

第25回 日本小児心筋疾患学会 学術集会

The 25th Annual Meeting of the Japanese Society of Pediatric Myocardial Diseases

プログラム・抄録集

本邦の小児心筋疾患の現状と未来

会 期 2016年10月8日(土)

会 場 東京都医師会館 2階「講堂」

〒101-8328 東京都千代田区神田駿河台2-5 TEL: 03-3294-8821

当番幹事 住友 直方 埼玉医科大学国際医療センター 小児心臓科

第25回日本小児心筋疾患学会開催にあたって

第25回日本小児心筋疾患学会

当番幹事 住友 直方

(埼玉医科大学国際医療センター 小児心臓科)

この度、第25回日本小児心筋疾患学会を東京で開催することとなりました。

小児の心筋疾患、特に心筋症は予後不良なものが多く、移植を考えざるを得ないことが多いのが現状です。日本の小児の心臓移植はやっと始まったばかりですが、まだ国内での移植は現実的ではなく、さらに乳幼児に対する移植はまだほとんど行なわれていません。このため、移植までのつなぎとして補助人工心臓や、心室再同期療法などが行なわれますが、小児ではこれらの経験も少ないのが現状です。2015年7月からExcor小児用体外設置式補助人工心臓システムが保健適応となり、小児の心臓移植可能施設も9施設に拡大されました。

今回の学会では「本邦の小児心筋疾患の現状と未来」をテーマに移植を含めた小児の心筋疾患の展望を考えたいと思います。特別講演として、大竹明先生に「代謝疾患と心筋症」を、平田康隆先生に「本邦における小児重症心不全に対する補助循環治療の現状」をお話し頂きます。またランチョンセミナーでは鈴木嗣敏先生に「冷凍アブレーション」、宮崎文先生に「先天性心疾患における心臓再同期療法（CRT）」をお話いただきます。会長要望演題としては、小児のCRT、CRT-Dと、新生児・乳児の心筋疾患の管理をテーマとして取り上げました。また、心筋炎、遺伝子異常、症候群に合併する心筋疾患、不整脈、心臓腫瘍、心筋症の予後などの演題が集まりました。

多くの先生方の出席を期待しております。

第25回日本小児心筋疾患学会学術集会

『本邦の小児心筋疾患の現状と未来』

会 期：2016 (平成28) 年10月8日 (土曜日)

会 場：東京都医師会館 2階 「講堂」

〒101-8328 東京都千代田区神田駿河台2-5 TEL：03-3294-8821 (代表)

当番幹事：住友 直方

埼玉医科大学国際医療センター 小児心臓科

参加費：6,000円

本会は日本小児科学会専門医研修集会 4単位

日本小児循環器学会専門医研修集会 8単位

(座長、演者は3単位加算)

の対象となります。

参加者へのご案内

- 参加受付時間
2016（平成28）年10月8日（土曜日） AM8：30～
- 場所（P9フロアー図面参照）
第25回日本小児心筋疾患学会学術集会 2F「講堂」前
日本小児心筋疾患学会事務局：年会費・新入会員受付
- 参加登録費、年会費について
（当日のお支払いは現金のみの取り扱いになります）
参加登録費は6,000円です。
年会費は、会員の先生ならびに新入会員になられた先生共に、5,000円です。
（4月1日～3月末日の1年間）

座長・発表者へのご案内

口述発表の座長の方へ

- ① ご担当セッションの開始20分前までに、会場内進行席（会場前方右側）にて受付をすませてください。演者交代等の連絡事項をお伝えします。受付後は「次座長席」にて待機してください。
- ② 担当演題の割り当て時間は、プログラムの時間のとおりです。セッションの終了が遅れないように進行してください。

発表者へのお知らせとお願い

口述で発表される方へ

- ① 発表は、PCのみとさせていただきます。
発表用データは、次頁の「PC発表用データ作成上のお願い」を参照して作成してください。
- ② セッション開始時刻の45分前まで（早朝のセッションは20分前まで）にPCセンターにて試写・受付をお済ませの上、15分前までに会場内左手前方（PCオペレーター席付近）の「次演者席」にご着席ください。
- ③ 時間厳守のうえ、発表と質疑、討論は座長の指示に従ってください。
発表時間は次の通りです。

会長要望演題	発表時間7分	質疑応答3分
一般演題	発表時間6分	質疑応答3分

PC発表用データ作成上のお願い

① 利用可能なパソコンについて

学会でご用意するPCは、Windowsのみ、OSはWindows7、アプリケーションソフトは、Windows：Microsoft Power Point 2007・2010・2013のバージョンです。

PC解像度はXGA（1024×768）です。

文字化けを防ぐため、フォントはOS標準のものを使用してください。

例）Century, Century Gothic, Times New Roman, MS明朝、MSゴシック

② 発表ファイルはUSBメモリーに保存し、45分前までにPC受付にお持ちください。

③ PC受付でメディアから発表データをコピーし、会場のPCに転送致します。

コピーした発表データは、会期終了後に事務局が責任をもって消去いたします。

Power Pointの「発表者ツール」機能は使用できません。

④ 発表時には演台上のマウス・キーボードを使用してお自身で操作してください。

⑤ 動画ファイルの注意点

Windowsの場合、Windows Media Player12の初期状態に含まれるコーデックで再生できる動画ファイルをお持ちください。（動画ファイルはWMV形式を推奨します）

⑥ PCを持ち込む場合（Windows, Macintosh）

外部出力可能なPCを持参してください。

会場に用意するケーブルコネクタの形状はミニD-sub 15ピンのみです。

変換が必要な場合は、（Macintosh、ウルトラブックなど）付属アダプターは各自用意してください。



ミニD-sub15ピン コネクタ



付属外部出力ケーブル

パスワード・スクリーンセーバー・省電力設定等は、事前に解除しておいてください。

必ずバックアップデーターを用意してください。

必ずACアダプター（電源コード）を持参してください。

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	廉井 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	佐治 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
第22回	白石 公	国立循環器病研究センター小児循環器部
第23回	市田 露子	富山大学医学部小児科
第24回	小垣 滋豊	大阪大学大学院医学系研究科小児科学

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	大阪大学医学部小児科
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

代表幹事

小垣 滋豊 大阪大学医学系研究科小児科

副代表幹事

小野 安生 静岡県立こども病院循環器科

堀米 仁志 筑波大学医学医療系小児内科

幹 事

石井 正浩 北里大学医学部附属病院小児科

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 路子 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

上田 秀明 神奈川県立こども医療センター循環器内科

大月 審一 岡山大学病院小児循環器科

小川 潔 埼玉県立小児医療センター 循環器科

小川 俊一 日本医科大学附属病院小児科

片山 博視 大阪医科大学小児科

賀藤 均 国立成育医療センター循環器科

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 富男 群馬県立小児医療センター循環器内科

小山 耕太郎 岩手医科大学 小児科学講座

坂口 平馬 国立循環器病研究センター小児循環器部門

坂崎 尚徳 兵庫県立尼崎病院小児循環器内科

佐野 哲也 大阪厚生年金病院小児科

塩野 淳子 茨城県立こども病院小児科

清水 美妃子 東京女子医科大学循環器小児科

白石 公 国立循環器病研究センター小児循環器部門

白石 裕比湖 城西病院 小児科

住友 直方 埼玉医科大学国際医療センター小児心臓科

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

瀧間 浄宏 長野県立こども病院 循環器科

武田 充人 北海道大学病院小児科

田中 高志 宮城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

土井 庄三郎 東京医科歯科大学大学院医歯科総合研究科
小児・周産期地域医療学診療科

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

西川 俊郎 東京女子医科大学病理診断科

西山 光則 恵愛病院 小児科

早瀬 康信 徳島大学病院小児科

檜垣 高史 愛媛大学医学部小児科

星合 美奈子 山梨大学 新生児集中治療部

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 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

村上 洋介 大阪市立総合医療センター
小児循環器センター 小児循環器内科

安河内 聡 長野県立こども病院循環器科

安田 和志 あいち小児保健医療総合センター循環器科

山岸 敬幸 慶應義塾大学病院

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

吉林 宗夫 医療法人蔦初会 瀬田三愛小児科

渡部 誠一 土浦協同病院小児科

脇 研自 倉敷中央病院小児科

会計監事

神山 浩 日本大学医学部医学教育企画・推進室

深澤 隆治 日本医科大学付属病院小児科

顧 問

新垣 義夫 倉敷中央病院小児科

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

門間 和夫 東京女子医科大学循環器小児科

寺井 勝 東京女子医科大学八王子医療センター小児科

直江 史郎 東邦大学医学部大橋病院病理学研究室

中西 敏雄 東京女子医科大学循環器小児科

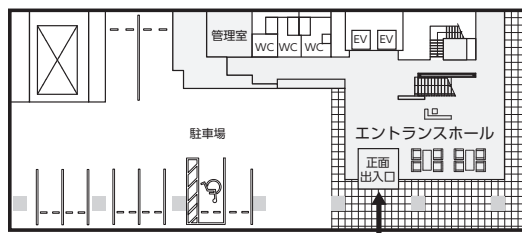
名誉会員

佐地 勉 東邦大学医学部名誉教授

(以上50音順)

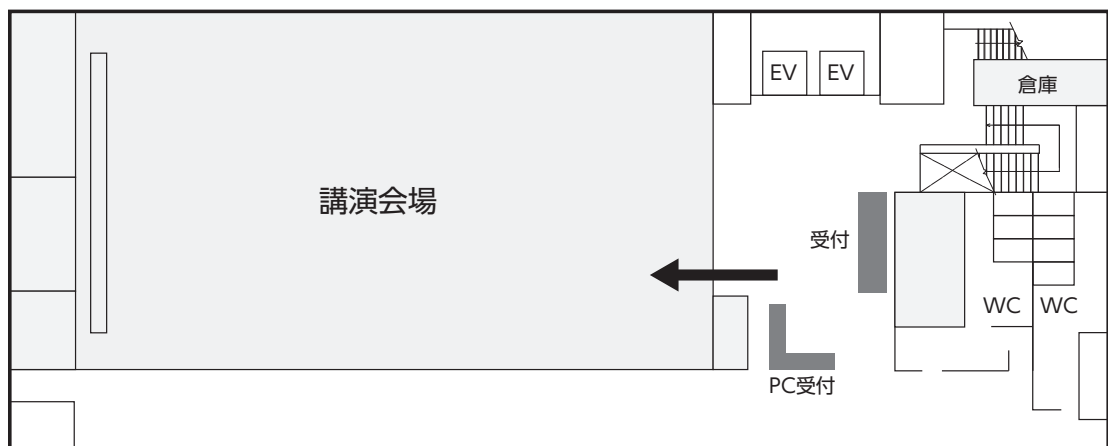
フロア図

1階 入口



1階入り口

2階「講堂」講演会場



会場までのアクセス



東京都医師会館

〒101-8328 東京都千代田区神田駿河台2-5

TEL : 03-3294-8821(代) TEL : 03-3292-7097

【交通】 JR「御茶ノ水駅」御茶ノ水橋口から徒歩3分
東京メトロ丸の内線「御茶ノ水駅」から徒歩5分
東京メトロ千代田線「新御茶ノ水駅」B1出口から徒歩7分

第25回日本小児心筋疾患学会学術集会プログラム時間割

8:30	参加受付開始
9:00- 9:05	開会挨拶 第25回日本小児心筋疾患学会学術集会当番幹事 住友 直方(埼玉医科大学国際医療センター小児心臓科)
9:05-10:20	一般演題1 心筋炎、その他(O-1～O-8) 座長:堀米 仁志(筑波大学医学医療系 茨城県小児地域医療教育ステーション) 座長:中島 弘道(千葉県立こども病院 循環器科)
10:20-11:20	会長要望演題1 小児のCRT・CRT-D(R-1～R-6) 座長:安河内 聡(長野県立こども病院 循環器センター) 座長:坂口 平馬(国立循環器病研究センター 小児循環器科)
11:20-12:10	特別講演1(SL-1) 座長:佐地 勉(東邦大学医学部 名誉教授) 「代謝疾患と心筋症」 講師:大竹 明(埼玉医科大学病院 小児科)
12:15-13:15	ランチョンセミナー(LS) 座長:住友 直方(埼玉医科大学国際医療センター 小児心臓科) LS-1.「房室結節回帰性頻拍に対する新しい治療法:冷凍アブレーション」 講師:鈴木 嗣敏(大阪市立総合医療センター 小児不整脈科) LS-2.「先天性心疾患における心臓再同期療法(CRT)」 講師:宮崎 文(国立循環器病研究センター 小児循環器) 共催:日本メドトロニック株式会社
13:15-14:45	一般演題2 遺伝子異常、症候群(O-9～O-18) 座長:白石 公(国立循環器病研究センター 小児循環器科) 座長:脇 研自(倉敷中央病院 小児科)
14:45-15:35	特別講演2(SL-2) 座長:小垣 滋豊(大阪大学大学院医学系研究科 小児科) 「本邦における小児重症心不全に対する補助循環治療の現状」 講師:平田 康隆(東京大学医学部附属病院 心臓外科)
15:35-15:45	休憩
15:45-16:40	一般演題3 不整脈、心臓腫瘍(O-19～O-24) 座長:高室 基樹(北海道立子ども総合医療・療育センター 小児循環器内科) 座長:馬場 礼三(中部大学 生命健康科学部 スポーツ保健医療学科)
16:40-17:30	会長要望演題2 新生児・乳児の心筋疾患の管理(R-7～R11) 座長:三浦 大(東京都立小児総合医療センター 循環器科) 座長:武田 充人(北海道大学病院 小児科)
17:30-18:15	一般演題4 心筋症の予後、その他(O-25～O-29) 座長:石井 正浩(北里大学医学部附属病院 小児科) 座長:渡部 誠一(土浦協同病院 小児科)
18:15-18:20	閉会挨拶 当番幹事 住友 直方 次期当番幹事 脇 研自(倉敷中央病院 小児科)

心筋炎、その他

座長：堀米 仁志（筑波大学医学医療系 茨城県小児地域医療教育ステーション）
中島 弘道（千葉県立こども病院 循環器科）

O-1 小児急性心筋炎に対する当院でのVA-ECMO適応の検討

山梨大学医学部 小児科・新生児集中治療部 河野 洋介

O-2 完全房室ブロックを合併した小児心筋炎の臨床像

横浜市立大学附属病院 小児循環器科 鈴木 彩代

O-3 炎症部位の同定にMRIが有用であった完全房室ブロックを伴った
リウマチ性心炎の一例

千葉大学大学院 小児病態学 國松 将也

O-4 思春期にみられた急性好酸球性心筋炎の一例

国立循環器病研究センター 小児循環器科 豊島 由佳

O-5 母体抗SS-A抗体陽性先天性完全房室ブロックに心筋障害を続発した
女兒の心筋生検所見について

京都府立医科大学 小児循環器・腎臓科 遠藤 康裕

O-6 剖検で両心室に線維化と石灰化を認め胎児心筋緻密化障害が疑われた一例

富山大学 小児科 小澤 綾佳

O-7 胎児水腫で緊急帝王切開にて出生した左室心筋緻密化障害の1例

兵庫県立尼崎総合医療センター 小児循環器内科 稲熊 洸太郎

O-8 生後2週間で突然死した双胎間輸血症候群受血児の心臓病理所見

新潟市民病院 小児科 阿部 忠朗

小児のCRT・CRT-D

座長：安河内 聡（長野県立こども病院 循環器センター）
坂口 平馬（国立循環器病研究センター 小児循環器科）

R-1 先天性心疾患患者におけるCardiac resynchronization therapy

榊原記念病院 小児循環器科 桑田 聖子

R-2 当科における先天性心疾患術後CRT-Pデバイス植え込み症例の検討

静岡県立こども病院 循環器科 芳本 潤

R-3 CRT後3年で心臓移植に至った拡張型心筋症の幼児例

国立循環器病研究センター 小児循環器科 福山 緑

- R-4 中隔心筋切除術、DDDペーシングを施行した乳児期発症の
閉塞性肥大型心筋症(HOCM)の長期予後

筑波大学 小児科 林立申

- R-5 経静脈的ICD植え込み術を施行した拘束型心筋症の9歳男児例

大阪大学大学院医学系研究科 小児科 杉辺 英世

- R-6 エメリードレフィス型筋ジストロフィーに対する除細動器植え込みの至適時期は？

北海道大学病院 小児科 山澤 弘州

11:20～12:10

特別講演1

SL-1 「代謝疾患と心筋症」

座長：佐地 勉（東邦大学医学部 名誉教授）

講師：大竹 明（埼玉医科大学病院 小児科）

12:15～13:15

ランチョンセミナー

座長：住友 直方（埼玉医科大学国際医療センター 小児心臓科）

- LS-1 房室結節回帰性頻拍に対する新しい治療法：冷凍アブレーション

大阪市立総合医療センター 小児不整脈科 鈴木 嗣敏

- LS-2 先天性心疾患における心臓再同期療法（CRT）

国立循環器病研究センター 小児循環器科 宮崎 文

共催：日本メドトロニック株式会社

13:15～14:45

一般演題2

遺伝子異常、症候群

座長：白石 公（国立循環器病研究センター 小児循環器部）

脇 研自（倉敷中央病院 小児科）

- O-9 新生児期から拡張型心筋症の病態を呈した心室中隔欠損・動脈管開存を伴う1p36欠
失症候群の1例

徳島大学医歯薬学研究部 小児科 小野 朱美

- O-10 児の徐脈、多孔性筋性部心室中隔欠損、左室緻密化障害(LVNC)を契機に
診断したHCN4遺伝子変異の親子例

金沢医科大学 小児循環器内科 堀 香織

- O-11 進行性の乳児心筋症におけるミトコンドリアDNA変異同定およびATP合成酵素
欠損の証明

大阪大学大学院医学系研究科 循環器内科／ゲノム情報学 今井 敦子

- O-12 RAS/MAPK症候群(LEOPARD症候群・cardio-facio-cutaneous症候群・
Costello症候群)に合併する肥大型心筋症の経過、程度における多様性

聖マリアンナ医科大学病院 小児科 長田 洋資

- O-13 QRSL1 遺伝子変異により肥大型心筋症を呈した乳児期ミトコンドリア病
千葉県こども病院 福岡 将治
- O-14 PRKAG2 変異による刺激伝導系異常を伴った肥大型心筋症(HCM)の兄弟例
大阪市立総合医療センター 小児不整脈科 吉田 葉子
- O-15 ミトコンドリア心筋症の診療ネットワーク構築について
北海道大学病院 小児科 武田 充人
- O-16 心臓MRI遅延造影における定量評価を用いた
Duchenne/Becker型筋ジストロフィー心筋症の早期診断
北海道大学病院 小児科 武田 充人
- O-17 二度の冠動脈攣縮により心筋虚血を呈したBecker型筋ジストロフィーの一例
佐賀大学付属病院 小児科 熊本 崇
- O-18 LVAD 装着後心室性不整脈の管理に難渋しているBarth症候群の1例
国立循環器病研究センター 小児循環器科 松村 雄

14:45～15:35

特別講演2

SL-2 「本邦における小児重症心不全に対する補助循環治療の現状」

座長：小垣 滋豊（大阪大学大学院医学系研究科 小児科）

講師：平田 康隆（東京大学医学部附属病院 心臓外科）

15:35～15:45

休 憩

15:45～16:40

一般演題3

不整脈、心臓腫瘍

座長：高室 基樹（北海道立子ども総合医療・療育センター 小児循環器内科）

馬場 礼三（中部大学 生命健康科学部 スポーツ保健医療学科）

- O-19 致死的不整脈を初発症状とし心不全治療に難渋した拘束型心筋症の学童例
聖マリアンナ医科大学 小児科 都築 慶光
- O-20 学校健診の完全左脚ブロックにて発見され、左心室心筋障害を呈した1例
東京医科歯科大学 小児科 前田 佳真
- O-21 乳児期に発症した頻拍誘発性心筋症の1例
都立小児総合医療センター 循環器科 山田 浩之
- O-22 植え込み型補助人工心臓を導入後、1年で離脱しえた頻拍誘発性心筋症(TIC)の1例
東京女子医科大学 循環器小児科 高橋 辰徳
- O-23 小児心横紋筋腫の自然経過とフォロー期間についての検討
神奈川県立こども医療センター 循環器内科 今村 知彦

O-24 心室中隔内に発生した心臓血管腫と考えられる9歳男児例

埼玉県立小児医療センター 循環器科 馬場 俊輔

16:40～17:30

会長要望演題2

新生児・乳児の心筋疾患の管理

座長：三浦 大（東京都立小児総合医療センター 循環器科）

武田 充人（北海道大学病院 小児科）

R-7 当院で経験した拡張型心筋症の乳幼児例

埼玉医科大学国際医療センター 小児心臓科 小柳 喬幸

R-8 極少量より β 遮断薬を開始し心機能の改善をみた乳幼児拡張型心筋症の3例

倉敷中央病院 小児科 荻野 佳代

R-9 カテコラミン持続投与より離脱できた重症幼児拡張型心筋症の1例

～1年以上にわたる入院心不全治療から退院までの管理～

大阪大学大学院医学系研究科 小児科 石垣 俊

R-10 拡張型心筋症で乳児期に死亡した兄弟例

広島市立広島市民病院 循環器小児科 松本 祥美

R-11 早期より高い肺血管抵抗を呈した乳児期発症拘束型心筋症の1例

九州大学病院 小児科 寺師 英子

17:30～18:15

一般演題4

心筋症の予後、その他

座長：石井 正浩（北里大学医学部附属病院 小児科）

渡部 誠一（土浦協同病院 小児科）

O-25 心臓移植適応と判断した小児期発症心筋症の臨床経過に関する分析

日本大学医学部附属板橋病院 小児科学系小児科学分野 小森 暁子

O-26 心筋緻密化障害の小児患者における予後-心臓超音波検査の観点から-

富山大学医学部 小児科 廣野 恵一

O-27 潜在性心筋障害検出における左室収縮期非同期性指標(SDI)の臨床的意義

日本大学医学部 小児科学系小児科学分野 中村 隆広

O-28 肺動脈弁狭窄の合併が肥大型心筋症の臨床像に与える影響

国立成育医療研究センター 循環器科 浦田 晋

O-29 β 遮断薬の種類を変更した拡張型心筋症症例

茨城県立こども病院 小児循環器科 塩野 淳子

18:15～18:20 閉会挨拶

当番幹事 住友 直方

次期当番幹事 脇 研自（倉敷中央病院 小児科）

ランチョンセミナー

座長：住友 直方（埼玉医科大学国際医療センター 小児心臓科）

(LS-1)

房室結節回帰性頻拍に対する新しい治療法：冷凍アブレーション

鈴木 嗣敏（大阪市立総合医療センター 小児不整脈科）

(LS-2)

先天性心疾患における心臓再同期療法（CRT）

宮崎 文（国立循環器病研究センター小児循環器科）

共催：日本メドトロニック株式会社

LS-1 房室結節回帰性頻拍に対する新しい治療法： 冷凍アブレーション

鈴木 嗣敏（大阪市立総合医療センター 小児不整脈科）

不整脈に対するアブレーション治療は、これまで主に高周波エネルギーを用いて行われてきた。高周波は組織を約 60℃ に加温することにより治療を行うが、加温ではなく -80℃ に冷却することにより不整脈基質に障害を与え不整脈を治療するのが冷凍アブレーションである。

その最大の利点は、-30℃ 前後で冷却する mapping mode である。mapping mode で冷却した組織は、短時間であれば冷却を中止することにより元に戻すことができる。房室結節近傍に不整脈基質がある場合、房室結節に障害を与えず治療が場所を mapping mode で探すことが可能となる。

アメリカ、ヨーロッパでは冷凍アブレーションは 2003 年頃から使用可能となったが、日本でも 2016 年 4 月からクライオアブレーションが可能となり、高周波とは全く異なるモダリティーとして注目されている。

4 月からの経験も合わせて御紹介する。

LS-2 先天性心疾患における心臓再同期療法（CRT）

宮崎 文（国立循環器病研究センター小児循環器科）

小児循環器領域の CRT 対象患者の約 7-8 割が先天性心疾患（CHD）を合併するが、CHD における CRT はいまだ確立された治療とはいえない。CHD 患者で、最も特徴的なことは多岐にわたる心室形態である。大きくは二心室血行動態左室体心室、単心室血行動態、二心室血行動態右室体心室にわけられるが、単心室血行動態はさらに左室型、二心室型、右室型に分けられる。二心室血行動態左室では、非 CHD 患者の CRT とほぼ同じ治療戦略でよいと考えるが、その他の心室形態ではそれぞれの心室形態と心臓同期不全のタイプによって、治療戦略を考慮しなければならない。我々はこれまで、“二心室ある単心室血行動態の短軸方向同期不全”、“体心室右室の右室長軸方向同期不全”、“二心室血行動態右室体心室の心室間同期不全”の 3 つのタイプの心臓同期不全を報告してきた。今回はこれらの具体例を提示しながら、CHD における CRT の適応・植え込み・効果について議論する。

特別講演 1

特別講演 1 (SL-1)

座長：佐地 勉（東邦大学医学部 名誉教授）

代謝疾患と心筋症

大竹 明

埼玉医科大学病院 小児科

埼玉医科大学病院 小児科

大竹 明

心筋症の診断において、二次性心筋症の診断、特に心筋症の原因診断により移植を禁忌とするものであるかどうかの検討は重要である。膠原病などの全身性疾患は、相対的な心移植除外条件とされている一方、代謝性疾患に基づく心筋症、筋ジストロフィーに基づく心筋症、薬物性心筋症（抗がん剤などによる）、川崎病に伴う虚血性心筋症などは、小児心移植の適応疾患にあげられている。

アミロイドーシス類縁疾患のように移植心に代謝物が蓄積する可能性のあるものは一般に心移植の適応にならず、カルニチン欠乏症をはじめ補充療法など他の治療手段があるものも他の治療手段を尽くすべきである。心筋症のみで発症し、心筋組織検査が診断に必須であり、かつ診断により移植の適応を妨げる代謝疾患が見出し得る場合に限り、代謝性二次性心筋症の除外目的に心筋生検が検討され得る。心筋症により発症する可能性のある代謝疾患は、(1) Pompe病(糖原病II型)、(2)カルニチン欠乏症を含む少なくとも9種類の脂肪酸酸化異常症、(3)ミトコンドリア呼吸鎖異常症、の3群に分けられる。Pompe病は筋緊張の低下を伴い心筋症としては肥大型を呈する疾患であり、発症前からの酵素補充療法を行わない限り心移植の適応となる。脂肪酸酸化異常症否定のためには、タンデムマスによる血中アシルカルニチン分析・アミノ酸分析・尿中有機酸分析を施行することが必要である。ミトコンドリア呼吸鎖異常症により発症した孤発性の心筋症は心筋生検が診断に必須であり、かつ他臓器の症状を伴わないため移植の良い適応となる。

今回の講演では、これら心筋症の原因となる代謝性疾患を、特に演者が最近強く関わっているミトコンドリア呼吸鎖異常症を中心に、最新の診断法と治療法まで含め概説したい。

特別講演 2

特別講演 2 (SL-2)

座長：小垣 滋豊（大阪大学大学院医学系研究科 小児科）

本邦における小児重症心不全に対する補助循環治療の現状

平田 康隆

東京大学医学部附属病院 心臓外科

SL-2 本邦における小児重症心不全に対する補助循環治療の現状

東京大学医学部附属病院 心臓外科

平田 康隆、小野 稔

本邦において、小児の重症心不全治療に対しては内科的治療に限界がくれば extracorporeal membrane oxygenation (ECMO) を用いるしかなかった。ECMOは先天性心臓手術の術後低心拍出症候群、あるいは劇症型心筋炎に対する治療としては非常に有用であるが、基本的に短期的な補助を目的としており、抗凝固療法に伴う出血や、開胸で行う場合は感染などの合併症が起こりやすく、一般的には2週間から1ヶ月程度の使用が限界である。そのため回復の見込みのない重症心不全治療に使用するのは困難である。

2010年7月に改正臓器移植法が施行される以前は、拡張型心筋症をはじめとする重症心不全で移植を必要とする患者は海外渡航移植に頼らざるをえなかったが、15歳未満での脳死が認められるようになり、国内での小児心臓移植が一応可能となった。しかし、小児のドナーは不足しており、特に6歳未満のドナー提供による心臓移植は2016年8月現在でわずか4例である。

2015年8月に本邦でBerlin Heart社のEXCOR® Pediatricが承認され、これに伴って、小児の重症心不全治療に道が開けた。2012年4月から行われた医師主導治験において2015年7月終了までに合計9例の患者に装着が行われた。2016年8月現在で、8例が移植に到達（海外渡航6例、国内2例）、1例が補助継続中であり、死亡例は認めていない。装置の装着によって多くの症例が心臓移植に至ったことによって、今後の小児の重症心不全治療に対する期待がさらに高まっている。

成人においては、植込み型補助人工心臓の導入が進み、心臓移植への橋渡しとしての役割が定着している。体格の比較的大きな小児ではJarvik 2000や、まだ治験段階ではあるがHVADが適応となる場合がある。植込み型補助人工心臓は退院が可能であり、これによって小児に対する移植の待機のオプションも広がる。特にドナーの少ない本邦においては長期予後に大きく寄与すると考えられる。

会長要望演題

会長要望演題 1 (R-1～R-6)

座長： 安河内 聡（長野県立こども病院 循環器センター）
坂口 平馬（国立循環器病研究センター 小児循環器部門）

小児のCRT・CRT-D

会長要望演題 2 (R-7～R-11)

座長： 三浦 大（東京都立小児総合医療センター 循環器科）
武田 充人（北海道大学病院 小児科）

新生児・乳児の心筋疾患の管理

R-1 先天性心疾患患者における Cardiac resynchronization therapy

○桑田 聖子¹⁾、嘉川 忠宏¹⁾、斎藤 美香¹⁾、石井 卓¹⁾、浜道 裕二¹⁾、稲毛 章朗¹⁾、
上田 知実¹⁾、矢崎 諭¹⁾、和田 直樹²⁾、安藤 誠²⁾、高橋 幸宏²⁾、井上 完起³⁾

¹⁾榊原記念病院小児循環器科

²⁾小児心臓血管外科

³⁾循環器内科

【背景】心室内伝導障害を有する重症心不全の治療としてCRTは有用性が証明されており、先天性心疾患(CHD)においても有用性が報告されている一方で右心系単心室や右心不全でのCRTの効果についてはいまだ不明な点も多い。

【方法と結果】当院に入院歴のあるCHD患者でCRTを施行した19例を対象に後方視的に検討した。2心室修復症例5例、単心室修復症例14例(TCPC後8例、BDG後4例、BTS後1例、PAB後1例)。体心室は、左室4例、右室11例、両心室4例。CRT開始時年齢は中央値14.5歳(0.3-43.3歳)。QRS幅(160 ± 41.3 vs 134.9 ± 28.1 , $P=0.01$)、心胸郭比(62.7 ± 8.0 vs $57 \pm 6.7\%$, $P<0.01$)、体心室駆出率EF(31 ± 15.7 vs $40.6 \pm 7.3\%$, $P=0.01$)は有意に改善を認めた。BDG後の4症例中2例はTCPCまで到達でき、palliation2例もBDGまで到達できていた。TCPCまで到達できていない4例中3例が右心系単心室でQRS幅の短縮やdyssynchrony改善も不良であった。CRT後の死亡例は4例(21%)。

【結論】CRTは重症心不全のCHD患者の心機能および予後改善に役立つが体心室が右室の場合は、効果が乏しい可能性はある。

R-2 当科における先天性心疾患術後CRT-Pデバイス植え込み症例の検討

○芳本 潤¹⁾、佐藤 慶介¹⁾、濱本 奈央²⁾、金 成海¹⁾、大崎 真樹²⁾、満下 紀恵¹⁾、
新居 正基¹⁾、小野 安生¹⁾、坂本 喜三郎³⁾、田中 靖彦¹⁾

¹⁾静岡県立こども病院循環器科

²⁾循環器集中治療科

³⁾心臓血管外科

当科においてCRT-Pデバイスを用いて心同期療法を行った症例を検討した。症例1:7歳女児。cTGAに対しSenning+Jatene術後、僧帽弁・大動脈弁置換後に房室ブロックとなりDDD植え込み後、心室非同期から重症心不全を発症。acute studyを行いリード追加を経てCRT-Pを植込んだ。症例2は2歳男児。cTGA、肺動脈閉鎖、fenestratedTCPC術後、徐々に心室非同期から重症心不全発症。acute studyで最も心不全を改善させる条件を決定し、CRT-Pデバイスを植込んだ。症例3は11歳の女児。HLHS類縁疾患TCPC術後。心室非同期に伴う重症心不全を発症。acute studyで段階的にDDD、対側心室リード縫着をへてCRT-Pデバイス植え込みを行った。症例2、3はCRT著効、症例1も有効であった。施設認定の問題で植え込みには大変な困難を要したが、いずれも有効であった。

R-3 CRT 後3年で心臓移植に至った拡張型心筋症の幼児例

○福山 緑¹⁾、坂口 平馬¹⁾、根岸 潤¹⁾、黒寄 健一¹⁾、津田 悦子¹⁾、市川 肇²⁾、白石 公¹⁾、
福嶋 教偉³⁾

¹⁾国立循環器病研究センター小児循環器科

²⁾小児心臓血管外科

³⁾移植医療部

【はじめに】心臓再同期療法(CRT)を導入後3年でBerlin Heart EXCOR 装着となり、国内心臓移植を施行し得た幼児例を経験した。

【症例】4歳女児。生後3か月に拡張型心筋症と診断され、生後4か月CRT 植え込み。以降慢性心不全の増悪による入退院を繰り返したが、遅いながら発達発育は進行した。2015年9月の心不全入院の際に重度の肺うっ血の進行を認め、bridge to transplant の適応で同年10月EXCOR を装着。2016年4月Donor 情報があり国内で心臓移植を施行できた。術後は良好な経過をたどり、現在外来フォローを継続している。

【まとめ】乳児期に拡張型心筋症と診断され、CRT でなんとか3年間の発達発育を得ることができ、Berlin Heart EXCOR 国内保険償還後に装着に至った。その後、幸いにも国内心臓移植に到達できた貴重な症例であり、経過を報告する。

R-4 中隔心筋切除術、DDD ペーシングを施行した乳児期発症の閉塞性肥大型心筋症(HOCM)の長期予後

○林 立申¹⁾、高橋 実穂¹⁾、石川 伸行¹⁾、野崎 良寛¹⁾、加藤 愛章¹⁾、野間 美緒²⁾、
松原 宗明²⁾、平松 祐司²⁾、堀米 仁志¹⁾

¹⁾筑波大学小児科

²⁾同心臓血管外科

生後11か月発症HOCMに対し6歳時に施行した中隔心筋切除術、DDD ペーシングが有効であった症例を本学会で報告した。その後10年の経過を報告する。【家族歴】父方祖父、父が心筋症【経過】心筋切除前(6歳時)の心エコーではIVSTd 28, LVPWTd 12, LVDd 27mm, MV inflow E 57cm/s, 左房径30mmで、心カテの左室内圧較差87mmHg、BNP 2,930 pg/mlであった。15歳時、IVSTd 23, LVPWTd 22, LVDd 49mm, FS 43%, EF 74%, MV inflow E 41cm/s, 左房径34mm、心カテの左室内圧較差33mmHgで、狭窄の主体は中部であった。シベンゾリン負荷テストにより圧較差は13mmHgに低下した。 β 遮断薬、シベンゾリン内服中でNYHA II、BNP 507 pg/mlである。遺伝子検査でMYL2 ミスセンス変異(R58Q)が認められた。【考察】小児HCMの予後は積極的な治療により変化しているが、不整脈関連突然死は心停止の既往、非持続性VT、QTc dispersionに関連し、心不全関連死は左心房サイズ、LVPWTd 肥大、MV inflow E 波低下に関連するという報告がある。【結語】左室内圧較差に対して中隔心筋切除術、DDD、 β 遮断薬、シベンゾリンが奏功しているが、LVPW 肥大の進行やE波の低下がみられ更なる追跡が必要である。

R-5 経静脈的ICD植え込み術を施行した拘束型心筋症の9歳男児例

○杉辺 英世、成田 淳、石田 秀和、鳥越 史子、髭野 亮太、廣瀬 将樹、那波 伸敏、馬殿 洋樹、桂木 慎一、石井 良、南口 仁、井口 由希子、鎌田 政博、小垣 滋豊、大藺 恵一

大阪大学大学院医学系研究科小児科 循環器内科
広島市立広島市民病院小児科

【背景】

経静脈的植え込み型ICDは成人心筋症における突然死予防に有用であるが体格の小さな小児例での報告は少ない。

【症例】

9歳男児。6歳時に心電図異常を指摘され拘束型心筋症の診断に至る。同時に広汎性発達障害も診断され、当初心臓移植の希望はなくACE阻害薬と β 遮断薬で経過観察。9歳時に脳梗塞合併や、心肺蘇生を要する失神があり当院に紹介入院。心臓カテーテル検査ではLVEDP 24mmHg, CI 2.8L/min/m², mPAP 30mmHg, PVRI 2.7 Wood Unit/m²であった。経静脈的ICD植え込み術を施行し、心臓移植適応検討後外来移植待機となった。

【考察】

ICDはデバイス本体が大きいため体格が小さい小児への装着は工夫を要する。今回、経静脈的植込みは可能であったが、長期間留置による静脈閉塞やリードの癒着が課題である。

R-6 エメリードレフィス型筋ジストロフィーに対する除細動器植え込みの至適時期は？

○山澤 弘州、武田 充人、泉 岳、佐々木 理、阿部 二郎、佐々木 大輔

北海道大学病院小児科

【背景】

エメリードレフィス型筋ジストロフィー(EDMD)では致死的心室性不整脈(MVA)が問題となる。男性、心機能低下、心室頻拍、ミスセンス変異以外の遺伝子変異の内2つ以上認める場合、植え込み型除細動器の利益が高いとされる。

【方法】

遺伝子診断されたEDMD女性の経時的な心電図と遅延造影(LGE)を含めた磁気共鳴画像(MRI)の変化を見た。LGE範囲の評価は心筋重量に対する%で行った。

【結果】

11年の経過で心電図上PQ間隔が0.14から0.28秒に延長した。MRIでは駆出率の低下無しに、LGEが経過中陰性から5%陽性に変化した。

【結論】

本例は上記4リスク中一つしか認めない。しかしPQ延長を伴うLGE陽性化は心筋障害の進行を示唆する。最近0.23秒以上のPQ延長が独立したリスク因子との報告があり、本MRIはその組織学的根拠を示していると考えられ、このリスク因子は妥当と言えるかもしれない。

R-7 当院で経験した拡張型心筋症の乳幼児例

○小柳 喬幸、戸田 紘一、小島 拓朗、葭葉 茂樹、小林 俊樹、住友 直方

埼玉医科大学国際医療センター小児心臓科

2007年以降に当院で拡張型心筋症(以下DCM)と診断した9例の乳児症例(男児4例、女児5例、平均 18.3 ± 18.2 か月)につきその予後、経過を検討した。奇形症候群に伴う例は3例(VATER症候群、心移植検討中、原因不明例2、うち1例死亡)。心房中隔欠損合併例が1例で閉鎖術を行い経過良好である。合併症を認めない特発性DCMは5例(男児2例、女児3例)。平均発症年齢 17.8 ± 17.9 か月。2例が心不全死し、1例がO大学へ搬送後VADを装着し心移植待機中、1例が海外渡航心移植(経過良好)、1例は現在発症2か月で挿管管理を経て内服加療に移行し入院中である。CRTなどのデバイス植込みを行った症例はなかった。乳幼児発症DCMは死亡33%、移植及び移植待機33%(1例VAD装着)であり早期にVADを含めた重症心不全管理や心臓移植が必要となる例がほとんどであった。当院は本年7月日本で4番目となる補助人工心臓装置(EXCOR®)を導入しより重症な心不全症例の救命を行っていく所存である。

R-8 極少量より β 遮断薬を開始し心機能の改善をみた乳幼児拡張型心筋症の3例

○荻野 佳代、金藤 三花、小寺 達朗、水戸守 真寿、上田 和利、三木 康暢、岡本 亜希子、林 知宏、脇 研自、新垣 義夫

倉敷中央病院小児科

乳幼児期早期に拡張型心筋症を発症し、良好な経過をたどった3例を報告する。急性期に極少量のカルベジロールを開始し、緩徐に増量が可能であった。

【症例1】7ヵ月発症、BNP 3981.0 pg/ml、LVIDd 55.3 mm (210%N)。入院14日目にカルベジロール0.016 mg/kg/dayを開始。5日～7日毎に漸増し、退院後は1～3ヵ月毎に増量。現在3歳、0.5 mg/kg/day内服中。LVDd 41.9 mm (135%N)、EF 58%、BNP <4.0 pg/ml。

【症例2】7ヵ月発症、BNP 1851.9 pg/ml、LVDd 45.1 mm (179%N)。入院42日目にカルベジロール0.017 mg/kg/dayを開始。同様に増量し、現在3歳、0.3 mg/kg/day。LVDd 29.2 mm (101%N)、EF 66%、BNP 6.9 pg/ml。

【症例3】1歳4ヵ月発症、BNP 383.0 pg/mL、LVDd 51.8 mm (190%N)、心電図で間欠的デルタ波を認めた。入院7日目よりカルベジロール0.018 mg/kg/dayを開始、漸増した。WPW症候群の副伝導路による同期不全が病態に関与している可能性を考え、カテーテル焼灼術を計画したがKent束を確認できずに断念。抗心不全療法に加え、フレカイニドを開始。心機能正常化に伴い、3歳5ヵ月にカルベジロールを含めて抗心不全療法を終了した。

R-9 カテコラミン持続投与より離脱できた重症幼児拡張型心筋症の1例 ～1年以上にわたる入院心不全治療から退院までの管理～

○石垣 俊、鳥越 史子、杉辺 英世、髭野 亮太、廣瀬 将樹、三原 聖子、高橋 邦彦、石田 秀和、成田 淳、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】乳幼児ドナー不足が深刻な我が国では、少しでも精緻な内科的心不全管理が求められる。

【症例】1歳女児。感冒を契機に心不全が顕在化し拡張型心筋症と診断。各種治療に抵抗性の重症心不全であり、心移植目的にて当院に転院（ノルアドレナリン（NAD）0.23 γ 、ミルリノン（Mil）0.5 γ 、Status1待機）。転院後より利尿薬増量、NAD減量を開始（-0.02 γ /週）。身体所見・BNP・エコー評価を参考に、エナラプリル（0.11→0.4mg/kg/d: +0.01～0.04mg/kg/2～4週）、カルベジロール（0.24→0.4mg/kg/d: +0.01～0.02mg/kg/2～4週）、トルバプタン（0.18→0.25mg/kg/d）、ピモベンダン（0.018→0.05mg/kg/d）を漸増した。入院3ヶ月後にNAD中止。活動性も上昇したためMilも漸減（-0.02 γ /週）、9ヶ月後にはMil 0.2 γ でBNP250pg/mL前後で安定。家族よりstatus2待機の同意を得て、11ヶ月後にMil中止し、転院375日目に外来管理となった。

【結語】乳幼児重症心不全の中には、長期内科管理が可能な症例も存在し、補助人工心臓・心移植のバックアップのもと、慎重かつ徹底的な心不全管理が重要である。

R-10 拡張型心筋症で乳児期に死亡した兄弟例

○松本 祥美、鎌田 政博、中川 直美、石口 由希子、森藤 祐次

広島市立広島市民病院循環器小児科

【緒言】

母: Schogren 症候群で SS-A + . とともに凍結受精卵杯移植により妊娠. 新生児期より筋緊張低下を伴い, 高度心不全のため死亡した乳児兄弟例を経験した.

【症例】

①第1子: GA40W, 体重3046gで出生. AS 1/4で気管挿管され当院紹介. ABR左refer. 頭部CT異常なし. 月齢3でHOT導入し退院したが, 呼吸困難で再入院, 心機能低下進行し月齢5に死亡. ②第2子: GA37W, 体重2832g, AS8/9. 筋緊張低下, 顔色不良で入院. BNPは日齢21/33: 111/11391pg/ml, CK/MB 680/87IU/L. HOT導入し日齢37退院, 染色体, 乳酸・ピルビン酸, カルニチン分画正常. 抗核抗体40, SS-A抗体+. 月齢2に顔色不良で再入院. 心エコーでLVEDD 139%, EF 55%, BNP10300pg/mlで呼吸管理下に当科転科. DOA/DOB, PDE3, hANP投与し退院. 17日後, 顔色不良で再診. 四肢冷感著明で収縮期雑音 grade III/6. NT-proBNP 1,591,200pg/ml. 治療反応なく月齢6死亡.

【剖検所見】

両心室は拡張し心筋層は左室3-4mm, 右室2-3mmで、組織学的には心筋線維の萎縮と心筋線維間の線維性結合組織の増生を認めた. また肝臓には微小顆粒状の高分化型肝芽腫が散在していた.

R-11 早期より高い肺血管抵抗を呈した乳児期発症拘束型心筋症の1例

○寺師 英子、山村 健一郎、川口 直樹、村岡 衛、鵜池 清、中島 康貴、平田 悠一郎、森鼻 栄治、大賀 正一

九州大学病院小児科

【背景】

乳児期発症の拘束型心筋症(RCM)は予後不良で心臓移植の対象となるが、酸素負荷等を行っても肺血管抵抗 $9\text{W.U.}\cdot\text{m}^2$ 以上の場合は移植適応外とされる。

【症例】

周産期歴、家族歴に異常のない10か月の女兒。1か月健診で心雑音を指摘され前医を受診、筋性部心室中隔欠損症(VSD)、動脈管開存症(PDA)と診断された。月齢5の心カテで、PVRI $9.65\text{W.U.}\cdot\text{m}^2$ 、Qp/Qs 1.19で手術適応なしと判断された。エコーで両心室の拡張障害・両心房の著明な拡大を認め、BNP 620pg/ml と高値であり、RCM疑いで当科紹介となった。VSD・PDAともに小さく、LVEDP 24mmHg と著明高値であり、心筋生検の結果も含めRCMと診断した。PVRI $10.7\text{W.U.}\cdot\text{m}^2$ と高値であったが、酸素+NO負荷で $3.1\text{W.U.}\cdot\text{m}^2$ に低下し、現在心臓移植登録申請中である。

【考察】

酸素+NO負荷で反応がみられ、肺血管の可逆性はあると判断したが、待機中に増悪する可能性もある。病態と治療方針について考察する。

一般演題

一般演題1 (O-01～O-08)

座長：堀米 仁志（筑波大学医学医療系 茨城県小児地域医療教育ステーション）
中島 弘道（千葉県立こども病院 循環器科）

心筋炎、その他

一般演題2 (O-09～O-18)

座長：白石 公（国立循環器病研究センター 小児循環器部）
脇 研自（倉敷中央病院 小児科）

遺伝子異常、症候群

一般演題3 (O-19～O-24)

座長：高室 基樹（北海道立子ども総合医療・療育センター 小児循環器内科）
馬場 礼三（中部大学 生命健康科学部 スポーツ保健医療学科）

不整脈、心臓腫瘍

一般演題4 (O-25～O-29)

座長：石井 正浩（北里大学医学部附属病院 小児科）
渡部 誠一（土浦協同病院 小児科）

心筋症の予後、その他

O-01 小児急性心筋炎に対する当院でのVA-ECMO適応の検討

○河野 洋介¹⁾、小泉 敬一¹⁾、喜瀬 広亮¹⁾、戸田 孝子¹⁾、本田 義博²⁾、加賀 重亜喜²⁾、鈴木 章司²⁾、杉田 完爾¹⁾、星合 美奈子¹⁾

¹⁾山梨大学医学部小児科・新生児集中治療部

²⁾山梨大学医学部第二外科

【目的】小児のVA-ECMOは、血管アクセスが難しく合併症が多いため施行困難である。このため、小児急性心筋炎ではVA-ECMOの適応判断に苦慮する。今回、当院でのVA-ECMOの適応を後方視的に検討した。

【対象】1996年から2014年までに当院へ搬送され、急性心筋炎と診断された6例。ECMO群3例、非ECMO群3例。

【結果】ECMO群：生後8ヶ月～12歳、入院時LVEF15～30%、全例で強心剤投与されていた。心停止または薬剤抵抗性心室性不整脈が出現し、ECMO装着に至った。全例で呼吸不全・肝機能障害・腎機能障害・血液凝固異常と代謝性アシドーシスがあり、ショックに伴う多臓器不全と診断した。予測死亡率(PIM2)は69.8～89.6%であった。非ECMO群：生後2日～12歳、入院時LVEF40～79%、2例で心室性不整脈が出現したが1例はショック症状なく、1例は強心剤投与により回復した。全例で多臓器不全とアシドーシスはなく、PIM2は6.7～14.7%と低値であった。両群とも全例生存退院し、神経学的予後は良好であった。

【結論】小児急性心筋炎のVA-ECMO適応は、低血圧性ショックに伴う多臓器不全と代謝性アシドーシスと考えられた。

O-02 完全房室ブロックを合併した小児心筋炎の臨床像

○鈴木 彩代、鉾崎 竜範、正本 雅斗、池川 健、中野 裕介、渡辺 重朗

横浜市立大学附属病院小児循環器科

【はじめに】

心筋炎の重篤な合併症に完全房室ブロック(c AVB)がある。

【目的】

c AVB合併群と非合併群の臨床像の違いを明らかにすること。

【方法】

2006年4月から2016年3月までに当院で心筋炎と診断された10例(年齢1歳1ヶ月～14歳)を後方視的に検討した。

【結果】

劇症型の経過を辿ったのは6例あったが、全例で補助循環までは至らなかった。c AVB合併例は4例、うち3例は一過性(2～4日間で洞調律に復帰)、1例が永久ペースメーカー植え込みとなった。心筋逸脱酵素はc AVB合併例に高い傾向があり、入院時のLDH値($p=0.05$)に有意差があった。入院時左室短縮率(FS)、FS最低値、炎症マーカー(白血球、CRP値)は両群間に差を認めなかった。

【結語】

c AVB合併の有無は入院時LDHを含む心筋逸脱酵素の上昇と関連し心収縮力障害とは関連しない傾向にあった。

O-03 炎症部位の同定にMRIが有用であった完全房室ブロックを伴ったリウマチ性心炎の一例

○國松 将也¹⁾²⁾、江畑 亮太¹⁾、高岡 浩之³⁾、奥主 健太郎¹⁾、齋藤 直樹¹⁾、小林 欣夫³⁾、下条 直樹¹⁾

¹⁾千葉大学大学院小児病態学

²⁾旭中央病院新生児科

³⁾千葉大学大学院循環器内科学

【緒言】房室ブロックを伴うリウマチ性心炎は稀である。心臓MRIにて炎症部位を同定しえた症例を経験したので報告する。

【症例】10歳女児。先行する感冒症状に続き失神発作が出現し入院となった。心電図波形は完全房室ブロック(cAVB)であり、心臓超音波検査で心室中隔に局所的な壁運動低下部位を認めた。A群β溶血連鎖球菌抗原迅速キット陽性、ASO296IU/mLであり、cAVBを併発したリウマチ性心炎と診断した。一時ペーシング、大量ガンマグロブリン静注、ステロイド、ACE阻害剤、およびアンピシリン投与を行った。入院翌日には洞調律となり、同29日目に軽快退院した。同10日目の心臓MRIで心室中隔基部にT2高信号および遅延造影を示す領域を認めた。発症から8か月後の心臓MRIでは異常所見は消失していた。

【考察】心室中隔基部はHis束の走行部位であり、同部位の炎症によりcAVB主体のリウマチ性心炎を発症したと考えた。

【結語】リウマチ性心炎の炎症部位の同定に心臓MRIが有用と考えた。

O-04 思春期にみられた急性好酸球性心筋炎の一例

○豊島 由佳、塚田 正範、津田 悦子、藤野 光洋、羽山 陽介、根岸 潤、坂口 平馬、白石 公、池田 善彦

国立循環器病研究センター小児循環器科
病理部

症例は13歳男児、広汎性発達障害、アレルギー性鼻炎あり。2日前から全身倦怠感、微熱、食欲低下、嘔吐を認めた。心拡大を認め前医に入院し、心電図異常と心嚢液穿刺後の心尖部壁運動の低下からたこつば型心筋症が疑われ、当科にコンサルトされた。左室腔の狭小化、左室壁肥厚、心嚢水を認め急性心筋炎と診断し、第3病日当院へ転院した。カテコラミン、利尿剤、免疫グロブリン投与にても発熱、肺うっ血は改善しなかった。第5病日白血球増加、好酸球1300/ μ L(10%)を認め、急性好酸球性心筋炎を疑い心筋生検を施行し、ステロイドパルスと後療法を施行した。心筋生検で多数の好酸球と脱顆粒を認め確定診断した。ステロイド投与により解熱し、肺うっ血も改善した。第10病日心嚢水は消退し、左室壁肥厚、壁運動も改善し、第24病日に退院した。3週間後心筋生検を施行し、好酸球は認めないものの間質の線維化を認めた。思春期の急性心筋炎において白血球数増加がある場合、好酸球性心筋炎を鑑別する必要がある。

O-05 母体抗SS-A抗体陽性先天性完全房室ブロックに 心筋障害を続発した女児の心筋生検所見について

○遠藤 康裕¹⁾、奥村 謙一¹⁾、竹下 直樹¹⁾、渡辺 幸典¹⁾、西川 幸佑¹⁾、森下 祐馬¹⁾、
久保 慎吾¹⁾、浅田 大¹⁾、河井 容子¹⁾、梶山 葉¹⁾、池田 和幸¹⁾、中川 由美¹⁾、
西田 眞佐志¹⁾、糸井 利幸¹⁾、濱岡 建城¹⁾、山岸 正明²⁾

¹⁾京都府立医科大学小児循環器・腎臓科

²⁾小児心臓血管外科

【はじめに】母体抗SS-A抗体陽性症例で、拡張型心筋症様の心筋障害を続発することがあるが、その心筋生検所見に関する報告は少ない。

【症例】4才、女児。診断は母体抗SS-A抗体陽性の先天性完全房室ブロック、拡張型心筋症様心筋障害、ペースメーカー植え込み術(右室ペーシング、VVI)後、心房中隔欠損。

【臨床経過】心不全の急性増悪のため緊急入院となった。心不全治療後に、ペースメーカー再植え込み術(DDD)および心室ペーシングリードの位置変更を行い、血行動態は改善した。

【心筋生検結果】《光顕》線維化による間質の拡大を認めるもののDCM様の変化はなく正常心筋組織が保たれていた。《電顕》ミトコンドリアの代償性肥大を認めた。

【まとめ】本症例の組織所見は、心筋線維化はあるものの、その程度は比較的軽症であった。本疾患の心筋生検に関する報告が少ないので詳細な予後は不明であるが、特発性拡張型心筋症と異なる臨床経過を辿る可能性があることが示唆された。

O-06 剖検で両心室に線維化と石灰化を認め 胎児心筋緻密化障害が疑われた一例

○小澤 綾佳¹⁾、廣野 恵一¹⁾、市田 路子¹⁾、米田 徳子²⁾、米田 哲²⁾、斎藤 滋²⁾、
中嶋 隆彦³⁾

¹⁾富山大学小児科、²⁾同産婦人科、³⁾病理診断学

【症例】

在胎18週5日に胎児水腫を指摘され、当院産婦人科に初回紹介となった初産婦。心エコー上両心室壁の輝度は上昇し、石灰化を疑わせる所見であった。また両心房は拡大し、心室の動きはきわめて不良であった。心筋症による胎児水腫と考えられ、21週5日に中期中絶となった。

【胎児剖検所見】

明らかな外表奇形を認めず、全身浮腫、胸水、腹水貯留を認めた。右室低形成、上行大動脈の低形成を認めた。組織所見：心筋の非緻密化層が緻密化層の50%以上存在し、深い間隙を有していた。線維化と石灰化は両心室の心内膜から心外膜まで一様に認めた。

【結語】

心筋緻密化障害が疑われる胎児症例を経験した。心筋緻密化の異常は胎児心エコー所見から診断することは困難であり、病理組織学的に確認された。両心室の心筋の緻密化異常を認めるが、広範囲にわたる石灰化と線維化を認めたことは一次性心筋症である心筋緻密化障害としては非典型的であった。

O-07 胎児水腫で緊急帝王切開にて出生した左室心筋緻密化障害の1例

○稲熊 洸太郎、石原 温子、鶏内 伸二、坂崎 尚徳

兵庫県立尼崎総合医療センター小児循環器内科

左室心筋緻密化障害 (LVNC) は、先天的な心筋形成異常を認め、無症状から高度心不全まで幅広い臨床像を呈し、特に胎児期発症のLVNCは重症である。今回、自験例について文献的考察を踏まえて報告する。症例は日齢0の男児、在胎34週に胎児水腫を主訴に当院へ母体搬送、胎児心エコーで心嚢液貯留、心拡大、重度MR・TRを認め、緊急帝王切開で出生。心エコーでLVNCと診断し、生直後から人工呼吸管理、カテコラミン投与開始した。著明な左室収縮低下による低心拍出に対し、PGE1で動脈管を開存させ一時的に循環維持を得た。その後、動脈管血流が左右短絡となり、容量負荷を懸念してPGE1を漸減・中止した。日齢9に動脈管閉鎖後も血圧は安定しており、カテコラミンを漸減可能と考えられたが、徐々に心機能低下を認め、日齢31に循環不全で永眠された。病理解剖で心筋組織のミトコンドリア形態異常なし、遺伝子検査で既報の関連遺伝子に変異を認めず。

O-08 生後2週間で突然死した双胎間輸血症候群受血児の心臓病理所見

○阿部 忠朗¹⁾、永山 善久¹⁾、小澤 淳一¹⁾、塚野 真也¹⁾、佐藤 誠一²⁾

¹⁾新潟市民病院小児科

²⁾沖縄県立南部医療センター・こども医療センター

【症例】

妊娠21週時に双胎間輸血症候群に対し胎児鏡下胎盤吻合血管レーザー凝固術が施行され、2日後に供血児は死亡、受血児の羊水は減少した。在胎26週6日、体重1081g、羊水過少で出生、LVEF 40%でカテコラミンを計4日間使用した。日齢1に右脳室内出血により全身蒼白、徐脈になったが翌日には改善し、以後消化吸収も良好であった。日齢14に突然2:1 AV blockとなり、心エコーでLV中隔側以外の動きは全くなく蘇生に反応せず半日後に死亡した。心臓病理所見では左室の基部から心尖部まで中隔側を除いた心室壁中層に帯状の置換性線維化がみられ、一部に拡張血管やヘモジデリン沈着があり心筋虚血後時間が経過した所見と考えられた。冠動脈起始異常や血栓閉塞はなかった。

【考察】

冠動脈支配領域と関連しない広範な置換性線維化で時間が経過した所見から、胎児期の全冠動脈還流障害による心筋傷害が病因と考えられた。

O-09 新生児期から拡張型心筋症の病態を呈した 心室中隔欠損・動脈管開存を伴う 1p36 欠失症候群の 1 例

○小野 朱美¹⁾、早瀬 康信¹⁾、香美 祥二¹⁾、中村 香絵²⁾、江原 英治²⁾、村上 洋介²⁾

¹⁾徳島大学医歯薬学研究部小児科

²⁾大阪市立総合医療センター小児循環器内科

1p36 欠失症候群は、1 番染色体短腕末端サブテロメア領域の部分欠失により精神運動発達遅滞、難治性てんかん、特異顔貌などの症状を呈する。我々は新生児期より拡張型心筋症の病態を認めた 1 例を経験した。在胎 38 週 3 日、体重 1718g、仮死なく出生した。心室中隔欠損、動脈管開存、拡張型心筋症を認め、生後 2 か月に肺動脈絞扼術、動脈管結紮術を施行した。マイクロアレイ染色体検査および FISH 法で 1p36 欠失症候群と診断した。生後 5 か月より、啼泣を契機として呼吸・心静止に至る発作を反復し、時に胸骨圧迫を含めた蘇生を要した。臨床症状や発作時の各検査から重症蒼白型の憤怒けいれんを疑い、フェノバルビタール、レベチラセタムを使用し改善した。転居に伴い、大阪市立総合医療センターで引き続き心不全に対する加療を行い、1 年後に心室中隔欠損閉鎖術を施行した。手術後も左室収縮能低下が持続しており、厳重な管理が必要である。

O-10 児の徐脈、多孔性筋性部心室中隔欠損、左室緻密化障害 (LVNC) を 契機に診断した HCN4 遺伝子変異の親子例

○堀 香織¹⁾、中村 常之¹⁾、小栗 真人¹⁾、岡部 真子²⁾、廣野 恵一²⁾、市田 露子²⁾

¹⁾金沢医科大学小児循環器内科

²⁾富山大学医学部小児科

近年、洞機能不全と心筋緻密化障害の合併する家系で HCN4 遺伝子異常が報告されており、その発症メカニズムが注目されている。症例は日齢 6 の女児。胎児期より徐脈を指摘されており、出生後も 90/分の洞性徐脈が持続したため精査目的に当科入院となった。心エコーでは左室緻密化障害 (LVNC) と多孔性筋性部心室中隔欠損を認めた。また、母親も出生時より徐脈を指摘されており、心エコーで児と同様に LVNC を疑う所見を認めた。そのため富山大学に LVNC 関連の遺伝子解析を依頼したところ、hyperpolarization-activated cyclic nucleotide channel 4 (HCN4) 遺伝子の変異が児と母双方に認められた。HCN4 遺伝子異常が洞機能不全と LVNC の両者に対する発症メカニズムを考慮する上で、非常に興味深い症例であると同時に、長期にわたり慎重な経過観察を要する症例であると考えらる。

O-11 進行性の乳児心筋症における

ミトコンドリアDNA変異同定およびATP合成酵素欠損の証明

○今井 敦子^{1,2)}、藤田 修平³⁾、木下 善仁⁴⁾、神田 将和⁵⁾、八塚 由紀子⁴⁾、中山 祐子³⁾、二谷 武³⁾、平田 智子⁵⁾、水野 洋介⁴⁾、原嶋 宏子⁶⁾、中谷 明弘²⁾、坂田 泰史¹⁾、武田 充人⁷⁾、森 雅人⁸⁾、村山 圭⁹⁾、大竹 明⁶⁾、岡崎 康司^{4,5)}

¹⁾大阪大学大学院医学系研究科循環器内科、²⁾大阪大学大学院医学系研究科ゲノム情報学

³⁾富山県立中央病院小児科、⁴⁾埼玉医科大学ゲノム医学研究センターゲノム科学部門

⁵⁾埼玉医科大学ゲノム医学研究センタートランスレーショナルリサーチ部門

⁶⁾埼玉医科大学 小児科、⁷⁾北海道大学医学部小児科

⁸⁾松戸市民病院小児科、⁹⁾千葉こども病院代謝科

急速に進行する乳児肥大型症例の剖検心において、我々はATP合成酵素のサブユニット6と8の重複領域にあるm.8528T>C変異を同定し、心臓での各サブユニットとATP合成酵素の蛋白消失およびm.8528T>C変異の高ヘテロプラスミー率(90%)を証明した。本症例によりm.8528T>C変異は小児心筋症の確定変異としてMITOMAPデータベースに登録された。心筋組織が入手できる前に同変異の存在が血液DNAを用いて診断できるか否かは、早期診断、治療介入の観点において重要である。そのため我々は、患児のガスリー濾紙血からDNAを抽出し、同変異の存在および心筋同様の高ヘテロプラスミー率(88%)を同定した。重症の乳児心筋症がATP合成能の低下によるエネルギー産生不足によって生じること、また原因変異を血液DNAから同定できたことは、今後の診断および心筋症の病因探索の双方において有用である可能性がある。

O-12

RAS/MAPK症候群(LEOPARD症候群・cardio-facio-cutaneous症候群・Costello症候群)に合併する肥大型心筋症の経過、程度における多様性

○長田 洋資、都築 慶光、中野 茉莉江、升森 智香子、水野 将徳、後藤 建次郎、栗原 八千代、麻生 健太郎

聖マリアンナ医科大学病院小児科

【背景】RAS/MAPK症候群に合併する心疾患は肥大型心筋症(HCM)の合併が多いことが知られているが、その発症や経過は多様性に富んでいる。

【目的】当科で経験した4症例の経過を振り返り合併心疾患の臨床的特性を検討する。

【症例1】17歳男児,LEOPARD症候群.PTPN11に遺伝子変異あり。新生児期にHOCMと診断された。左室は全周性に心筋肥厚し、流出路狭窄は高度である。

【症例2】2歳女児,CFC症候群.BRAFに遺伝子変異あり。HCMの所見は認めていない。

【症例3】8歳男児,CFC症候群.BRAFに遺伝子変異あり。生後8ヶ月より左室流出路中隔に限局した肥厚を認めるようになったが、左室流出路狭窄は生じていない。

【症例4】14歳女児,Costello症候群.HRASに遺伝子変異あり。1歳よりHCMを認め、左室全周性の壁肥厚を認めるが流出路狭窄は生じていない。

【考察】RAS/MAPK症候群のHCM発症時期,重症度,経過は多様性に富んでおり注意が必要である。

O-13 QRSL1 遺伝子変異により肥大型心筋症を呈した乳児期ミトコンドリア病

○福岡 将治¹⁾、村山 圭¹⁾、岡崎 康司²⁾、大竹 明³⁾

¹⁾千葉県こども病院

²⁾埼玉医科大学ゲノム医学研究センタートランスレーションリサーチ部門

³⁾埼玉医科大学小児科

本児の兄は乳児期より、ミトコンドリア呼吸鎖複合体I+III+IV欠損症によると考えられる副腎不全、肥大型心筋症を呈し、生後5か月で死亡している。在胎39週6日、正常経膈分娩にて仮死なく出生後、家族歴からミトコンドリア病の可能性を考え、血液ガス及び乳酸値の測定を経時的に行った。日齢1に乳酸アシドーシス、低血糖を認め新生児集中治療室へ入室した。精査の結果、肥大型心筋症、副腎機能不全、高度感音性難聴を認め、ミトコンドリアレスキュー、プロプラノロール、ヒドロコルチゾンを開始した。日齢117に一時、退院可能な状態となったが、次第に肥大型心筋症による拡張障害の進行を来し、日齢179に心不全のため死亡した。心筋組織のミトコンドリア呼吸鎖酵素解析の結果、呼吸鎖複合体I+III+IV欠損を、エクソーム解析の結果、QRSL1の変異を認めた。QRSL1は新規病因遺伝子で、ミトコンドリアtRNA^{Gln}のアミノアシル化に関与すると考えられるため、ここで報告する。

O-14 PRKAG2変異による刺激伝導系異常を伴った肥大型心筋症(HCM)の兄弟例

○吉田 葉子¹⁾、加藤 有子¹⁾、鈴木 嗣敏¹⁾、中村 好秀¹⁾³⁾、数田 高生²⁾、押谷 知明²⁾、中村 香絵²⁾、川崎 有希²⁾、江原 英治²⁾、村上 洋介²⁾、岡部 真子⁴⁾、廣野 恵一⁴⁾、市田 露子⁴⁾

¹⁾大阪市立総合医療センター小児不整脈科、²⁾同小児循環器科

³⁾近畿大学医学部小児科、⁴⁾富山大学医学部小児科

【症例】

発端者15歳男児。13歳時検診で右脚ブロック・両室肥大指摘、発作性心房細動合併あり、エコーで左室壁肥厚。弟14歳。6歳時検診で左室肥大指摘、10歳時左室壁肥厚出現。二人とも経過観察中に心室内伝導障害・左室壁肥厚の進行を認めた。母は心室内伝導障害と左軸変位、母の弟はHCMと心室細動でICD術後、母の妹がHCMで突然死、母方祖母が洞不全でPMI後と、母方に濃厚な疾患集積を認めた。兄弟の心筋症原因遺伝子検査検索でPRKAG2 c.905G>A変異を認めた。

【考察】

PRKAG2は非サルコメア関連HCM起因遺伝子で、変異はATP代謝障害により副伝導路や心臓伝導障害を伴った特徴的な表現型を示す。PRKAG2心筋症の突然死合併率は8.7%と高く、c.905G>A変異は、失神・PM適応率が高いとの報告があるが、小児例の報告は少ないため(Porto, CAE2016)、慎重な経過観察が必要である。

O-15 ミトコンドリア心筋症の診療ネットワーク構築について

○武田 充人¹⁾、村山 圭²⁾、山澤 弘州¹⁾、阿部 二郎¹⁾、南 孝臣³⁾、池田 善彦⁴⁾、
今井 敦子⁵⁾、小垣 滋豊⁶⁾、岡崎 康司⁷⁾、大竹 明⁸⁾

¹⁾北海道大学病院小児科、²⁾千葉県こども病院代謝科

³⁾自治医科大学とちぎ子ども医療センター小児科

⁴⁾国立循環器病研究センター臨床病理科

⁵⁾大阪大学大学院医学系研究科ゲノム情報学、⁶⁾同 小児科

⁷⁾埼玉医科大学ゲノム医学研究センター、⁸⁾同 小児科

ミトコンドリア心筋症はHCM, RCM, DCM, d-HCM, LVNCなどの様々な表現型を呈し、発症年齢、重症度、遺伝形式を含めきわめて多彩な臨床像を呈する。これまでミトコンドリア心筋症はMELAS, MERRF, LHON, KSSといった代表的なミトコンドリア病に合併する心筋症として認識されていたが、心筋組織の呼吸鎖酵素解析を中心に、心筋超微形態像および遺伝子解析を軸としたミトコンドリア心筋症の確定診断法が確立されつつある。

2014年度よりAMED難治性疾患実用化研究事業において、ミトコンドリア病診療の質を高める臨床研究(研究代表 村山 圭先生)がスタートし、各専門家によって1.診療マニュアルの整備、2.レジストリシステムの構築、3.特殊診断検査(病理、生化学、遺伝子検査)の整備をすすめてきたが、その一環としてミトコンドリア心筋症においても上記3本を柱とした診療ネットワーク構築への準備を進めてきた。今回、ミトコンドリア心筋症における診断ネットワークシステムの現状について述べたい。

O-16 心臓MRI遅延造影における定量評価を用いたDuchenne/Becker型筋ジストロフィー心筋症の早期診断

○武田 充人¹⁾、山澤 弘州¹⁾、泉 岳¹⁾、佐々木 理¹⁾、阿部 二郎¹⁾、佐々木 大輔¹⁾、
相川 忠夫²⁾、菊池 穂香³⁾、真鍋 徳子³⁾

¹⁾北海道大学病院小児科、²⁾同 循環器内科、³⁾同 放射線診断科

心臓MRI遅延造影(LGE)定量評価を用いた筋ジストロフィー心筋症の早期診断について検討を行った。

【方法】初回スクリーニングとして心臓MRI検査を行ったDuchenne/Becker型筋ジストロフィー患者20名(年齢2.8歳~28.6歳)。左室容積解析およびLGEを施行し、LGEは正常心筋信号の5SD以上域とし、%total LGE area (%tLGE)、LGE陽性セグメント数 (LGE_n)を求めた。%tLGEと年齢、LGE_n、LVEDVI、LVEFとの相関を検討した。%tLGE 5%未満(A群, n=11)、5%以上(B群, n=9)の2群に分け、年齢およびLGE_n、LVEDVI、LVEFにおける2群比較を行った。

【結果】%tLGEはLVEDVI、LVEFおよびLGE_nといずれも良い相関を示した。5歳以降ですでに%tLGE>0%となる症例を認めたが、%tLGE>5%であった症例は全例9歳以降であった。両群間において年齢(8.0/17.5歳)、LVEDVI(49.0/81.2 ml/m²)、LVEF(58.3/45.6%)、LGE_n(1.1/10.0)に明らかな有意差を認めた。

【考察】%tLGEは5歳以降で年齢依存性に増加し、9歳以上でLGE(+)として検出可能と考えられている%tLGE>5%となる症例が多く存在し、一部に重篤な心不全を認める症例が存在することが判明した。LGE定量評価により筋ジストロフィー症患者の心筋症における早期診断が可能である。

O-17 二度の冠動脈攣縮により心筋虚血を呈した Becker型筋ジストロフィーの一例

○熊本 崇、田代 克弥、江口 啓意、飯田 千晶、前田 寿幸、松尾 宗明

佐賀大学付属病院小児科

症例は8歳男児。3歳時より Becker型筋ジストロフィーと診断され年1回の心電図、心臓超音波フォローを続けていた。201X年6月Y日、起床時より持続する胸痛があり近医内科を受診し、心電図でST上昇を認めたため当院へ紹介となった。心電図上I II III aVf、V5-6誘導でSTの著明な上昇があり、エコー上左室側壁～下壁にかけてhypokinesisであり局所の心筋障害が示唆された。入院後抗凝固療法、ニトログリセリンを使用し心電図所見は改善したが、心筋シンチで同部にTI・BMIPPともに集積の低下を認め梗塞部位と考えた。冠動脈造影を行ったが、狭窄病変を認めず β 遮断薬+ACE阻害剤を導入し退院。201X+4年同様の胸痛発作と心電図変化があり、冠動脈造影で左回旋枝全体の著明な狭小化があり同部の攣縮と考えCaブロッカーを導入した。小児科領域では冠攣縮性心筋虚血の報告は稀であり文献的考察を含め報告する。

O-18 LVAD装着後心室性不整脈の管理に難渋している Barth 症候群の1例

○松村 雄、坂口 平馬、藤野 光洋、根岸 潤、黒寄 健一、白石 公

国立循環器病研究センター小児循環器科

症例は生後4か月の男児（体重5 kg）。胎児期、新生児期に異常の指摘はなかった。哺乳力低下、意識障害を主訴に前医を受診した。心拡大を指摘され、当院へ緊急搬送された。心エコー検査で拡張型心筋症・心筋緻密化障害による重度心不全と診断された。鎮静、挿管呼吸管理、強心薬、利尿薬による急性期心不全治療が施行されたが、左心不全、肺うっ血が持続・増悪した。43病日に移植適応と判断され、44病日にLVADが装着された。後日遺伝子検査でBarth症候群と診断された。入院当日およびLVAD植込み後8、10病日に心室頻拍、心室細動を認め、停止に高エネルギー（10J/kgおよび20J/kg）でのカルディオバージョンを要しアミオダロン投与を開始した。投与開始後、連結時間の遅い非持続持続性心室頻拍を認めるものの、持続性心室頻拍なく移植待機中である。

O-19 致死的不整脈を初発症状とし心不全治療に難渋した拘束型心筋症の学童例

○都築 慶光、長田 洋資、中野 茉莉恵、升森 智香子、水野 将徳、後藤 建次郎、
麻生 健太郎

聖マリアンナ医科大学 小児科

【諸言】

拘束型心筋症(RCM)は心移植以外には有効な治療がない予後不良な心筋症である。今回我々は致死的な不整脈を初発症状とし、その後の心不全治療に難渋したRCMの学童例を経験した。

【症例】

12歳女児。家族歴に特記すべきことなし。起始経過:海外で出生し、9歳時に帰国、転入時の内科検診では異常所見は指摘されなかった。10歳頃から他児との運動についていけなくなった。12歳時、VFで当院に搬送され精査の結果RCMと診断した。診断後、心不全治療のためカルベジロールを0.05mg/kgで開始した。しかし開始後に自覚症状は悪化、BNPも開始前694pg/mlが開始後7日目で1124pg/mlまで上昇、0.025mg/kgまで減量して継続したがBNP1486pg/mlと更に上昇した。自覚症状の改善も認められないため導入を断念した。現在本児は心移植待機中である。

【考察】

重度心不全を合併したRCMには心移植以外に有効な治療はないことを再認識させられる症例であった。

O-20 学校健診の完全左脚ブロックにて発見され、左心室心筋障害を呈した1例

○前田 佳真、小宮 枝里子、山口 洋平、土井 庄三郎

東京医科歯科大学 小児科

【症例】症例は小学校2年生の女児。小学校1年生の学校健診で完全左脚ブロックを認め、当院を紹介受診した。不整脈や心不全症状は認めなかった。心臓超音波検査、心臓カテーテル検査では心基部から心尖部に至る心室中隔が菲薄化して右心室側へ突出し、同部位の壁運動は低下していたが、冠動脈の狭窄や走行異常は認めなかった。心筋シンチではTI集積の異常はなく、MIBGは同部位での集積低下を認めた。MRIでは同部位のdyssynchronyと壁運動低下があるもののthickeningは僅かながら残っており、心筋構造はある程度保たれていると推測された。また、遅延造影や心筋浮腫などは確認されなかった。 β -blockerとACE-Iの内服を開始しつつ鑑別を進め、現在MRIと心筋シンチを再評価している。本症例の鑑別を検討し、文献的考察を踏まえて報告する。

O-21 乳児期に発症した頻拍誘発性心筋症の1例

○山田 浩之、高砂 聡志、住友 直文、宮田 功一、永峯 宏樹、福島 直哉、
大木 寛生、三浦 大、澁谷 和彦

都立小児総合医療センター 循環器科

【はじめに】

異所性心房頻拍 (EAT) は成人より小児で頻度が高く、特に新生児・乳児期の持続性・反復性の EAT では心不全になる可能性が高く早期の治療を要するが、発見が遅れることがある。

【症例】

0歳6か月男児。4か月時、感冒で近医を受診した際に頻拍を指摘されたが、経過観察されていた。発熱、多呼吸、哺乳低下を認め、肺炎として前医に入院。入院後頻拍が持続し、拡張型心筋症の診断で2日後に当院に搬送。心胸郭比63.0%，心エコーで左室駆出率35.9%，心電図で心拍数160/分、Ⅱ、Ⅲ、aV_F誘導に陰性P波を認め、EATによる頻拍誘発性心筋症と考え、アミオダロンを開始、9 μg/kg/分まで増量したところ洞調律に回復した。その後は、洞調律を維持し、心機能の回復を確認し入院28日目に退院。

【考察】

心筋症を疑う症例では、二次性心筋症の鑑別は必須である。健診や日常診療での心拍数の確認、頻拍時の12誘導心電図の評価が重要と考えられる。

O-22 植え込み型補助人工心臓を導入後、1年で離脱しえた頻拍誘発性心筋症(TIC)の1例

○高橋 辰徳¹⁾、清水 美妃子¹⁾、蘆田 温子¹⁾、森 浩輝¹⁾、豊原 啓子¹⁾、立石 実²⁾、
西中 知博²⁾、庄田 守男³⁾、西川 俊郎⁴⁾、衣川 佳数⁵⁾、朴 仁三¹⁾

¹⁾東京女子医科大学 循環器小児科、

²⁾東京女子医科大学 心臓血管外科

³⁾東京女子医科大学 循環器内科

⁴⁾東京女子医科大学 病理診断科

⁵⁾手稲溪仁会病院 小児循環器科

13歳男児。動悸と倦怠感で前医受診し、HR 200の上室性頻拍(AT)と低心機能を指摘。disopyramide静注後心停止となりECMO装着し、離脱後当院へ搬送。EPSでCS開口部付近に最早期を持つ異所性ATを認め、焼灼した。しかし、心機能回復せず(FS 0.10) AT再発。TICあるいはDCMと考えたが、心筋生検で組織学的にも変性所見を認め、コントロール不良の致死的不整脈もあり、心移植適応と考えた。発症3か月後にHR 200のATからwide QRSとなり、血行動態悪化のためLVAD (Jarvik2000) 植込み。術後6か月から収縮能改善しoff test施行し、離脱可能と判断。再度EPSを施行し、誘発されたAFLを焼灼した。抗心不全治療を強化した上で植込み11か月後にLVAD抜去し、3か月経過後も不整脈なく壁運動良好である。

O-23 小児心横紋筋腫の自然経過とフォロー期間についての検討

○今村 知彦、柳 貞光、稲垣 佳典、佐藤 一寿、北川 陽介、咲間 裕之、小野 晋、金 基成、上田 秀明

神奈川県立こども医療センター 循環器内科

【背景・目的】小児心横紋筋腫は自然退縮が多いとされる。当院の症例を元に自然経過や必要なフォロー期間を明らかにする。

【対象・方法】2006-2016年に当院で診断された心横紋筋腫17例を後方視的に検討した。

【結果】観察期間は1～105ヶ月（中央値43ヶ月）。17例中15例（83.3%）が胎児診断例で、在胎19-34週（中央値28週）に診断された。全例で腫瘍は退縮傾向であり、5例（29.4%）が1～79ヶ月（中央値11ヶ月）に腫瘍の完全消失を認めた。1例は胎児水腫のため生後2時間で亡くなった。WPW症候群を2例、3度房室ブロックを1例合併し、不整脈はそれぞれ3ヶ月、26ヶ月、79ヶ月に自然消失し、8～40ヶ月後にいずれの例も腫瘍は消失した。腫瘍消失後は不整脈・腫瘍の再出現は見られなかった。

【考察】腫瘍は全例縮小傾向で、不整脈消失が先行し、続いて腫瘍が消失する傾向が見られた。10代までに3割が自然消失したが、腫瘍再出現例の報告もあるため継続的な評価が重要である。

O-24 心室中隔内に発生した心臓血管腫と考えられる9歳男児例

○馬場 俊輔¹⁾、齋藤 千徳¹⁾、河内 貞貴¹⁾、菱谷 隆¹⁾、星野 健司¹⁾、小川 潔¹⁾

¹⁾埼玉県立小児医療センター 循環器科

小児心臓腫瘍はその発病率が0.002%-0.28%と稀な疾患で、多くは結節性硬化症に伴う横紋筋腫である。他には線維腫、粘液腫、奇形腫などが知られているが、一般的に表層の腫瘍である血管腫の報告は少ない。症例は9歳男児。小学3年生の学校検診で心雑音を指摘され、心エコーで右室壁の高輝度な領域を認め精査目的で当科紹介受診となった。右室流出路の心室中隔筋層内に30×17mmの腫瘤性病変を認め、MRI検査ではT1強調画像で心筋と等信号、T2強調画像で高信号、脂肪抑制されず、造影CT検査では早期より造影効果があり遅延相で心腔内と同様の造影効果を認め、心臓血管腫と考えた。心室中隔内に発生した心臓血管腫と考えられる心臓腫瘍は稀であり文献的考察を含め報告する。

O-25 心臓移植適応と判断した小児期発症心筋症の臨床経過に関する分析

○小森 暁子、加藤 雅崇、中村 隆広、神保 詩乃、神山 浩、鮎沢 衛、高橋 昌里
日本大学医学部付属板橋病院 小児科学系小児科学分野

【目的】わが国の小児心臓移植適応患者の登録後1年生存率は、32.5%（平均生存期間7.5か月）と成人の心臓移植適応例に比べて心不全の悪化が速い。

【方法】当院の過去20年間の入院患者中、心臓移植適応と判断した小児期発症心筋症6例を経験したので臨床経過について報告し、移植登録の至適時期を検討する。

【対象】18歳までに心不全のため入院し、心臓移植適応と判断した6症例（男児4例、女児2例）。

【結果】診断時年齢；0 - 12歳（中央値 5.0 ± 3.8 歳）。基礎疾患；拡張型心筋症2例、左室心筋緻密化障害1例、拘束型心筋症2例、心筋炎後心筋症1例。遺伝子変異；LAMP2、TAZの変異各1例。診断契機；学校心臓検診3例、乳児健診1例、心不全入院2例。心室性不整脈；3例。

【考察】合併症なく移植登録に進んだ症例は健診で発見され、管理開始後に心不全が重症化した。早期に診断し移植登録を見据えた治療計画を行う必要がある。

O-26 心筋緻密化障害の小児患者における予後-心臓超音波検査の観点から-

○廣野 恵一、王 策、岡部 真子、宮尾 成明、仲岡 英幸、伊吹 圭二郎、齋藤 和由、小澤 綾佳、市田 落子

富山大学医学部小児科

【背景】心筋緻密化障害(LVNC)の長期予後に関しては不明な部分が多い。

【目的】小児のLVNC患者の臨床症状と心臓超音波検査所見から予後に関連するリスクファクターの抽出を行うこと。

【方法】心奇形を有さない小児LVNC患者203例を乳児例（1歳未満、108例）と幼児・学童例（1歳以上15歳以下、97例）に分け、臨床症状と心臓超音波所見を後方視的に観察研究を行った。左室壁厚と左室拡張期径を体表面積に基づきZ-scoreを算出し、左室駆出率および予後との相関を検討した。

【結果】乳児例の大半は心不全を伴っていたが、幼児・学童例は半数が無症状であった。左室駆出率は乳児例で低値であった。左室後壁厚や左室駆出率のZ-scoreは左室駆出率と相関が見られた。左室後壁厚のZ-scoreは死亡および心移植のリスクファクターであることが示された。

【結語】左室壁厚のZ-scoreはLVNC患者の予後と相関する。

O-27 潜在性心筋障害検出における左室収縮期非同期性指標(SDI)の臨床的意義

○中村 隆広、能登 信孝、加藤 雅崇、渡邊 拓史、小森 暁子、神山 浩、矢ヶ崎 博、鮎沢 衛

日本大学医学部小児科学系小児科学分野

3次元スペクトルトラッキング法による左室長軸方向strain (GLS)はanthracycline系(ACT)薬剤使用後の潜在性心筋障害の早期検出に有用であるが、左室収縮期非同期性指標(SDI)の臨床的意義は不明な点が多い。我々は左室駆出率(EF)が正常の小児がん生存40例(平均年齢15.6歳)を対象にGLSとSDI(%) (16分割左室セグメントのpeak strainまでの時間の標準偏差(SD)/RR間隔)を計測した(B: baseline)。(B)例は健常例(n=22)から得られたGLSの-2.0 SD (< 10.2%)、SDIの+2.0 SD (> 14.0%)を基準にG1 (GLS低値、SDI高値)、G2 (GLS低値、SDI正常)、G3 (GLS正常、SDI正常)の3群に分類し、1年後の各指標(F: follow-up)と比較した。3群間の経過期間、ACT量、被ばく線量に差はなかった。(B)と(F)の比較ではEFに差はなかったが、有意に(F)でGLS (p=0.014)は低下、SDI (p<0.01)は増加していた。G2-3に比較しG1で有意にΔGLSとΔSDIが高値をとったが、G2-3間の差は認められなかった。重回帰分析でΔGLSにもっとも関与する因子はGroup ($\beta=0.798$)であった。以上からSDIは潜在性心筋障害を予測できる指標になる可能性が示唆された。

O-28 肺動脈弁狭窄の合併が肥大型心筋症の臨床像に与える影響

○浦田 晋、林 泰佑、野木森 宜嗣、中野 克俊、清水 信隆、三崎 泰志、小野 博、賀藤 均

国立成育医療研究センター 循環器科

【背景】肥大型心筋症(HCM)において、左室流出路狭窄(LVOTS)は心不全や突然死の原因となる。肺動脈弁狭窄(PS)を有するHCM患者もまれではないが、PSの有無が臨床像に与える影響はあまり知られていない。

【目的】PSを有する小児HCM患者の臨床的特徴を明らかにすること。

【方法】2014～2016年に当院で診療した20歳未満のHCM患者18例(男8例)を対象に、後方視的検討を行った。LVOTSを有する患者群、LVOTSはないがPSを有する患者群それぞれの、心電図や心エコー所見を、LVOTS、PSともに有さない対照群と比較した。群間の比較はMann-Whitney U検定で行い、p値<0.05を有意差ありとした。

【結果】検査時年齢は9.7 (0.4～19.9)歳、LVOTS群(圧較差 40 ± 9 mmHg)、PS群(圧較差 45 ± 7 mmHg)、対照群それぞれ6例ずつであった。Noonan症候群は9例あり、PS群は6例全例がNoonan症候群であった。死亡例はLVOTS群と対照群に1例ずつ認めた。LVOTS群は、対照群と比べ、心電図全12誘導のRS波の電位の和(38 ± 9 vs 26 ± 6 mV, $p < 0.05$)、拡張期中隔厚z値(13.7 ± 5.4 vs 5.8 ± 1.2 , $p < 0.01$)が有意に大きかった。PS群は、対照群と有意差を認めた項目はなかった(RS電位の和 24 ± 7 mV、中隔厚z値 7.6 ± 3.1)。

【考察】PSの合併は、LVOTSと異なり、突然死の予測因子とされるRS電位の和や中隔厚を増大させない。PSの合併がHCMの予後に与える影響については、より大規模かつ長期にわたる調査が必要である。

O-29 β 遮断薬の種類を変更した拡張型心筋症症例

○塩野 淳子¹⁾、林立申¹⁾、村上 卓¹⁾、堀米 仁志²⁾

¹⁾茨城県立こども病院 小児循環器科

²⁾筑波大学医学医療系 小児科

【はじめに】拡張型心筋症に対する β 遮断薬の有効性は確立している。我が国で心不全に適応があるのはカルベジロールとビソプロロールである。

【対象】当院で経過観察した拡張型心筋症で、 β 遮断薬の種類を変更した5例。 β 遮断薬開始時年齢は2か月～5歳6か月(中央値10か月)であった。

【結果】変更前はカルベジロール4例、メトプロロール1例であり、変更後は全例ビソプロロールであった。変更までの期間は、10か月～13年6か月(中央値6年3か月)、変更の理由は気管支喘息(もしくは喘鳴)が4例、コンプライアンスの問題が1例であった。変更後に左室収縮が明らかに変化したものはなかったが、心不全のコントロールが可能になったものが1例、数年来消失しなかった左下葉の無気肺が消失したものが1例あった。

【まとめ】 β 遮断薬使用の際、気管支喘息の合併が問題になることがある。 β 遮断薬を変更することにより良い効果が得られる症例もある。

協賛団体・企業一覧

(敬称略・平成28年8月現在)

第25回日本小児心筋疾患学会の開催にあたり、格別のご高配を賜り誠にありがとうございました。皆様のご支援によりまして円滑な運営ができますことをご報告申し上げます、厚く御礼申し上げます。

■協賛

公益財団法人 宮田心臓病研究振興基金

■寄附・共催・広告

アステラス製薬株式会社

イカリヤ・ジャパン株式会社

エーザイ株式会社

株式会社スズケン

ニプロ株式会社

フクダ電子西関東販売株式会社

みなと小児科

小野薬品工業株式会社

第一三共株式会社

田辺三菱製薬株式会社

帝人ファーマ株式会社

東京都立墨東病院 三澤正弘様

日本メドトロニック株式会社

日本ライフライン株式会社

一般社団法人 日本血液製剤機構

日本大学小児科医会

(五十音順)

会場までのアクセス

交通案内



交通

JR「御茶ノ水駅」御茶ノ水橋口から徒歩3分

東京メトロ丸ノ内線「御茶ノ水駅」から徒歩5分

東京メトロ千代田線「新御茶ノ水駅」B1出口から徒歩7分