlin Heart Excor の臨床治験が開始された。全世界で既に 1,000 例以上の小児に使用され、有効性と安全性が確立された装置であるが、早期の心臓移植が可能な欧米における平均装着期間は約 4 ヶ月と短く、小児からの臓器提供が数少ない日本において、1 年もしくはそれ以上の期間、血栓塞栓や感染症などの重篤な合併症を最小限に留めて移植待機できるかどうかは不明である。そこで、移植までの bridge を確実にを行うために我々小児科医に必要なことは、1) 薬剤治療に反応しない重症心不全小児患者を診療する際には、早い段階から小児心臓移植認定施設と連絡を密にし、日本循環器学会への移植適応申請と日本臓器移植ネットワークへの登録を円滑に行い、補助循環装置のへの移行準備を整える、2) 全世界的に見ても長期使用のデータが乏しく、どのタイミングで装着に踏み切るかの判断が難しいため、患者の全身状態だけでなく、患児や家族に十分な説明を行うとともにサポート体制を確立する、3) 装着後は血栓塞栓症や創部感染をできるだけ予防するとともに、児や家族への精神心理的ケアを十分に行う、などが重要になる。これらの点について自験および文献的考察を報告する。

ミニレクチャー

共催 Ge ヘルスケア・ジャパン株式会社
株式会社メディカルサプライ

14：40～14：55

Ge ヘルスケア・ジャパン株式会社 青木 滝子

座長：久留米大学医学部 循環器病センター 家村 素史先生

スペックルトラッキングは面白い！

GE Healthcare Japan Cardiac 超音波販売部
Clinical Marketing 青木 滝子

スペックルトラッキングとは、2D（Bモード）画像のスペックルパターンを各フレーム毎に追跡して、その移動速度（移動距離）を算出する方法です。

この方法は、角度依存性がないため従来の組織ドプラ法の心尖部アプローチからの長軸方向のストレインだけでなく水平方向や、短軸像の円周方向、求心方向の各心筋の収縮方向での評価が可能のため、心筋三層構造の内側斜走筋、輪状筋、外側斜走筋の機能を推測することが可能で、虚血性心疾患の初期段階での機能評価や心筋の収縮のタイミングをみる心室内同期不全の評価に多用され、アミロイド心、HCM、高血圧心などでも特徴的なストレインのパターンを示すとされ、これら左心機能評価にも用いられています。

また、最近では右心室自由壁のストレインで肺高血圧症の右心機能評価や、左房の長軸方向のストレインを見ることで左房機能や左室弛緩異常を評価するという論文もよく見かけ、その用途はひろがっています。

今回は、意外と簡単な2Dストレインの解析とそのコツ、データの見方などを中心に、弊社スペックルトラッキングの面白さについてお話したいと思います。

一般演題抄録集

[演題番号 1]

新生児期に不整脈源性右室心筋症（ARVC）と診断しえた 1 症例

○本田 崇、安藤 寿、北川 篤史、扇原 義人、中畑 弥生、石井 正浩
北里大学医学部 小児科学

【背景】不整脈源性右室心筋症（ARVC）は、右室心筋の一部が脂肪変性・線維化を起こして右室肥大、右心室瘤、右室壁運動異常を認め、心室性不整脈を認め、心不全や突然死をおこす疾患である。ARVCの幼児、新生児の報告例はいまだなく、今回、ARVCの新生児例を経験したので報告する。【症例】胎生30週に不整脈を認め、胎児心エコーで右室瘤を認めた。出生後、巨大右心室瘤を認め同部位の壁は菲薄化し壁運動は低下し、心電図検査ではV1、V2誘導でイブシロン波を認め、ARVCと診断した。多発する心室性期外収縮に対してアミオダロン投与を行い日齢3に不整脈は消失した。現在、抗不整脈治療、血栓・塞栓症予防を行っている。【考察】ARVCの約30%は家族性と報告され、現在、遺伝子検査を施行中である。成人例では、心不全、不整脈、血栓・塞栓症の合併および突然死の報告が多く、注意深い経過観察を要する。

【結語】ARVCが胎児期から発症しうる可能性を示す、貴重な症例を経験した。

[演題番号 2]

重症右心不全に対し、バソプレシンV2受容体拮抗薬（トルバプタン）投与が著効した、不整脈源性右室心筋症（arrhythmogenic right ventricular cardiomyopathy; ARVC）の 1 男児例

○浅田 大、糸井 利幸
京都府立医科大学 小児循環器・腎臓科

心不全では、バソプレシン（AVP）が過剰に分泌され、腎集合尿細管細胞のV2受容体を介して水の再吸収が促進される。トルバプタンは、このAVPの受容体結合を阻害して水利尿を促進することにより、心不全症状の改善に繋がることが期待されるが、小児への投与例は少ない。

今回、肝鬱血、腹水貯留などの右心不全が進行したARVCの13歳男児に対し（発症前体重；40kg、治療時；44kg）、トルバプタン投与を行い劇的に尿量の増加、自覚症状の改善を認めた。投与量は、7.5mg/日（0.17mg/kg/day）分1で開始し、症状改善に合わせ適宜調整を行った。また高Na血症や血圧変動などを

起こすことなく安全に投与できた。投与開始後のAVP濃度（正常値0.3–3.5 pg/mL）は、4.1 pg/mL、5.7 pg/mLと増加傾向にあった。本症例の経験とこれまでの報告から、小児心不全に対するトルバプタン投与方法について考察する。

[演題番号 3]

先天性左室瘤の1例

○岡田 陽子、小垣 滋豊、高橋 邦彦、内川 俊毅、石井 良、髭野 亮太
那波 伸敏、馬殿 洋樹、大藁 恵一
大阪大学 小児科

【はじめに】先天性左室瘤／憩室はまれな心筋疾患であり発生頻度0.02%との報告がある。合併症として心室性不整脈、塞栓症、心破裂、心不全、僧帽弁閉鎖不全が報告されている。【症例】2歳男児。在胎30週の胎児エコーで左室心尖部の壁の菲薄化を指摘。在胎37週3日に体重2684g、Apgar score 8/9で出生。心エコーでLVEFは58%であり心尖部の瘤状拡大と壁運動の低下を認めた。カルベジロールを開始し退院。生後8ヶ月にエナラプリル及びアスピリンを開始した。1歳時に施行したMRIではLVEFは53%で、心尖部に約20mmの左室瘤と瘤の一部に5mmの憩室を認めた。心筋壁厚は最薄部位で約2mmであり、瘤の一部に後期濃染像が認められた。不整脈は認めていない。【まとめ】先天性左室瘤／憩室の1症例を経験した。現在心機能は保たれているが、心破裂や致死的不整脈の報告もあり、今後長期にわたり慎重な経過観察が必要である。

[演題番号 4]

心筋症症状を呈したXp21隣接遺伝子欠失症候群の一例

○家村 素史¹⁾、西野 裕²⁾、富田 芳江²⁾、神菌 淳司²⁾、天本 正²⁾
須田 憲治³⁾、市川 光太郎²⁾、松石 豊次郎³⁾

- 1) 久留米大学医学部 循環器病センター 2) 北九州市立八幡病院小児救急センター
3) 久留米大学医学部 小児科

隣接遺伝子欠失症候群は染色体異常により隣接する機能的に無関係な複数の遺伝子が同時に障害されて起こる疾患群である。今回Xp21上に存在するDMD（Duchenne型筋ジストロフィー）からCYBB（慢性肉芽腫症）までの欠失によるXp21隣接遺伝子欠失症候群の女性例を経験した。【症例】16歳女性。生後21日より繰り返す呼吸器感染症のため、頻回の入院加療を行っていた。6歳頃より易疲労感が出現、9歳時、母親が拡張型心筋症を発症し、筋生検にて母子共にDMDキャリアと診断した。11歳時、心拡大を伴う易疲労感および頸部膿瘍のため、再度入院となった。心エコーにて心機能は低下（LVDd60mm, EF38%）し、同時に心室性期外収縮も頻発していた。好中球殺菌能検査にて慢性肉芽腫症と診断。同時に施行した染色体検

査にて46, X, del(X) (p21.1-p21.2)と欠失を確認した。
β遮断薬などで加療を行い軽快退院したが、症状の消退を繰り返しており現在も経過観察中である。

[演題番号5]

壊死性好酸球性心筋炎と考えられた一例

○武田 充人、山澤 弘州、武井 黄太、古川卓朗、上野 倫彦
北海道大学大学院 小児発達医学分野

【背景・目的】壊死性好酸球性心筋炎の小児例は極めてまれである。我々は致死的な経過を辿り壊死性好酸球性心筋炎と考えられた一例を経験したので報告する。【症例】7歳男児。アレルギー歴あり。A型インフルエンザ罹患後2週間後から弛張熱を認めた。17病日に心エコーで心室中隔および左室前壁の無収縮、心電図上でST上昇を認めた。冠動脈造影に異常なく、心筋生検にてリンパ球浸潤と心筋の断裂、浮腫を認めた。ステロイドを投与したが改善なく、発症から2ヶ月の間に心室中隔および左室前壁が急速に菲薄化し、左室形成術及びLVAD装着としたが救命し得なかった。菲薄化心筋は心外膜側から中層に及ぶ炎症細胞浸潤と線維化を認め、ステロイド投与後にもかかわらず好酸球が散在したことから、心筋梗塞に類似した特異な臨床経過により壊死性好酸球性心筋炎と考えられた。本疾患は病初期のステロイド投与が奏功する可能性もあり、早期診断が重要である。

[演題番号6]

左室周囲に著明な高輝度エコーと心嚢液貯留を認め、収縮性心膜炎との鑑別が困難であった拘束型心筋症の1例

○安田 和志、早野 聡、三井 さやか、河井 悟、福見 大地、馬場 礼三
あいち小児保健医療総合センター 循環器科

症例は9歳男児。3歳時、前医で拘束型心筋症(RCM)と診断。徐々に心不全増悪し、9歳時には通学不能となり、呼吸困難増強にて前医に入院、その後当院に転院。胸部X線CTR 73%, 心電図は両心房負荷, ST異常を認め, BNP 5714 pg/mL。心エコーで右房・左房の拡大が著明であったが、左室の拡大や壁肥厚、房室弁逆流は認めず。左室流入血流は拘束障害パターンを示し、左室周囲の高輝度エコー、心嚢液貯留が著明。収縮性心膜炎(CP)との鑑別が必要であったが、組織ドップラーで拡張早期僧帽弁輪速度は保たれているな、RCMよりもCPを示唆する所見も認めた。心カテを契機に接合部調律となり、呼吸循環不全に陥った。一時的経静脈右房ペーシングにて一旦は快方に向かうも、突然、房室ブロックから心停止に至った。蘇生術にて心拍再開したが循環不良で、外科的に心嚢ドレナージ・心嚢液除去を行った。しかしその後も循環改善なく死亡し

た．剖検ではCPを示唆する心膜所見なく，RCMとして矛盾しない心筋細胞肥大や間質線維化を認めた．

[演題番号 7]

Mulibreynanism家族例に対する心膜切除および心房中隔欠損閉鎖術

○安原 潤、荒木 耕生、石崎 怜奈、小柳 喬幸、柴田 映道、河野 一樹

前田 潤、福島 裕之、山岸 敬幸

慶應義塾大学病院 小児科

【背景】Mulibreynanism (MUL) は低身長、特徴的顔貌、肝腫大、眼合併症を主徴とする稀少な常染色体劣性遺伝病で、日本での報告例はない。心血管系合併症として心膜硬化によるうっ血、心拍出量低下が報告されている。【症例】3歳女児。身長77.1 cm (−4.6 SD)、体重7.8 kg (−3.4 SD)。在胎40週2日、2244 g で出生。心房中隔欠損 (ASD) を指摘。特徴的顔貌と家族歴からMULと診断。下腿浮腫、頸静脈怒張、肝腫大が出現し、心エコーで心膜肥厚、両心房拡大、心拍出量低下を認めて入院。MULによる心膜硬化と診断した。兄も1歳時に同様の症状を呈しASD閉鎖術・心膜切開術により軽快しており、本患児にも心膜切除・ASD閉鎖術を行った。術後、うっ血所見と心拍出量は改善した。病理所見では心外膜組織の増生と炎症細胞浸潤を認め、心外膜炎の合併が示唆された。【考察】MULによる心膜硬化は進行性であり、心外膜炎の合併による心膜の癒着が進行する前に、可及的広範囲に心膜を切除することが肝要である。

[演題番号 8]

PTPN11 遺伝子 p. Q510E 変異を伴う Noonan 症候群 3 例における心筋病変の検討

○菅本 健司¹⁾、小川 潔¹⁾、星野 健司¹⁾、菱谷 隆¹⁾、斎藤 千徳¹⁾

藤本 義隆¹⁾、大橋 博文²⁾、清水 健司²⁾

埼玉県立小児医療センター 1) 循環器科 2) 遺伝科

Noonan 症候群 (以下 NS) の遺伝子変異として PTPN11 は NS の約 40% に同定され、なかでも PTPN11 p. Q510E 変異 (Gln510Glu) を伴う NS では HCM を全例で発症している。今回、われわれは PTPN11 p. Q510E 変異を認めた NS の 3 例を経験した。これらの 3 例では HCM による LVOT S および RVOT S を新生児期から認めた。1 例では心不全症状は軽度で経過したが、RVOT S の進行を認め 4 歳時に右室流出路心筋切除による RVOT S 解除術を行った。もう 1 例では LVOT S は強くないが RVOT S が強く心不全症状も強い。残りの 1 例は LVOT S、RVOT S とともに重度で強い心不全症状を呈していて、治療に難渋している。

これら3例は同様にPTPN11p.Q510E変異を認めるNSでHOCM、RVOTISを合併しているが、心室流出路狭窄や心不全の重症度には大きな幅がある。自然歴を踏まえた管理・治療が望まれる。

[演題番号9]

αトロポミオシンの変異による家族性肥大型心筋症例

○山澤 弘州¹⁾、上野 倫彦¹⁾、武田 充人¹⁾、武井 黄太¹⁾、古川 卓朗¹⁾
稲井 慶²⁾

1) 北海道大学病院 小児科 2) 東京女子医科大学心臓病センター

【背景】肥大型心筋症において、突然死の1次予防としてのICD植え込みは議論の余地がある。【症例】肥大型心筋症家族例を経験した。長男は中学校入学時の心電図検診にて左室肥大を指摘された。父方叔父に突然死の家族歴はあるが、症状もなく、運動制限のみで経過観察していた。18歳時、ランニング中に心室細動発作を起こし、ICD植え込みを施行した。遺伝子解析ではαトロポミオシンをコードするTPM1遺伝子にA1a63Valの変異が見られた。次に三男は小学校入学時の心電図検診にて左室肥大を指摘。MRIでは中隔を中心に遅延造影像を認めた。遺伝子解析では長男と同じ変異を認めた。現在12歳でICD植え込みを予定している。【考察】三男はガイドライン上直ちにICD適応とはならないが、遺伝子解析結果は既報から本変異が予後不良の変異である可能性を、MRI遅延造影は近年注目される不整脈基質としての心筋線維化が進行している可能性を示したためICD適応と考えた。

[演題番号10]

心筋トロポニンIの遺伝子変異を認めた拘束型心筋症の双生児例

○上野 倫彦、武田 充人、山澤 弘州、武井 黄太、古川 卓朗
北海道大学病院 小児科

【背景】拘束型心筋症(RCM)は稀で予後不良であるが、肥大型心筋症(HCM)とは同じスペクトラムの疾患で共通の原因遺伝子も報告されている。【症例】双胎第1子の姉は5歳時に心拡大、心電図異常を認め心エコーで拡張障害を伴うHCMと診断した。10才頃より労作時息切れが進行し、11才時に心カテを施行、心係数(CI: L/min/m²)2.1、左室拡張末期圧(LVEDP: mmHg)22であった。第2子の妹は小学校の心電図検診で異常を指摘され姉と同様の診断となった。経過も同様で11歳時の心カテでは、CI1.9、LVEDP30であった。病理所見で2例とも心筋の錯綜配列や線維化がみられた。遺伝子解析にて心筋トロポニンI(TNNI3)の変異(Arg192Cys)が認められた。両親には変異は認めなかった。

【まとめ】本姉妹にはTNNI 3変異を認めたが、同部位の変異がRCMの家族例に報告されており、臨床所見、遺伝子解析結果も踏まえ、RCMとして今後心臓移植も念頭に置いた管理、経過観察が必要と考えた。

【演題番号 11】

VSD閉鎖および β blocker等の薬物治療と睡眠時無呼吸に対するHOTで心機能が改善したVSD合併乳児拡張型心筋症の1例

○平野 恭悠、村上 洋介、和田 翔、藤野 光洋、小澤 有希、江原 英治

大阪市立総合医療センター 小児循環器内科

症例は2か月、女児。父MS、VSD。1か月時、体重増加不良を指摘。2か月時、哺乳不良、多呼吸、心拡大認め、心不全疑いで入院。UCG：VSD(2)、PH、parachute MV、EF0.25。薬剤治療も心機能改善なし。代謝系異常はなし。3か月時、心臓カテーテル検査。LVEDV296 % of N、LVEF22%。RVEDV216 % of N、RVEF32%。Qp/Qs 3.12、Pp/Ps1.0、PAR 4.7u・m2、CI2.2L/min/m2。冠動脈起始異常(一)。PAB施行も心不全改善せず、VSD閉鎖術。42日間ICU管理。睡眠時無呼吸が出現しPSG施行し、AHI19.2回/hrの中枢性無呼吸と診断。夜間HOT導入し、8か月時退院。夜間HOT開始で睡眠時無呼吸が改善。 β blocker等の薬物治療でBNPが正常化。EFも改善し現在60%。VSD閉鎖、 β blocker等の薬物治療と睡眠時無呼吸に対するHOTにより心機能が改善したVSDを合併した乳児拡張型心筋症の1例を報告する。

【演題番号 12】

大動脈縮窄症に合併した乳児期早期二次性拡張型心筋症の検討

○加藤 温子、満下 紀江、金 成海、小野 安生

静岡県立こども病院 循環器科

【背景】大動脈縮窄症に合併する二次性の拡張型心筋症は稀である。初診時に心エコー上左室内腔の著明な拡大及び左室心収縮能の低下を認めた症例5例をまとめて報告する。【結果】出生体重は 3324 ± 367 g、男：女比は3：2であった。初診時EFは 37.2 ± 8.2 %、左室拡張末期径は 128.8 ± 21.4 %N、左室Tei-indexは 0.64 ± 0.12 であった。左室後壁拡張期径は 149 ± 49 %Nであった。単純型大動脈縮窄症の症例は3例で、動脈管が閉塞していた症例は3例認めた。初診時日齢は10日以内が3例で、手術翌日に左室のEFが60%以上に戻ったが、新生児期を越えて受診となった2例は、解除後も左室収縮能はすぐに回復せず、エナラプリル、カルベジロール投与

を開始し、術後約2ヶ月で正常化した。【結論】大動脈縮窄で拡張型心筋症を呈した場合、術後心機能は回復するが、治療の遅れにより改善に必要な期間は延長する傾向にあった。

[演題番号 13]

心臓再同期療法が著効した拡張型心筋症男児例における遠隔期での心機能評価

○石井 卓、渡邊 智博、佐塚 真帆、細川 奨、西山 光則、土井 庄三郎

東京医科歯科大学医学部附属病院 小児科

【背景】小児に対する心臓再同期療法CRTの遠隔期予後に関する報告は極めて少ない。今回、CRT導入後3年6か月が経過した児の心機能について検討した。【症例】4歳、男児【経過】生後5か月時に特発性拡張型心筋症DCMと診断され薬物治療を開始。その後も心不全症状は持続し、BNPは1000 pg/ml前後で推移。左室壁運動のdysynchronyが顕著であったため1歳4か月時にCRTを導入。CRT開始後、心不全症状は速やかに消失。10か月後にはBNP値、体重は正常化。CRT開始後3年6か月時、CRT下でのエコーでは左室内腔径、左室壁厚、心機能はいずれも正常、左心室内dysynchronyなし。CRTを止めた状態では、心電図上、完全左脚ブロックでQRS幅120ms、エコー上、収縮能は著変がradial strainで左室前側壁の収縮peakが軽度遅延。【考察】CRTにより心機能・心室壁厚は正常化したが生体内伝導障害は残存しており、本症例が生体内伝導障害を原因とするDCMであった可能性が示唆された。

[演題番号 14]

Narrow QRSな拡張型心筋症に対して心臓再同期療法が有効であった1例

○寺澤 厚志¹⁾、桑原 直樹¹⁾、面家 健太郎¹⁾、後藤 浩子¹⁾、桑原 尚志¹⁾

小嶋 愛²⁾、岩田 祐輔²⁾、竹内 敬昌²⁾

岐阜県総合医療センター 1) 小児循環器内科 2) 小児心臓外科

【症例】初診時8ヶ月の女児。7ヶ月時より体重減少・活気不良のため近医でフォローされていたが、心拡大・心不全のため紹介受診。拡張型心筋症を疑い、心不全治療を行った。全身状態の改善に伴いカテコラミンを漸減し、内服の利尿薬、ARB、ACE-Iを併用し、βブロッカーを導入したが、入院1ヶ月半の時点で心不全増悪しカテコラミン再開。カテコラミンからの離脱困難であった。心電図上QRSはnarrowであったが、エコーにて部分的なdysynchronyを認め、心臓再同期療法(CRT)適応と判断。入院2ヶ月でCRT implantationを施行した。術後カテコラミンを漸減中止、βブロッカーを漸増し、退院となった。1歳5ヶ月現在、CTR 57%、LVDd 124%N、EF 50%、BNP 8.2 pg/mlで、心不全症状

は認めない。【考察】Narrow QRSであっても、spike tracking法によるradial strainにてdysynchronyを認める場合には、CRTが有効と考えられた。

[演題番号 15]

10歳未満の小児に対する国内心臓移植第1例目の経験

○髭野 亮太、高橋 邦彦、石井 良、内川 俊毅、岡田 陽子、那波 伸敏
馬殿 洋樹、杉田 亮、小澤 秀登、井手 春樹、平 将生、上野 高義
福寫 教偉、澤 芳樹、小垣 滋豊、大藺 恵一
大阪大学医学部 医学系研究科小児科

【症例】10歳未満、15kg以下の女児【病歴】多呼吸、体重増加不良を契機に拡張型心筋症と診断。急性期心不全治療後にカテコラミンから離脱したものの退院できず、移植登録をしてStatus 2で待機していた。【経過】2012年6月、6歳未満のドナーからの心移植術（手術時間 4時間27分、阻血時間 1時間29分）が施行された。術後経過良好で2日目に抜管。免疫抑制薬は、ステロイド（メチルプレドニゾロン、プレドニゾロン）、バシリキシマブ、ミコフェノール酸モフェチル、タクロリムスを使用。移植後2週間は毎日心エコーにて移植心を観察。移植後2週、1カ月、2カ月に心筋生検を行い、拒絶所見のないことを確認。病棟内を自由に歩き回るまで回復した。【まとめ】本邦初の6歳未満のドナーから10歳未満の小児への心臓移植を経験した。周術期管理の検証とともに、今後の内科的移植後管理を慎重に行なう予定である。

[演題番号 16]

渡航心臓移植を目的とした小児症例に対する成人用NCVC LVAS補助人工心臓の使用経験

○小林 俊樹、葭葉 茂樹、小島 拓朗、榊岡 歩、鈴木 孝明、加藤木 利行
埼玉医科大学国際医療センター 小児心臓科

【目的】海外渡航移植を希望した拡張型心筋症の末期心不全小児症例5例に、成人用NCVC LVAS補助人工心臓を装着し渡航移植を試みたのでその経験を報告する。

【症例及び結果】年齢は3-14歳、体重は16.2-53kg、女児3名、男児2名。5例とも海外移植施設には無事到着。4例は移植を受け帰国し現在も生存中。しかし他の1名は海外待機中にポンプをドイツ製に変更し、その後に脳梗塞を合併、心臓移植適応外症例と判定され帰国し、数ヶ月後に死亡。【考案及び結語】人工心臓を装着された症例の海外渡航は血行動態が極めて安定しており安全であった。しかし、20kgを切った体重の症例ではポンプの1回拍出量が減りポンプ内の血栓形成を誘発する。それを予防するための成人とは異なった駆動条件の設定が必要とされた。またLOSによる臓器不全を合併する前に装着することが最も重要であった。15kgを切った小児症例で

は、小児用補助心臓でなければ補助は困難と考えられた。

[演題番号 17]

小児重症心不全患者に対する補助人工心臓の使用経験と課題

○小垣 滋豊¹⁾、平 将生²⁾、高橋 邦彦¹⁾、内川 俊毅¹⁾、髭野 亮太¹⁾
石井 良¹⁾、市森 裕章¹⁾、藪下 陽子¹⁾、那波 伸敏¹⁾、馬殿 洋樹¹⁾
井手 春樹²⁾、小澤 秀登²⁾、上野 高義²⁾、福寫 教偉²⁾、澤 芳樹²⁾
大藪 恵一¹⁾

大阪大学大学院医学系研究科 1) 小児科 2) 心臓血管外科

【はじめに】あらゆる内科的治療に反応しない重症心不全に対し、補助人工心臓（VAD）をブリッジとして心臓移植へつなぐ選択肢がある。しかし日本では小児用VADの治験が始まったばかりで、成人用VADを工夫して使用するしかないのが現状である。

【症例】2010年7月以降、小児重症心不全5症例でVAD管理を行なった。原疾患はDCM2例、RCM、dHCM、劇症型心筋炎各1例。VAD導入年齢5～13歳、体重16～42kg。Ni pro LVAD2例、遠心ポンプによるBi VAD2例、H VADによるBi VAD1例。平均補助期間212日で、2例死亡、心臓移植登録Status1が2例、Status3が1例である。血栓塞栓症、感染症、送脱血管の位置変動などが課題であった。【まとめ】小児に対する成人用VADの使用により循環維持はかろうじて可能であるが、合併症の頻度は高く管理に難渋する。長期使用可能な合併症の少ない小児用VADの導入が望まれる。

[演題番号 18]

血漿交換療法を行うことで体外式補助循環を離脱できた小児拡張型心筋症の1例

○小泉 敬一¹⁾、長谷部 洋平¹⁾、喜瀬 広亮¹⁾、戸田 孝子¹⁾、松田 兼一²⁾
杉田 完爾¹⁾ 星合 美奈子¹⁾

山梨大学医学部 1) 小児科 2) 救急集中治療医学講座

【はじめに】拡張型心筋症（DCM）の病因に抗心筋自己抗体の関与が報告されている。当院では小児DCMに対し抗心筋抗体除去を目的に血漿交換療法（PE）を施行し、その有効性を報告してきた。今回、心原性ショックのためPCPSを必要としたDCMにPEを施行する事で救命できたので報告する。【症例】2歳時にDCMと診断され内科的治療が行われた。13歳時に心不全症状が急速に悪化したため心移植登録を計画した。しかし、心原性ショックに伴う多臓器不全を生じたため、救命を目的にPCPSを装着した。児は体重が18kgでLVADの適応がなく、抗心抗体が陽性であったためPEを選択した。PEを連日2日間行うことで心収縮は改善し、PCPSを開始3日目に離脱

することができた。【結語】小児でLVADを装着させ救命できる症例は限られている。PCPSを併用したPEは、DCMに伴う心原性ショックの際に救命処置として有用であると考えられた。

[演題番号 19]

補助循環管理を要した重症の拡張型心筋症に対して、血漿交換療法が有効と考えられた乳児症例

○岡田 広、水城 直人、新津 健裕、今井 一徳、池山 貴也、齊藤 修
清水 直樹、大木 寛生、三浦 大、澁谷 和彦、厚美 直孝、寺田 正次
東京都立小児総合医療センター 集中治療科

【はじめに】小児期の拡張型心筋症（DCM）に対する長期戦略として、臓器移植や人工心臓などの治療法が整備されつつあるが、急性発症時や増悪時における治療の選択肢や適応は、非常に限られている。乳児期DCMに対して補助循環（ECMO）を導入し、血漿交換療法（PE）の併用で離脱可能となった症例を報告する。【症例】6カ月女児。チアノーゼ、循環不全のため前医入院。処置時に心室細動が出現し蘇生下で当院へ転院。直ちにECMOを導入し、心エコー所見からDCMが疑われた。左室機能は改善なく経過し、導入5日から計6日間のPE（1単位／kg／日）を施行。徐々に左室収縮は改善を認め、導入12日にECMOから離脱した。【考察】DCMの原因として抗心筋自己抗体の存在が示唆され、抗体除去目的のPEの有効性が報告されており、本例でも左室機能の改善を経験した。DCMにおけるECMO導入と離脱、さらには臓器移植等へ向かう長期戦略の一環としてのPEについて検討する。

[演題番号 20]

Restrictive physiologyを呈した小児特発性心筋症の1例

○小田切 徹州、佐藤 誠、鈴木 浩、早坂 清
山形大学医学部 小児科

【はじめに】特発性心筋症は原因不明の心筋疾患と定義され、肥大型、拡張型、拘束型の3つに分類される一方、明確な分類が困難な例もある。今回、restrictive physiologyの所見を呈した1例を経験したので報告する。【症例】7歳の男児。呼吸器感染を繰り返し、5歳までに8回の入院歴があった。肥満、低身長、側弯、軽度の発達遅延があり、他院で経過観察されていた。小学1年の心電図検診で異常を指摘され前医で心筋疾患を疑われていた。胸部X線でCTR 55%，心電図はCRBBBで、BNP値は355.2pg/mL。心エコー図では著明な左房拡大、左室の中等度拡張障害と左室肥大を認めた。RCMあるいはHCM with restrictive physiologyと考え、抗凝固薬と抗血小板薬を開始した。心カテ

では軽度の肺高血圧と肺動脈楔入圧と左室拡張末期圧の上昇を認めた。

【結語】小児では稀とされるRCM／HCM with restrictive physiologyの1例を報告した。

〔演題番号 21〕

部活動中に心停止を来した学校心電図検診では検出されなかった肥大型心筋症の1例

○小西 恭子¹⁾、渡部 竜助¹⁾、高橋 由博¹⁾、山本 英一¹⁾、檜垣 高史²⁾
石井 榮一²⁾

1)愛媛県立中央病院 小児科 2)愛媛大学医学部 小児科

【背景】肥大型心筋症(以下HCM)は学校心電図検診で偶然発見されることが多いが、中には、5～10%程度、心電図正常例がみられることがある。心電図が正常なHCMは予後良好な症例が多いとされてきたが、今回我々は、中学校1年生の学校心電図では異常を指摘できず、1年後、部活動中に心停止を来したHCMの症例を経験したので、報告する。【症例】13歳男児。父、祖母が肥大型心筋症で、父が40歳台で突然死していた。家族歴から児も近医で心エコー検査、心電図検査などを定期的に受けていたが、異常がなく、小学校入学前にフォロー中止となっていた。小学校1年生、中学校1年生時の心電図検診では異常を認めなかった。中学校2年生の6月、剣道の練習中に、心停止となり、バイスタンダーによるCPRと学校設置のAEDにて蘇生され、当院に救急搬入。脳低体温療法など施行後、意識回復は良好。その後ICD植え込み施行し、退院。

【考案】HCMの家族歴がある小児は、繰り返し、心エコー、心電図検査を施行して注意深く経過観察する必要がある。

〔演題番号 22〕

三尖弁形成異常を伴わずCircular shuntの血行動態を呈した成熟児の1例

○中川 直美、鎌田 政博、石口 由希子

広島市立広島市民病院 循環器小児科

症例：GA30週、右心系拡大、TRを認めEbstein類縁疾患と診断。GA31週当院紹介。RV菲薄化し収縮なし、P弁開放なし。TV形成異常なし。中等度TR／PR→Circular shunt形成。GA37週CTAR拡大し帝切。体重3110g、AS5／9。心エコーは胎児診断同様にPFOは右左短絡のみ(SpO2 82%)。TV／PV開放時間50／70m秒。ミルリノン、カテコラミン開始。Rp低下に伴いRV収縮出現、TR減少。日齢4PFOは左右短絡優位。日齢16PDA閉鎖。SpO2 95%と上昇。現在RVの菲薄化、収縮能、TRは改善。軽度LV機能低下(EF50%)。β-Blocker内服中。考察：周産期にfunctional PAの病態を呈する疾患としては、高度TV機能不全、RV機能不全を伴った未熟児など

の報告がある。本例は成熟児だが高度のRV不全を呈し、fPA類似の病態を呈していた。出生後LV機能の低下も顕性化。胎児期心筋炎などの心筋障害が優位心室（RV）主体に出現したものと推測された。

[演題番号 23]

成人期まで生存した原発性心内膜線維弾性症（primary EFE）の臨床経過

○原田 元、朝貝 省史、稲井 慶、島田 衣里子、篠原 徳子、富松 宏文
中西 敏雄、

東京女子医科大学病院 循環器小児科

心内膜線維弾性症（EFE）は心内膜の弾性線維と膠原線維が著明に増生し、びまん性に心内膜が肥厚する疾患である。比較的稀な疾患であり、新生児期乳児期早期に重篤な心不全を呈し、予後不良であるため成人例の報告は少ない。幼児期発症のEFEで成人まで生存した症例を経験したため報告する。【症例】47歳女性。妊娠分娩歴に異常なく、家族歴に心疾患や突然死なし。2歳時に心拡大を指摘、心筋生検でEFEと診断された。以後利尿剤、ジゴキシン内服で心拡大は改善（CTR 2歳時87%、10歳時61%）し心不全症状も改善した。中学以降は運動制限なく経過した。23歳時に女兒を出産したが心不全の増悪はなかった。39歳時心房細動を認め、この頃から心不全が再び進行、入退院を繰り返すようになった。44歳時VTを認めアミオダロン内服を開始。その後も心拡張不全が増悪、47歳時に突然の心肺停止で永眠された。文献的検討も加えて報告する。

[演題番号 24]

乳児期に脳梗塞で発症しcardiac hemangiomaと診断された1例

○永峯 宏樹¹⁾、中釜 悠¹⁾、佐々木 瞳¹⁾、小野 博¹⁾、金子 正英¹⁾、三崎 泰志¹⁾
金子 幸裕²⁾、平田 康隆²⁾、阿知和郁也²⁾、森下 寛之²⁾、賀藤 均¹⁾

国立成育医療研究センター 1) 循環器科 2) 心臓血管外科

心内膜線維弾性症（EFE）は心内膜の弾性線維と膠原線維が著明に増生し、びまん性に心内膜が肥厚する疾患である。比較的稀な疾患であり、新生児期乳児期早期に重篤な心不全を呈し、予後不良であるため成人例の報告は少ない。幼児期発症のEFEで成人まで生存した症例を経験したため報告する。【症例】47歳女性。妊娠分娩歴に異常なく、家族歴に心疾患や突然死なし。2歳時に心拡大を指摘、心筋生検でEFEと診断された。以後利尿剤、ジゴキシン内服で心拡大は改善（CTR 2歳時87%、10歳時61%）し心不全症状も改善した。中学以降は運動制限なく経過した。23歳時に女兒を出産したが心不全の増悪はなかった。39歳時心房細動を認め、この頃から心不全が再

び進行、入退院を繰り返すようになった。44歳時VTを認めアミオダロン内服を開始。その後も心拡張不全が増悪、47歳時に突然の心肺停止で永眠された。文献的検討も加えて報告する。

[演題番号 25]

促進型心室調律により急性増悪したB a r t h症候群の1例

○塚田 正範、阿部 忠朗、坂口 平馬、小森 暁子、北野 正尚、黒崎 健一
津田 悦子

国立循環器病研究センター 小児循環器科

B a r t h症候群(B T H S)は左室心筋緻密化障害(L V N C)、拡張型心筋症などの心筋疾患を伴い、心室性不整脈を発生することがある。促進型心室調律(A I V R)により急性増悪した症例を経験したので報告する。日齢2に左室駆出率(L V E F)44%、BNP 950pg/mlと高く紹介された男児。L V N C、好中球減少、尿中メチルグルタコン酸上昇から、B T H Sと診断した。T A Z遺伝子変異陰性だった。エナラプリル、カルベジロールの内服を行った。生後4か月時、哺乳時の多汗、顔色不良を認め、心電図ではw i d e Q R S t a c h y c a r d i aを認め、A I V Rと診断した。心エコーではL V E F 22%と低下し、BNPは1533pg/mlと上昇、A I V Rでは循環を維持できなかった。鎮静、ソタロール、アミオダロン投与を行ったが、A I V Rをコントロールすることができず、5か月時に死亡した。基礎心疾患のないA I V Rは良性の不整脈といわれているが、B T H Sでは重症化する可能性があり、管理の際に注意が必要である。

[演題番号 26]

2009年に流行したH1N1インフルエンザは心機能にどのような影響を及ぼしたか？

○原田 健二

はらだ小児科医院 小児科

【背景】2009年に流行したH1N1インフルエンザは従来の季節型に比較し心筋炎／心不全発症例の頻度が高いと考えられたが、はたして、H1N1インフルエンザは心臓にどのような影響をもたらしたであろうか。本研究はH1N1インフルエンザと2010-2011年に流行したA香港型インフルエンザにおける心機能を比較した。

方法：6歳以上のH1N1インフルエンザ、A香港インフルエンザおよびコントロールに、心エコーから求めた心機能のパラメータを比較した。【結果】コントロール、A香港インフルエンザに比し、H1N1インフルエンザ群におけるm y o c a r d i a l p e r f o r m a n c e i n d e xは有意に高値であったが、回復期のM P Iは有意差を認めなかった。結語：H1N1インフルエンザ急性期は一過性の” r e d u c e d c a r d i a c p e r f o r m a n c e”の状態であることが示唆された。本研究結

果は、いまだ経験したことのない新たな新型インフルエンザ（強毒性）が流行した際の基礎データとなる。

[演題番号 27]

一過性の心筋肥厚及び僧帽弁逆流（MR）による循環不全を反復した1例

○石塚 潤、林 知宏、澤田 真理子、荻野 佳代、渡部 晋一、脇 研自
新垣 義夫、佐野 薫
倉敷中央病院 小児科

【症例】在胎28週2日、655gで出生した双胎間輸血症候群の供血児。出生直後から人工呼吸管理を継続していた。日齢9より換気不全・低酸素血症のcontrolが困難で、日齢11よりステロイド投与を行っていた。日齢31の抜管後に、左室壁肥厚と重度MRを認め、循環不全を来した。完全鎮静下に人工呼吸管理、各種循環作動薬、腹膜透析を行い、MRは改善した。日齢43に再度抜管したところ、同様のMR・循環不全を来した。同様の治療を行い、MRは改善し、日齢61にステロイドの投与を中止した。日齢100に抜管したところ、MRは認めなかった。HOTを導入し、日齢177に退院した。【まとめ】慢性肺疾患に対する長期ステロイド投与中に抜管を契機として、心筋肥厚・重度MRを認め、循環不全を反復した。ステロイド中止後に心筋肥厚は改善し、その後の抜管ではMRの再燃はない。【結語】新生児期における長期ステロイド投与は本症例のような心筋障害をきたす可能性があり、漫然とステロイド投与をすべきではない。

[演題番号 28]

伊藤白斑に合併した心室中隔欠損症が術後に拡張型心筋症に進展した男児例

○橋本 郁夫¹⁾、柴田 幸¹⁾、中川 裕康¹⁾、舌野 陽子¹⁾、金田 尚¹⁾、野村 佳弘¹⁾
廣野 恵一¹⁾、市田 藍子²⁾

1) 富山市民病院 小児科 2) 富山大学 小児科

伊藤白斑は1952年に無色性色素失調症として報告され、皮膚症状以外に中枢神経異常、眼異常、骨格筋異常などの多彩な臨床症状を示す神経皮膚症候群の一つである。症例は現在13歳男児。生直後より心雑音を認め心エコーにて右胸心と心室中隔欠損（膜様部）と診断された。また体幹四肢の色素脱失の皮膚所見、発育発達遅滞、痙攣症状より伊藤白斑と診断された。1才3ヶ月時に富山医科薬科大学にて心内修復術が施行された。しかし、術後も心拡大の改善なく経過し2歳時拡張型心筋症と診断されロサルタンの内服が開始となった。その後、心拡大を認めるも13歳現在心機能の悪化無く経

過している。伊藤白斑に心室中隔欠損が合併する頻度は1%以下と低くかつ拡張型心筋症様の経過を示した例の報告はなく希な例と思われる。

[演題番号 29]

心尖部肥大型心筋症が疑われたサッカー少年の1例

○海老島 宏典、津田 悦子、宮崎 文、大内 秀雄、山田 修、白石 公
国立循環器病研究センター 小児循環器科

【緒言】心筋症は若年スポーツ選手の非外傷性突然死因40%に相当するが、肥大型心筋症と運動負荷に伴う心臓肥大の鑑別に苦慮することがある。我々が経験した心尖部肥大型心筋症 (gray zone) の一例を報告する。【症例】15歳男児、家族歴・既往歴に特記すべきことなし。サッカーユースチームに所属していた。サッカー練習中の数分間の失神発作を契機に、心電図異常と心尖部心筋の肥大を指摘され、当院を受診した。心電図でV3-5のgiant negative T波を認めた。経胸壁心エコーで左室心尖部に心筋壁の肥厚があり、心筋生検では心筋細胞の肥大、異常分岐および配列の異常をみとめた。若年発症の心尖部肥大型心筋症が否定できず運動禁止にて外来経過観察を行った。3ヶ月後心電図で陰性T波は改善していた。運動制限によりLVHの改善した症例では運動を再開した報告もあるが、本症では軽度な運動のみ可とし、経過観察中である。

[演題番号 30]

幼児期までに診断された左室緻密化障害症例の臨床像

○直井 和之、矢内 俊、池原 聡、高月 晋一、中山 智孝、松裏 裕行、佐地 勉
東邦大学医療センター大森病院 小児科

【目的】幼児期までに診断された左室心筋緻密化障害 (LVNC) 症例の臨床像を明らかにする。【方法】LVNCと診断された症例の臨床像を後方視的に検討した。【結果】症例は10名 (男/女=7/3)、診断時年齢は10ヶ月 (日齢15~3歳11ヶ月)、観察年数は3年10ヶ月 (1ヶ月~7年1ヶ月)。診断契機は心不全: 2名、先天性心疾患の経過観察中: 3名、川崎病の経過観察中: 2名、心雑音精査: 3名。診断時のCTR 56% (49~62%)、LVEF 66% (32~74%)、BNP 54.3 pg/ml (<4~7445.9 pg/ml)。心不全で発症した2症例のうち1例は硝酸薬や利尿薬等の急性期治療にて重度心不全が改善し、カルベジロール等の内服加療で外来経過観察中。残りの1例は心不全増悪のため、診断後5ヶ月で死亡。他の8症例は現在まで心不全や不整脈、塞栓症の出現なし。【結論】心不全で発症した乳幼児例の生命予後は悪い。

[演題番号 31]

学校心臓検診で発見された拘束型心筋症の 1 例

○大熊洋美、住友直方、川口忠恭、西村佑美、野村亜希子、阿部百合子、中村隆広、福原淳示、市川理恵、松村昌治、宮下理夫、神山 浩、鮎沢 衛、岡田知雄、麦島秀雄
日本大学医学部小児科学系 小児科学分野

6歳の男児。特に既往歴なし。学校心臓検診の省略4誘導心電図でV6のST低下により抽出され、2次検診の12誘導心電図と心エコーにも異常があり、精査目的に受診した。聴診上、奔馬調律は明らかでなく、その他身体所見にも異常なかったが、ダブルマスター負荷心電図でST-T異常の悪化を認め、心エコーで両房拡大、拡張障害、左室心筋の一部肥厚を認めた。心臓カテーテル検査を行ない、左室拡張末期圧の上昇、肺動脈楔入圧上昇、肺血管抵抗上昇を認め、心筋生検の結果と合わせて拘束型心筋症(RCM)と診断し、経過観察中である。小児のRCMは稀少かつ予後不良であり、その管理方法について検討する。

謝 辞

本学会の開催にあたり下記の皆様よりご協力をいただきました。
ここに深甚なる感謝の意を表します。

敬称略

寄付

公益財団法人 宮田心臓病研究振興基金
北里大学医学部同窓会
久留米大学医学部同窓会
アボットジャパン株式会社
アステラス製薬
株式会社イノメディックス
MSD 株式会社
株式会社ベネシス
株式会社グットマン
株式会社メディカルサプライ
塩野義製薬株式会社
Ge ヘルスケア・ジャパン株式会社
武田薬品工業株式会社
帝人ファーマ株式会社
ノボノルディスクファーマ株式会社
ファイザー株式会社
Meiji Seika ファルマ株式会社

広告

アクテリオンファーマシューティカルズジャパン株式会社
旭化成ファーマ株式会社
アステラス製薬株式会社
アボットジャパン株式会社
エーザイ株式会社
小野薬品工業株式会社

株式会社サンライフ
株式会社ツムラ
株式会社フィリップスエレクトロニクスジャパン
杏林製薬
協和発酵キリン株式会社
グラクソスミスクライン株式会社
CSL ベーリング株式会社
第一三共株式会社
大正富山
大日本住友製薬株式会社
日本公電南関東株式会社
日本新薬株式会社
日本製薬株式会社
日本ベーリンガーインゲルハイム株式会社
バイエル薬品株式会社
ファイザー株式会社
ボストンサイエンティフィック・ジャパン株式会社