



第26回日本小児心筋疾患学会学術集会

The 26th Annual Meeting of the Japanese Society
of Pediatric Myocardial Diseases

プログラム・抄録集

小児の重症心不全管理 ～現在地とその展望

会 期

2017年10月14日（土）

会 場

倉敷中央病院 3棟3階会議室6

〒710-8602 岡山県倉敷市美和1丁目1番1号 TEL 086-422-0210

会 長

倉敷中央病院小児科 脇 研自

第 26 回日本小児心筋疾患学会学術集会の開催にあたって

第 26 回日本小児心筋疾患学会

当番幹事 脇 研自

公益財団法人 大原記念倉敷中央医療機構

倉敷中央病院 小児科

このたび、「第 26 回日本小児心筋疾患学会」を倉敷で開催させていただくことになりました。

2010 年に臓器移植法改正により国内での小児心臓移植が可能となり、2015 年 8 月には小児用補助人工心臓(Berlin Heart EXCOR)が保険適応となるなど、小児重症心不全に対する治療も新たな時代に入ってきました。しかし小児の重症心不全、移植医療においては未だ解決すべき問題が山積しています。

今回の学会では、「小児重症心不全管理～現在地とその展望」をテーマに上げさせて頂きました。特別講演 1 として、岡山大学新医療研究開発センター再生医療部 王英正先生に「小児心不全疾患に対する細胞治療法」と題して、心筋細胞治療の現状と今後の展開・展望について、特別講演 2 として、大阪大学小児科 小垣滋豊先生に「小児における補助人工心臓の現状と展望」と題してお話いただきます。また、ランションセミナーでは、町田市民病院小児科 藤原優子先生に「先天代謝異常の心病変」としてお話いただくことにしています。いずれも大変興味深いお話を拝聴できるものと期待しております。

会長要望演題セッションとしまして、午前に「重症心不全に対する β ブロッカー療法」、午後には「重症心不全に対する補助循環」の 2 つのセッションを設け、議論していただければと思っております。一般演題としまして、心筋炎、代謝疾患・腫瘍、緻密化障害・肥大型心筋症に関する演題のご応募をいただきました。地方での開催のため心配致しましたが、おかげさまで 31 演題の応募を頂きました。この場をお借りしまして御礼を申し上げます。発表および討論の時間もいつもより少しゆったりめとしており、活発に討論をしていただけるのではと思います。

会場の倉敷中央病院からは、大原美術館やアイビースクエアのある美観地区が徒歩圏内にあり、足をのばせば吉備路、瀬戸大橋など見どころも多く、特にこの時期は観光に絶好のシーズンです。学会の合間お時間の許す限りお楽しみいただければ幸いです。本会が皆様にとりまして実り多い時間となりますよう祈念しております。

多くの先生方のご参加を心よりお待ちしております。

第 26 回日本小児心筋疾患学会学術集会

小児の重症心不全管理 ～現在地とその展望

会期：2017 年 10 月 14 日（土）

会場：倉敷中央病院 3 棟 3 階会議室 6

〒710-8602 岡山県倉敷市美和 1 丁目 1 番 1 号

TEL 086-422-0210

会長：脇 研自

倉敷中央病院小児科

参加費：6,000 円

- ・ 本会の特別講演は、日本小児科学会小児科領域専門医委員会認定の研修単位（それぞれ 1 単位）の対象です。（両方とも参加すると 2 単位取得できます。）
- ・ 本会は、日本小児循環器学会認定の小児循環器専門医更新用研修基本単位（8 単位）の対象です。

事務局長：林 知宏

倉敷中央病院小児科

〒710-8602 岡山県倉敷市美和 1 丁目 1 番 1 号

TEL 086-422-0210 FAX 086-421-3424

参加者へのご案内

① 参加受付時間

2017 年 10 月 14 日（土）8：15～

② 受付場所

倉敷中央病院 3 棟 3 階会議室 6 前（フロア図参照）

③ 参加費・年会費

参加費（6,000 円）と年会費（5,000 円、2017 年 4 月 1 日～2018 年 3 月 31 日分）

合計 11,000 円を学術集会当日、お支払いください。

現金のみの取り扱いとします。

座長へのご案内

① ご担当セッション開始 20 分前までに、受付を済ませてください。

② プログラム通り（セッション終了が遅れないよう）、進行してください。

発表者へのご案内

① 発表は、パソコンのみとします。発表データは、次項「パソコン発表用データ作成上のお願い」を参照し作成してください。

② ファイルは 10 月 13 日（金）12：00 までにメール送付または CD-R 郵送により、事務局へお送りください。

メール送付の場合：mi13832@kchnet.or.jp

CD-R 郵送の場合：〒710-8602 倉敷市美和 1 丁目 1 番 1 号

倉敷中央病院 小児科秘書 磯部 宛

ご自身のパソコンを持ち込む場合は、必要なアダプタを各自、ご用意ください。

いずれの場合も、念のため、オリジナルデータを USB フラッシュメモリに入れ、当日、お持ちください。

③ セッション開始 45 分前までに、受付を済ませた上で、試写会場（3 棟 3 階会議室 5）にて、発表データの動作確認をしてください。

④ 発表 15 分前までに、会場右手前の次演者席に、ご着席ください。

⑤ 座長の指示に従い、発表、質疑、討議の時間は厳守してください。

会長要望演題：発表 7 分、質疑応答 5 分、計 12 分

一般演題：発表 6 分、質疑応答 4 分、計 10 分

⑥ 発表時は、演壇お手元のマウスを使用し、ご自身でパソコン操作してください。

パソコン発表用データ作成上のお願い

- ① 事務局が準備するパソコンは Windows10 です。Power Point のバージョンは 2016 です。PC 解像度は XGA (1,280×1,024) です。
- ② 動画がある場合は、ご自身のパソコンをお持ちください。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。

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内科）
- 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）
- 第25回 住友直方（埼玉医科大学国際医療センター小児心臓科）

関西小児心筋疾患研究会（敬称略、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 横山達朗（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

(大阪大学大学院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学)

幹事

鮎澤衛 (日本大学医学部附属板橋病院小児科)

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)

石戸美妃子 (東京女子医科大学循環器小児科)

市田蒔子 (富山大学小児科)

糸井利幸 (京都府立医科大学
小児循環器・腎臓科)

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)

小野博 (国立成育医療センター循環器科)

片山博視 (大阪医科大学小児科)

加藤太一 (名古屋大学医学部附属病院小児科)

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

(医療法人橘甲会さのこどもクリニック)

塩野淳子 (茨城県立こども病院小児循環器科)

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 (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小児科)

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)

田中靖彦 (静岡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)

廣野恵一 (富山大学医学部小児科)

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センター）

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（九州大学小児科）

嘉川忠博（榊原記念病院小児科）

吉林宗夫（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）

会計幹事

神山浩

（日本大学医学部医学教育企画・推進室）

深澤隆治（日本医科大学附属病院小児科）

顧問

新垣義夫（倉敷中央病院小児科）

岡田了三（溜池山王クリニック）

寺井勝（千葉市海浜病院院長）

中西敏雄（東京女子医科大学循環器小児科）

直江史郎（東邦大学医学部大橋病院

病理学研究室）

門間和夫（東京女子医科大学循環器小児科）

（以上 50 音順）

会場周辺地図



会場までの交通案内詳細は倉敷中央病院ホームページにてご確認ください。

http://www.kchnet.or.jp/about_us/access.aspx

【玄関について】

西玄関 または 南玄関 をご利用ください。

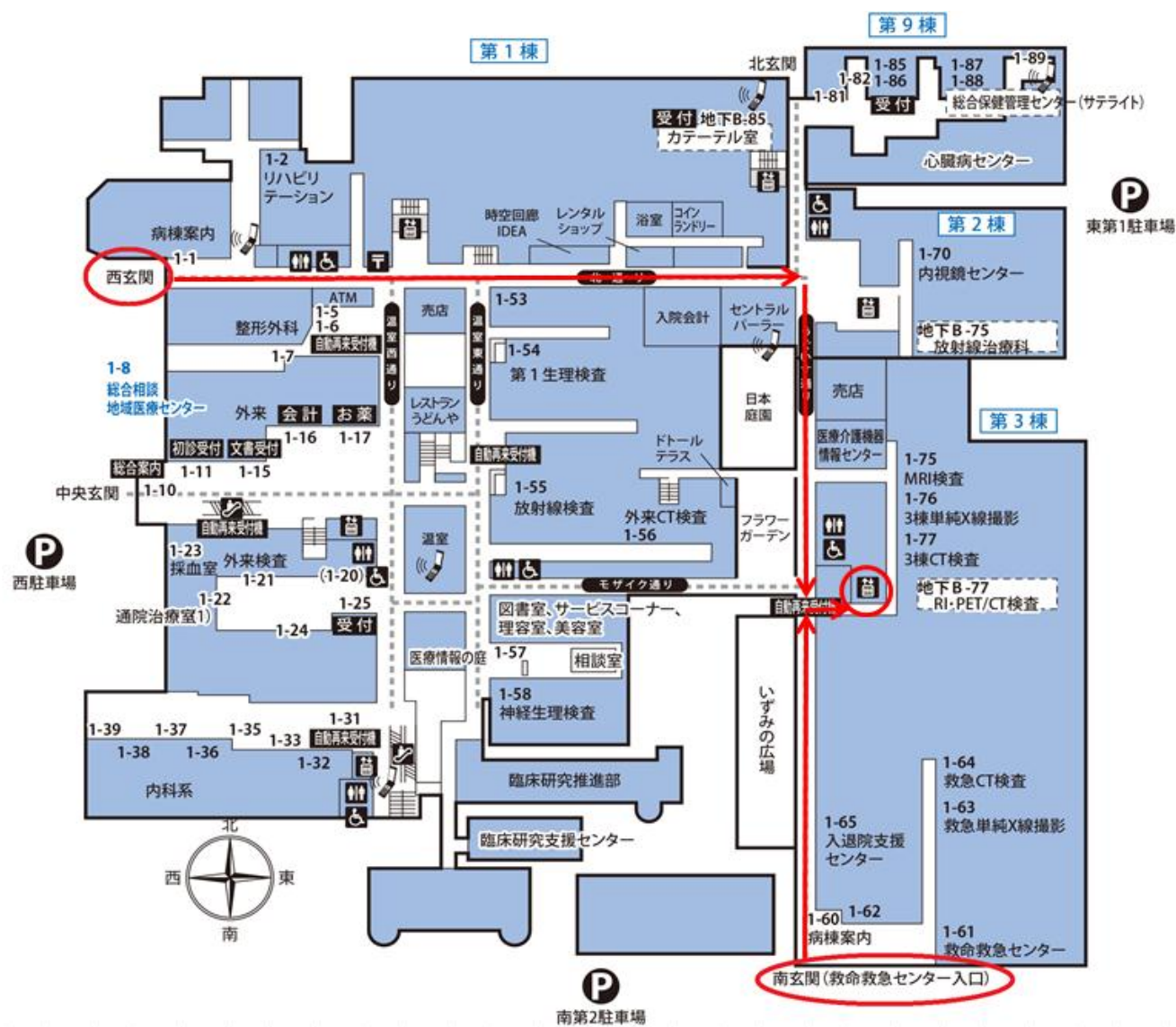
【お車でお越しの方へ】

倉敷中央病院の駐車場をご利用ください。無料駐車券をお渡しします。

駐車場で受け取った券と無料駐車券を引き換えますので、受付にてお申し付けください。

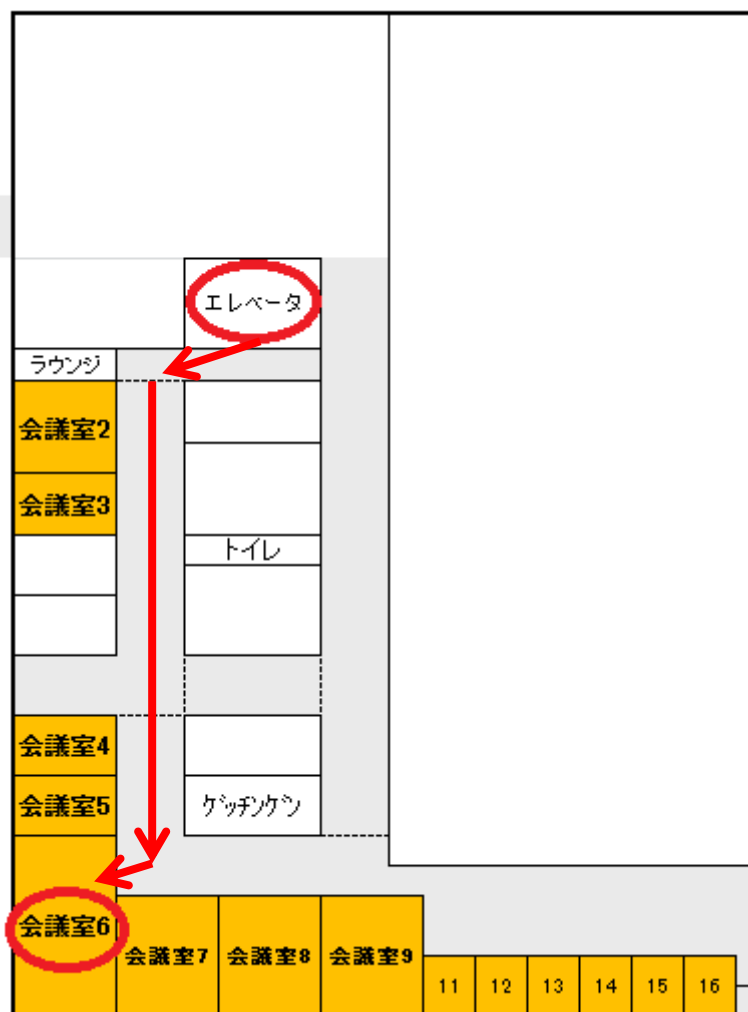
倉敷中央病院以外の駐車場をご利用の場合、駐車料金はご自身でご負担ください。

フロア図



南玄関 または 西玄関 から入り、
3 棟エレベータで 3 階へ お上がりください。

3 棟 3 階



エレベータで3階に上がったら、会議室6にお越しください。

- ・ 試写会場：会議室5
- ・ 休憩室：会議室7
- ・ クローク：会議室8

※貴重品は各自でお持ちください。

大きな荷物、上着のみ、お預かりします。

第 26 回日本小児心筋疾患学会学術集会 プログラム時間割

8:55 – 9:00	開会挨拶 会長：脇研自（倉敷中央病院小児科）
9:00 – 9:50	一般演題 1 心筋炎 座長：松裏裕行（東邦大学医療センター大森病院小児科） 掘米仁志（筑波大学医学医療系小児内科）
9:50 – 10:40	会長要望演題 1 拡張型心筋症 座長：糸井利幸（京都府中丹西保健所） 坂口平馬（国立循環器病研究センター小児循環器科）
10:40 – 10:50	休憩
10:50 – 11:50	特別講演 1 「小児心不全疾患に対する細胞治療法」 座長：小垣滋豊（大阪大学大学院医学系研究科小児科） 演者：王英正（岡山大学病院新医療研究開発センター再生医療部）
12:00 – 12:40	ランチョンセミナー 「先天代謝異常の心病変」 共催：大日本住友製薬株式会社 座長：林知宏（倉敷中央病院小児科） 演者：藤原優子（町田市民病院 小児科）
12:40 – 13:00	総会
13:00 – 13:50	一般演題 2 代謝疾患・腫瘍 座長：山澤弘州（北海道大学医学部小児科） 高室基樹（北海道立子ども総合医療・療育センター 小児循環器内科）
13:50 – 14:50	特別講演 2 「小児における補助人工心臓の現状と展望」 座長：大月審一（岡山大学病院小児循環器科） 演者：小垣滋豊（大阪大学大学院医学系研究科小児科）
14:50 – 15:50	会長要望演題 2 補助循環 座長：白石公（国立循環器病研究センター教育推進部・小児循環器部） 小林俊樹（埼玉医科大学国際医療センター小児心臓科）
15:50 – 16:00	休憩
16:00 – 16:50	一般演題 3 緻密化障害・肥大型心筋症 座長：廣野恵一（富山大学医学部小児科） 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）
16:50 – 17:50	一般演題 4 心筋症・治療 座長：村上洋介（大阪市立総合医療センター小児循環器内科） 中川直美（広島市立広島市民病院循環器小児科）
17:50 – 18:00	閉会挨拶 次期会長：深澤隆治（日本医科大学小児科）

8:55 ～ 9:00 開会挨拶

会長：脇研自（倉敷中央病院小児科）

9:00 ～ 9:50 一般演題 1 心筋炎

座長：松裏裕行（東邦大学医療センター大森病院小児科）

掘米仁志（筑波大学医学医療系小児内科）

O-01 Biventricular-assist device 導入により救命し得た急性心筋炎の 1 例

九州大学病院小児科 村岡衛

O-02 心筋石灰化による拘束性障害を認めた心筋炎の 1 例

東京都立小児総合医療センター循環器科 福島直哉

O-03 胎児期に右室瘤/憩室、肺動脈弁狭窄・閉鎖不全と診断された女児例の
臨床経過 ～7 年の軌跡～

広島市立広島市民病院循環器小児科 松本祥美

O-04 小児における劇症型および急性心筋炎の臨床像

倉敷中央病院小児科 河本敦

O-05 当センターにおける劇症型心筋炎治療の変遷と現状

あいち小児保健医療総合センター循環器科 安田和志

9:50 ～ 10:40 会長要望演題 1 拡張型心筋症

座長：糸井利幸（京都府中丹西保健所）

坂口平馬（国立循環器病研究センター小児循環器科）

R-01 左室収縮能が著明に改善した拡張型心筋症と思われた症例の検討

埼玉県立小児医療センター循環器科 石川悟

R-02 β 遮断薬を中止できた拡張型心筋症の症例

茨城県立こども病院小児循環器科 塩野淳子

R-03 乳幼児期発症拡張型心筋症に対する β 遮断薬の早期少量導入の有効性

山梨大学小児科 喜瀬広亮

R-04 小児におけるカルベジロールの安全性と有用性

倉敷中央病院小児科 荻野佳代

10:40 ～ 10:50 休憩

10 : 50 ～ 11 : 50 特別講演 1

「小児心不全疾患に対する細胞治療法」

座長：小垣滋豊（大阪大学大学院医学系研究科小児科）

演者：王英正（岡山大学病院新医療研究開発センター再生医療部）

12 : 00 ～ 12 : 40 ランチョンセミナー 共催：大日本住友製薬株式会社

「先天代謝異常の心病変」

座長：林知宏（倉敷中央病院小児科）

演者：藤原優子（町田市民病院小児科）

12 : 40 ～ 13 : 00 総会

13 : 00 ～ 13 : 50 一般演題 2 代謝疾患・腫瘍

座長：山澤弘州（北海道大学医学部小児科）

高室基樹（北海道立子ども総合医療・療育センター小児循環器内科）

O-06 促進性心室固有調律を合併した左室内心臓腫瘍の一例

東京医科歯科大学小児科 櫻井牧人

O-07 先天性代謝異常による肥大型心筋症における左室壁厚の経時変化

国立成育医療研究センター循環器科 中野克俊

O-08 ミトコンドリア機能異常合併先天性心疾患の2例

北海道大学病院小児科 山澤弘州

O-09 劇症型心筋炎様に発症したミトコンドリア心筋症の1例

あいち小児保健医療総合センター循環器科 森啓充

O-10 母体糖尿病による心筋肥大と認識されていた Pompe 病の1乳児例

徳島大学病院小児科 小野朱美

13 : 50 ～ 14 : 50 特別講演 2

「小児における補助人工心臓の現状と展望」

座長：大月審一（岡山大学病院小児循環器科）

演者：小垣滋豊（大阪大学大学院医学系研究科小児科）

14 : 50 ~ 15 : 50 会長要望演題 2 補助循環

座長：白石公（国立循環器病研究センター教育推進部・小児循環器部）

小林俊樹（埼玉医科大学国際医療センター小児心臓科）

R-05 当院でベルリンハートを装着した心筋症の 2 例

埼玉医科大学国際医療センター小児科 小柳喬幸

R-06 Temporary VAD 装着下で心臓移植適応検討中に全身性疾患が
明らかになった 3 カ月児の 2 症例

大阪大学大学院医学系研究科小児科 木村幸嗣

R-07 長期の左心補助装置管理後に離脱を試みた拡張型心筋症の 2 乳児例

大阪大学医学部附属病院小児科 成田淳

R-08 長期 LVAD 管理中に脱血管直下の肝被膜下出血を起こし、
ショックとなった DCM の一例

国立循環器病研究センター小児循環器科 大澤麻登里

R-09 Berlin Heart 社 EXCOR®装着後の管理に関する検討

国立循環器病研究センター小児循環器科 福山緑

15 : 50 ~ 16 : 00 休憩

16 : 00 ~ 16 : 50 一般演題 3 緻密化障害・肥大型心筋症

座長：廣野恵一（富山大学医学部小児科）

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）

O-11 MYH7 遺伝子変異と CD36 遺伝子変異が見いだされた
心筋緻密化障害の一例

富山大学医学部小児科 廣野恵一

O-12 右室低形成と心室中部閉塞性肥大型心筋症を合併した小児の一例

富山大学小児科 小澤綾佳

O-13 肺高血圧症を合併した左室心筋緻密化障害について

次世代シーケンサーによるメンデル遺伝病パネル解析を行った一例

神奈川県立こども医療センター循環器内科 野木森宜嗣

O-14 拘束型心筋症の血行動態を示し腹痛・頻拍・ST 低下を伴う発作を
繰り返した左室心筋緻密化障害 (LVNC) の 1 例

大阪市立総合医療センター小児循環器内科 押谷知明

O-15 胎児期発症左室心筋緻密化障害(LVNC)の重症心不全例の臨床的検討

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

16 : 50 ~ 17 : 50 一般演題 4 心筋症・治療

座長：村上洋介（大阪市立総合医療センター小児循環器内科）

中川直美（広島市立広島市民病院循環器小児科）

- O-16 心臓移植後 11 年目に抗体関連拒絶反応で失った拡張型心筋症
北海道立子ども総合医療・療育センター小児循環器内科 高室基樹
- O-17 著明な心不全を呈する心筋症を伴う Ebstein 奇形の 1 例
日本医科大学小児科 橋本康司
- O-18 新しいブタ拡張型心筋症モデルの作成と心臓内幹細胞治療
岡山大学病院小児循環器科 平井健太
- O-19 Noonan 症候群に伴う HOCM に対しペーシングによる評価を行った 1 例
大阪母子医療センター小児循環器科 豊川富子
- O-20 当院における小児閉塞性肥大型心筋症に対する心筋切除術の
適応と治療成績
榊原記念病院小児科 小宮枝里子
- O-21 閉塞性肥大型心筋症(HOCM)の小児例に対する心筋切除術
筑波大学小児科 矢野悠介

17 : 50 ~ 18 : 00 閉会挨拶

次期会長：深澤隆治（日本医科大学小児科）

特別講演 1「小児心不全疾患に対する細胞治療法」

岡山大学病院新医療研究開発センター再生医療部

王英正

心筋再生医療が保険診療になりつつあるこの目覚ましい科学技術の進歩の中、心不全疾患への細胞移植法として、心筋内注入法、冠動脈内注入法と静脈内投与法と 3 つに大きく分けられるが、最も侵襲性が低い静脈注入法は移植した細胞の生着性が低く、直視下での心筋組織内への直接注入はシート移植と同じく開胸手術を必要とする欠点があるため、カテーテルを用いた心内膜側からのアプローチと冠動脈内への直接注入法が現在世界で最も広く用いられている細胞移植法である。

2009 年にヒトの心筋細胞は経年的に低下するものの自己再生能を有することが報告されてから、成人に比べ、小児心不全疾患に対する細胞治療法の優位性が注目されている。また、冠動脈注入法に関しては、従来の冠動脈血流を一過性に遮断する **stop-flow** 法と比較し、血流遮断を行わない **non-stop-flow** 法でも同様の治療効果があることが報告された。後者の方法を臨床的に導入することで細胞注入時の虚血を誘発するリスクが減少し、より安全に心筋再生医療を実施できるようになり、今後広く普及できる技術的進歩と捉えることができる。本講演では、我々が 2011 年より実施報告してきた小児心不全疾患と対象とした冠動脈注入法による心臓内幹細胞自家移植療法の安全性を報告した世界初の **TICAP** 第 1 相前向き臨床研究（14 症例）と有効性検証の **PERSEUS** 第 2 相ランダム化臨床研究（34 症例）の研究成果をご紹介します、2017 年より当院で実施中の小児拡張型心筋症に対する細胞治療法の **TICAP-DCM** 第 1 相臨床研究（31 症例）の現状と今後の心筋再生医療における世界的動向について議論したい。

特別講演 2「小児における補助人工心臓の現状と展望」

大阪大学大学院医学系研究科小児科

小垣滋豊

小児においても、可能な限りの治療に抵抗する重症心不全状態で、救命ないし延命の期待がもてない場合には、心臓移植がひとつの治療選択になる。法改正以降、20 例を超える小児が国内で心臓移植を受けることが可能となり、日本の小児重症心不全治療も変わりつつある。しかしドナーが少ないことから、長期の待機期間を余儀なくされる現実があり、どのように bridge to transplant するかも重要な課題である。

2015 年に国内で承認された小児用補助人工心臓 EXCOR pediatric (Berlin Heart 社製) は、2017 年 6 月現在 28 例（治験 9 例を含む）の小児（体重 2.7 kg ～25.0 kg）に装着され、14 例が心臓移植に到達、3 例が離脱して待機、死亡例はなく良好な成績である。現在国内 12 施設が認定小児用補助人工心臓実施施設となっている。また体格の大きな小児（体表面積 0.8m²～）では埋め込み型補助人工心臓も考慮され、Jurvik、EVAHEART、HeartWareなどを装着し、在宅で通学しながら移植待機をする試みも始まっている。

補助人工心臓管理として抗凝固・抗血栓、感染、右心不全などに注意するとともにチーム医療の実践が重要である。今後登場する可能性がある新しいデバイスも含め、小児における補助人工心臓の現状と展望について情報を共有したい。

ランチョンセミナー「先天代謝異常の心病変」

共催：大日本住友製薬株式会社

町田市民病院小児科
藤原優子

先天代謝異常症では心病変の発症時期が疾患により異なる。

Fabry 病では心臓・腎臓・脳血管・皮膚・眼・内耳・末梢神経組織などに症状が発現するが、症状の発症時期は異なる。グロボトリアオシルセラミドの蓄積は早期から始まる。酵素補充療法は根本的治療で蓄積されたグロボトリアオシルセラミドが分解される。心臓に生じた心筋繊維化、心筋障害は残存する。早期の診断と酵素補充療法が重要である。

乳児型ポンペ病は生後 4 ヶ月以内に筋力低下・発達の遅れ・心肥大・心不全・呼吸困難・肝腫大などを呈する。小児循環器医は心不全で受診し、心エコーでの心筋肥大、CK 上昇、BNP 高値で診断する場合と、海外で実施されたスクリーニングによりポンペ病を疑われ、心所見の有無の診断のために受診される場合がある。

本講演では心筋病変や弁膜病変をきたすライソゾーム病を中心とする先天代謝異常症への診断アプローチ、治療について概説する。

会長要望演題 1「拡張型心筋症」

座長：糸井利幸（京都府中丹西保健所）

坂口平馬（国立循環器病研究センター小児循環器科）

R-01 左室収縮能が著明に改善した拡張型心筋症と思われた症例の検討

埼玉県立小児医療センター循環器科

○石川悟、鈴木詩央、百木恒太、大越陽一、河内貞貴、菱谷隆、星野健司、
小川潔

【背景】拡張型心筋症（dilated cardiomyopathy：DCM）の中には左室収縮能の著明な改善を認める症例が散見されるが、それらについての検討はあまりなされていない。【対象】左心系の著明な拡大、左室駆出率 30%以下、心筋逸脱酵素の上昇なし、代謝性疾患を否定された症例を DCM と定義した。薬物療法を継続していく中で、左室駆出率 50%以上に改善を認めた 5 症例を対象とした。

【結果】発症年齢は平均 8.2 ヶ月（1-14 ヶ月）、改善するまでの期間は、4 例が 13 ヶ月未満、1 例は 7 年 2 ヶ月であった。【考察】DCM 症例の 2-3 割に左室機能の改善を認めることがあり、多くは 1 年以内に改善するとされている。当科での症例も多くは既報告と同様な結果であったが、1 例のみではあるが 7 年以上かけて改善した症例も認めた。左室機能の改善が得られるまでの期間は移植を考える上でも重要な要素である。

R-02 β 遮断薬を中止できた拡張型心筋症の症例

茨城県立こども病院小児循環器科¹⁾、筑波大学医学医療系小児科²⁾

○塩野淳子¹⁾、林立申¹⁾、村上卓¹⁾、堀米仁志²⁾

拡張型心筋症(DCM)に対する β 遮断薬の有用性は確立しており、著効例もある。しかし乳幼児期発症例に対して、いつまで投与を継続すべきか迷う場合がある。1998年以降当院で診断し β 遮断薬を導入したDCMで、 β 遮断薬を中止した症例は3例。本人・家族の内服中止の希望が強く、心エコー(左室径および駆出率)・心電図所見の正常所見が持続している場合に中止した。女児が2例で、DCMの診断年齢はそれぞれ7か月、11か月、2歳1か月であった。2例で心筋生検を施行した。使用した β 遮断薬は2例がカルベジロール、1例がメトプロロールで、 β 遮断薬使用期間は4～6年であった。経過観察期間は診断から9～12年で、中止後に心不全の増悪した症例はない。1例は通院が自己中断した。症例数は少ないが、これまでのところ β 遮断薬中止例で問題は起きていない。しかし遠隔期については不明な点も多いため、経過観察は必要と思われる。

R-03 乳幼児期発症拡張型心筋症に対する β 遮断薬の早期少量導入の有効性

山梨大学小児科¹⁾、山梨県立中央病院小児循環器病センター²⁾

○喜瀬広亮¹⁾、星合美奈子²⁾、河野洋介¹⁾、吉沢雅史¹⁾、戸田孝子¹⁾、
杉田完爾¹⁾、小泉敬一¹⁾

【背景、方法】小児心不全に対する β 遮断薬の有効性はこれまで複数報告されているが、2016 Systematic Reviews では予後改善の根拠は示されなかった。この背景には、小児は対象が多岐にわたること、 β 遮断薬の導入時期・方法が幅広いことが影響している。今回、当院で加療した乳幼児期発症拡張型心筋症 7 例を対象として、 β 遮断薬の導入時期・方法と予後の関連について検討した。【結果】7 例の発症時期は生後 4 ヶ月(中央値)、全例で Carvedilol が導入され、1 例は導入中に心機能が悪化し中止した。転帰は 2 例が死亡、1 例が心臓移植、1 例が LVAD 装着し移植待機中、3 例が 10 年以上の生存 (NYHA II)。生存例は全例 2004 年以降の発症で、Carvedilol は発症後早期(4 ヶ月以内)に少量(0.1mg/kg)で導入され漸増された。【考察】乳幼児期発症拡張型心筋症では、発症早期から β 遮断薬を導入することで予後が改善出来る可能性がある。

R-04 小児におけるカルベジロールの安全性と有用性

倉敷中央病院小児科

○荻野佳代、森秀洋、河本敦、上田和利、林知宏、脇研自、新垣義夫

カルベジロール投与例を後方視的にカルテレビューし、安全性と有用性を評価した。

【対象と方法】2003年1月～2017年5月に投与された58例。Fontan 23例(うち未到達2例)、2心室修復12例、拡張型心筋症17例、左室緻密化障害2例、その他4例。開始時年齢5.7歳(0.8-13.9)。平均投与期間 33 ± 36 ヵ月。投与開始前後の心拍数、心胸郭比、EF、FS、BNPを比較した。

【結果】心拍数は 111 ± 29 bpm から 95 ± 24 bpm と低下した($P < 0.001$)。心胸郭比は $61 \pm 8\%$ から $58 \pm 8\%$ と縮小した($P = 0.01$)。EF は $40 \pm 19\%$ から $49 \pm 22\%$ ($P = 0.002$)、FS は $17 \pm 10\%$ から $22 \pm 11\%$ ($P = 0.002$) と改善した。BNP に有意差はなかった。心移植1例、移植待機1例、死亡18例。死亡例を含め、心不全悪化、嘔気、徐脈のために中止した症例が14例あった。

会長要望演題 2「補助循環」

座長：白石公（国立循環器病研究センター教育推進部・小児循環器部）

小林俊樹（埼玉医科大学国際医療センター小児心臓科）

R-05 当院でベルリンハートを装着した心筋症の 2 例

埼玉医大国際医療センター小児心臓科¹⁾、

埼玉医大国際医療センター小児心臓外科²⁾

○小柳喬幸¹⁾、今村知彦¹⁾、中野茉莉恵¹⁾、長田洋資¹⁾、連翔太¹⁾、戸田紘一¹⁾、
小島拓朗¹⁾、葭葉茂樹¹⁾、小林俊樹¹⁾、住友直方¹⁾、尾澤慶輔²⁾、細田隆一²⁾、
岩崎美佳²⁾、保土田健太郎²⁾、枡岡歩²⁾、鈴木孝明²⁾

【はじめに】2016 年 6 月に小児用補助人工心臓(EXCOR®、通称 Berlin heart)が薬事承認され、当院でも本邦 4 施設目として導入し、これまで 2 例に装着を行った。【症例 1】1 歳女児。出生時に心雑音を認め、心エコーで左室心筋緻密化障害と診断された。心収縮低下、僧帽弁閉鎖不全症が徐々に進行し、EXCOR®装着及び僧帽弁形成術を行い渡航移植待機中。【症例 2】7 歳女児。小学校 1 年時の心臓検診で心電図異常を指摘され、心房性・心室性不整脈による頻拍誘発性心筋症が疑われた。しかし不整脈のコントロール後も心機能が改善せず、拡張型心筋症と考えられた。EXCOR®を装着し、国内移植待機中。【考察】いずれの症例も EXCOR®装着後速やかに全身状態が改善し、良好な体重増加を得た。重症心不全による悪液質状態からの早期回復は、体重増加による移植心臓サイズの幅の選択が広がることや、よりよい全身状態で移植を迎えられるなどの点有利であると考えられた。

R-06 **Temporary VAD 装着下で心臓移植適応検討中に全身性疾患が
明らかになった 3 カ月児の 2 症例**

大阪大学大学院医学系研究科小児科学¹⁾、
大阪大学大学院医学系研究科心臓血管外科学²⁾、
大阪母子医療センター小児循環器科³⁾

○木村幸嗣¹⁾、石田秀和¹⁾、石垣俊¹⁾、鳥越史子¹⁾、石井良¹⁾、平将生²⁾、
上野高義²⁾、廣瀬将樹³⁾、髭野亮太¹⁾、青木寿明³⁾、高橋邦彦³⁾、成田淳¹⁾、
小垣滋豊¹⁾、大藁恵一¹⁾

【はじめに】 Berlin Heart EXCOR の登場により乳児重症心不全にも長期の心臓移植待機への道が開かれた。しかし、乳児期早期に全身疾患を正確に診断するのはには困難が伴い、慎重に移植適応を検討する必要がある。

【症例 1】 3 カ月女児。突然の心不全発症。LVNC の診断で前医にて ECMO 装着。当院搬送後に temporary LVAD 装着。前医より乳酸値の上昇あるも循環不全によるものと考えていたが、循環安定後も持続するためミトコンドリア病を疑い、心筋で呼吸鎖酵素活性を測定、全 complex で著明な低下を確認。脳梗塞も併発し移植適応外と判断。右心不全が急激に増悪し発症 1 ヶ月で死亡。

【症例 2】 3 カ月女児。出生直後から LVNC と診断され難治性不整脈(PSVT, TdP)を合併。アブレーションや抗不整脈薬に抵抗性で TdP を頻回に繰り返し ECMO 導入。当院転院後 temporary BiVAD 移行。生検で Histiocytoid cardiomyopathy と診断、広範な心筋脱落とグリコーゲンの蓄積認め全身性疾患の存在が疑われた。頭部 MRI で脳形成異常も認め、小児神経科医 2 名から重度精神発達障害の可能性が高いと判定され移植適応外と判断した。RVAD 離脱後に再アブレーション施行し LVAD も離脱したが、1 か月後心不全の急性増悪で死亡。遺伝子解析中。

【結語】 乳児期早期の心臓移植適応検討では、限られた時間で可能な限り適応除外条件の検索が必要であり、全身性疾患の鑑別指針作成が望まれる。

R-07 長期の左心補助装置管理後に離脱を試みた拡張型心筋症の2乳児例

大阪大学医学部附属病院小児科集中治療部心臓血管外科

○成田淳、小垣滋豊、石垣俊、鳥越史子、石井良、石田秀和、大藺恵一、
馬殿洋樹、桂木慎一、杉辺英世、髭野亮太、平将生、上野高義、澤芳樹

左心補助装置（LVAD）による長期管理後に離脱が可能であった拡張型心筋症（DCM）の2乳児例を経験した。【症例1】生後1か月にDCM発症。 β 遮断薬導入も3か月時に急性増悪しLVAD装着。装着3か月の評価でLVAD on vs off: CI 3.7 vs 3.7 L/min/m², EF 57 vs 60 %。装着1年でオフテスト、水負荷、ノルアドレナリン（NAd）負荷で心機能維持を確認。装着421日で離脱。強心薬も漸減中止。【症例2】生後6か月にDCM発症しECMO装着。離脱困難でLVAD装着。装着5か月の評価でLVAD on vs off: CI 5.5 vs 5.5 L/min/m², EF 49 vs 64 %。装着9か月でオフテスト、水負荷、NAd負荷で心機能維持を確認。装着294日で離脱、強心薬も漸減中止。【まとめ】LVAD装着を要する重症心不全の乳児期DCMの中には、長期LVAD管理により心機能改善から離脱を考慮する例が存在する。しかし心筋組織では強い線維化が残存し再装着のリスクは残る。長期移植待機を余儀なくされる日本において Bridge to recovery としてのLVAD管理についてさらに症例の蓄積検討が必要である。

R-08 長期 LVAD 管理中に脱血管直下の肝被膜下出血を起こし、
ショックとなった DCM の一例

国立循環器病研究センター小児循環器科¹⁾、
国立循環器病研究センター小児心臓血管外科²⁾、
国立循環器病研究センター移植医療部³⁾、
大阪大学医学部附属病院小児外科⁴⁾
○大澤麻登里¹⁾、坂口平馬¹⁾、阪龍太⁴⁾、奥山宏臣⁴⁾、市川肇²⁾、福嶋教偉³⁾、
白石公¹⁾、黒寄健一¹⁾

【症例】1 歳6 ヶ月 男児 身長 72.0 cm 体重 7.3kg

【診断】DCM Barth 症候群

【臨床経過】生後 4 ヶ月時に哺乳不良と心拡大を契機に当院へ救急搬送となり、DCM と診断。生後 5 ヶ月時にLVAD (EXCOR) 装着となった。遺伝子検査にてBarth 症候群の確定診断となり、渡航移植に向けて待機中であつた。装着後 13 ヶ月が経過した早朝に突然ショックとなり、当初sepsisを疑われたが、貧血の進行と腹部膨満を認め、緊急造影 CT 検査にて脱血管直下の肝下葉被膜下出血が判明した。開腹すると出血コントロール不能になると判断し、保存的加療の方針となり、気管挿管・深鎮静下にて大量輸血を行い、抗凝固薬は INR1.5 未満を切らないように最少量の使用とした。腹部コンパートメント症候群には至らず、48 時間で止血を確認。発症から26 日目に抜管し、現在は全身状態良好で経過している。

【考察】諸外国に比べ移植待機期間が非常に長い本邦では、本症例のようなことも LVAD 装着中の起こりうる合併症として念頭に置く必要がある。

R-09 Berlin Heart 社 EXCOR®装着後の管理に関する検討

国立循環器病研究センター小児循環器科¹⁾、

国立循環器病研究センター小児心臓外科²⁾、

国立循環器病研究センター 移植医療部³⁾

○福山緑¹⁾、坂口平馬¹⁾、伊藤裕貴¹⁾、帆足孝也²⁾、市川肇²⁾、福嶋教偉³⁾、
白石公¹⁾、黒寄健一¹⁾

左室補助循環装置(LVAD)装着後は右心不全、血栓形成、児の成長発育、創部感染など留意すべき点が多い。当センターで2015年からLVAD(EXCOR®)の管理を行った拡張型心筋症6症例の経過からその管理について考察した。6例のうち、4例は既に国内・国外での心移植を受けた。平均装着期間は 309 ± 102 日。EXCOR®装着から3ヶ月後で左室拡張末期径(LVDd)は 187 ± 45 から 170 ± 43 % of normal に縮小した。しかし3ヶ月経過してもLVDdが縮小しない症例が3例あった。ポンプ交換回は合計11回、複数回の交換を要した例ではワルファリン代謝に関する遺伝子多型を認めた。体重増加は装着期間中に平均して255g/月、それに併せてEXCOR®のrateを調整した。EXCOR 装着中の管理の注意点につき考察する。

一般演題 1「心筋炎」

座長：松裏裕行（東邦大学医療センター大森病院小児科）

掘米仁志（筑波大学医学医療系小児内科）

O-01 Biventricular-assist device 導入により救命し得た急性心筋炎の 1 例

九州大学病院小児科¹⁾、九州大学病院救命救急センター²⁾、
九州大学病院心臓血管外科³⁾

○村岡衛^{1) 2)}、平田悠一郎¹⁾、賀来典之^{1) 2)}、上田圭希^{1) 2)}、遠藤武尊¹⁾、
一宮優子^{1) 2)}、水口壮一^{1) 2)}、本村良知^{1) 2)}、福岡将治¹⁾、鵜池清¹⁾、
長友雄作¹⁾、永田弾¹⁾、山村健一郎¹⁾、帯刀英樹³⁾、塩瀬明³⁾、大賀正一¹⁾

8 歳女児。胃腸炎として加療中に浮腫と尿量低下を認め、急性心筋炎の診断で当院へ搬送された。ショックのため、右内頸動静脈よりカニューレ(脱血 14Fr、送血 12Fr)を挿入し、ECMO を導入したが十分な血流量が得られず、6 時間後に胸骨正中切開での Central ECMO(RA・LA 脱血、Ao 送血)に変更した。入院 3 日目に LA・LV 内の血液うつ滞から左心系に血栓を形成したため、同部位の血液うつ滞を改善するため、Biventricular-assist device(BiVAD : R-VAD ; RA 脱血、PA 送血、VAD ; LV 脱血、Ao 送血)を導入した。入院 6 日目頃より左心室収縮能は改善傾向となり、入院 8 日目に BiVAD から Central ECMO へ移行し、10 日目に Central ECMO を離脱した。VAD 離脱後に左室拡張障害および中等度の MR が残存し長期間の入院加療を要した。ECMO での左房圧軽減の重要性と BiVAD の有効性が示唆された一例と考えた。

O-02 心筋石灰化による拘束性障害を認めた心筋炎の 1 例

東京都立小児総合医療センター循環器科¹⁾、

東京都立小児総合医療センター集中治療科²⁾

○福島直哉¹⁾、正谷憲宏²⁾、清水直樹²⁾、三浦大¹⁾

症例は劇症型心筋炎の 5 か月女児。第 1 病日、前日からの嘔吐・活気不良のため近医受診、心筋炎が疑われ当院に紹介され入院。収縮能は右心系優位の軽度低下のみ見られたが、心筋トロポニン T の上昇、心室調律が見られ、心筋炎の診断で γ -グロブリン投与を開始。6 時間後、収縮能低下、QRS 間隔の延長を認め、VA-ECMO 管理を開始した。時間経過で収縮能はわずかに改善したが、左右心房拡大を伴った拘束性障害が見られた。以降 4 週間改善がなく、収縮性心膜炎の鑑別のため胸部 CT を撮影したところ、左右心室壁の広範な石灰化を認め、心筋細胞の廃絶に近い高度な不可逆性障害と判断し ECMO 離脱、死亡確認となった。心筋炎後の拘束性障害を来す症例報告は見られるが、心筋石灰化との関連を示唆する報告はない。収縮性のみならず拘束性障害をきたした心筋炎の症例で心筋石灰化を考慮して胸部 CT の撮影が有用と考えられた。

O-03 胎児期に右室瘤/憩室、肺動脈弁狭窄・閉鎖不全と診断された女児例の
臨床経過 ～7年の軌跡～

広島市立広島市民病院循環器小児科

○松本祥美、鎌田政博、中川直美、石口由希子、森藤祐次、岡本健吾、
中村千華

【背景】右室憩室 RVd は比較的まれな疾患である。今回、肺動脈狭窄・逆流 (PS/PR) と心房中隔瘤を伴う右室憩室に対して、経皮的心房中隔欠損閉鎖術を施行した。【症例】GA34W、胎児心エコーで RVd を指摘。RVd 内に向かう PR と PS を認めた。GA39W, 3510g で出生。心エコーで前記+ASD と診断 (dysplastic PV)。RVd 最大径 25.2×10.8mm、RVd area 2.12cm²(9.63 cm²/m²)で PR は RVd 内に逆流していた。日齢 2 造影 CT。月齢 9:心エコーで RVd 11.3×8.2mm、ASD 7.3mm. PS は 3.0m/s 前後で推移。年齢 6 : CT で RVd 14.3×14.5mm、エコー: RVd area 5.5cm²(6.47cm²/m²)であり、ASD は多孔性(総合長径 12.8mm)。年齢 6.5 : Figulla Flex II®により ASD 閉鎖。有意な冠動脈異常なし。術後 3 カ月 RVd area 2.74 cm²(3.04 cm²/m²)と縮小した。【結論】PA/IVS の原因として胎児期肺動脈弁炎が考えられている。生後の血行動態変化と ASD 閉鎖により縮小した本例の RVd は、胎児期右室心筋炎により形成され、生理的に大きな右室心拍出量や RVd に直接吹き込む PR により成長した可能性が示唆された。

O-04 小児における劇症型および急性心筋炎の臨床像

倉敷中央病院小児科

○河本敦、森秀洋、上田和利、荻野佳代、林知宏、脇研自、新垣義夫

対象は当院に 2003-2016 年に心筋炎と診断した 26 例。その内、劇症型心筋炎が 9 例であった。症例の診断時年齢は中央値 5.5 歳 (0.25-14 歳)、基礎疾患に重度心身障害児が 5 例 (うち Opitz 症候群が 1 例) であった。特定しえた原因病原体は RSV が 6 例、マイコプラズマが 3 例、アデノウイルス、コクサッキー B 群ウイルスが各 1 例であった。最多の症状は嘔吐・下痢で 12 例 (46.2%) であった。在院中の死亡例は 9 例 (34.6%) で、内、劇症型心筋炎が 8 例であった。遠隔期の突然死が 1 例 (心筋炎後左室瘤形成) あった。IVIg を施行した 13 例中 9 例 (30.8%)、IVIG+ステロイドパルスを用いた 6 例中 5 例 (83.3%) が生存退院した。ECMO を導入した劇症型心筋炎の 3 例中 2 例は死亡し、内科的治療に反応性が乏しい心筋炎に対する ECMO による救命率は高くなかった。

O-05 当センターにおける劇症型心筋炎治療の変遷と現状

あいち小児保健医療総合センター循環器科¹⁾、

あいち小児保健医療総合センター新生児科²⁾、

あいち小児保健医療総合センター心臓血管外科³⁾

○安田和志¹⁾、大島康徳^{1) 2)}、鬼頭真知子^{1) 2)}、森啓充¹⁾、江竜喜彦^{1) 2)}、

河井悟¹⁾、森鼻栄治²⁾、岡田典隆³⁾、杉浦純也³⁾、村山弘臣³⁾

血行動態が破綻し、致死的な経過をたどる劇症型心筋炎では、迅速な心肺補助の導入、十分な補助流量の確保・維持が必要となるが、体格の小さな小児では経皮的補助のみでは十分な流量を維持できないこともある。また適切な左室 **unloading** により高い左房圧、左室拡張末期圧を低下させなければ、肺うっ血・肺出血は改善せず、拡張期冠血流不足のため左室機能の回復は得られない。左房圧が高い症例では経皮的左房減圧術を試みている。また成人同様、その原因の多くはウイルス感染に伴うものと考えられるが、冠動脈起始異常などの先天性疾患や代謝異常などの他系統疾患の存在も鑑別する必要があるため、冠動脈造影や心筋生検の果たす役割も大きい。当センターにおける劇症型心筋炎治療の変遷と現状について報告する。

一般演題 2「代謝疾患・腫瘍」

座長：山澤弘州（北海道大学医学部小児科）

高室基樹（北海道立子ども総合医療・療育センター小児循環器内科）

O-06 促進性心室固有調律を合併した左室内心臓腫瘍の一例

東京医科歯科大学小児科

○櫻井牧人、山口洋平、前田佳真、土井庄三郎

促進性心室固有調律(**accelerated idioventricular rhythm:AIVR**)は心室の自動能が亢進し洞結節の自動能を上回ってしまうことで起こる不整脈であり、成人では心筋梗塞後などにしばしば認められることがあるが、小児の心臓腫瘍に合併した **AIVR** の報告は少ない。

症例は 7 歳男児。小学校 1 年生での学校心臓検診で心電図異常(**QT 延長**)を指摘され、精査のため当院を紹介受診。スクリーニングで施行した心臓超音波検査で左心室前壁～側壁にかけて径 **5cm** 大の充実性腫瘤を認めた。ホルター心電図検査で、左室側壁起源の促進性心室固有調律を認めた。薬物負荷 **Tl** 心筋シンチグラムでは腫瘍の局在性とほぼ一致した取り込み低下を認めた。心臓 **MRI** 検査を今後施行予定である。本症例の腫瘍の鑑別や不整脈の出現機序について文献的考察を踏まえ報告する。

O-07 先天性代謝異常による肥大型心筋症における左室壁厚の経時変化

国立成育医療研究センター循環器科

○中野克俊、林泰佑、鈴木孝典、清水信隆、三崎泰志、小野博

【目的】先天代謝異常(IEM)による肥大型心筋症(HCM)の、左室壁厚の経時変化を調べ、適切な外来経過観察プランについて考察する。

【方法】2009 年以降に当科で診療した IEM による HCM を対象に、拡張末期の心室中隔厚(IVSd)、左室後壁厚(LVPWd)などの心エコー計測値を収集し、体格で標準化した z 値を算出した。

【結果】4 症例全例で左室収縮低下はなく、心不全症状も認めなかった。

[症例 1]女児、I 細胞病。中等度の大動脈弁逆流あり。5.9 歳時 IVSd z=12.5、LVPWd z=4.4。9.5 歳時 IVSd z=14.5、LVPWd z=5.6。

[症例 2]女児、ムコ多糖症 III 型。7.7 歳時 IVSd z=6.3、LVPWd z=0.2。12.4 歳時 IVSd z=7.7、LVPWd z=1.9。

[症例 3]男児、糖原病 III 型。4.9 歳時 IVSd z=15.2、LVPWd z=1.7。8.3 歳時 IVSd z=6.2、LVPWd z=0.5。

[症例 4]男児、ミトコンドリア病(MELAS)。12.4 歳時 IVSd z=5.1、LVPWd z=1.6。16.4 歳時 IVSd z=7.0、LVPWd z=2.3。

【考察】北米の報告によれば、IEM による HCM は診断 1 年後までに約半数が死亡し、その後の生存率の低下はゆるやかである。本検討でも 4 例とも無症状で経過中だが、3 例で左室壁肥厚が緩徐に進行していた。無症状でも 2~3 年毎に心エコー検査を行うことが望ましい。

O-08 ミトコンドリア機能異常合併先天性心疾患の2例

北海道大学病院小児科

○山澤弘州、武田充人、泉岳、佐々木理、阿部二郎、佐々木大輔

ミトコンドリア病と先天性心疾患の関係の研究は日が浅く、検討するにもミトコンドリア病の診断が重要となる。しかし表現型が多彩であり診断は容易ではない。今回臨床経過から診断のきっかけを得て、組織生化学的手法により診断に至った先天性心疾患2症例を報告する。1例は左心低形成症候群。現在フォンタン循環に到達するも、経過中房室ブロック、肝機能異常、てんかん重積発作などが認められたことをきっかけに、ミトコンドリア病の診断を進めるべく皮膚生検を施行、線維芽細胞の酸素消費率低下から診断に至った。もう1例はEbstein 奇形を伴う右室低形成例。軽度乳酸高値、心嚢液貯留、左室肥大及び浮腫状心筋等を認めていた。経過中順行性肺血流が得られる様になり、グレン手術待機中房室ブロックから永眠された。心筋からの呼吸鎖酵素活性低下から診断に至った。今後治療法開発も期待され、早期診断の重要性は高まると予想される。

O-09 劇症型心筋炎様に発症したミトコンドリア心筋症の1例

あいち小児保健医療総合センター循環器科¹⁾、

あいち小児保健医療総合センター新生児科²⁾

愛知医科大学医学部病理学講座³⁾、

千葉県こども病院代謝科⁴⁾、

三重大学院医学系研究科修復再生病理学⁵⁾

○森啓充¹⁾、安田和志¹⁾、大島康徳^{1) 2)}、江竜喜彦^{1) 2)}、鬼頭真知子^{1) 2)}、

森鼻栄治²⁾、河井悟¹⁾、村上秀樹³⁾、村山圭⁴⁾、今中恭子⁵⁾

【症例】

1才0か月、男児。

【経過】

入院3日前に発熱あるもすぐに解熱。その後頻回の嘔吐、活気不良のため前医に入院したが無尿、呼吸窮迫、左室収縮能低下を認めたため同日当院搬送。劇症型心筋炎と診断しPCPS開始。左室収縮能は徐々に回復し、第11病日にPCPSから離脱できたが左室拡張障害が残存。第13病日に肺出血し急速に呼吸状態が悪化、第28病日に呼吸不全のため死亡した。剖検所見は心筋細胞の変性・脱落巣が散在するも炎症細胞浸潤は乏しく、一部心筋細胞質内に微細な脂肪滴が沈着。肝細胞にも脂肪滴がびまん性にみられ代謝疾患が疑われた。心筋のミトコンドリア呼吸鎖複合体酵素活性は複合体Ⅰの著明な低下および複合体Ⅳの軽度低下を示し、ミトコンドリア心筋症と診断した。

【まとめ】

ミトコンドリア心筋症は主に肥大型心筋症の様相を呈するとされるが、劇症型心筋炎の鑑別診断として念頭に置く必要がある。

O-10 母体糖尿病による心筋肥大と認識されていた Pompe 病の 1 乳児例

徳島大学病院小児科

○小野朱美、早瀬康信、岡田朝美、小谷裕美子、香美祥二

Pompe 病は GAA 遺伝子の異常に起因する酸性 α -グルコシダーゼ欠損症である。4・10 万人に 1 人と稀な先天性代謝疾患であり、心疾患領域では心筋肥大の際に鑑別が必要となる。

症例はエジプト人の新生児女児。母は妊娠後期に GDM と診断された。生後の心エコーで心筋肥大を認め、母の GDM に伴う肥厚性心筋症として経過観察していたが、その後も改善がなく (LV mass index=221g/m²)、利尿剤内服下に HCM も考慮しつつフォローしていた。生後 4 ヶ月に気管支炎で入院した際の血液検査で、肝障害・CK 上昇を認め、精査を行ったところ、リンパ球 GAA 活性低値、Pompe 病遺伝子変異を認め、Pompe 病と診断した。生後 5 ヶ月より酵素補充療法を開始し、経過をみている。Pompe 病は酵素補充療法の導入により治療可能な見逃してはならない疾患となった。心筋肥大を認めた場合には、積極的に精査を行う必要がある。

一般演題 3「緻密化障害・肥大型心筋症」

座長：廣野恵一（富山大学医学部小児科）

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）

O-11 *MYH7* 遺伝子変異と *CD36* 遺伝子変異が見いだされた 心筋緻密化障害の一例

富山大学医学部小児科¹⁾、富山大学医学部法医学²⁾、富山大学医学部第一外科³⁾、
福井県立病院小児科⁴⁾

○廣野 恵一¹⁾、酒井武彦⁴⁾、小澤綾佳¹⁾、畑由紀子²⁾、西田直徳¹⁾、岡部真子¹⁾、
宮尾成明¹⁾、齋藤和由¹⁾、芳村直樹³⁾、西田尚樹²⁾、市田蒔子¹⁾

【はじめに】近年、肥大型心筋症において遺伝子の多重変異が報告されているが、心筋緻密化障害においては報告例は少ない。今回、我々は、*MYH7* 遺伝子変異と *CD36* 遺伝子変異が見いだされた心筋緻密化障害の 1 例を経験したので報告する。

【症例】在胎 30 週に当院を紹介受診され、胎児心エコーでは心筋緻密化障害に加えて、両大血管右室起始、大動脈離断、大動脈弁狭窄も疑われた。当院にて満期産で出生され、出生後の診断は、胎児期と同様であった。生後 6 日に両側肺動脈絞扼術を施行したが、術後より左心機能が悪化し、胸水および心嚢液貯留も術後 77 日まで続いた。次世代シーケンサーを用いて遺伝子解析を行ったところ *MYH7* 遺伝子と *CD36* 遺伝子のミスセンス変異が見いだされ、コンピューターによる障害予測では障害性が示唆された。

【結語】心筋緻密化障害においても遺伝子の多重変異は予後不良であることが示唆された。今後、症例数を増やして検討する必要があると思われた。

O-12 右室低形成と心室中部閉塞性肥大型心筋症を合併した小児の一例

富山大学小児科¹⁾、富山大学第一外科²⁾

○小澤綾佳¹⁾、岡部真子¹⁾、宮尾成明¹⁾、齋藤和由¹⁾、廣野恵一¹⁾、市田露子¹⁾、
青木正哉²⁾、芳村直樹²⁾

心室中部閉塞性肥大型心筋症(Mild-ventricular hypertrophic obstructive cardiomyopathy: MVHOCM)は、左室中部の心筋の肥厚により心内圧較差を認めることが特徴であり、HCMでも稀な病型である。今回我々は生後に右室低形成(hypoRV)と診断し、生後3か月よりMVHOCMを呈した症例を経験し、治療方針決定に苦慮しているため報告する。

症例は6歳女児。チアノーゼで発症し日齢1にhypoRV/ASDと診断された。SpO₂は80%台でありHOT導入・肺血管拡張薬の内服を開始した。生後3か月頃から左室壁肥厚が出現し、6か月時には左室中部閉塞の進行を認め、生後8か月でβブロッカーを導入した。左心室中部壁肥厚と閉塞は次第に進行し、6歳時には左室内圧較差は25mmHg、両心室EDP上昇を認め、両心室拡張不全が進行している。肺血管拡張薬は中止し、βブロッカーを増量した。このようなhypoRVとMVHOCMの合併例の報告は殆どなく、今後肝鬱血の進行が危惧され、両心室の心筋切除といった外科的介入の時期を模索している。

O-13 肺高血圧症を合併した左室心筋緻密化障害について
次世代シーケンサーによるメンデル遺伝病パネル解析を行った一例

神奈川県立こども医療センター循環器内科¹⁾、
神奈川県立こども医療センター遺伝科²⁾

○野木森宜嗣¹⁾、加藤昭生¹⁾、佐藤一寿¹⁾、北川陽介¹⁾、若宮卓也¹⁾、小野晋¹⁾、
金基成¹⁾、柳貞光¹⁾、上田秀明¹⁾、黒澤健司²⁾

左室心筋緻密化障害は1984年のEngberdingらの報告をはじめとし、心筋症の一種として認知されるようになった疾患である。発生学的にはNotchシグナルの異常により、肉柱層の過形成および肉柱層の緻密化障害が起きて発症すると説明される。我々は学校心電図検診を契機に診断された6歳男児例を経験した。左室拡張障害を背景とする肺高血圧症を合併しており、さらに肺動脈性肺高血圧症の要素もあると考え、enalaprilとcarvedilolに加え、nifedipine, tadalafil, macitentanを導入した。また、家系内発生の潜在的可能性を考慮し、原因検索として18の関連遺伝子を含むメンデル遺伝病パネル解析を次世代シーケンサーにより行った。考察を交えて報告する。

O-14 拘束型心筋症の血行動態を示し腹痛・頻拍・ST低下を伴う発作を繰り返した左室心筋緻密化障害 (LVNC)の1例

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内科¹⁾、
大阪市立総合医療センター小児医療センター小児不整脈科²⁾
○押谷知明¹⁾、川崎有希¹⁾、松井敏勝¹⁾、村上修一¹⁾、數田高生¹⁾、中村香絵¹⁾、
江原英治¹⁾、加藤有子²⁾、吉田葉子²⁾、鈴木嗣敏²⁾、村上洋介¹⁾

【症例】4歳女児。1年前から発作的な腹痛・顔色不良があり前医で心筋肥大を指摘され当科に紹介された。左室に過剰な肉柱形成とEF軽度低下(48.4%),拡張障害(E/e' 19.2)があり入院。発作性に腹痛・冷汗、頻脈、ST低下があり安静で改善する症状を繰り返した。心臓カテーテル検査では左室拡張末期圧とPCWP上昇(17mmHg)、肺高血圧があり、左室造影所見から拘束性障害を伴うLVNCと診断。他の器質性疾患や代謝異常症の所見はなし。薬物療法に反応なく発作症状は頻度・持続時間とも増悪し鎮静が必要となった。内科的治療の限界と考え転院。人工心臓を装着し現在移植待機中である。【考察】RCM病態を示すLVNCの報告は少ない。肺高血圧を伴うRCMは突然死のリスクが高く、早期に進行し心移植禁忌となることもある。治療に反応しない場合速やかに心移植を含めた治療方針の検討が必要である。

O-15 胎児期発症左室心筋緻密化障害(LVNC)の重症心不全例の臨床的検討

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、豊田直樹、石原温子、坂崎尚徳

胎児期発症 LVNC は重症例が多く、胎児心不全や死亡例の報告が散見される。今回、重症心不全管理を要した自験 2 例について文献的考察を踏まえて報告する。症例 1 は在胎 34 週に胎児水腫のため緊急母体搬送され、心嚢液貯留、心拡大、重度 MR・TR を認め(CVP スコア 2 点)、帝王切開で出生。生直後の著明な左室収縮低下に対し、動脈管開存で一時的に循環維持を得たが、その後に左右短絡による容量負荷を来とし PGE1 を中止。動脈管閉鎖以降、徐々に心収縮低下を認め、日齢 31 に循環不全で永眠。心筋ミトコンドリア形態に異常なし。関連遺伝子変異なし。症例 2 は在胎 30 週に心収縮低下を指摘され、32 週に胎児水腫、心拡大の進行を認め(CVP スコア 3 点)、帝王切開で出生。生後早期は右室優位に著明な両心室収縮低下を呈し、肺血流維持に動脈管開存での管理を要した。その後に右室機能は改善を認め、左右短絡による容量負荷を来とし PGE1 を中止。現在、日齢 32(修正 37 週)、心不全管理継続中。

一般演題 4「心筋症・治療」

座長：村上洋介（大阪市立総合医療センター小児循環器内科）

中川直美（広島市立広島市民病院循環器小児科）

O-16 心臓移植後 11 年目に抗体関連拒絶反応で失った拡張型心筋症

北海道立子ども総合医療・療育センター小児循環器内科¹⁾、
北海道立子ども総合医療・療育センター病理診断科²⁾、
手稲溪仁会病院小児循環器科³⁾、札幌医科大学小児科学教室⁴⁾、
小樽協会病院小児科⁵⁾

○高室基樹¹⁾、木村幸子²⁾、長谷山圭司³⁾、名和智裕¹⁾、和田励⁴⁾、春日亜衣⁴⁾、
堀田智仙⁵⁾、高橋秀史²⁾、横澤正人¹⁾

症例は 24 歳男性。13 歳時に拡張型心筋症で VAD 装着下渡航心臓移植を受けた。ステロイドは術後 3 年で終了、エベロリムスとシクロスポリンを継続し、生検は ISHLT 分類 Grade 0~1R で経過していた。術後 8 年目に生じた心内膜炎の治療後、慢性膿皮症に難渋しエベロリムスの減量を余儀なくされた。術後 10 年 11 ヶ月に心房頻拍発症、心臓カテーテルで血行動態指標と冠動脈造影は正常だが心筋生検では旧生検部位の瘢痕しか採取できなかった。エベロリムスを増量して 1 ヶ月後の心臓カテーテルでは心収縮の維持された心不全 (HF-pEF) 所見であった。細胞性拒絶は Grade 1R であったが、心筋間質の浮腫、線維化、脂肪化を認めた。心不全治療として利尿薬、 β 遮断薬、ARB を使用したが院内で突然死した。剖検で心筋線維化、B リンパ球とマクロファージ優位の細胞浸潤、心筋線維断裂、ミトコンドリアの変性を認め抗体関連拒絶反応と診断した。

O-17 著明な心不全を呈する心筋症を伴う Ebstein 奇形の 1 例

日本医科大学小児科¹⁾、静岡県立こども病院循環器科²⁾

○橋本康司¹⁾、築野香苗¹⁾、橋本佳亮¹⁾、渡邊誠¹⁾、赤尾見春¹⁾、上砂光裕¹⁾、
勝部康弘¹⁾、深澤隆治¹⁾、新居正基²⁾

症例は 4 歳女児。早産・低出生体重児にて出生し、Ebstein 奇形と診断され当院紹介。生後 5 か月のカテーテル検査で、左室拡張障害、肺高血圧を認め、Carvedilol, Beraprost を開始。1 歳 1 か月のカテ検査では、severe TR, ASD, 左室機能増悪 (LVEF 34%, LVEDP 13mmHg)、肺血管抵抗上昇 (Rp 11.3)を認めた。1 歳 5 か月、心拍出量改善を目標とし TVP+ASD closure 施行。同時に施行した心筋生検では心筋症が疑われた。現在、LVEF 33%, LVEDV 152.7%N, LVEDP 26mmHg, RVEF 38%, RVEDV 227.1%N, RVEDP 15mmHg, mPA 42/25 (30) mmHg, Rp 3.8 であり、利尿剤, Carvedilol, Candesartan, Beraprost, Bosentan にて加療中であるが、呼吸器感染を繰り返し、NT-proBNP 5888.0pg/mL と内科的治療に難渋している。今後の治療について御意見いただきたいと考える。

O-18 新しいブタ拡張型心筋症モデルの作成と心臓内幹細胞治療

岡山大学病院小児循環器科¹⁾、岡山大学病院心臓血管外科²⁾、

岡山大学病院新医療研究開発センター再生医療部³⁾

○平井健太¹⁾、大月審一¹⁾、佐野俊和²⁾、後藤拓弥²⁾、逢坂大樹²⁾、王英正³⁾

【緒言】当院では単心室疾患に対する心臓内幹細胞(CDCs)治療の臨床研究を行い、安全性や治療効果を確認してきた。一方、拡張型心筋症(DCM)に対する CDCs の治療効果は不明であり、かつ治療評価が可能な大型動物の DCM モデルは存在しない。【目的】ブタで coronary microembolization による新規 DCM モデルを開発し、CDCs の治療評価を行う。【方法】家畜ブタ(30kg)にエンボスフィア®(100-300 μ m) 1.0×10^4 個を冠動脈投与し、DCM モデルを作成した。2週間後に CDCs(1.8×10^7 個)または placebo を冠動脈投与し、4週間後に治療評価を行った。【結果】13頭のうち10頭(77%)で DCM モデル作成に成功した(EF 37.8% $\pm$ 2.9%)。CDCs 群(n=5)、placebo 群(n=5)で細胞治療を行い、有害事象を認めず、placebo 群の EF は変化なかった(治療前：38.4% $\pm$ 3.8%、治療後：37.8% $\pm$ 2.4%、P=0.77)が、CDCs 群の EF は有意に改善した(治療前：37.1% $\pm$ 2.0%、治療後：42.5% $\pm$ 3.2%、P=0.013)。【結語】新規ブタ DCM モデルを確立し、CDCs の治療効果を確認した。この結果を元に、当院で DCM に対する CDCs 治療の第1相臨床研究(TICAP-DCM 試験：NCT03129568)が進行中である。

O-19 Noonan 症候群に伴う HOCM に対しペーシングによる
評価を行った 1 例

大阪母子医療センター

○豊川富子、青木寿明、高橋邦彦、廣瀬将樹、江見美杉、松尾久実代、
平野恭悠、萱谷太

HOCM に対するペーシング療法は心室中隔の奇異性運動を惹起させ収縮期における心室中隔と僧帽弁の接近度を少なくし、僧帽弁を引き込むベンチュリー効果を軽減するとされている。今回ペーシングによる効果判定を行った 1 例を経験したので報告する。症例は 9 歳女児。生後に Noonan 症候群、HOCM と診断。エコー検査で徐々に左室流出路狭窄が著明となり、LVOTO4.8m/s、MRsevere、心筋壁は著明に肥厚していた。手術前の評価目的に心臓カテーテル検査を実施。ペーシングカテーテルを右室の心尖、自由壁、中隔に留置し、AV delay を設定し LV 及び Ao の圧差を測定、またシベノール負荷も行い圧差を測定した。結果はペーシングの場所に関わらず、圧差は $\Delta 120 \rightarrow 96\text{mmHg}$ まで改善するが、体血圧が $89 \rightarrow 79\text{mmHg}$ と低下した。シベノール負荷では $\Delta 130 \rightarrow 94\text{mmHg}$ と圧差改善し、体血圧も $94 \rightarrow 99\text{mmHg}$ と維持する結果であった。ペーシングより薬剤の効果が有効と考えた。これをもとに心筋切除術後に薬剤治療を行い、ADL が改善した。

O-20 当院における小児閉塞性肥大型心筋症に対する心筋切除術の
適応と治療成績

榊原記念病院小児科

○小宮枝里子、小林匠、石井卓、稲毛章郎、浜道裕二、上田知実、矢崎諭、
嘉川忠博

【目的】小児閉塞性肥大型心筋症に対する心筋切除術の適応と効果について検討した。【方法】2008 年以降に当院で心筋切除術を施行し、手術時年齢が 10 歳未満の症例を、診療録を用い後方視的に検討した。【結果】総症例数は 7 例で、基礎疾患ありは 5 例、手術適応として全例に高度の左室流出路圧較差を認め、有症状は 3 例であった。術前の β 遮断薬投与は 7 例、Cibenzoline 投与は 6 例だった。手術時年齢の中央値は 6.6 歳、手術時に MVR を併施した症例は 3 例、周術期合併症は頻脈性不整脈 4 例、房室ブロック 2 例、胸水または心嚢水 2 例で、死亡例は認めなかった。術後遠隔期に、症状進行により 1 例が再手術となった。術後最終評価時の左室流出路圧較差は中央値 18mmHg で、術前に比べ有意に減少した。【考察】小児閉塞性肥大型心筋症に対する心筋切除術の成績は良好であったが、再手術を要する例があり、慎重な術後管理が必要と考えられた。

O-21 閉塞性肥大型心筋症(HOCM)の小児例に対する心筋切除術

筑波大学小児科¹⁾、筑波大学心臓血管外科²⁾、日立総合病院小児科³⁾、
茨城県立こども病院小児循環器科⁴⁾

○矢野悠介¹⁾、高橋実穂¹⁾、林立申^{1) 4)}、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⁾、中村昭宏³⁾、菊地正広³⁾、堀米仁志¹⁾

当院で経験した3例の心筋切除術の効果と臨床経過を報告する。【症例】診断年齢は4、6、11か月で左室流出路(LVOT)、右室流出路(RVOT)、両室流出路が各1例。内服は β 遮断薬(1例で大量使用)、ARB、シベンゾリンであった。術式は経大動脈弁中隔心筋切除術、右室心筋切除術、RVOTパッチ拡大術であった。平均心室内圧較差は左室内 $\Delta 89 \rightarrow 44$ mmHg、右室内 $\Delta 67 \rightarrow 25$ mmHgと効果があったが左室中部狭窄の残存や進行、心尖部瘤状変化が認められた。【考察】薬剤抵抗性や、経皮的アルコール中隔心筋焼灼術を選択しづらいHOCMに対しては心筋切除術が適応となる。RVOT狭窄はSAMなど動的な機序よりも固定された肥大心筋によるので筋切除やパッチ拡大の効果は得られやすい。【結語】HOCMに対する心筋切除術は有用だが、特にLVOT狭窄については中部、心尖部などの心筋の変化に留意する必要がある。