

第22回 日本小児心筋疾患学会 学術集会

プログラム・抄録集

平成25年 10月 5日(土) 9:00~18:00

大阪国際会議場 特別会議場 12F

〒530-0005 大阪府大阪市北区中之島5丁目3-51

TEL 06-4803-5555

会長 白石 公 (国立循環器病研究センター小児循環器部)

第 22 回日本小児心筋疾患学会学術集会

－小児心筋疾患の病因と病態の評価－

日時：2013 年 10 月 5 日（土）

会場：大阪国際会議場 12F 特別会議場

〒530-0005 大阪市北区中之島 5 丁目 3-51 TEL: 06-4803-5555

会長：白石 公

国立循環器病研究センター 小児循環器部長

参加費：6,000 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。

事務局長：坂口 平馬

国立循環器病研究センター小児循環器部

〒565-8565 吹田市藤白台 5 丁目 7-1

TEL: 06-6833-5012, FAX: 06-6835-5256

日本小児心筋疾患学会

過去の当番幹事（敬称略）

- 第1回 松尾 準雄（東邦大学医学部小児科、関東小児心筋症研究会として発足）
- 第2回 岡田 了三（順天堂大学医学部病理）
- 第3回 原田 研介（日本大学医学部小児科）
- 第4回 西川 俊郎（東京女子医科大学病理診断科）
- 第5回 柳川 幸重（帝京大学医学部小児科）
- 第6回 藺部 友良（日本赤十字社医療センター小児科）
- 第7回 小川 潔（埼玉県立小児医療センター循環器科）
- 第8回 康井 制洋（神奈川県立こども医療センター循環器内科）
- 第9回 柴田 利満（横浜市立大学医学部小児科）
- 第10回 堀米 仁志（筑波大学臨床医学系小児科）
- 第11回 渡部 誠一（土浦協同病院小児科）
- 第12回 青墳 裕之・中島弘道（千葉県こども病院）
- 第13回 小林 俊樹（埼玉医科大学小児科）
- 第14回 小野 安生（静岡県立こども病院循環器科）
- 第15回 佐地 勉（東邦大学医療センター大森病院小児科）
- 第16回 小川 俊一（日本医科大学小児科）
- 第17回 土井 庄三郎（東京医科歯科大学小児科）
- 第18回 上村 茂（昭和大学横浜市北部病院）
- 第19回 中西 敏雄（東京女子医科大学循環器小児科）
- 第20回 白石 裕比湖（自治医科大学小児科、本会より関西と合同開催）
- 第21回 石井 正浩（北里大学医学部小児科）

関西小児心筋疾患研究会（参考資料より）

- 第1回 尾内 善四郎（京都府立医科大学小児疾患研究施設）（発起人：神谷哲郎、尾内善四郎）
- 第3回 横山 達郎（近畿大学医学部小児科）
- 第4回 神谷 哲郎（国立循環器病センター小児科）
- 第5回 西岡 研哉（京都大学医学部小児科）
- 第6回 中川 雅生（滋賀医科大学小児科）
- 第7回 吉林 宗夫（京都大学医学部小児科）
- 第8回 佐野 哲也（大阪大学医学部小児科）
- 第9回 上村 茂（和歌山県立医科大学小児科）
- 第10回 片山 博視（大阪医科大学小児科）
- 第11回 寺口 正之（関西医科大学小児科）
- 第12回 鄭 輝男（兵庫県立こども病院循環器科）
- 第13回 中島 徹（大阪府立母子保健総合医療センター小児循環器科）
- 第14回 村上 洋介（大阪市立総合医療センター小児循環器科内科）
- 第15回 松村 正彦（天理よろず相談所病院小児循環器科、2005年開催）

代表幹事：

佐地 勉（東邦大学医療センター大森病院）

副代表幹事：

西川 俊郎（東京女子医科大学病理診断科）

小野 安生（静岡県立こども病院循環器科）

幹事：

新垣 義夫（倉敷中央病院小児科）

井埜 利博（いのクリニック）

石井 正浩（北里大学医学部小児科）

石川司朗（福岡市立こども病院・感染症センター循環器科）

市田 蒔子（富山大学医学部小児科）

糸井 利幸（京都府立医科大学小児循環器・腎臓科）

上村 茂（昭和大学横浜市北部病院循環器センター）

小川 潔（埼玉県立小児医療センター循環器科）

小川 俊一（日本医科大学小児科）

大月 審一（岡山大学病院小児循環器科）

賀藤 均（国立成育医療研究センター循環器科）

城戸 佐知子（兵庫県立こども病院循環器科）

小垣 滋豊（大阪大学医学部小児科）

小林 俊樹（埼玉医科大学国際医療センター小児心臓科）

小林 富夫（群馬県立小児医療センター循環器科内科）

坂口 平馬（国立循環器病研究センター小児循環器科）

坂崎 尚徳（兵庫県立尼崎病院小児循環器内科）

塩野 淳子（茨城県立こども病院小児科）

白石 公（国立循環器病研究センター小児循環器科）

白石 裕比湖（自治医科大学小児科）

住友 直方（日本大学医学部小児科）

高室 基樹（北海道立子ども総合医療・療育センター）

瀧間 浄宏（長野県立こども病院循環器科）

田村 真通（秋田赤十字病院小児科）

武田 充人（北海道大学医学部小児科）

田中 高志（宮城県立こども病院循環器科）

寺井 勝（東京女子医科大学八千代医療センター小児科）

土井 庄三郎（東京医科歯科大学小児科）

富松 宏文（東京女子医科大学循環器小児科）

中川 直美（広島市立広島市民病院循環器小児科）

中島 弘道（千葉県立こども病院循環器科）

中西 敏雄（東京女子医科大学循環器小児科）

西山 光則（恵愛病院小児科）

早瀬 康信（徳島大学小児科）

馬場 礼三（あいち小児保健医療総合センター循環器科）

檜垣 高史（愛媛大学医学部小児科）

朴 仁三（榊原記念病院小児科）

星合 美奈子（山梨大学医学部小児科）

堀米 仁志（筑波大学医学医療系小児内科学）

松裏 裕行（東邦大学医療センター大森病院小児科）

松岡 瑠美子（若松河田クリニック）

三浦 大（東京都立小児総合医療センター循環器科）

三谷 義英（三重大学医学部小児科）

康井 制洋（神奈川こども医療センター循環器科）

安河内 聡（長野県立こども病院循環器科）

山岸 敬幸（慶応義塾大学医学部小児科）

山村 健一郎（九州大学医学部小児科）

嘉川 忠博（榊原記念病院小児科）

小山 耕太郎（岩手医科大学循環器小児科）

吉林 宗夫（瀬田三愛小児科）

渡部 誠一（土浦共同病院小児科）

会計監事：

神山 浩（日本大学医学部小児科学分野）

深澤 隆治（日本医科大学小児科）

顧問：

石澤 瞭（国立成育医療研究センター循環器科）

直江 史郎（東邦大学医学部大橋病院病理）

岡田 了三（溜池山王クリニック）

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、浅井 利夫

柳沢正義（日本子ども家庭総合研究所）

柳川幸重（キッズクリニック）

会長挨拶

この度大阪で日本小児心筋疾患学会を開催する運びとなりました。この学会は関東小児心筋症研究会と関西小児心筋症研究会が合同して、第20回から日本小児心筋疾患学会（代表幹事：佐地 勉先生）として形作られ、合同後はじめて関西で開催されることになりました。小児循環器診療では先天性心疾患の診断と治療が患者さんの数では大きなウェイトを占めますが、心筋疾患の患者さんは診断と治療に難渋することが多く、一部の重症患者さんでは最終的に心臓移植を見据えた治療も必要となり、どの施設でも先生がたが患者さんの診療に頭を悩ませておられるのではないのでしょうか。小児期の心筋疾患の病因と診断と治療は、拡張型心筋症を主体とする成人の重症慢性心不全とは大きく異なり、また病因のバリエーションが広いこと、年齢により治療に対する反応性や予後も異なることから、日本のみならず世界的にも診断および治療法のスタンダードが確立されていないのが現状です。これから私たちがこの学会を中心として、世界に向けて数多くのエビデンスを打ち立ててゆく必要があると考えられます。

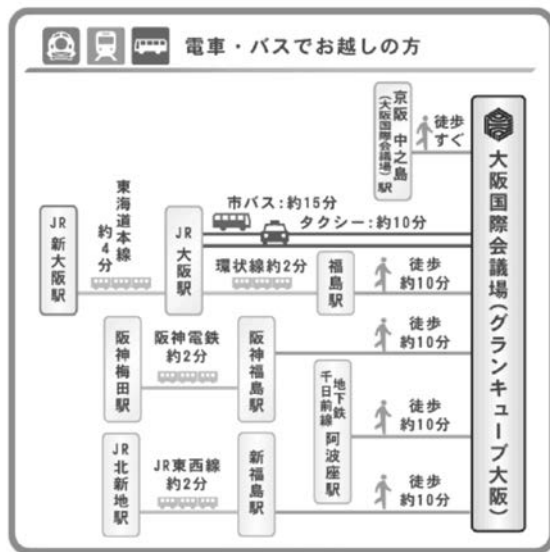
今回の学会では1日開催として目一杯の多くの演題をいただきました。診断と治療に難渋した症例報告、新しい診断や治療法の試みなど、演題もバラエティーに富んでおります。また特別講演を4人の先生がたにお願いしました。小児心筋疾患のエコー診断、病理組織診断、心筋炎の診断と治療、移植後の免疫療法についてお話しいただく予定です。特別企画「治療に難渋した心不全症例」では、小児重症心不全症例の病態に応じた適切な治療法について討論し、要望演題「小児の心筋炎」では、慢性心不全の原因となる心筋炎について、特別講演とともに新しい知識を整理する機会になればと思います。一般演題はスケジュールがタイトではありますが、先生がた、とくに若い先生による活発な議論により、本会が心筋疾患を患うお子さんたちの診療に役立つ有意義な機会になればと思います。

第22回日本小児心筋疾患学会会長
国立循環器病研究センター 小児循環器部
白石 公

会場までのアクセス

大阪国際会議場（グランキューブ大阪）12F 特別会議場

〒530-0005 大阪市北区中之島5丁目3-51 TEL: 06-4803-5555



- ☆ 新幹線「新大阪」駅から、ＪＲ東海道本線でＪＲ「大阪」駅へ
 1. ＪＲ「大阪駅」西側（高架下）から「リーガロイヤルホテル」（会場隣）行きのシャトルバスがご利用いただけます。
 2. 　ＪＲ環状線に乗り換え、「福島駅」（大阪駅より１駅）から徒歩約１０分
 3. 　ＪＲ「大阪」駅からタクシー約１０分
- ☆ 関西空港より
 1. 　ＪＲ関西空港線(関空快速)・大阪環状線 で「大阪」駅へ
 2. 　空港バスでＪＲ「大阪」駅へ
- ☆ 伊丹空港より
 1. 　大阪モノレールで「蛍池」駅へ、阪急に乗り換え「大阪」駅へ
 2. 　空港バスでＪＲ「大阪」駅へ

ご発表の先生へ

1. 発表時間

すべての演題は口演となります。

✧ 一般演題は口演 6 分、討論 3 分

✧ 特別企画と要望演題は口演 7 分、討論 3 分といたします。

(スケジュールがタイトなため、時間厳守でお願いいたします。)

2. 発表形式

✧ 発表データは、USB メモリーかパソコン本体のいずれかの形式でお持ち込みください。Power Point による PC (PPT 2007 以降) での発表のみ受け付けます。

✧ 発表 30 分前には、会議室前方のオペレーターにパソコン本体もしくは USB メモリーをお渡しください。

✧ 動画が含まれる場合は、パソコン本体をお持ちください。

✧ パソコンの画像端子は、【MiniD-sub15pin】であることをご確認ください。

✧ マッキントッシュを使用される場合は、PC 持ち込みかつ VGA アダプター持参でお願いいたします。

第 22 回日本小児心筋疾患学会
プログラム

プログラム

8:50 開会挨拶

会長：白石 公（国立循環器病研究センター 小児循環器科）

9:00～10:00 一般口演 1

座長：三谷 義英（三重大学 小児科）

坂口 平馬（国立循環器病研究センター 小児循環器科）

O-1. 小児拘束型心筋症の病理組織所見

国立循環器病研究センター 小児循環器科 阿部 忠朗

O-2. 拘束型心筋症での拡張能評価 2D speckle tracking での左房機能評価を加えた検討

聖マリアンナ医科大学 小児科 長田 洋資

O-3. 拡張障害を主体としたミトコンドリア心筋症の 1 例

千葉県こども病院 循環器内科 斉藤 裕子

O-4. 無症状で経過し、心肺停止で搬送された生後 4 ヶ月 EFE 男児死亡例

神奈川県立こども医療センター 循環器内科 本田 茜

O-5. 拘束型心筋症と肥大型心筋症の overlap と考えられた一例

北海道大学病院 小児科 山澤 弘州

O-6. トロポニン T 遺伝子変異を認めた家族性拘束型心筋症の小児例

東邦大学医療センター大森病院 小児科 中山 智孝

10:00～11:00 一般口演 2

座長：市田 露子（富山大学 小児科）

賀藤 均（国立成育医療センター 循環器科）

O-7. 右室低形成に合併した左室緻密化障害の 6 例

榊原記念病院 小児科 小林 匠

O-8. 筋ジストロフィー患者におけるカルベジロールの効果

東京女子医大病院 循環器小児科 森 浩輝

O-9. Noonan/Leopard 症候群の肥大型心筋症の表現型と遺伝子変異の関連

慶應義塾大学 小児科 石崎 怜奈

O-10. 僧帽弁後尖裂隙を合併した心筋症の4例

九州厚生年金病院 小児科 倉岡 彩子

O-11. 肺水腫・肺高血圧を繰り返した僧帽弁上部狭窄症例の病理学的検討

長野県立こども病院 循環器小児科 仁田 学

O-12. 中隔及び右室流出路心筋切除術が著効した両室流出路狭窄を伴う

HOCM/Noonan 症候群の小児例

広島市民病院 循環器小児科 中川 直美

11:00～11:10 休 憩

11:10～11:40 特別講演 1

座長：石井 正浩（北里大学医学部 小児科）

「小児心不全における心エコー評価」

新居 正基（静岡県立こども病院 循環器科）

11:50～12:30 ランチセミナー

座長：中西 敏雄（東京女子医科大学 循環器小児科）

「心臓移植後における免疫抑制療法」

国立循環器病研究センター 移植部 中谷 武嗣

12:30～12:40 休憩および総会

12:40～13:10 特別講演 2

座長：西川 俊郎（東京女子医科大学病院 病理診断科）

「小児心筋疾患－病因別にみた病理像の特徴－」

国立循環器病研究センター 臨床検査部臨床病理科 池田 善彦

13:10～14:10 特別企画 「治療に難渋した心不全症例」

座長：津田 悦子（国立循環器病研究センター 小児循環器科）

小垣 滋豊（大阪大学医学部 小児科）

S-1. β 遮断薬投与により心不全が増悪した左室心筋緻密化障害の一例

富山大学 医学部 廣野 恵一

S-2. 乳児期に重篤な心不全症状で発症し急激な経過で死亡した左室心筋緻密化障害の 1 例

埼玉医科大学国際医療センター 小児心臓科 安原 潤

S-3. 胎児期発症の重症拡張型心筋症の一例

山梨大学 小児科新生児集中治療部 長谷部 洋平

S-4. 経過中僧帽弁腱索断裂をきたした抗 SS-A 抗体陽性の先天性完全房室ブロックの 1 例

国立循環器病研究センター 小児循環器科 水野 将徳

S-5. DKS 吻合・グレン術後に心収縮能低下をきたし、その後数年の経過で改善をみた DORV の 1 例

倉敷中央病院 小児科 林 知宏

14:10～14:40 特別講演 3

座長：佐地 勉（東邦大学医療センター大森病院 小児科）

「心筋炎の病態と治療」

大阪医科大学医学部教育機構 寺崎 文生

14:40～16:10 要望演題 「小児の心筋炎」

座長：安河内 聰（長野県立こども病院 循環器科）

小川 潔（埼玉県立小児医療センター 循環器科）

R-1. 15 歳未満で発症した急性心筋炎 4 症例の臨床像

大阪大学 医学部 小児科 鳥越 史子

R-2. ECMO により救命した新生児劇症型心筋炎の 1 例

都立小児総合医療センター 総合診療科 松下 祥子

R-3. 新生児期の急性心筋炎の 2 例

熊本赤十字病院 小児科 興梠 健作

R-4. 急性左心不全を呈した急性心筋炎の予後の検討

大阪市立総合医療センター 小児循環器内科 藤野 光洋

R-5 新生児劇症型心筋炎例における血中サイトカインの推移

国立成育医療研究センター 循環器科 永峯 宏樹

R-6. RS ウイルスによる急性心筋炎が遷延し、慢性化を呈した両大血管右室起始症患者の 1 例

あいち小児保健医療総合センター 循環器科 森 啓充

R-7. γ グロブリン、ステロイドパルス療法が著効した急性心筋炎の一例

岡山大学病院 小児科 馬場 健児

休憩 16:10～16:20

16:20～17:20 一般口演 3

座長: 三浦 大 (都立小児総合医療センター 循環器科)

土井 庄三郎 (東京医科歯科大学 小児科)

O-13. 学校心臓検診にて完全左脚ブロックを指摘され拘束型心筋症と診断した1例
埼玉県立小児医療センター 循環器科 藤本 義隆

O-14. 非特異的胸痛を主訴として発症した不整脈源性右室心筋症(ARVC)の13歳女児例
東京医科歯科大学附属病院 小児科 前田 佳真

O-15. 市民による除細動の時代の小児心筋疾患の診療状況
三重大学大学院医学系研究科 小児科学 大森 あゆ美

O-16. 学校検診で多形性心室性期外収縮を指摘され3年後に拡張型心筋症を発症した13歳男児例
国立循環器病研究センター 小児循環器科 小野 晋

O-17. 乳児白血病治療後に心筋症を呈した1例
徳島大学大学院 小児医学 早渕 康信

O-18. 急性期川崎病におけるBNP上昇は心筋障害と関連するのか
日本医科大学付属病院 小児科 深澤 隆治

17:20～18:30 一般口演 4

座長: 村上 洋介 (大阪市立総合医療センター 小児循環器科)

中川 直美 (広島市立広島市民病院 循環器小児科)

O-19. 心室細動、心タンポナーデを契機に発見された心臓腫瘍の1例
国立成育医療研究センター 循環器科 田中 優

O-20. 体重増加不良と嘔吐症状で発症した右房内炎症性筋繊維芽細胞腫の乳児例
横浜市立大学附属病院 小児科 若宮 卓也

O-21. 結節性硬化症に合併した大動脈弁直下横紋筋腫に対し外科的切除を施行した 1 例

神奈川県立こども医療センター 循環器科 渡邊 真平

O-22. 小児悪性心臓腫瘍の診断における超音波検査の有用性

長野県立こども病院 循環器科 小児科 蜂谷 明

O-23. Histiocytoid cardiomyopathy との合併が疑われた左心機能不全を伴った大動脈・僧帽弁狭窄の一例

昭和大学横浜市北部病院 循環器センター 藤本一途

O-24. 心筋症責任遺伝子スクリーニングの試み

大阪大学大学院医学系研究科 小児科 馬殿 洋樹

O-25. 動脈管ステント留置・両側肺動脈絞扼術で二心室修復しえた心内膜弾性線維を伴う重症大動脈弁狭窄の 1 例

国立循環器病研究センター 小児循環器科 山本 哲也

閉会挨拶

白石 公（国立循環器病研究センター 小児循環器科）

特別講演 1 ～ 3

ランチセミナー

特別講演 1 (11:10～11:40)

座長：石井 正浩（北里大学医学部 小児科）

「小児心不全における心エコー評価」

静岡県立こども病院 循環器科 新居 正基

心エコー検査は心機能検査における臨床上の 1st-line study であることには異論を待たない。心腔内エコーや小型の経食道エコープローブなど新しいツールの出現も経胸壁心エコーによる画像取得の限界を克服する可能性を秘める。心機能解析においては心室拡張末期容積（径）・収縮末期容積（径）を血圧と同時に評価する従来の指標は心室収縮能評価の基本であり、3次元エコーを用いた心容積評価はより精度の高い収縮能評価を期待できる。拡張能においては弛緩能とコンプライアンス（拡張末期圧容積関係）を分けて評価できることが理想であるが、その主眼はその時点での心駆出に対する左房圧の推定であり、やはりドプラを中心とした血流評価が検査の要となる。一方、心筋壁の運動を直接評価する方法として組織ドプラや speckle-tracking が存在する。Speckle-tracking による strain 解析は through-plane 現象、測定値の再現性また、メーカー間での測定値差異などの問題を抱えるが、三次元エコーを用いた speckle-tracking は再現性の問題を克服できれば非常に有用となる可能性がある。現在心エコーで行われている心機能検査各指標についての概説を実例を交えて呈示する。

ランチセミナー (11:50~12:30)

座長：中西 敏雄（東京女子医科大学 循環器小児科）

「心臓移植後における免疫抑制療法」

中谷 武嗣

国立循環器病研究センター 移植部

心臓移植後の免疫抑制療法として、1980 年にカルシニューリン阻害薬(CNI)であるシクロスポリン(CSA)が導入された。この CSA とステロイドおよび代謝拮抗剤であるアザチオプリン(AZP)を組み合わせた 3 者併用療法が用いられるようになり、心臓移植の成績は良好となった。さらにマイクロエマルジョン化した CSA であるネオールの導入により、消化管吸収がよくなり血中濃度が安定するようになった。その後、わが国で開発された CNI タクロリムス(TAC)が導入され、小児例を中心に広く使用されている。さらに代謝拮抗剤としてミコフェノール酸モフェチル(MMF)が導入され、現在では TAC (あるいは CYA)+MMF+ステロイドによる免疫抑制療法が行なわれる。

最近では、新しい免疫抑制剤として mTOR 阻害剤(エベロリムス)が導入された。このエベロリムスは血管内皮細胞の増殖抑制効果があり、移植後冠動脈病変の予防や治療に効果が期待されている。また、MMF をエベロリムスに変更し、CNI を減量することで、腎機能障害の予防や治療に効果が期待されている。さらに、Ebstein-Barr ウイルス感染リンパ球の増殖を抑制する効果も報告されており、移植後リンパ球増殖症(PTLD)のコントロールに有効であることが期待されている。

また、抗インターロイキン 2 受容体抗体や、抗胸腺細胞抗体(ATG)が、induction therapy や難治性の拒絶反応の対して用いられる。

心臓移植後の急性細胞性拒絶反応、抗体関連型拒絶反応および移植心冠動脈病変に対する免疫抑制療法の現状について概説する。

特別講演 2 (12:40～13:10)

座長：西川 俊郎（東京女子医科大学病院 病理診断科）

「小児心筋疾患-病因別にみた病理像の特徴-」

池田 善彦

国立循環器病研究センター 臨床検査部臨床病理科

心筋症は2006年に American Heart Association (AHA) から提唱された分類において原発性と二次性に分けられ、原発性心筋症は、さらに遺伝性、後天性、混合性の3グループに分けられ遺伝子要因も加味された内容となった。また、2008年に European Society of Cardiology (ESC) から提唱された心室形態と機能に基づいた分類は、未だに診断及び治療において有用である。

近年、高い空間分解能をもった遅延造影 MRI など画像検査の進歩に伴って、無症候性の梗塞像など微細な病変の把握が可能になりつつあり、信号の分布、形態、強度等から、できる限り病変の質的診断を行うことが望まれている。二次性心筋症の範疇に属する心疾患を、画像所見を含めた様々な臨床情報に基づいて鑑別し、正確な診断や病態を把握することは、治療方針を決定する上で重要である。

一方、従来からの病理学的アプローチによる情報量は非常に多く、質的診断において重要な役割を果たしてきた。そこで、これまで当センターにおいて経験された生検、剖検、心臓移植例を中心に重症心不全をきたした原発性及び二次性心筋症の小児例から、WPW 症候群を伴う HCM (Hypertrophic cardiomyopathy)、Danon 病、X-linked myopathy with excessive autophagy (XMEA)、劇症型心筋炎、好酸球性心内膜心筋炎、Emery-Dreifuss 型筋ジストロフィー、Lafora 病、左室緻密化障害などの病理像の特徴について病因別に解説したい。

特別講演 3 (14:10～14:40)

座長：佐地 勉先生（東邦大学医療センター大森病院 小児科）

「心筋炎の病態と治療」

寺崎 文生^{1), 2)}、石坂 信和²⁾

大阪医科大学医学部教育機構¹⁾

大阪医科大学循環器内科²⁾

心筋炎は心筋を主座とした炎症性疾患である。心膜まで炎症が及ぶと心膜心筋炎とよばれる。軽症例は確定診断が困難である。心筋炎の多くはウイルスなどの感染によって発症する。また、感染症以外に薬物、放射線、熱などの物理刺激、あるいは代謝障害や免疫異常、さらに妊娠も原因となる。心筋炎は発症様式により、急性心筋炎と慢性心筋炎に大別される。急性心筋炎の中で発病初期に心肺危機に陥るものを劇症型心筋炎と呼ぶ。

心筋炎は無症状から突然死まで幅広い臨床像を呈する。急速に病状が悪化する場合があり、原則的に入院のうえ安静を保ち、症状の経過を注意深く観察し、心不全と不整脈の出現を監視して対応することが重要である。また、多くは炎症に伴う可逆的な心機能低下である。従って、治療の介入は以下の3点に集約される。第一は、回復期までの血行動態の維持である。急性期には心原性ショック、房室ブロック、心室頻拍、心室細動などに陥る。この際には、心肺危機管理が必要である。薬物による血行動態の維持にはカテコールアミン、PDE-III 阻害薬、カルペリチドや利尿薬を用いる。心原性ショックに対しては、大動脈内バルーンパンピングや経皮的な心肺補助装置を装着する。房室ブロックには一時的対外式ペースメーカー、心室細動に対しては電氣的除細動で対応する。第二は、原因に対する介入である。ウイルス性心筋炎に対しては現在、一般的に臨床使用可能な抗ウイルス薬はない。一方、好酸球性心筋炎や巨細胞性心筋炎の中には発症機序にアレルギーや自己免疫異常が関わっているものがあり、ステロイドや免疫抑制薬が有効と考えられる。第三は、炎症性物質に起因する心機能低下の改善をめざすものである。ステロイド・パルス療法はこの観点からの治療法であるが効果については評価が定まっていない。また、重症例には大量免疫グロブリン療法や血漿交換療法も検討されている。

特別企画
「治療に難渋した心不全症例」

S-1～S-5 (13:10～14:10)

座長：津田 悦子（国立循環器病研究センター小児循環器科）

小垣 滋豊（大阪大学医学部 小児科）

S-1. β 遮断薬投与により心不全が増悪した左室心筋緻密化障害の一例

廣野 恵一¹⁾, 岡部 真子¹⁾, 仲岡 英幸¹⁾, 伊吹 圭二郎¹⁾, 小澤 綾佳¹⁾, 市田 露子¹⁾, 小垣 滋豊²⁾, 福畠 教偉³⁾

富山大学医学部 小児科¹⁾

大阪大学大学院医学系研究科 小児科学²⁾、同 重症臓器不全治療学³⁾

【はじめに】心筋緻密化障害における β 遮断薬の有用性が 2001 年に報告され、以後文献が散見されるようになっているが、 β 遮断薬投与により心不全が増悪した報告は少ない。【症例】日齢 13 に哺乳不良、顔色不良、嘔吐を認め、当院に入院となり、心筋緻密化障害による心不全と診断した。 β 遮断薬の導入を行い、生後 2 ヶ月時に退院した。生後 3 ヶ月より慢性心不全の急性増悪のため当院に再入院した。入院後 4 日目から ACE 阻害剤を開始し、 β 遮断薬を最大 0.8mg/kg/day まで増量したが、心機能の悪化と肺うっ血を認め、 β 遮断薬を中止した。中止後、これらの症状は改善し、哺乳の改善および体重増加が見られるようになった。【結語】 β 遮断薬は、導入期に心不全の増悪を惹起することがあり、本症例においても、ごく少量から開始し、緩徐に漸増したが、心不全の増悪が見られた。 β 遮断薬の投与については、症例毎の検討が必要と思われた。

S-2. 乳児期に重篤な心不全症状で発症し急激な経過で死亡した左室心筋緻密化障害の 1 例

安原 潤, 清水 寛之, 白石 昌久, 葭葉 茂樹, 小林 俊樹

埼玉医科大学国際医療センター 小児心臓科

【背景】左室心筋緻密化障害(LVNC)は新生児期から成人まで幅広い年齢で発症し、臨床症状や予後は多岐にわたる。【症例】2 歳男児。嘔吐、腹痛を主訴に前医を受診。胃腸炎が疑われ輸液で改善せず、当院へ転院。頻脈、ギャロップリズム、肝腫大、心拡大を認め心不全と診断。心エコーで LVNC が疑われた。BNP 9758pg/ml と高値。利尿剤、DOB、PDEIII 阻害薬、hANP 投与および呼吸管理を開始。カルベジロール、アミオダロンも併用したが治療に反応せず、救命には心臓移植が必要と判断。補助循環下に大阪大学へ移送、ベルリンハート装着を提示したが、両親は保存的治療を希望され、第 32 病日に死亡した。【考察】これまでの報告同様、心不全発症の LVNC に対する内科治療の効果は乏しかった。心臓移植の適応となる重症例でも、全ての両親が移植を希望するわけではない。【結語】心不全発症の LVNC 乳幼児例の予後は不良である。

S-3. 胎児期発症の重症拡張型心筋症の一例

長谷部 洋平¹⁾, 小泉 敬一¹⁾, 戸田 孝子¹⁾, 杉田 完爾²⁾, 星合 美奈子¹⁾

山梨大学 小児科新生児集中治療部¹⁾, 同 小児科²⁾

【はじめに】胎児期に発症し治療方針に苦慮した重症DCM症例を経験した。今回このような症例の内科的・外科的治療方針について検討するために報告する。

【症例】胎児期に両心室収縮不全を指摘され、在胎 35 週 5 日、体重 3054g で出生した。出生直後の心エコー検査で左室壁運動の低下と左室拡大を認めた。血液検査や臨床経過から特発性 DCM と診断した。救命の為にカテコラミン持続静注と人工呼吸管理を必要とした。その後慢性管理として β 遮断薬を導入したが心不全は改善せず、内科的治療に難渋した為心臓移植認定施設と連携を取り始めた。その頃から心不全に伴う多臓器不全に陥り 8 ヶ月時（体重 2.3kg）に死亡した。

【今回検討したい項目を以下に挙げる】1) 内科的治療の内容、2) 両親にどの時期に心臓移植の話をするか、3) どの時期に心臓移植認定施設と連携をとるべきか、4) 心臓移植に向けて二次性心筋症の鑑別をどこまでおこなうか。

S-4. 経過中僧帽弁腱索断裂をきたした抗 SS-A 抗体陽性の先天性完全房室ブロックの 1 例

水野 将徳¹⁾, 坂口 平馬¹⁾, 阿部 忠朗¹⁾, 北野 正尚¹⁾, 黒寄 健一¹⁾, 鍵崎 康治²⁾, 吉松 淳³⁾, 井門 浩美⁴⁾, 植田 初江⁵⁾, 白石 公¹⁾

国立循環器病研究センター 小児循環器科¹⁾

同 心臓血管外科²⁾, 同 周産期科³⁾, 同 臨床検査部⁴⁾, 同 臨床病理科⁵⁾

症例は妊娠 22 週より完全房室ブロック、母体抗 SS-A, SS-B 陽性、左室乳頭筋と乳頭筋腱索に高エコーを認め当院で管理されていた。妊娠 38 週 0 日、2180g で出生。心拍数 60bpm、乳酸値上昇を認め、緊急ペースメーカー植え込みを施行。術後肺高血圧が遷延しタダラフィルを導入し、生後 1 か月時三尖弁逆流 (TR) 流速は 2.6m/s、乳頭筋と腱索の高エコーが持続した。生後 6 カ月時に僧帽弁腱索断裂と重度の僧帽弁逆流を認め、TR 流速 3.4m/s と増悪。カテーテル検査上肺動脈平均圧 34mmHg、肺動脈楔入圧 13mmHg と僧帽弁逆流よりは肺動脈性の肺高血圧が主であった。心筋生検では間質の線維化と IgG の沈着を認めた。現在酸素と ACE 阻害薬投与で経過観察中。本症例は胎盤移行抗体による胎児心筋炎があり、経過中に腱索断裂をきたしたと考えられた。肺高血圧遷延との関連は不明であり、今後も慎重な経過観察を要する。

S-5. DKS 吻合・グレン術後に心収縮能低下をきたし、その後数年の経過で改善をみた DORV の 1 例

林 知宏, 福嶋 志穂, 田窪 翔子, 和田 陽一, 國貞 佳世, 荻野 佳代, 脇 研自,
新垣 義夫

倉敷中央病院 小児科

出生時に DORV (subpulmonic VSD) , CoA, subAS と診断され、日齢 12 に arch repair, PA banding を施行された。VSD は muscular に Swiss cheese 様であり、二心室修復は困難なため、1 才 7 ヶ月時に DKS+BDG 施行された。徐々に心収縮能が低下し、BNP 8714 pg/ml まで上昇、EF=20% 台へ低下した。内科的に抗心不全治療を行ったが、改善に乏しく、心移植も考慮した。4 才時の心カテで DKS 吻合部狭窄を認めた。圧較差 20mmHg であった。5 才時に VV shunt のコイル塞栓術を施行。以後は徐々に EF=60% 台へ改善し、BNP=20.1pg/ml に低下した。9 才時に、Fontan 手術を施行された。心収縮不全を来した要因として、心筋炎、低酸素血症、DKS 吻合部狭窄による afterload mismatch などを考える。

要望演題
「小児の心筋炎」

(14:40～16:10)

R-1～R-7

座長：安河内 聡（長野県立こども病院 循環器科）

小川 潔（埼玉県立小児医療センター 循環器科）

R-1. 15 歳未満で発症した急性心筋炎 4 症例の臨床像

鳥越 史子, 高橋 邦彦, 岡田 陽子, 石井 良, 三原 聖子, 那波 伸敏, 馬殿 洋樹,
市森 裕章, 小垣 滋豊, 大藺 恵一

大阪大学医学部 小児科

【はじめに】急性心筋炎の重症度は、軽症から救命できない重症例まで幅広い。当院で経験した 15 歳未満発症の急性心筋炎 4 症例 (男 3 例) をまとめて報告する。【結果】発症時年齢は 8 歳 1 例・13 歳 3 例。3 症例で先行感染 (発熱) 認め、全例発症から 5 日以内に急性心筋炎の診断を受けていた。CK の経過中最高値 (maxCK) が 8000 IU/L 以上を示した 2 症例は共に、他院で PCPS 装着後当院紹介搬送となり、搬送後すぐに開胸下での central PCPS に変更されたが、多臓器不全により死亡した。maxCK が 4580 IU/L を示した症例は発症後 2 日目に PCPS を装着し 11 日目で離脱、徐々に心機能が改善した。maxCK が 266IU/L を示した症例はカテコラミンサポート＋内服薬のみで心機能は改善した。【結語】当院で経験した症例では、maxCK の程度が急性心筋炎の予後を反映する傾向にあった。

R-2. ECMO により救命した新生児劇症型心筋炎の 1 例

松下 祥子¹⁾, 高畠 和章²⁾, 中村 隆広²⁾, 福島 直哉²⁾, 玉目 琢也²⁾, 横山 晶一郎²⁾,
大木 寛生²⁾, 三浦 大²⁾, 澁谷 和彦²⁾, 今井 一徳³⁾, 池山 貴也³⁾, 水城 直人³⁾,
斉藤 修³⁾, 新津 健裕³⁾, 清水 直樹³⁾, 山下 喜晴⁴⁾

東京都立小児総合医療センター 総合診療科¹⁾, 同 循環器科²⁾, 同 集中治療³⁾
松戸市立病院新生児科⁴⁾

【背景】劇症型心筋炎に対する小児の体外補助循環(ECMO)導入による救命例は増えているが、新生児例は稀である。【症例】在胎 39 週 5 日 3250g 出生。分娩前日より母体に発熱があり、日齢 3 より発熱を認め前医入院。日齢 8 に心電図異常・心機能低下・心筋逸脱酵素上昇があり心筋炎と診断され、日齢 12 に循環不全が悪化し当院搬送。到着時の左室駆出率(EF)は 31%で、アドレナリン投与にも関わらず乳酸アシドーシスの進行を認めたため、頸部動静脈アプローチで ECMO を導入。速やかにアシドーシスは改善し、徐々に心機能が改善したため(EF68%)日齢 19 に ECMO 離脱。前医入院時の血液よりコクサッキーウィルス B4 が分離された。【結語】新生児劇症型心筋炎の救命には、ショックにおける同疾患の鑑別と、診断後の循環動態の経時的な評価に加え、ECMO 管理を考慮した病院間の連携の構築が重要である。

R-3. 新生児期の急性心筋炎の2例

興梠 健作, 澤村 陽子, 大平 智子, 武藤 雄一郎, 西原 卓宏, 平井 克樹,
小松 なぎさ, 右田 昌宏, 古瀬 昭夫, 西原 重剛

熊本赤十字病院 小児科

新生児期に発症した心筋炎を2例経験したので報告する。【症例1】日齢16の男児。日齢15より哺乳力低下と末梢冷感あり。翌日に嘔吐あり、あえぎ呼吸も出現し、急性心筋炎と診断され当院へ搬送。人工呼吸管理を行い、循環作動薬を使用しながら γ グロブリン投与を行い、心機能は改善。20病日に退院とした。発症6か月現在内服なしで心収縮良好、体重増加良好である。入院時の咽頭ぬぐい液からコクサッキーB4型が検出された。【症例2】日齢7の男児。日齢3に持続する発熱で産婦人科より前医へ転医。抗菌薬投与、ステロイド投与にて一旦解熱するも日齢7から多呼吸と尿量低下あり急性心筋炎の診断で当院へ緊急搬送となった。人工呼吸管理と循環作動薬を使用しながら γ グロブリン投与を行い、心機能は改善傾向だが、完全回復せず発症1か月現在、フロセミドとACE-Iの内服を行っている。入院時の鼻咽頭ぬぐい液、便からコクサッキーB2型が検出された。

R-4. 急性左心不全を呈した急性心筋炎の予後の検討

藤野 光洋¹⁾, 村上 洋介¹⁾, 河内 要¹⁾, 中村 香絵¹⁾, 佐々木 昶¹⁾, 平野 恭悠¹⁾,
小澤 有希¹⁾, 江原 英治¹⁾, 吉田 修一朗²⁾, 吉田 葉子²⁾, 鈴木 嗣敏²⁾

大阪市立総合医療センター 小児循環器内科¹⁾, 同 小児不整脈科²⁾

【目的】急性左心不全を呈し集中治療を要した心筋炎の中長期予後を明らかにする事。
【方法】1999年6月から2013年7月に当院で急性心筋炎と診断され集中治療を受けた20例(男11)を後方視的に検討した。年齢は中央値3.5歳(11ヵ月-13歳)で、経過観察期間は51(1-149)ヵ月であった。【結果】ECMO装着例は9例(45%)で急性期に3例(15%)が死亡したが遠隔期死亡はなかった。ECMO装着期間は6(3-26)日で、生存例での最長期間は15日間であった。一時的ペーシングを行った9例(45%)のうち2例でECMOを装着したが全例生存した。1例で洞調律に復帰せず永久的ペースメーカー植え込みを行ったLVEFの最終値は64.8(49.4-77.4)%であった。【結論】急性左心不全を呈した心筋炎の急性期生存率は85%で遠隔期死亡は無かった。心機能も中長期経過では概ね良好に保たれていた。

R-5. 新生児劇症型心筋炎例における血中サイトカインの推移

永峯 宏樹¹⁾, 賀藤 均¹⁾, 田中 優¹⁾, 佐々木 瞳¹⁾, 小野 博¹⁾, 金子 正英¹⁾, 三崎 泰志¹⁾,
宮田 一平²⁾, 阿部 淳³⁾

国立成育医療研究センター 循環器科¹⁾, 同 感染症科²⁾, 同 免疫アレルギー研究部³⁾

【背景】ウイルス性心筋炎による心筋障害の原因としてウイルスによる直接障害、それに続く免疫反応、神経液性因子などが考えられている。【症例】日齢 11、女児。発熱、哺乳不良にて近医受診し、心機能低下あり当院に搬送された。心エコーにて LVEF 30%、severe TR, MR を認め、心筋トロポニン T の上昇、心電図での ST 変化があり急性心筋炎と診断された。血清 PCR ではエンテロウイルスが検出された。ECMO 開始し γ グロブリン大量療法、ステロイドパルス療法施行するも心機能は改善しなかった。入院 7 日目より血漿交換を開始。2 回目施行後より心機能が改善傾向となり、入院 14 日目に ECMO を離脱することができた。本症例において血漿交換施行前後での血中サイトカインの測定を試みた。【結果】血漿交換前の炎症性サイトカイン (TNF- α 、IL-6 等) の上昇は非常に軽度であり、血漿交換時点でサイトカインストームに起因する心機能の低下は否定的であると考えられた。

R-6. RS ウイルスによる急性心筋炎が遷延し、慢性化を呈した両大血管右室起始症患者の 1 例

森 啓充, 安田 和志, 早野 聡, 三井 さやか, 關 圭吾, 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

【背景】急性心筋炎の大半は感染が原因といわれているが病原体が同定できる例は少ない。また、慢性心筋炎のタイプの 1 つとして急性心筋炎後に炎症が遷延するものが挙げられるが、頻度はまれといわれている。【目的】RS ウイルス感染が原因で急性心筋炎を発症し、それが慢性化した症例の経過を報告する。【症例】4 歳、男児。両大血管右室起始症と胎児診断され、1 歳 11 ヶ月時に心内修復術を施行したが左室流出路狭窄が残存していた。2013 年 1 月に RS ウイルス肺炎に罹患し他院に入院、心電図で ST 変化を認め当院へ転院。トロポニン T 陽性で、急性心筋炎と診断し加療した。急性期を脱した後も心収縮の低下・心拡大は残存し、BNP は徐々に増加していった。同年 3 月に行った心筋生検で炎症所見を認めたため慢性心筋炎と診断。 β -blocker 導入したが増量に伴い BNP が増加傾向となったため、流出路の狭窄解除を行う方針となった。病理所見、臨床経過について報告する。

R-7. γ グロブリン、ステロイドパルス療法が著効した急性心筋炎の一例

馬場 健児¹⁾, 大月 審一¹⁾, 大野 直幹¹⁾, 近藤 麻衣子¹⁾, 栗田 佳彦¹⁾, 栄徳 隆裕¹⁾, 岡村 朋香¹⁾, 岡田 あゆみ²⁾, 森島 恒雄²⁾

岡山大学病院 小児循環器¹⁾, 同 小児科²⁾

【背景】 γ グロブリン大量療法、ステロイドパルス療法は小児心筋炎の治療適応基準ではクラス IIb の治療法である。【症例】12 歳、女児。既往歴として広汎性発達障害、不登校ありフォロー中。入院 3 日前より倦怠感あり近医受診するも改善なく当院受診し、顔色不良認め緊急入院。入院時意識混濁なく、体温 36.5 度、血圧 104/58mmHg、心拍数 121/分。血液検査：白血球数 6780/ μ l、トロポニン T 4660ng/ml、BNP 1019pg/ml、UCG：EF=25%。急性心筋炎と診断。カテコラミン、PDE-III 阻害剤、利尿剤での循環サポートおよび γ グロブリン大量療法、ステロイドパルス療法を行った。経過は良好で PCPS は回避でき、入院 11 日目に一般病棟に転室し、30 日目に退院、現在外来フォロー中。【結語】両治療法は可能性を持つ治療法であり、症例のさらなる蓄積が重要と考えられた。

一般演題 1

O-1～O-6

座長： 三谷 義英（三重大学 小児科）
坂口 平馬（国立循環器病研究センター 小児循環器科）

一般演題 2

O-7～O-12

座長： 市田 露子（富山大学 小児科）
賀藤 均（国立成育医療センター 循環器科）

一般演題 3

O-13～O-18

座長： 三浦 大（都立小児総合医療センター 循環器科）
土井 庄三郎（東京医科歯科大学 小児科）

一般演題 4

O-19～O-25

座長： 村上 洋介（大阪市立総合医療センター 小児循環器科）
中川 直美（広島市立広島市民病院 循環器小児科）

O-1. 小児拘束型心筋症の病理組織所見

阿部 忠朗¹⁾, 津田 悦子¹⁾, 岩朝 徹¹⁾, 山本 哲也¹⁾, 小野 晋¹⁾, 坂口 平馬¹⁾,
山田 修¹⁾, 白石 公¹⁾, 池田 善彦²⁾, 植田 初江²⁾

国立循環器病研究センター 小児循環器科¹⁾, 臨床病理科²⁾

小児拘束型心筋症 (RCM) 病理組織の報告は少ないため特徴をみる。1976 年以後、右室心内膜心筋生検 (EBM) を施行した RCM 15 例 (m/f: 8/7)、年齢 4 カ月–13 歳 (中央値 3 歳) の病理組織をみた。心筋細胞径 (D) は縦断面で核がある部分の短径 10 個の平均を体表面積で除し、心内膜厚 (T) は内膜面から垂直に計測した 3 カ所の平均、心内膜下弾性線維数 (E) は EVG 染色で本数を数え、間質性線維化 (F) は M T 染色を専用ソフトで線維化を色分けし面積率とした。EMB 年齢を 5 歳で年少群 (9 例) と年長群 (6 例) に分け D、T、E、F との関係を見た。結果、各中央値 (範囲) は、D: 15.2 (6.9–40.8) $\mu\text{m}/\text{m}^2$ 、T: 72.5. (17.0–258) μm 、E: 5 (2–12) 本、F: 30.8 (17.9–46.8) % であった。年少群は年長群より T が厚く ($p=0.04$)、D は大きい ($p=0.04$) 傾向があった。

O-2. 拘束型心筋症での拡張能評価 2D speckle tracking での左房機能評価を加えた検討

長田 洋資, 桜井 研三, 中野 茉莉恵, 都築 慶光, 有馬 正貴, 後藤 建次郎,
麻生 健太郎

聖マリアンナ医科大学 小児科

【背景、目的】左房 strain (S) 解析を行うことで僧帽弁口流入波形や僧帽弁輪運動波形から得られる左室拡張能、左室充満圧のパラメーターの変化に先立ち左室拡張能異常を検出することが可能となるという報告がある。特発性拘束型心筋症 (RCM) 患者の心エコーより左房 S の有用性を検討した。【症例】16 歳、女性【方法】左房を興味領域として S の解析を行った。左房拡張期最大 S と左房収縮期最大 S ならびにその絶対値の合計値と 2D 心エコーでの左室拡張能指標、左室 strain rate と比較した。【結果】急速充満期左室 global SR と E 波、E'、E/E' には相関性を見出せたが左房 S との間には相関性は見いだせなかった。また左房 S 計測の再現性は乏しく誤差も大きかった。

【結果】左房 S は左室拡張障害の病初期検出には役立つのかもしれない。しかし左房サイズが著しく増大した症例では計測が困難となり有用性は低くなると思われた。

O-3. 拡張障害を主体としたミトコンドリア心筋症の1例

斉藤 裕子¹⁾, 福岡 将治¹⁾, 白神 一博¹⁾, 東 浩二¹⁾, 村上 智明¹⁾, 中島 弘道¹⁾,
青墳 裕之¹⁾, 堀江 弘²⁾, 村上 圭³⁾

千葉県こども病院 循環器内科¹⁾, 同 病理科²⁾, 同 代謝科³⁾

当初、特発性拘束型心筋症と診断していたが、死亡後の剖検でミトコンドリア心筋症と診断した小児例を経験したので報告する。症例は14歳男児。7歳時に小学校心電図検診で異常を指摘され受診した。初診時心臓エコーでは、心収縮は保たれているものの拡張障害を呈していた。心臓カテーテル検査では、両心室の拡張末期圧の上昇を認め、拘束型心筋症と診断した。徐々に心収縮障害も出現悪化し内科的治療を行っていたが、更に肝機能障害、腎機能障害も出現し、心不全の増悪から入院となった。入院後繰り返す嘔吐を契機に低血圧、徐脈となり心肺蘇生を施行したが死亡した。剖検検体でミトコンドリア呼吸鎖複合体酵素活性を測定し、心筋、肝臓において complex I 低下がみられ、心筋電顕所見からミトコンドリア心筋症と診断した。心筋症のみの場合には診断に苦慮するが、非典型的心筋症の経過が見られた場合には、本症の可能性を考慮すべきだろう。

O-4. 無症状で経過し、心肺停止で搬送された生後4ヶ月 EFE 男児死亡例

本田 茜, 柳 貞光, 加藤 匡人, 吉原 尚子, 渡邊 友博, 大越 陽一, 渡邊 真平,
金 基成, 西澤 崇, 上田 秀明, 康井 制洋

神奈川県立こども医療センター 循環器内科

症例は生後4か月男児。第1子で家族歴に特記事項なし。在胎40週4日、仮死なく自然経膈分娩にて3095g (-0.4SD) で出生。哺乳力・体重増加良好で日齢5に2865gで退院。1か月健診時の体重4770g、4か月健診時の体重6980g、発育良好で、いずれも異常を指摘されなかった。受診当日、元気なく不機嫌で少し眠りがち、哺乳力低下あり。哺乳後に嘔吐2回。ぐったりとした様子のため前医に救急搬送。多呼吸・陥没呼吸、皮膚網状チアノーゼあり。処置中に動脈触知不良となり気管内挿管、蘇生を行いながら当院へ搬送。LVDd 46mmと著明な心拡大、左室全周性に心収縮力低下あり LVEF<20%、僧帽弁逆流中等度～重度、冠動脈の左前下行枝は順行性血流あり。治療に反応せず死亡。剖検でEFEと確定診断した。当院で経験した他のEFE 12症例と併せて報告する。

O-5. 拘束型心筋症と肥大型心筋症の overlap と考えられた一例

山澤 弘州¹⁾, 武田 充人¹⁾, 武井 黄太¹⁾, 古川 卓朗¹⁾, 泉 岳¹⁾, 阿部 二郎¹⁾,
畑中 佳奈子²⁾, 佐々木 理³⁾, 池田 善彦⁴⁾

北海道大学病院 小児科¹⁾, 同病院 病理部²⁾
国立循環器病研究センター小児循環器科³⁾, 同臨床病理科⁴⁾

【目的】拘束型心筋症（RCM）と肥大型心筋症（HCM）の overlap と考えられる一例を報告する。【症例】6 歳時心電図にて右房負荷を指摘。心エコー上両心房拡大を認め、MRI 上収縮性心外膜炎は否定的であった。心カテでは左室拡張末期圧 27mmHg で、生検では二次性心筋症は否定的だった。RCM と診断、10 歳過ぎより BNP は 700 を超え、浮腫、倦怠感も出現し渡航移植を視野に入れた。突然死予防に β 遮断薬を導入したが、その後時間と共に症状消失、BNP も低下した。18 歳時再精査施行。血行動態上拘束様だが HCM の形態を呈していた。【考察】最近 RCM の 1/3 が HCM との overlap 例と報告され、その非移植 5 生率は 43%と低く、基本的には予後不良と考えられる。移植後平均生存率は 12 年と改善しているが、本症例の様に悪化の一途と判断し難く、少なくとも NYHA II 度は保持している場合、移植の時期決定は難しい。

O-6. トロポニン T 遺伝子変異を認めた家族性拘束型心筋症の小児例

中山 智孝, 池原 聡, 高月 晋一, 松裏 裕行, 佐地 勉,

東邦大学医療センター大森病院 小児科

症例は 6 歳男子。学校検診で心電図異常指摘。母が高校生で心尖部 HCM と診断、Af で当院内科通院中。母方祖父が DCM にて 59 歳で永眠。経過) 壁厚正常・収縮力良好にて無投薬で観察、中学から運動制限・ACEi 内服。15 歳時に検査入院。NYHA I-II、CTR 42%、洞調律、II・III・aVF で ST 低下、LVEF 0.6、左房拡大、LVEDP 24, PCWP 20, PAP 42/20/28。母親の所見と類似し、本人・母親共にトロポニン T (TNNT2) 遺伝子変異 (Exon 9 G275A) が認められた。16 歳時に PPAf (除細動)、17 歳時に Vf (bystander CPR あり) で救急搬送されたが後遺症なく救命。EPS にて VT/Vf が誘発され ICD 植え込みに至った。HCM では様々なサルコメア蛋白の遺伝子変異が見つかるが、RCM での報告は少ない。TNNT2 遺伝子変異を認めた RCM の臨床経過を報告する。

O-7. 右室低形成に合併した左室緻密化障害の6例

小林 匠¹⁾, 中嶋 滋記²⁾, 中本 祐樹¹⁾, 吉敷 香菜子¹⁾, 上田 知実¹⁾, 石川 友一¹⁾,
稲毛 章郎¹⁾, 嘉川, 忠博¹⁾, 朴 仁三¹⁾

榊原記念病院 小児科¹⁾, 島根大学医学部 小児科²⁾

左室心筋緻密化障害 (LVNC) は, 心室壁の過剰な網目状の肉柱形成と深い間隙を形態的特徴とした疾患で, 右室低形成 (hypo RV) に合併する報告は多くはない. 今回, hypo RV に合併した LVNC の症例を 6 例経験した. 症例 1 は 3 歳 5 か月の男児. 診断は severe TSR で, 左室 NC/C 比=2.0. 症例 2 は享年 6 か月の女児. 診断は hypo RV で, 左室 NC/C 比=2.2. 症例 3 は生後 11 か月の女児. 診断は PA/IVS で, 左室 NNC/C 比=2.4. 症例 4 は生後 7 か月の男児. 診断は Ebstein 奇形で, 左室 NC/C 比=1.8. 症例 5 は生後 2 か月の女児. 診断は PA/IVS で, 左室 NC/C 比=2.0. 症例 6 は生後 2 か月の女児. 診断は PA/IVS で, 左室 NC/C 比=2.0. それぞれの症例は hypo RV に LVNC を合併しており, 早期の心不全治療, 又は左室の負担が最小限とする外科治療の検討が必要であった.

O-8. 筋ジストロフィー患者におけるカルベジロールの効果

森 浩輝, 稲井 慶, 豊原 啓子, 篠原 徳子, 富松 宏文, 石井 徹子, 杉山 央,
中西敏雄

東京女子医科大学病院 循環器小児科

【背景】筋ジストロフィー (MD) の収縮障害の治療として β 阻害薬やアンギオテンシン変換酵素阻害薬が左室収縮障害の改善に有効であることが知られている。【対象・方法】MD 患者 73 例を対象として、心エコー所見の変化を検討。薬剤非投与例で各パラメーターの経年変化を検討し、 β 遮断薬内服例では内服前後の変化を検討。

【結果】薬剤非投与 34 例、 β 遮断薬内服 39 例。薬剤非投与群では LVSF は年齢と負の相関を示した。 e' は $11.3 \pm 2.1 \text{ m/s}$ とやや低い傾向であったが、年齢と有意な相関は示さなかった。 β 阻害薬内服例では内服開始前、開始 1 年後、1 年後で LVSF の低下は認められなかった。 e' も低下を認めなかった。 β 遮断薬内服開始時の年齢、開始時の LVSF、 e' に関して SF 改善例と増悪例の比較を行ったが有意差はなかった。【結論】 β 遮断薬内服は MD 患者の収縮障害の進行を抑制する可能性がある。

O-9. Noonan/Leopard 症候群の肥大型心筋症の表現型と遺伝子変異の関連

石崎 怜奈, 仲澤 麻紀, 住友 直文, 荒木 耕生, 小柳 喬幸, 柴田 映道, 前田 潤, 福島 裕之, 山岸 敬幸

慶應義塾大学医学部 小児科

【背景】 Noonan 症候群 (NS) の肥大型心筋症 (HCM) は PTPN11 遺伝子変異例に少なく、RAF1 変異例に多いのに対し、LEOPARD 症候群 (LS) では PTPN11 変異例の約 8 割に HCM が合併する。これまでに心筋症の表現型と遺伝子変異の関連について検討した報告は少ない。【対象と方法】 NS/LS で HCM 症例のうち遺伝子変異が判明した 5 例について、遺伝子型と心筋症の表現型との関連を後方視的に検討した。【結果】 NS 2 例で PTPN11 機能獲得変異を認め、心筋肥大は軽症だった。一方、RAF1 変異を認めた NS2 例および PTPN11 機能喪失変異を認めた LS1 例では、心筋肥大が重症だった。【考察】 今回の検討から、心筋肥大の分子経路がそれぞれ異なることが示唆された。これら分子経路の詳細な解析により、肥大型心筋症の重症度、予後予測、標的治療につながることを期待される。

O-10. 僧帽弁後尖裂隙を合併した心筋症の 4 例

倉岡 彩子, 宗内 淳, 寺師 英子, 長友 雄作, 杉谷 雄一郎, 竹中 聡, 渡辺 まみ江, 落合 由恵, 城尾 邦隆

九州厚生年金病院 小児科

【背景】 僧帽弁後尖裂隙は稀な疾患であり心筋症との関連も散見されるが、その頻度は明らかでない。【対象】 2000 年以降に入院した心筋症 41 例のうち、二次性を除いた 22 例。【結果】 22 例中 4 例で僧帽弁後尖裂隙がみられた。内訳は日齢 5 男児 (症例 1)、日齢 15 男児 (2)、4 歳女児 (3)、5 歳女児 (4) であった。症例 1, 2 はショック状態で搬送され、心筋菲薄化と心機能低下・重度僧帽弁逆流 (MR) があり拡張型心筋症と診断。いずれも治療に反応せず死亡。症例 3, 4 は顔色不良、心拡大を契機に診断。心筋緻密化障害と中等度心機能低下・重度 MR あり。心筋生検で心筋肥大・線維化、弾性線維の増加を指摘、症例 4 は僧帽弁形成術を施行。【考察】 僧帽弁後尖裂隙の頻度は 0.11% と報告されているが、房室弁は心筋内膜から発生するため心筋症では高率に合併すると考えた。重度 MR と関連し心筋症としての病態を修飾する一因である。

O-11. 肺水腫・肺高血圧を繰り返した僧帽弁弁上部狭窄症例の病理学的検討

仁田 学¹⁾, 蜂谷 明¹⁾, 大軒 健彦¹⁾, 島袋 篤哉¹⁾, 小田中 豊¹⁾, 田澤 星一¹⁾,
瀧間 浄宏¹⁾, 早川 美奈子²⁾, 島田 勝利²⁾, 小坂 由道²⁾, 坂本 貴彦²⁾, 安河内 聡¹⁾
長野県立こども病院 循環器小児科¹⁾, 同 心臓血管外科²⁾

症例は1歳女児。生後4月時に肺水腫・肺高血圧で入院となった。心エコー図での推定右室／左室圧比は0.9と上昇し、僧帽弁位での平均圧較差13mmHgの僧帽弁弁上部狭窄を認めた。内科的治療抵抗性であり、外科的切除術後に僧帽弁位での平均圧較差5mmHg、推定右室／左室圧比0.5と改善した。6ヶ月後肺水腫・肺高血圧が再増悪したため、緊急入院となった。この時僧帽弁位での平均圧較差22mmHg、推定右室／左室圧比0.9と僧帽弁弁上部狭窄の再燃を認めた。2回目の手術時に切除した僧帽弁弁上部組織の病理学的所見では、弾性線維の増生を認め、大動脈や肺動脈、あるいは動脈管といった、弾性血管に類似する組織形態であった。僧帽弁弁上部狭窄は稀な疾患であり、結合組織の増生を特徴とするが、その病理学的詳細についての検討は乏しい。今回、正常左房組織や三心房心の病理組織所見とも比較検討を行ったので報告する。

O-12. 中隔及び右室流出路心筋切除術が著効した両室流出路狭窄を伴う

HOCM/Noonan 症候群の小児例

中川 直美¹⁾, 鎌田 政博¹⁾, 石口 由希子¹⁾, 森藤 祐次¹⁾, 久持 邦和²⁾, 立石 篤史²⁾,
本淨 修己³⁾

広島市民病院 循環器小児科¹⁾, 同 心臓血管外科²⁾
トレント小児病院 心臓血管外科³⁾

症例：乳児期に心雑音を指摘。発達遅滞、低身長、特異的顔貌あり Noonan 症候群に伴う HCM と診断。両流出路狭窄出現しプロプラノロール投与。4歳時当院紹介。両流出路狭窄進行しカルベジロール、シベンゾリン、ベラパミルを追加したが8歳7か月 L/RVOT=4.5/4.6m/s, NT-proBNP 13,737pg/ml。全麻下のカテーテル検査で PG (L/RVOT)=56/56mmHg。手術検討中にも L/RVOT=5.2/4.7m/s と進行。9歳1か月 TEE ガイド下に中隔/右室流出路心筋切除を施行。L/RVOT=1.6/1.8m/s、NT-proBNP

5,387pg/ml、NYHA class II→I に改善。考察：体格の小さい小児では乳頭筋損傷、房室ブロック、再手術率等が成人に比し高い。しかし突然死のリスク回避には、失神等の出現前に適切に範囲を定めた切除術を施行することが重要かつ必要である。

O-13. 学校心臓検診にて完全左脚ブロックを指摘され拘束型心筋症と診断した 1 例
藤本 義隆, 河内 文江, 菅本 健司, 菱谷 隆, 星野 健司, 小川 潔

埼玉県立小児医療センター 循環器科

症例は 13 歳男児。中学 1 年時の学校心臓検診で CLBBB, V1-3 ST 上昇を指摘され当院を紹介受診。6 歳時に ALL と診断され寛解した既往歴、母が 20 歳時に CAVB からペースメーカー埋め込みされ、40 歳時に突然死した家族歴があった。UCG 上、心房拡大、心室拡張障害 (E/e'10.9) の所見から RCM を疑われ精査目的に入院。採血上 BNP 173pg/ml と上昇、カテーテル検査上 LVEDP 18mmHg、RVEDP 6mmHg、mean PAP 16mmHg、左房拡大を認めた。心筋生検では心筋の肥大、変性、線維化の所見も認め、拘束型心筋症と診断した。本症は心電図で CLBBB を認めたため、当初心アミロイドーシスを疑ったが、病理検査では否定的であった。特発性拘束型心筋症の心電図所見は、胸部誘導での二相性 T 波、T 波の notch などの報告がある。CLBBB を呈す症例は希少と思われるため報告する。

O-14. 非特異的胸痛を主訴として発症した不整脈源性右室心筋症 (ARVC) の 13 歳女児例

前田 佳真¹⁾, 松本 和明¹⁾, 石井 卓¹⁾, 細川 奨¹⁾, 足利 貴志²⁾, 土井 庄三郎¹⁾

東京医科歯科大学附属病院 小児科, 同 循環器内科²⁾

【背景】不整脈源性右室心筋症 (ARVC) は持続性心室頻拍 (sVT) をきたす重篤な疾患で、わが国では sVT の約 10% を占める。初発症状として非特異的胸痛もあり、治療方針の決定は難しい。【症例】母が ARVC の本症例は、早朝の胸痛にて当科を紹介受診した。受診時血液検査で心筋逸脱酵素の上昇を認めたが、心電図では有意な虚血性変化は認めず、洞性除脈、多源性の右室起源心室性期外収縮を認めた。ε 波は認めなかったが、心室遅延電位は陽性であった。Amlodipine と Isosorbide dinitrate の投与で、胸痛は消失した。冠攣縮による胸痛も考慮し、冠動脈造影とともにアセチルコリン負荷試験を施行し陰性であった。MRI、核医学や心筋生検結果を提示し、ARVC の診断と病態に関して文献的考察を加えた。【結語】ARVC の症状は多様で診断基準も完全ではないが、家族歴、心筋病理と遺伝子検査は診断に重要である。

O-15. 市民による除細動の時代の小児心筋疾患の診療状況

大森あゆ美, 三谷 義英, 淀谷 典子, 大槻 祥一郎, 大橋 啓之, 澤田 博文, 駒田 美弘
三重大学大学院医学系研究科 小児科学

【目的】近年、公的場所の一般市民による除細動（PAD）を受けた院外心停止の救命例が報告される。PAD の時代の小児心筋疾患の発見、管理について自験例を検討した。

【方法】2008-2013 年に当科で経験した児童生徒の心原性院外心停止 7 例中、心筋疾患（疑い含）4 例。心疾患は、HCM 1 例、DCM 疑い 1 例、心臓横紋筋種 1 例、右室性心筋症疑い 1 例。全例で学校教員による bystander AED が施行され、病院前自己心拍再開を認め、生存した。神経予後では、1 例軽度後遺症、3 例で後遺症を認めなかった。発症前診断は、心臓横紋筋種 1 例のみであり、3 例は心停止後に初めて臨床診断された。運動状況では、前 2 例が運動時、後 2 例が安静時であった。全例で回復期に ICD が留置され、後 2 例は薬物療法にも関わらず安静時に ICD の複数回の適切作動を認めた。【結語】児童生徒の心筋疾患の発見と管理上、PAD と ICD の有用性が認められた。

O-16. 学校検診で多形性心室性期外収縮を指摘され3年後に拡張型心筋症を発症した13歳男児例

小野 晋, 津田 悦子, 星野 真介, 坂口 平馬, 白石 公

国立循環器病研究センター 小児循環器科

【背景】基礎疾患のない心室性期外収縮（PVC）は予後良好と考えられている。

【症例】13 歳男児。10 歳時の学校心臓検診で PVC を指摘され前医を受診した。ホルター心電図で PVC は多形性で 2 連発があったが、頻度は 1%であった。心エコーにて LVEF 58%、運動負荷心電図でも増悪はなく、ホルター心電図にて年 1 回経過観察されていた。13 歳時、PVC の頻度は 2%に増加し 4 連発を認め紹介予定であったが、咳嗽、起座呼吸がみられ緊急搬送された。胸部 X 線写真では CTR73%、心エコーでは LVDd : 81.3mm (164% of N)、LVEF:18%、BNP は 1878p/ml であった。急性心不全はミルリノン投与にて加療した。非持続性心室頻拍に対してアミオダロン投与後、エナラプリル、カルベジロールを導入した。心筋生検では DCM に矛盾しない結果であった。【考察】多形性 PVC では定期的に心機能を評価することが重要である。

O-17. 乳児白血病治療後に心筋症を呈した1例

早瀬 康信, 阪田 美穂, 近藤 朝美, 香美 祥二

徳島大学大学院 小児医学

生後1か月時に発症した乳児白血病の治療後に心不全をきたした9歳男児例を経験した。白血病治療には、ドキソルビシン 185mg/m²、全身放射線照射 12Gy、非血縁臍帯血移植、血縁骨髓移植などを施行した。心不全発症時には、心電図で、II, III, aVF, V6などの誘導でST-Tの平低化を認めた。心筋シンチグラフィでは左心室の後下壁に冠血流低下の所見が得られた。心エコー検査で、冠血流低下部位に一致した左室心筋緻密化障害様の肉柱形成を認め、2D tissue tracking法でストレインの低下およびpost-systolic shorteningが確認された。本症例は、比較的低容量のドキソルビシンと放射線照射で加療されたが、重度の心筋障害をきたした。乳児期早期の悪性腫瘍治療後患者では薬剤投薬量にかかわらず、これらの所見に注意しながら経過観察することが重要である可能性がある。

O-18. 急性期川崎病におけるBNP上昇は心筋障害と関連するのか

深澤 隆治¹⁾, 佐地 勉²⁾, 小林 徹³⁾, 濱岡 建城⁴⁾, 原 寿郎⁵⁾, 荒川 浩一⁶⁾, 加藤 太一⁷⁾, 三浦 大⁸⁾, 市田 露子⁹⁾, 野村 裕一¹⁰⁾, 鮎沢 衛¹¹⁾, 関 満¹²⁾, 布施 茂登¹³⁾, 森川 昭博⁶⁾, 小川 俊一¹⁾

日本医科大学付属病院 小児科¹⁾, 東邦大学医療センター大森病院小児科²⁾, トロント小児病院³⁾, 京都府立医科大学大学院医学研究科小児循環器・腎臓学⁴⁾, 九州大学大学院医学研究院成長発達医学分野⁵⁾, 群馬大学大学院小児科学分野⁶⁾, 名古屋大学小児科⁷⁾, 東京都立小児総合医療センター循環器科⁸⁾, 富山大学医学部小児科⁹⁾, 鹿児島大学大学院小児発達機能病態分野¹⁰⁾, 日本大学医学部小児科学系小児科学¹¹⁾, 群馬県立小児医療センター循環器科¹²⁾, NTT東日本札幌病院小児科¹³⁾

【目的】急性期川崎病におけるBNP上昇の意義を検討する【方法】RAISE studyの川崎病患児242名中、BNP測定された196例について検討した。治療前BNP値25pg/ml以上の症例について、P群（免疫グロブリン+プレドニン治療）とG群（免疫グロブリン治療）との間で治療に対する反応を後方視的に検討した。【結果】IVIGに対する不応例はG群が27/77（35.1%）であったのに対し、P群では5/83（6.0%）と有意に少なかった（ $p<0.0001$ ）。治療前採血での各検査値の有意な差は認めなかったが、P群では治療2日後のAlbやNaは有意に上昇していた。【考察・結語】BNPの上昇は心筋障害というより血管透過性亢進による心臓間質の浮腫が一因となっており、ステロイドが心臓間質の浮腫を早期に改善させたことで免疫グロブリン治療へ反応性も良くなったものと考えられた。

O-19. 心室細動、心タンポナーデを契機に発見された心臓腫瘍の1例

田中 優, 永峯 宏樹, 佐々木 瞳, 金子 正英, 小野 博, 三崎 泰志, 賀藤 均

国立成育医療研究センター 循環器科

今回我々は、心室細動により心肺停止となり、併せて心タンポナーデを認めた心臓腫瘍の1例を経験したため報告する。症例は4か月女児、入眠中に全身強直性けいれんが出現、呼吸停止したため心肺蘇生開始、救急隊現着時の心電図は心室細動であり、除細動で洞調律に復帰した。当院ICU入院後、心エコーにて左室自由壁の体部から心尖部にかけて広がる長径3cm程度の腫瘍を認めたが、血行動態への影響はなかった。また、心タンポナーデを認めたため心嚢ドレーンを留置した。心電図では洞調律であったが、左側胸部誘導での陰性T波、QTc時間の軽度延長を認めた。心室性不整脈の予防のためにアミオダロンの内服を開始した。入院後、心嚢液貯留の再発なく、不整脈発作も認めなかった。神経学的後遺症もなく退院したが、退院に際して自宅へのAEDレンタルを勧めた。

O-20. 体重増加不良と嘔吐症状で発症した右房内炎症性筋線維芽細胞腫の乳児例

若宮 卓也¹⁾, 志水 直¹⁾, 咲間 裕之¹⁾, 中野 祐介¹⁾, 鉾崎 竜範¹⁾, 岩本 眞理¹⁾, 合田 真海²⁾, 郷田 素彦²⁾, 磯松 幸尚²⁾, 益田 宗孝²⁾

横浜市立大学附属病院 小児科¹⁾, 同 心臓血管外科²⁾

症例は3ヶ月女児。嘔吐を主訴に近医受診時に体重増加不良と心嚢水貯留を指摘され、心筋炎を疑われて当院に転送された。顔色はやや蒼白で活気不良があり、頻脈と多呼吸を認めた。血液検査でWBC 31,300/ μ l, CRP 10.34mg/dlと炎症反応上昇、心エコー検査で右房内を占拠する巨大腫瘍と多量の心嚢液貯留を確認した。心タンポナーデへの進行が危惧されたため、緊急で腫瘍摘出術を施行、病理所見により良性腫瘍である炎症性筋線維芽細胞腫と確定診断した。術後一過性に洞機能不全による徐脈を認めたが、永久ペースメーカー植込みには至らず回復した。1年以上経過した現在も残存腫瘍の増大、血液検査での炎症反応の再上昇は認めていない。心臓原発の炎症性筋線維芽細胞腫は極めて稀であり、報告も少なくその臨床像もよく分かっていない。本症例では血清IL-6値の上昇も認め、粘液腫と類似の臨床像を呈していた。本疾患では悪性化の可能性も指摘されており、鑑別には注意を要する。

O-21. 結節性硬化症に合併した大動脈弁直下横紋筋腫に対し外科的切除を施行した 1 例

渡邊 真平¹⁾, 西澤 崇¹⁾, 加藤 匡人¹⁾, 吉原 尚子¹⁾, 大越 陽一¹⁾, 渡邊 友博¹⁾, 本田 茜¹⁾, 金 基成¹⁾, 柳 貞光¹⁾, 上田 秀明¹⁾, 康井 制洋¹⁾, 佐々木 孝²⁾, 大中臣 康子²⁾, 富永 崇司²⁾, 武田 裕子²⁾, 麻生 俊英²⁾, 池田 早希³⁾, 古瀬 優太³⁾, 川瀧 元良³⁾

神奈川県立こども医療センター 循環器科¹⁾, 同 心臓血管外科²⁾, 同 新生児科³⁾

【序】結節性硬化症 (TS) に合併した心臓腫瘍の多くは横紋筋腫で、自然退縮を期待できる。大動脈弁下部の腫瘍により左室流出路狭窄を来とし、生後 15 日に外科的切除を施行した例を経験した。【症例】在胎 34 週に胎児エコー上、大動脈弁直下の腫瘤を含む多発性心臓腫瘍を認め、TS を疑った。39 週 1 日 2584g、自然分娩で出生。心エコーで多発性心臓腫瘍を確認。大動脈弁直下の腫瘍は直径 8mm の可動性のある有茎性腫瘤で、収縮期に大動脈弁に接触しており、大動脈弁の肥厚も確認された。頭部 MRI 等から TS、横紋筋腫と診断した。循環障害を認めなかったが、次第に流出路の圧較差が進行し、日齢 15 に大動脈弁下部腫瘍切除術を施行。経過良好で日齢 20 に退院。病理検査で横紋筋腫と確定診断した。【結語】横紋筋腫例でも、塞栓症など重篤な合併症の可能性がある場合には、積極的に外科的摘出術の適応があると考えられた。

O-22. 小児悪性心臓腫瘍の診断における超音波検査の有用性

蜂谷 明¹⁾, 安河内 聡¹⁾, 瀧間 浄宏¹⁾, 田澤 星一¹⁾, 小田中 豊¹⁾, 大軒 健彦¹⁾, 仁田 学¹⁾, 島袋 篤哉¹⁾, 百木 恒太¹⁾, 坂本 貴彦²⁾, 島田 勝利²⁾, 早川 美奈子²⁾, 原田 順和²⁾

長野県立こども病院 循環器小児科¹⁾, 同心臓血管外科²⁾

【はじめに】小児悪性心臓腫瘍の鑑別診断における超音波検査の有用性を検討すること。【対象と方法】対象は当院で (1995 年 5 月) 治療された小児悪性心臓腫瘍 5 例 (男児 3 例、3~16 歳、中央値 13 歳。) 悪性リンパ腫 2 例、Wilms 腫瘍、神経芽腫、未分化肉腫各 1 例。超音波検査での腫瘍の辺縁、境界、内部輝度、原発部位、浸潤形態及び様式をしらべ、その差異を検討。【結果】全腫瘍について辺縁不整、境界不明瞭、内部は不均一であったが、輝度は悪性リンパ腫、未分化肉腫で低エコー輝度であった。原発部位と考えられたのは悪性リンパ腫が前縦隔、Wilms 腫瘍が腎、神経芽腫が腎上極、未分化肉腫が左房であった。悪性リンパ腫は心膜浸潤し心嚢液貯留、うち 1 例は散在性に心筋壁浸潤して肥厚がみられた。未分化肉腫は左心房をほぼ占拠、心房中隔を貫いて右房に突出し脳塞栓を併発。Wilms 腫瘍では同側の腎静脈が塞栓、神経芽腫では周囲のリンパ節腫大を特徴とした。【まとめ】小児悪性心臓腫瘍の超音波検査による詳細な性状診断はその鑑別に有用である。

O-23. Histiocytoid cardiomyopathy との合併が疑われた左心機能不全を伴った大動脈・僧帽弁狭窄の一例

藤本 一途¹⁾、喜瀬 広亮¹⁾、木口 久子¹⁾、藤井 隆成¹⁾、簗 義仁¹⁾、櫻井 茂¹⁾、平田 昌敬¹⁾、伊藤 篤志¹⁾、石野 幸三¹⁾、富田 英¹⁾、大山 伸雄²⁾、曾我 恭司²⁾、国村 利明³⁾、松山 高明⁴⁾、植田 初江⁴⁾、

昭和大学横浜市北部病院 循環器センター¹⁾、こどもセンター²⁾、同病理診断科³⁾、
国立循環器病研究センター 臨床病理科⁴⁾

【背景】Histiocytoid cardiomyopathy (HC) は心筋間に組織球様に変化した心筋が散在し、頻脈性不整脈や拡張型心筋症様の臨床像を特徴とするまれな心筋疾患で、2 歳未満の女児に多い。本症との合併が疑われた左心低形成症候群 (HLHS) を経験したので報告する。【症例】7 ヶ月の女児。出生後心エコーで心室中隔の収縮不全を認め大動脈弁・僧帽弁狭窄、左室機能不全と診断。生後 4 ヶ月で Norwood+BDG 術施行した際に左室心筋生検を施行。弾性繊維を含む高度の心内膜の肥厚と好酸性の細胞質を有する myoglobin 陽性細胞が心筋間に介在しており HC と診断。【考察】HC の発生機序としてはプルキンエ線維の発達異常やミトコンドリアチトクローム b の異常との関連が示唆されているが HLHS との関連は不明で、本例では現時点で重篤な不整脈は発症していないが今後とも注意深い経過観察が必要と考えられる。

O-24. 心筋症責任遺伝子スクリーニングの試み

馬殿 洋樹、高橋 邦彦、那波 伸俊、石井 良、三原 聖子、鳥越 史子、藪下 陽子、市森 裕章、髭野 亮太、小垣 滋豊、大藺恵一

大阪大学大学院医学系研究科 小児科

【背景】心筋疾患の責任遺伝子について、サルコメア関連遺伝子を中心に様々な遺伝子異常が報告されるようになった。中には遺伝子変異の部位と臨床的重症度の関連性が指摘されているものもあり、今後遺伝子診断の重要性が増すと思われる。【方法】心筋症責任遺伝子として既報の単一塩基変異 188 個について、次世代シーケンサを用いて一度に解析するシステムを構築した。今回、心筋症患者 6 名と家族 2 名の血液から DNA を抽出し、このシステムによる解析を試みた。【結果】1 検体あたり数十個の遺伝子変異が検出され、一部は日本人特有の一塩基多型と判断した。8 名中 2 名の患者で、既報と同じ心筋症責任遺伝子の単一塩基変異が認められた。【結語】次世代シーケンサを用いた遺伝子変異部位のスクリーニングは、心筋症の早期診断や予後予測の一助となる可能性があり、検査システムの改良と応用を検討していきたい。

O-25. 動脈管ステント留置・両側肺動脈絞扼術で二心室修復しえた心内膜弾性線維を伴う重症大動脈弁狭窄の 1 例

山本 哲也, 北野 正尚, 阿部 忠朗, 坂口 平馬, 辻井 信之, 水野 将典, 小野 晋, 黒寄 健一, 鍵崎 康治, 白石 公

国立循環器病研究センター 小児循環器科

心内膜線維弾性症（EFE）を伴う重症大動脈弁狭窄（cAS）では、単心室循環か二心室循環の選択が時に難しく、その誤りは致命的である。妊娠中期から cAS・僧帽弁閉鎖不全（MR）重度・EFE・胎児水腫を認めた 1 女児が正期産で出生した（LVDd 127% of N、LVEF 53%、EFE II 度、MR 重度）。新生児期に題名の如く **palliation** を施行、可能な限り左室の圧負荷・容量負荷を軽減した（MR は中等度へ軽減）。左心系機能を十分把握した後の月齢 9 に Ross・Konno 手術へ踏み切り、二心室循環へコンバージョンし得た。現在術後 2 か月、抗心不全療法を継続し、左心系機能は維持され、元気に行っている。同病態に対して、新生児期に上記 **palliation** を施行し、二期的に二心室循環または Norwood・bidirectional Glenn へコンバージョンする戦略はその死亡率を減少できると思われる。

<メモ>

<メモ>

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。

広 告

大正富山医薬品株式会社
アステラス製薬株式会社
日本メトロニック株式会社
エーザイ株式会社
アッヴィ合同株式会社
株式会社フィリップスエレクトロニクスジャパン
田辺三菱製薬株式会社
協和発酵キリン株式会社
セント・ジュード・メディカル株式会社
小野薬品工業株式会社
日本光電関西株式会社
CSL ベーリング株式会社
ファイザー株式会社
第一三共株式会社
大塚製薬株式会社
富士製薬工業株式会社
日本ライフライン株式会社
帝人ファーマ株式会社
旭化成ファーマ株式会社
小林化工株式会社
サノフィ株式会社
グラクソ・スミスクライン株式会社
日本製薬株式会社

寄 付

西村器械株式会社

機器展示

株式会社カルディオ
株式会社クロスエフェクト