

第27回 日本小児心筋疾患学会 学術集会

The 27th Annual Meeting of the Japanese Society of Pediatric Myocardial Diseases

プログラム・抄録集

『より良いアウトカムへの挑戦』



会 期

2018年10月13日(土)

会 場

御茶ノ水ソラシティカンファレンスセンター
1階「Room C」

〒101-0062 東京都千代田区神田駿河台4-6 TEL:03-3255-6585

当番幹事

深澤 隆治 日本医科大学付属病院 小児科

第27回日本小児心筋疾患学会学術集会開催にあたって

第27回日本小児心筋疾患学会学術集会

当番幹事 深澤 隆治

(日本医科大学付属病院 小児科)

このたび第27回日本小児心筋疾患学会学術集会を御茶ノ水のソラシティカンファレンスセンターにて開催させていただくこととなりました。

重症心不全症例に対して、成人ではEXCORや植え込み型VAD、心筋再生療法など最新の研究成果が着実に臨床に応用されてきています。小児でのEXCORの使用は認められましたが、成人における新たな治療法が小児に応用されるまでには様々なハードルをクリアしなければいけません。私たち小児科医は現在使用できる限られたデバイスや薬剤を最大限に活用して、一人でも多くの子どもたちを助けていかねばなりません。

今回の学会ではテーマを「より良いアウトカムへの挑戦」といたしました。原因や治療法がまだまだわからないことが多い小児の心筋疾患に対して、少しでも治療成績を向上させるにはどうしたらよいのかを参加者全員で考えて、活発な議論ができるように演題募集・プログラムの作成をさせていただきました。会長要望演題としては、治療に難渋している症例、右心室不全、酵素補充療法(応募演題がなく、ライソゾーム病に変更しました)、心臓移植後の問題を取り上げました。おかげさまで32演題の応募がありました。皆様の活発なディスカッションを期待いたします。特別講演では大阪大学心臓血管外科の澤芳樹先生にお願いし、「小児重症心不全外科治療のFuturability」と題して、現在大人で行われ始め早晚小児でも応用されていくであろう治療法についてご講演いただきます。またランチョンセミナーでは、日本医科大学多摩永山病院循環器内科の斎藤恒徳先生に「心筋生検の役立て方と電子顕微鏡の活用」と題して電子顕微鏡所見の基礎から応用まで、最新のご研究も含めてお話しいただく予定です。さらに、教育講演では慶應大学小児科の古道一樹先生に「iPS技術を用いたヒト心筋発生研究と心筋疾患モデルへの応用」と題し、現在トピックの一つであるiPS細胞を用いた最新の研究の一端をお話しいたします。

学会での討論が明日からの診療に少しでも役立つことを期待しております。多くの先生方のご参加と活発な意見交換をお願いいたします。

第27回日本小児心筋疾患学会学術集会

『より良いアウトカムへの挑戦』

会 期：2018 (平成30) 年10月13日 (土曜日)

会 場：御茶ノ水ソラシティ カンファレンスセンター 1階「Room C」
〒101-0062 東京都千代田区神田駿河台4-6 TEL: 03-3255-6585

当番幹事：深澤 隆治

日本医科大学付属病院 小児科

参加費：6,000円

- ・ 本会の教育講演は、日本小児科学会／専門医機構の新専門医制度の小児科領域講習研修単位(1単位)の対象です。
- ・ 本会は日本小児循環器学会専門医研修集会8単位の対象です。
なお座長、演者は3単位加算の対象となります。

参加者へのご案内

- ① 参加受付時間
2018年(平成30年)10月13日(土)8時30分
- ② 受付場所
第27回日本小児心筋疾患学会学術集会会場入口前
(御茶ノ水ソラシティカンファレンスセンター1階 Room C)
- ③ 参加費・年会費
参加費6,000円と年会費5,000円(2018年4月1日～2019年3月31日分)
合計11,000円を学術集会当日、「受付」でお支払いください。
現金のみの取り扱いといたします。
- ④ 質疑応答
演者に質問を希望する参加者は発表後、会場内のマイクの前に立ち、座長の指名を受けたのち、所属・氏名を明確にしてから討論をお願いします。
討論は座長の指示に従ってください。

座長へのご案内

- ① ご担当セッション開始20分前までに会場内進行席(舞台に向かって右前方)にて受付を済ませてください。受付後は「次座長席」にて待機してください。
- ② プログラム通り、セッションの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 発表時間は以下の通りです。
会長要望演題：発表7分、質疑応答5分、合計12分
一般演題：発表6分、質疑応答4分、合計10分
- ② 発表は、PCプレゼンテーションのみです。演台上に設置されているマウスとキーボードを操作してください。スクリーンは4：3の表示となります。
- ③ 発表データは、PC本体をご持参されるか、メディアでご持参ください。Windowsのみデータ持ち込みが可能です。Macintoshの場合は、ご自身のPC本体を必ず持参してください。
- ④ 事務局にて準備するPCは、OS：Windows 10、アプリケーションソフトは、Macintosh PowerPoint 2007／2010／2013／2016です。PC解像度はXGA(1024×768)です。
- ⑤ 発表後、発表データは事務局で責任をもって削除いたします。

メディアをお持ち込みになる場合

- ① 使用可能なメディアは、USBフラッシュメモリーおよびCD-R、DVD-Rの持ち込みに限ります。
- ② 動画データをご使用の場合は、Windows 10(OS)およびWindows Media Player 12の初期状態の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形式を推奨いたします。】バックアップとしてPC本体の持ち込みを推奨いたします。
- ③ 文字化け・レイアウトのくずれを防ぐためWindows標準搭載のものをご使用ください。
日本語推奨フォントの場合は、MSゴシック、MSPゴシック、MS明朝、MSP明朝など
英語推奨フォントの場合は、Arial、Arial Black、Century、Century Gothic、Times New Roman
- ④ 最新のウイルス駆除ソフトでチェックしてからご持参ください。

PCをお持ち込みになる場合(Windows、Macintosh)

- ① パソコンのACアダプター、外部出力用変換ケーブルは、必ずご自身でご用意ください。
PCケーブルコネクタの形状は、Mini D-Sub 15ピンです。



ミニD-sub15ピン コネクタ



付属外部出力ケーブル

- ② スクリーンセーバーならびに省電力設定は事前に解除をお願いいたします。
- ③ 起動時のパスワードは解除をしておいてください。
- ④ ご自身のPCと共に、バックアップ用のデータ(USBフラッシュメモリー、CD-R)をご持参ください。
- ⑤ PCは、セッション終了後、会場内の映写卓にてご返却いたします。

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
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
第26回	脇 研自	倉敷中央病院小児科

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 大阪急性期・総合医療センター小児科

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 日本大学医学部付属板橋病院小児科

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（旧姓清水）

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 日本医科大学付属病院小児科

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学総合研究科
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 山梨県立中央病院小児循環器病センター

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

脇 研自 倉敷中央病院小児科

渡部 誠一 土浦協同病院小児科

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

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

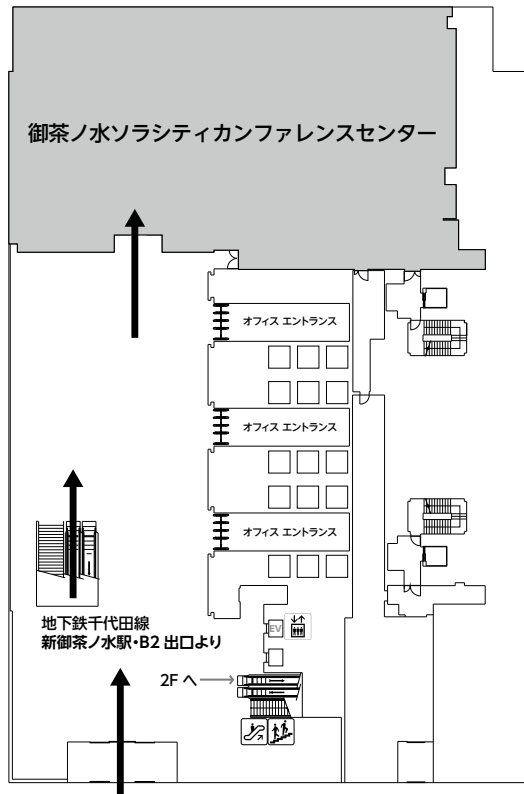
直江 史郎 東邦大学医学部大橋病院病理学研究室

門間 和夫 東京女子医科大学循環器小児科

(以上50音順)

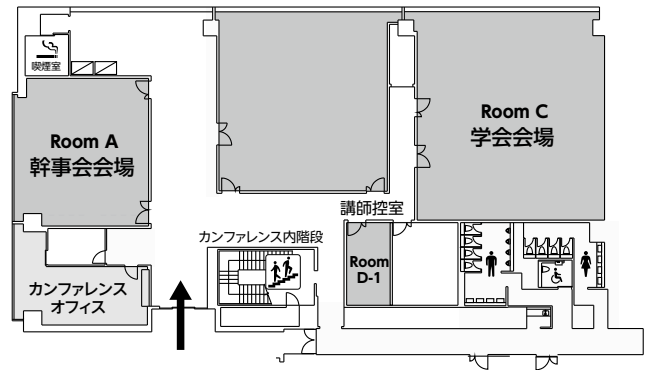
フロア図

1階 フロア

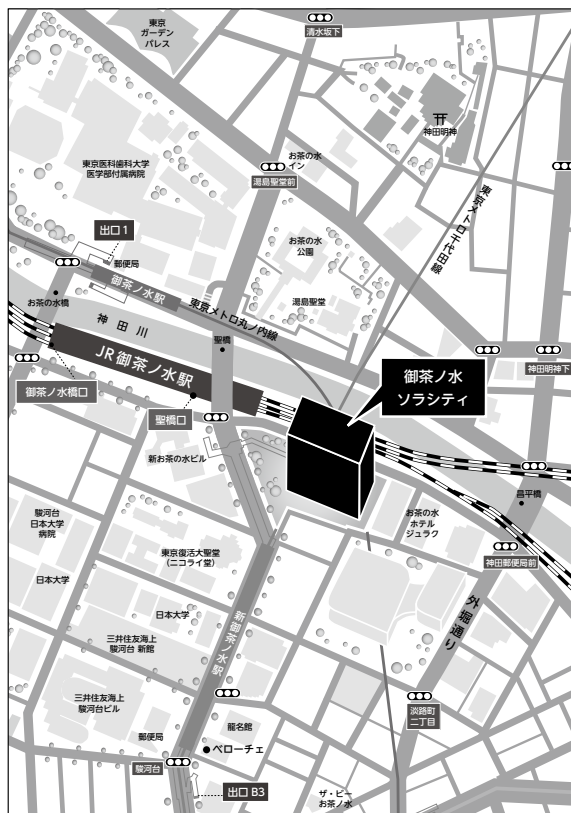


JR御茶ノ水駅・聖橋口より

1階 Room



会場までのアクセス



御茶ノ水ソラシティカンファレンスセンター
1階「Room C」

〒101-0062 東京都千代田区神田駿河台4-6

TEL:03-3255-6585

【交通】

JR中央線・総武線「御茶ノ水駅」聖橋口から徒歩1分
東京メトロ千代田線「新御茶ノ水駅」B2出口【直結】
東京メトロ丸の内線「御茶ノ水駅」出口1から徒歩4分
都営地下鉄 新宿線「小川町駅」B3出口から徒歩6分

第27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27回日本小児心筋疾患学会学術集会当番幹事 深澤 隆治(日本医科大学付属病院 小児科)
9:05-9:55	一般演題1	新生児症例(O-1～O-5) 座長:星合 美奈子(山梨県立中央病院 小児循環器病センター)
9:55-10:45	会長要望演題1	治療難渋症例(R-1～R4) 座長:安田 和志(あいち小児保健医療総合センター 循環器科)
10:45-11:45	特別講演(SL) 「小児重症心不全外科治療のFuturability」	座長:深澤 隆治(日本医科大学付属病院 小児科) 講師:澤 芳樹(大阪大学大学院 医学系研究科心臓血管外科) 共催:テルモ株式会社
11:55-12:55	ランチョンセミナー(LS) 「心筋生検の役立て方と電子顕微鏡の活用」	座長:加藤 太一(名古屋大学医学部附属病院 小児科) 講師:斎藤 恒徳(日本医科大学多摩永山病院 内科・循環器内科)
13:00-13:40	一般演題2 (O-6～O-9)	拡張型心筋症 座長:中川 直美(広島市立広島市民病院 循環器小児科)
13:40-14:28	会長要望演題2 (R-5～R8)	右心室不全 ライソゾーム病 座長:石戸 美妃子(東京女子医科大学 循環器小児科)
14:28-14:58	一般演題3 (O-10～O-12)	肥大型心筋症 座長:田中 靖彦(静岡県立こども病院 循環器科)
14:58-15:10	休憩	
15:10-16:10	教育講演(EL) 「iPS技術を用いたヒト心筋発生研究と心筋疾患モデルへの応用」	座長:廣野 恵一(富山大学医学部 小児科) 講師:古道 一樹(慶應義塾大学医学部小児科学教室)
16:10-16:40	一般演題4 (O-13～O-15)	左室機能障害 1 座長: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)
16:40-17:10	一般演題5 (O-16～O-18)	左室機能障害 2 座長:神山 浩(日本大学医学部 医学教育企画・推進室)
17:10-17:46	会長要望演題3 (R-9～R-11)	心臓移植後の問題 座長:坂口 平馬(国立循環器病研究センター 小児循環器部門)
17:46-18:16	一般演題6 (O-19～O-21)	心筋炎 座長:早瀬 康信(徳島大学病院 小児科)
18:16-18:25	閉会挨拶	当番幹事 深澤 隆治(日本医科大学付属病院 小児科) 次期当番幹事 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)

新生児症例

座長：星合 美奈子（山梨県立中央病院 小児循環器病センター）

O-1 リトドリン投与母体から出生した心不全新生児の2例

北海道立子ども総合医療・療育センター小児循環器内科 親谷 佳佑

O-2 拘束型血行動態によると思われる高度肺高血圧を呈した心筋緻密化障害の新生児例

兵庫県立こども病院 循環器内科 上村 和也

O-3 最近経験した胎児心筋症の2症例

大阪母子医療センター 小児循環器科 高橋 邦彦

O-4 高度左室流出路狭窄を来した新生児心臓腫瘍の一例

～エベロリムスを用いた治療戦略～

広島市立広島市民病院 循環器小児科 森藤 祐次

O-5 Everolimusが奏功した巨大心臓横紋筋腫の新生児例

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

治療難渋症例

座長：安田 和志（あいち小児保健医療総合センター 循環器科）

R-1 Calmodulin2遺伝子変異に伴う先天性心疾患と左室緻密化障害を合併した新生児期発症の重症QT延長症候群の一男児例

大阪市立総合医療センター小児不整脈科 吉田 葉子

R-2 左室を被う巨大心室瘤を合併した心室中隔解離の幼児例

東京女子医科大学・循環器小児科 原田 元

R-3 ドブタミン投与により臓器可逆性の評価を行いLVAD装着に至った1例

国立循環器病研究センター 移植医療部 戸田 紘一

R-4 LVAS装着後の右心不全、抗凝固療法に難渋し、脳出血で失った左室心筋緻密化障害の14歳女児

埼玉医科大学国際医療センター 小児心臓科 小柳 喬幸

座長：深澤 隆治（日本医科大学付属病院 小児科）

SL 小児重症心不全外科治療のFuturability

大阪大学大学院 医学系研究科心臓血管外科 澤 芳樹

11:55～12:55

ランチョンセミナー

座長：加藤 太一（名古屋大学医学部附属病院 小児科）

LS 心筋生検の役立て方と電子顕微鏡の活用

日本医科大学多摩永山病院 内科・循環器内科 斎藤 恒徳

13:00～13:40

一般演題2

拡張型心筋症

座長：中川 直美（広島市立広島市民病院 循環器小児科）

O-6 TAZ 遺伝子変異が認められた拡張型心筋症の新生児例

大原記念倉敷中央医療機構倉敷中央病院 小児科 森 秀洋

O-7 重症心不全に対して在宅人工呼吸器管理を行った拡張型心筋症の2例

茨城県立こども病院小児循環器科 塩野 淳子

O-8 学校心電図を契機に発見されたプロピオン酸血症の一例

帯広協会病院小児科 青柳 勇人

O-9 小児拡張型心筋症の年少児発症例では年長児発症例に比べ
心筋間質の繊維化を伴う症例が少ない

国立成育医療研究センター 循環器科 榊 真一郎

13:40～14:28

会長要望演題2

右心室不全 ライソゾーム病

座長：石戸 美妃子（東京女子医科大学 循環器小児科）

R-5 β 遮断薬投与量調整が有効であった、右室収縮不全を伴う無脾症の一例

国立循環器病研究センター小児循環器科 福山 緑

R-6 孤立性右室異形成・低形成3例の臨床像

地域医療機能推進機構 九州病院 小児科 川口 直樹

R-7 病期の異なるムコ多糖症Ⅱ型の2例における心病変の特徴

福岡市立こども病院 循環器科 寺師 英子

R-8 ダノン病を背景とする肥大型心筋症の一剖検例

神奈川県立こども医療センター 循環器内科 野木森 宜嗣

14:28～14:58

一般演題3

肥大型心筋症

座長：田中 靖彦（静岡県立こども病院 循環器科）

O-10 重症肥大型心筋症を合併した Williams-Beuren 症候群の1例

神奈川県立こども医療センター 循環器内科 庄野 健太

O-11 20年以上経過観察しているダウン症候群に合併した肥大型心筋症の1例

埼玉県立小児医療センター 循環器科 鈴木 詩央

O-12 心臓MRIが早期診断に有用であった肥大型心筋症(HCM)の1例

東京都立小児総合医療センター 循環器科 峯岸 英博

14:58～15:10

休 憩

15:10～16:10

教育講演

座長：廣野 恵一（富山大学医学部 小児科）

EL iPS技術を用いたヒト心筋発生研究と心筋疾患モデルへの応用

慶應義塾大学医学部小児科学教室 古道 一樹

16:10～16:40

一般演題4

左室機能障害 1

座長：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）

O-13 急性期川崎病のNT-proBNPと3D speckle tracking imaging (3D STI)を用いた心機能:Global Longitudinal Strain (GLS)との関連

日本大学小児科学系小児科学分野 加藤 雅崇

O-14 川崎病に合併した左室機能低下症例の臨床像

あいち小児保健医療総合センター 循環器科 伊藤 諒一

O-15 左脚ブロックからDyssynchrony-induced cardiomyopathyを生じた小児の2例

地域医療機能推進機構 九州病院 小児科 杉谷 雄一郎

16:40～17:10

一般演題5

左室機能障害 2

座長：神山 浩（日本大学医学部 医学教育企画・推進室）

O-16 非胸痛時に心電図変化を認めた小児冠攣縮性狭心症の2症例

大阪母子医療センター 小児循環器科 森 雅啓

O-17 心機能正常の福山型筋ジストロフィーにおいて
感染を契機に急性心不全を呈した一例

京都府立医科大学 小児科 遠藤 康裕

O-18 乳幼児期の抗がん剤治療・放射線全身照射後23年で晩期心筋障害を発症した
24歳の一例

東京医科歯科大学 小児科 下山 輝義

17:10～17:46

会長要望演題3

心臓移植後の問題

座長：坂口 平馬（国立循環器病研究センター 小児循環器部門）

R-9 心臓移植後に薬剤性慢性腎障害をきたし、腎移植を行った1例

日本医科大学小児科 築野 香苗

R-10 心移植後EBV関連平滑筋腫瘍
(EBV-SMT: Epstein-Barr virus-associated smooth muscle tumor)の一例

大阪大学大学院医学系研究科小児科学 橋本 和久

R-11 心臓移植後Cardiac Allograft Vasculopathyにエベロリムスを導入した2例

東京女子医科大学 循環器小児科 石戸 美妃子

17:46～18:16

一般演題6

心筋炎

座長：早瀬 康信（徳島大学病院 小児科）

O-19 冠動脈疾患との鑑別にCMRが有用であった新生児心筋炎の1例

静岡県立こども病院 循環器集中治療科 田邊 雄大

O-20 急性心筋炎の10か月後に心筋逸脱酵素上昇を伴う胸痛を繰り返した13歳男児例

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 藤野 光洋

O-21 壊死性肺障害を合併した劇症型心筋炎

九州大学病院 小児科 福岡 将治

18:16～18:25 閉会挨拶

当番幹事 深澤 隆治(日本医科大学付属病院 小児科)

次期当番幹事 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)

特別講演

特別講演 (SL)

座長：深澤 隆治（日本医科大学付属病院 小児科）

小児重症心不全外科治療のFuturability

澤 芳樹

大阪大学大学院 医学系研究科心臓血管外科

澤 芳樹（大阪大学大学院 医学系研究科心臓血管外科）

改正臓器移植法が施行されて以降、小児患者に対する心臓移植が可能となり、拡張型心筋症を代表とする重症心不全患者に対する移植を目指した積極的治療の可能性が拡大している。また、2015年に小児用補助人工心臓（Berlin Heart EXCOR）が我が国で保険償還され、待機期間中のBridge to Transplantとしての重要な役割を果たしている。

しかし、小児ドナーからの臓器提供数は年間数例にとどまり、移植待機期間は長期間となっている。またEXCORのデバイス数が限られていること、VADの合併症は不可避であること、心臓移植後生命予後も必ずしも良くないことなど移植医療にも問題が多い。当院では2010年以降、26例の小児心筋症患者に対してBTTとしてVAD装着術を施行（Implantable device:12, EXCOR 14）。13例（50%）が心臓移植へ到達（海外渡航5例を含む）しているものの、心臓移植までのデバイス装着期間は平均541日と長期である。待機期間中のデバイス関連合併症は約52%（1例死亡）と依然高い。

当科では約20年にわたり、心筋再生療法を研究開発してきており、その中の自己骨格筋芽細胞シート移植治療は、既に成人虚血性心疾患に対して保険診療での実施が可能であり、本治療は小児重症心筋症患者に対する新たな治療戦略の一つとして、期待されている。2014年以降、医師主導型治験での実施症例を含め4例の小児重症拡張型心筋症患者に対する骨格筋芽細胞シート移植治療を行ってきた。治療前後において、左室機能改善効果は有意でないものの、全例で運動耐容能の改善を認めており、本治療の保険診療化が期待されている。

小児重症心不全患者に対する治療は未だ発展途上段階である。心臓移植までの橋渡しとして、EXCORに代わる新たなデバイスや、iPS細胞や新規薬剤を用いた心筋再生療法の導入など、今後、小児心筋症に対する更になる集学的治療体系の確立が期待される。

教育講演

教育講演 (EL)

座長：廣野 恵一（富山大学医学部小児科）

iPS 技術を用いたヒト心筋発生研究と 心筋疾患モデルへの応用

古道 一樹（慶應義塾大学医学部小児科学教室）

iPS 技術を用いたヒト心筋発生研究と心筋疾患モデルへの応用

古道 一樹（慶應義塾大学医学部小児科学教室）

近年の人工多能性幹細胞（induced pluripotent stem cell: iPSC）の発見および体細胞分化誘導技術の進歩は、臓器発生過程を単一細胞レベルで解析可能とし、数多くの新たな知見をもたらしてきた。これまで実験動物の観察が主体であった心筋発生メカニズムを、幹細胞技術を応用することによりヒト細胞レベルで理解し、心筋疾患の病因の主体となるシグナル経路を同定することは、心筋疾患に対する生涯戦略を考える上で不可欠である。心筋発生において、心筋緻密化は、肉柱形成、緻密層増殖および肉柱層リモデリングの各過程が、時間的・空間的に制御されることにより完成されるが、その詳細なメカニズムは未だ不明な点が多い。心筋緻密化異常に関する代表的な疾患として左室心筋緻密化障害 (Left ventricular non-compaction: LVNC) が知られ、その病因として胎生期の左室心筋層の発生過程における緻密化の停止が考えられている。LVNC の表現型形成に関わる因子を同定することにより、ヒト心筋緻密化の分子機構を明らかにするため、我々は LVNC 患者特異的 iPSC 細胞を作製し、iPS 細胞由来心筋細胞 (iPSC-CM) が、LVNC 表現型と一致する発生異常を単一細胞レベルで再現することに成功した。さらに患者特異的 iPSC-CMs に同定されたシグナル異常が、実際に *in vivo* で LVNC を引き起こすことをマウスで実証可能であった。この結果は心筋発生制御機構の解明において、疾患特異的 iPSC-CMs が有用なツールとなる可能性を示すものである。現在我々は、ゲノム編集を用いてヒト心臓前駆細胞を選別可能な iPS 細胞株を作製し、さらに詳細な細胞レベルでのヒト心筋分化発生機序の解析に挑戦している。最新の知見を含めて小児心筋疾患への iPS 細胞技術応用の可能性につき議論したい。

ランチョンセミナー

ランチョンセミナー (LS)

座長：加藤 太一（名古屋大学医学部附属病院 小児科）

心筋生検の役立て方と電子顕微鏡の活用

斎藤 恒徳（日本医科大学多摩永山病院 内科・循環器内科）

斎藤 恒徳（日本医科大学多摩永山病院 内科・循環器内科）

電子顕微鏡（電顕）は、光学顕微鏡（光顕）では観察できない超微形態変化を視覚化できる唯一の手法であるが、それぞれの所見の臨床的な意味付けが十分になされておらずエビデンスとしては不十分である。しかし個々の観察結果は非常に重要であり、電顕所見を他の画像診断モダリティと照合したりアウトカムと比較検討したりすることによって各所見の臨床的意義を明らかにすることができる。

拡張型心筋症などにおいて、筋原線維が変性・消失している心筋細胞が認められることがある。250 例の拡張型心筋症の連続症例を電顕的に観察したところ、筋原線維の変性・消失が認められる症例は有意に予後が悪く、多変量解析においても筋原線維の変性・消失は拡張型心筋症の家族歴・貧血とともに心不全死および心不全再発の危険因子であった。

また筋原線維の変性・消失部位およびその近傍にオートファジー空胞が認められる症例もある。オートファジー空胞が認められない症例は有意に予後が不良であり、多変量解析では家族歴・貧血・筋原線維の変性および消失に加えオートファジー空胞を認めないことが心不全死および心不全再発の危険因子であった。

ウイルス性心筋炎の診断において、電顕により心筋炎のウイルスが同定できることがある。コクサッキーウイルス B4 が心筋炎の原因ウイルスと同定できたインフルエンザウイルスによる肺炎に罹患した一例を提示する。本症例では心筋細胞の筋原線維消失部位からウイルスが検出されたことより、ウイルス感染の主座が心筋細胞であり、またウイルス感染などの後天的要因によっても筋原線維の変性・消失が生じ得ることが示された。

電顕は古典的なツールであるが、超微形態を視覚情報化することのできる唯一のモダリティである。ポストゲノム時代の今、多角的に得られる情報と合わせて電顕を有効に活用することで、二次性心筋症の診断ばかりでなく、心筋疾患の病態解明に迫ることが期待できる。

会長要望演題

会長要望演題 1 (R-1～R-4)

座長：安田 和志（あいち小児保健医療総合センター 循環器科）

治療難渋症例

会長要望演題 2 (R-5～R-8)

座長：石戸 美妃子（東京女子医科大学循環器小児科）

右心室不全 ライソゾーム病

会長要望演題 3 (R-9～R-11)

座長：坂口 平馬（国立循環器病研究センター 小児循環器部門）

心臓移植後の問題

R-1**Calmodulin2 遺伝子変異に伴う先天性心疾患と左室緻密化障害を合併した新生児期発症の重症 QT 延長症候群の一男児例**

○吉田 葉子¹⁾、押谷 知明^{1,2)}、加藤 有子¹⁾、鈴木 嗣敏¹⁾、村上 修一²⁾、數田 高生²⁾、中村 香絵²⁾、藤野 光弘²⁾、江原 英治²⁾、村上 洋介²⁾、谷本 和紀³⁾、渡邊 卓次³⁾、川平 洋一³⁾、鍵崎 康治³⁾、西垣 恭一³⁾、中村 好秀^{1,4)}

¹⁾大阪市立総合医療センター小児不整脈科

²⁾同小児循環器内科

³⁾同小児心臓血管外科

⁴⁾近畿大学小児科

【背景】 Calmodulin (CaM) は Ca^{2+} と結合して心臓イオンチャネルなどの機能制御を行う。この異常により QT 延長症候群 (LQTS) など致死性不整脈を発症する。

【症例】 胎児期洞徐脈。在胎 38 週、体重 3221g で出生、T-wave alternance を伴う著明な QT 延長、心室中隔欠損、心房中隔欠損、左室緻密化障害と診断。日齢 5 に 2:1 房室ブロック出現、徐脈と高肺血流で低心拍出状態となり、日齢 10 にペーシングリード留置と肺動脈絞扼術施行。術後上大静脈血栓閉塞、脳室内出血、胸管閉塞によるリンパ漏合併。3 か月時心内修復術後難治性リンパ漏再発。4 か月時 TdP あり血行動態が悪化。6 か月時細菌感染・多臓器不全で死亡。患者に CaM2 の既報病変性変異 CALM2p.D96V を認めた。

【考察】 CaM 遺伝子異常は若年発症の重症 LQTS を発症する。本例は手術を要する器質的心疾患を合併した稀な症例である。

R-2**左室を被う巨大心室瘤を合併した心室中隔解離の幼児例**

○原田 元¹⁾、石戸 美妃子¹⁾、佐藤 正規¹⁾、森 浩輝¹⁾、朝貝 省史¹⁾、島田 衣里子¹⁾、篠原 徳子¹⁾、富松 宏文¹⁾、稲井 慶¹⁾、百木 恒太²⁾、星野 健司²⁾、杉山 央¹⁾

¹⁾東京女子医科大学 循環器小児科

²⁾埼玉県立小児医療センター 循環器科

症例は 2 歳、男児。発熱と痙攣重積で前医を受診した際、著名な心拡大と左室収縮低下を認め左室緻密化障害を疑われた。心不全治療を開始したが治療に反応なく、心臓再同期療法、心臓移植の検討のため発症 7 ヶ月時に当院に転院した。転院時の心臓超音波検査で心室中隔左室側の内膜が解離して瘤状化しており、心室中隔解離による心室瘤と診断した。心室瘤は左室真腔を下～後壁側に広範囲に被い、左室真腔と心室瘤ともに収縮は著名に低下しており外科的切除は不可能と判断した。また心室中隔は瘤状で著しく薄いため心臓再同期療法も効果がないと考え、現在心臓移植待機している。心室中隔解離は心筋梗塞、心筋炎などを原因として発症したとする症例報告が散見されるが、いずれも成人例で小児例の報告はない。今回、心室中隔解離の幼児例を経験したので報告する。

R-3 ドブタミン投与により臓器可逆性の評価を行いLVAD装着に至った1例

○戸田 紘一¹⁾、坂口 平馬²⁾、黒田 健輔¹⁾、根岸 潤²⁾、大内 秀雄²⁾、白石 公²⁾、福嶋 教偉¹⁾

¹⁾国立循環器病研究センター 移植医療部

²⁾小児循環器科

症例は33歳男性。ccTGA、VSD、PS対し1歳半にLt BT-shunt術を行い、10歳時にDSOを実施した。20歳頃より拡張障害を主体とした拘束型心筋症に類似した血行動態を呈し、徐々に心不全は増悪した。本症例は適応申請後の待機期間中に、総ビリルビン値(TB)が経時的に上昇し5mg/dLと高度の肝機能障害を認めた。そのためLVAD・心臓移植医療が可能かの判断は難しく、うっ血性心不全により肝機能障害がどの程度増強されているかどうかの見極めが重要であった。そこで、DOB3γを開始したところ、TBは3mg/dL台後半まで低下し、outputの確保により肝機能障害は改善しその臓器可逆性を確認することができた。DOBによる肝機能改善を根拠にLVAD装着を決断した。HeartMate II装着後、TBは1.5mg/dLまで低下した。

R-4 LVAS装着後の右心不全、抗凝固療法に難渋し、脳出血で失った左室心筋緻密化障害の14歳女兒

○小柳 喬幸¹⁾、今村 知彦¹⁾、長田 洋資¹⁾、連 翔太¹⁾、小島 拓朗¹⁾、葭葉 茂樹¹⁾、小林 俊樹¹⁾、住友 直方¹⁾、永瀬 晴啓²⁾、細田 隆一²⁾、岩崎 美佳²⁾、保土田 健太郎²⁾、枘岡 歩²⁾、鈴木 孝明²⁾

¹⁾埼玉医科大学国際医療センター 小児心臓科、²⁾同 小児心臓外科

【症例】生来健康な14歳女兒

【現病歴】入院3か月前より浮腫、呼吸苦が出現。胸部Xpで心拡大が認められ紹介となった。両心室ともにsevere hypokinesisで、心尖部心筋形態より左室心筋緻密化障害と診断した。第8病日に行った心臓カテーテル検査後より急速に心不全が進行し、救命のため第18病日にLVAD(NIPRO)を装着した。5POD頃よりCVP高値で右心不全の悪化と判断し、一酸化窒素吸入、透析、人工呼吸器管理を必要とした。その後、十分な抗凝固に関わらず著明なポンプ内血栓を生じ、2回のポンプ交換を行った後遠心ポンプに変更した。第84病日に広範な脳出血を起こし永眠された。

【考察】LVAD装着を必要とする重症左心不全は右心不全を合併することが多く予後不良因子の一つである。補助人工心臓治療における血栓・出血の合併症の頻度は高く、本症例における過凝固の原因は明らかではないが、右心不全に伴うoutputの低下は血栓形成の原因となるため早期に解決する必要がある。

R-5 β 遮断薬投与量調整が有効であった、右室収縮不全を伴う無脾症の一例

○福山 緑、坂口 平馬、河合 駿、井上 聡、馬場 恵史、三池 虹、根岸 潤、大内 秀雄、津田 悦子、白石 公、黒寄 健一

国立循環器病研究センター 小児循環器科

小児の心不全管理において β 遮断薬が一般的に使用されるようになったが、その至適使用方法に関するエビデンスはない。 β 遮断薬の大幅な減量にて心胸郭比 (CTR) が劇的に縮小した症例を経験した。今後の小児心不全治療の参考となると考えられ報告する。症例は2歳女児。無脾症、一側房室弁閉鎖、両大血管右室起始、肺動脈閉鎖と診断。生後4ヶ月に両方向性グレン、房室弁形成術を施行、2歳で房室弁置換術を施行。その後右室の収縮能低下が進行し、PDE 阻害薬離脱困難となり、 β 遮断薬が導入された。さらなる心不全加療を希望され、当センター転院。転院後 β 遮断薬を漸減し5ヶ月の経過でCTRが72から59%に縮小し、BNPは3750 から515 pg/mLに低下した。極度の低心機能のため当初評価困難であった心臓再同期療法について、検討可能となった。 β 遮断薬を導入する際、陰性変力作用による収縮能悪化に注意が必要である。

R-6 孤立性右室異形成・低形成3例の臨床像

○川口 直樹、宗内 淳、杉谷 雄一郎、松岡 良平、藤井 俊輔、相良 優佳、渡邊 まみ江
地域医療機能推進機構 九州病院 小児科

症例1:9歳男児、学校検診の心電図異常から精査に至り、心臓カテーテル検査で右室壁の菲薄化、内膜平滑化、右室駆出率低下(37%)に加え、左室心尖部の憩室様変化と駆出率低下(47%)、LAD低形成を認めた。

症例2:5歳女児、胎児期に右室低形成を指摘、38週3005gで出生、PDA 閉鎖後にSpO₂ 75%に低下した。1か月時の心臓カテーテル検査で筋性部主体の右室低形成(RVEDV 51%N, T弁輪径 79%N)と心房間右左短絡を認めた。右室駆出率67%, 右室圧23/6mmHgであった。さらに左室心尖部の憩室様変化、左室駆出率低下(51%)を認めた。

症例3:4歳女児、心雑音とチアノーゼから精査に至り、心臓カテーテル検査で筋性部主体の右室低形成(RVEDV 88%N)、内膜平滑化、流出路筋性狭窄(右室圧45/5mmHg, 肺動脈圧16/7mmHg)と心房間右左短絡を認めた。さらに左室心尖部の収縮低下(駆出率53%)を認めた。

孤立性右室異形成・低形成において左室心尖部の憩室様変化・駆出率低下・冠動脈低形成と左心系異常の合併が認められた。

R-7 病期の異なるムコ多糖症Ⅱ型の2例における心病変の特徴

○寺師 英子、倉岡 彩子、児玉 祥彦、石川 友一、中村 真、佐川 浩一、石川 司朗

福岡市立こども病院 循環器科

ムコ多糖症 (Mucopolysaccharidosis: MPS) でみられる心病変は、肥大型心筋症様の心肥大や壁運動低下、弁膜の肥厚、冠動脈病変などであり、重症化および死亡の大きな要因となっている。当院で経験した病期の異なる2症例を報告する。

[症例1] 2歳男児。1歳半健診で頭囲拡大を指摘され、MPSⅡ酵素活性低下を確認し、MPSⅡ型と診断した。心筋肥厚は目立たないが、僧房弁前尖の輝度亢進・肥厚・開放制限と、大動脈弁の軽度肥厚と変形を認めた。

[症例2] 4歳男児。7ヶ月健診で心雑音を指摘され、僧帽弁逆流として外来経過観察していた。3歳健診で発達遅滞の指摘からMPSⅡ型と診断した。徐々に心拡大と僧帽弁逆流の増加、大動脈弁逆流が出現した。IVSd7.0mm (131% N) と心筋肥厚があり、僧房弁は前尖・後尖ともに肥厚し逸脱があり中等度の逆流を認めた。大動脈弁も弁尖の肥厚と変形があり中等度の逆流を認めた。心筋肥厚が目立たない病初期から、僧帽弁・大動脈弁の変性がエコーで確認でき、早期診断・治療介入に有効と考えられる。

R-8 ダノン病を背景とする肥大型心筋症の一部検例

○野木森 宜嗣¹⁾、杉山 隆朗¹⁾、加藤 昭生¹⁾、若宮 卓也¹⁾、小野 晋¹⁾、金 基成¹⁾、柳 貞光¹⁾、上田 秀明¹⁾、梅本 沙代子²⁾、田中 水緒²⁾

¹⁾神奈川県立こども医療センター 循環器内科

²⁾同 病理診断科

ダノン病はライソゾーム膜蛋白であるLAMP2の異常により発症するX染色体連鎖疾患で、男性では心筋症、ミオパチー、精神発達遅滞を3徴とする。発症機序には自己貪食能の異常が関連するとされており、病理所見は病態生理解明の一助となる。症例は中学男児例で、幼少時に肥大型心筋症と診断し、LAMP2遺伝子の異常からダノン病と診断した。死亡する半年前まではNYHA分類Ⅰ度で経過していたが、以降肥大型心筋症の拡張相に移行した。その後1か月で心不全の急性増悪による全身倦怠感と腹痛を主訴に受診したが、内科的治療には抵抗性で、多臓器不全により死亡した。病理所見では、心筋は著明に肥厚し線維化を伴っていた。通常骨格筋で特徴的とされる自己貪食空胞を左右の心室心筋に認めた。本疾患では、両心室とも自己貪食能の異常による障害があり、それが直接あるいは二次的に心筋の肥厚と線維化を促すことが示唆された。

R-9 心臓移植後に薬剤性慢性腎障害をきたし、腎移植を行った1例

○築野 香苗¹⁾、橋本 佳亮¹⁾、橋本 康司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⁾、福寫 教偉²⁾

¹⁾日本医科大学付属病院 小児科、²⁾国立循環器病研究センター移植医療部

心臓移植後は、拒絶反応、免疫機能の低下、感染症、冠動脈硬化症、発がん性の問題など様々な問題に対処する必要がある。我々は、心移植後薬剤性腎障害に陥り、腎移植を行った1例を報告する。

患者は現在37歳男性。16歳時に拡張型心筋症 (DCM) と診断を受け、その後感染症を機に心不全が悪化、移植適応となり18歳時に海外渡航移植を行った。帰国後は免疫抑制剤としてシクロスポリン、ステロイド、ミコフェノール酸モフェチルが投与されていた。シクロスポリンの血中濃度はトラフ値で300 ng/mlを目標に管理されていた。また高血圧症、高脂血症、高尿酸血症なども罹患するようになり、それぞれの対症療法薬が追加された。移植後6年ごろより尿タンパクが出現、腎生検ではシクロスポリンによる慢性腎障害が疑われた。その後、シクロスポリンは中止されエベロリムスに変更となったが、腎機能は徐々に悪化、尿毒症を呈し、移植後13年に透析を開始、移植後14年に母親から提供を受け生体腎移植を行った。腎移植後の経過は良好である。

R-10 心移植後EBV関連平滑筋腫瘍(EBV-SMT: Epstein-Barr virus-associated smooth muscle tumor)の一例

○橋本 和久、石田 秀和、石垣 俊、水流 宏文、石井 良、成田 淳、宮村 能子、
橋井 佳子、大藺 恵一

大阪大学大学院医学系研究科小児科学

【症例】11歳男児。拘束型心筋症にて心臓移植施行。ドナーEBV (+)、レシピエントEBV (-)。PSLは移植後5ヶ月で中止、FK,MMFで免疫抑制管理を行うも腎機能障害、EBV-DNA陽転化認めMMFをEVLに変更。拒絶はなく経過したが移植後2年頃より舌腫瘍と間欠的腹痛が出現。舌・腸粘膜生検からPTLD + EBV-SMTと診断。PTLDはRituximab投与にて寛解するもEBV-SMTには効果なく内視鏡にて多発性腸管病変も呈していた。反復持続する疼痛の管理に難渋し、免疫抑制薬の調整、TPN管理、鎮痛薬併用で加療中。

【考察】EBV-SMTは稀な疾患でAIDSや臓器移植後の免疫抑制状態での報告が散見されるが小児心移植後での報告はほとんどない。化学療法・放射線療法の効果が見込めず、多発病変の外科的切除の適応もないため予後不良の疾患である。対症療法の安定化を図る以外の方法は見いだせていない。

R-11 心臓移植後 Cardiac Allograft Vasculopathy に エベロリムスを導入した2例

○石戸 美妃子、森 浩樹、杉山 央

東京女子医科大学 循環器小児科

Cardiac Allograft Vasculopathy (CAV) は心臓移植後の重大な合併症である。mTOR 阻害剤エベロリムスは冠動脈内皮増生の抑制作用がある事が知られている免疫抑制剤であるが、心臓移植後の免疫抑制剤として欧米では使われる事が少なく、小児での経験は限られている。CAV に対しエベロリムスを導入した2例について報告する。

症例1

16歳男児 拡張型心筋症で14歳時に心臓移植を施行された。免疫抑制は、タクロリムスとセルセプトの2剤で、拒絶の既往はなかった。移植後2年に心電図変化を伴う胸痛が出現し、心臓カテーター検査で冠動脈狭窄を認めた。エベロリムス導入し、1年後に改善を認めた。

症例2

6歳女児 拘束型心筋症で2歳時に心臓移植を施行された。免疫抑制は、タクロリムスとセルセプトの2剤で、拒絶の既往はなかった。移植後3年の定期検査で冠動脈狭窄を指摘されエベロリムス導入し、1年後に改善を認めた。

一般演題

一般演題 1 (O-1~O-5)

座長：星合 美奈子（山梨県立中央病院 小児循環器病センター）

新生児症例

一般演題 2 (O-6~O-9)

座長：中川 直美（広島市立広島市民病院 循環器小児科）

拡張型心筋症

一般演題 3 (O-10~O-12)

座長：田中 靖彦（静岡県立こども病院 循環器科）

肥大型心筋症

一般演題 4 (O-13~O-15)

座長：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）

左室機能障害 1

一般演題 5 (O-16~O-18)

座長：神山 浩（日本大学医学部 医学教育企画・推進室）

左室機能障害 2

一般演題 6 (O-19~O-21)

座長：早渕 康信（徳島大学病院 小児科）

心筋炎

O-1 リトドリン投与母体から出生した心不全新生児の2例

○親谷 佳佑¹⁾、名和 智裕¹⁾、澤田 まどか¹⁾、住川 拓哉²⁾、房川 眞太郎²⁾、
石川 淑²⁾、浅沼 秀臣²⁾、高室 基樹¹⁾

¹⁾北海道立子ども総合医療・療育センター小児循環器内科、²⁾新生児内科

【目的】リトドリン投与母体から出生した心不全新生児2例を報告する。

【症例1】在胎28週から34週までリトドリン投与。37週、経膈分娩で出生。心雑音を契機とした小さい筋性部心室中隔欠損の診断時に左室駆出率低下を指摘。2ヵ月時には心拡大進行を認めた。心胸郭比57%、左側胸部誘導ST低下、左室駆出率45%、BNP 14.3 pg/mlであった。利尿薬、ACE阻害薬を導入し1ヵ月で駆出率50%に回復したが心室中隔の一部に肥厚を残した。

【症例2】在胎20週から34週までリトドリン投与。36週、経膈分娩で出生。APS 1分値1点、8分値7点。左室駆出率低下を認め、酸素、ミルリノン投与で駆出率回復傾向となり無投薬で退院。

【考察】いずれも壁運動低下は可逆的であった。症例1は心室中隔が一部肥厚しリトドリンの副作用に合致。症例2は仮死が短時間の割に重度の壁運動低下で、仮死以外の要因が考えられた。

【結語】胎児期の比較的長期のリトドリン曝露は児の心機能に影響する可能性がある。

O-2 拘束型血行動態によると思われる高度肺高血圧を呈した 心筋緻密化障害の新生児例

○上村 和也、亀井 直哉、田中 敏克、林 賢、久保 慎吾、三木 康暢、松岡 道生、
小川 禎治、富永 健太、城戸 佐知子

兵庫県立こども病院 循環器内科

症例：日齢21女児。

妊娠経過に異常の指摘なし。在胎40週 2842g 経膈分娩で出生し、蘇生なく酸素投与も要さなかった。心雑音を認め、心エコー検査でVSDと診断。VSDのフォロー目的に日齢21に当院受診し、心エコー検査でsmall VSD, small PDAに加え、拡張障害を伴う左室緻密化障害所見と高度PHを認めた。

心臓カテーテル検査で平均肺動脈圧35mmHgであり、高度PHを認め、Rp 9.2と高値であった。LAは拡大しており、LVEDP 20mmHgと高値で、カテーテル所見からも拡張障害が疑われた。さらにLVは二層に造影された。以上から本児のPHは心筋緻密化障害に伴う拡張障害によるpostcapillary PHにprecapillary PHが加わっているものと考えた。

肺うっ血改善目的に、入院3日目から利尿剤内服を開始した。その後PHは改善傾向を示し、入院32日目に退院した。

乳児期早期に拘束型血行動態に伴う肺高血圧を呈する症例は稀であり報告する。

O-3 最近経験した胎児心筋症の2症例

○高橋 邦彦、森 雅啓、廣瀬 将樹、江見 美杉、豊川 富子、松尾 久実代、平野 恭悠、石井 陽一郎、青木 寿明、萱谷 太

大阪母子医療センター 小児循環器科

【はじめに】胎児心筋症は非常に稀で予後不良な疾患群とされる。今回治療が奏功した胎児心筋症を経験したのでここに報告する。

【症例1】在胎30週、胎児水腫で紹介。Ebstein病・左室緻密化障害と診断。Circular shuntを呈していた。37週0日で計画的に娩出。出生体重4068g(皮下浮腫・腹水あり)、アプガースコア3/4点。出生後すぐに挿管。LVEF 23%、左室緻密化障害と診断。集学的管理にて45日目に抜管。ACEI・カルベジロールを導入。心移植登録を行い10カ月で退院。

【症例2】在胎24週で壁運動の不良を指摘。MR出現したため37週2日に誘発。出生体重2542g、アプガースコア8/9点。蘇生処置は要さず。LVEF40%、心房中隔欠損・左室緻密化障害と診断。ドブタミン開始、その後ACEI・カルベジロールを導入し3か月で退院。

【結語】胎児心筋症に関して、文献的考察も含めて報告する。

O-4 高度左室流出路狭窄を来した新生児心臓腫瘍の一例 ～エベロリムスを用いた治療戦略～

○森藤 祐次、鎌田 政博、中川 直美、石口 由希子、岡本 健吾、鈴木 崇之、川田 典子

広島市立広島市民病院 循環器小児科

(背景) 小児心臓腫瘍では、高度血流障害合併は治療適応となる。高度左室流出路狭窄(LVOTS)を来した心臓横紋筋腫の新生児を経験したので報告する

(症例) 日齢6女児、心雑音と心エコーで腫瘤像を認め紹介。エコーでLVOTを占拠する腫瘍を認め、長径13.4mm、面積(TA)は 3.3cm^2 /BSA(以降、単位略)であった。発生部位/MRI所見から横紋筋腫と診断、日齢7よりエベロリムス(ERL)投与を開始。投与10日目よりTA縮小を認め、投与27日目にTA0.8まで縮小確認。ERLは計29日間投与した。投与終了7週間後に腫瘍再増大傾向となるもTA1.7と治療前に比して小さく、有意なLVOTSないため経過観察、以後TA1.7で増悪なく経過

(考察/結論) 心臓横紋筋腫に対するERL投与は有効であるが、乳児早期例への安全性は不明な点も多い。ERL総投与量減量のためには、エコーでのBSA補正によるTA評価が有用と考えられた。

O-5 Everolimusが奏功した巨大心臓横紋筋腫の新生児例

○稲熊 洸太郎¹⁾、坂崎 尚徳¹⁾、豊田 直樹¹⁾、石原 温子¹⁾、篠原 茉莉子²⁾、
田中 大貴²⁾、加藤 竹雄²⁾、西田 吉伸²⁾、新井田 要³⁾

¹⁾兵庫県立尼崎総合医療センター 小児循環器内科

²⁾同 小児科

³⁾金沢医科大学病院 ゲノム医療センター

心臓横紋筋腫は胎児期から乳児期を好発年齢とし、多くは自然退縮するが、腫瘍による流出路・流入路狭窄や弁逆流、致死的不整脈の合併例も見られる。近年、心臓横紋筋腫に対するmTOR阻害剤Everolimusの有効性を示唆する報告が散見される。今回、巨大心臓横紋筋腫に対してEverolimusが奏功した新生児の自験例について、文献的考察を踏まえて報告する。症例は、在胎40週に胎児心拍低下により緊急帝王切開で出生し、生後よりチアノーゼ、心雑音を認め、エコーで巨大心臓腫瘍が確認された。三尖弁周囲に突出した腫瘍により右室流入障害を呈し、順行性肺血流は制限され、心房間は右左短絡を認めた。経時的な腫瘍増大による右室流入障害の進行に対し、外科的切除は困難と判断され、院内倫理委員会でEverolimus使用の承認を得た上で、日齢16から内服開始した。その後、腫瘍は退縮傾向となり、循環動態の改善を得た。現在、内服終了後1ヶ月での腫瘍増大は認めず、経過良好である。

O-6 TAZ 遺伝子変異が認められた拡張型心筋症の新生児例

○森 秀洋、時岡 孝平、上田 和利、佐藤 一寿、荻野 佳代、林 知宏、脇 研自、
新垣 義夫

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

前医で在胎31週5日、1464gで出生。出生後、筋緊張・啼泣弱く、気管挿管の上、NICU入室。心臓超音波検査で心収縮の低下を認め、同日当院搬送となる。家族歴として母の兄弟それぞれが胎児期・新生児期に死亡(詳細不明)。当症例の兄も左室緻密化障害で生後4か月で死亡。来院時心臓超音波検査で左室の収縮はdiffuse hypokinesisでEF 15%程度であった。拡張型心筋症の診断でカテコラミンやPDEⅢ阻害薬、hANPなど使用し、日齢4に一旦抜管するも心不全症状増悪あり、日齢16に再挿管施行。しかし、心収縮の改善乏しく、日齢59に死亡した。剖検心の病理で心内膜の弾性線維の肥厚を認め、遺伝子検査の結果TAZ遺伝子変異を認めた。当症例は新生児期に発症したTAZ遺伝子変異をもつ心内膜線維弾性症の症例であり、重症な経過をたどったまれな症例であり、文献的考察を加えて報告する。

O-7 重症心不全に対して在宅人工呼吸器管理を行った拡張型心筋症の2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

【症例1】川崎病冠動脈瘤・心筋梗塞後の男児。生後3か月に川崎病に罹患し、治療抵抗性で巨大冠動脈瘤をきたし、5か月時心筋梗塞を発症した。心不全が重症で人工呼吸器から離脱できず、9か月時気管切開を施行し、在宅人工呼吸器管理とした。3歳1か月時気道感染で入院中に心室細動となり死亡した。

【症例2】完全大血管転位症の男児。日齢6に大動脈スイッチ手術 (Imai 法) を施行されたが、心不全のため術後管理に難渋した。人工呼吸器から離脱できず、5か月時に気管切開を施行した。人工呼吸器は一旦離脱したが、1歳5か月から気管支軟化症によるスぺルを繰り返し蘇生された。低酸素性脳症となったが、在宅人工呼吸器で退院した。5歳時自宅で突然死した。

【まとめ】2例とも入退院を繰り返していたが、在宅で過ごすことができた。在宅人工呼吸器は重症心不全の児の治療法の選択肢のひとつとなる。突然死を回避することは困難である。

O-8 学校心電図を契機に発見されたプロピオン酸血症の一例

○青柳 勇人¹⁾、上田 泰弘¹⁾、武田 充人²⁾、山澤 弘州²⁾、泉 岳²⁾、佐々木 理²⁾、
谷口 宏太²⁾、藤本 隆憲²⁾、辻岡 孝郎²⁾、永井 礼子²⁾、岡田 宏美³⁾

¹⁾帯広協会病院小児科

²⁾北海道大学病院 小児科

³⁾北海道大学病院 病理診断科

症例は14歳女児。学校心電図健診で頻脈のため精密検査対象となり当科を受診した。精神発達遅滞とてんかんを伴っていた。運動制限は認めていない。初診時の心電図でV1,V2のQS patternを認め、心臓超音波検査にて拡張型心筋症と判明した。何らかの基礎疾患の存在を想定し、代謝スクリーニングをおこなったところ、プロピオン酸血症と診断できた。またPCCB遺伝子の複合ヘテロ変異を同定した。心筋生検では光顕所見としてグリコーゲンあるいはリポフスチンとおもわれる核内封入体の存在、電顕所見としてはミトコンドリアの増加、大型化、クリスタの分布異常などミトコンドリアの形態異常が見られた。非特異的ではあるが、プロピオン酸血症の心筋症病理に矛盾しない所見であった。近年、代謝クライシスの既往のないプロピオン酸血症の症例に心筋症を合併することが知られるようになり、代謝異常を示唆する症状がなくても、心筋症の原因検索として代謝スクリーニングは考慮すべきと考える。

小児拡張型心筋症の年少児発症例では 年長児発症例に比べ心筋間質の繊維化を伴う症例が少ない

○榊 真一郎、進藤 考洋、小川 陽介、真船 亮、林 泰佑、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】成人の拡張型心筋症の典型例は心筋間質の繊維化を伴うことが知られている。

【目的】小児例の病理所見の特徴を明らかにする。

【方法】NYHA class IV相当の心不全を呈し、当院または東京大学病院に入院、拡張型心筋症と診断された小児例29例の病理所見と画像検査および臨床経過を検討した。

【結果】対象の入院時年齢の中央値は1.3歳(1ヶ月-18歳4ヶ月)。年少児(0-9歳)18例、年長児(10歳以上)11例。そのうち心筋生検を実施し、心筋間質の繊維化を認めた症例の割合は年少児42%(5/12例)、年長児100%(11/11例)。左室拡張末期容積のZ-score平均値はそれぞれ8.89(±3.52)、6.77(±2.35)、死亡率は26%(5/19例)、9%(1/11例)、生存例での移植またはVAD装着率は36%(5/14例)、100%(10/10例)であった。

【結語】小児拡張型心筋症の年少児発症例では年長児発症例に比べ心筋間質の繊維化を伴うことが少なかった。画像検査および臨床経過との関連と今後の小児拡張型心筋症の治療展望について考察する。

重症肥大型心筋症を合併した Williams-Beuren 症候群の1例

○庄野 健太、金 基成、北川 陽介、杉山 隆朗、野木森 宜嗣、加藤 昭生、若宮 卓也、小野 晋、柳 貞光、上田 秀明

神奈川県立こども医療センター 循環器内科

症例は、家族歴に心疾患のない新生児。出生前に大動脈縮窄症が疑われ、在胎39週、体重2840gで出生した。出生後、心臓エコーで大動脈縮窄症、両側の末梢性肺動脈狭窄および心房中隔欠損と診断された。また、脳梁欠損と角膜硬化の合併を認めた。Fluorescent in situ hybridization (FISH)により、Williams-Beuren 症候群(WBS)と一致する7q11.23の欠損が明らかになった。生後1か月で大動脈縮窄症の根治術が行われ、後負荷が緩和されたものの、左心室肥大の進行は続き、肥大型心筋症のため3ヶ月で死亡した。WBSでは肥大型心筋症を合併する症例が報告されているが、HCMの乳児死亡例は報告されていない。HCMの原因遺伝子としてWBS染色体領域のどの遺伝子も報告されておらず、病因特定のためには症例の集積が必要である。

O-11 20年以上経過観察しているダウン症候群に合併した肥大型心筋症の一例

○鈴木 詩央、石川 悟、百木 恒太、大越 陽一、河内 貞貴、星野 健司、小川 潔

埼玉県立小児医療センター 循環器科

【背景】ダウン症候群に合併した肥大型心筋症は稀で、臨床像や長期予後については不明な点が多い。中学校1年時の学校心臓検診を契機に肥大型心筋症と診断し、20年以上経過観察を行っているダウン症候群の1例について報告する。

【症例】34歳女性。心室中隔欠損として近医で経過観察されていた。8歳時に当センター感染免疫科でSLEと診断され、当科紹介となったが、心室中隔欠損はすでに自然閉鎖しており、ほか異常所見を認めず、経過観察終了とした。中学校1年時の学校心臓検診で異常を指摘され当科紹介受診となった。心電図では異常Q波を認め、心エコーでは心室中隔の軽度肥厚、軽度の大動脈弁閉鎖不全を認めた。その後経過観察中に心室中隔の肥厚は徐々に増悪したが、不整脈や症状なく経過している。

【結語】ダウン症候群に伴う肥大型心筋症は緩徐に進行し、予後良好であることが示唆された。文献的考察を加え報告する。

O-12 心臓MRIが早期診断に有用であった肥大型心筋症(HCM)の1例

○峯岸 英博¹⁾、永峯 宏樹¹⁾、佐藤 麻朝¹⁾、高砂 聡志¹⁾、住友 直文¹⁾、宮田 功一¹⁾、福島 直哉¹⁾、大木 寛生¹⁾、三浦 大¹⁾、石川 友一²⁾

¹⁾東京都立小児総合医療センター 循環器科

²⁾福岡市立こども病院 循環器科

【背景】軽度の心筋肥大症例は、スポーツ心臓等との鑑別や運動制限の必要性について悩むケースも多い。

【症例】生来健康な13歳男児。学校健診で心電図異常を指摘され受診。無症状で失神の既往なく、家族歴もなし。心電図で左室肥大所見あり心臓超音波検査で軽度の左室壁肥厚認めるも、ホルター心電図、運動負荷心電図では不整脈や虚血の増悪所見なし。児は幼少時より野球のトレーニングを続けており、スポーツ心臓も鑑別に挙げられた。診断のため心臓MRIを施行したところ、肥厚した心筋中層にガドリニウム遅延造影の所見を認めた。HCMと診断し突然死のリスクを十分に説明したが、本人・家族とも野球継続を強く希望された。致死性不整脈への対応として練習にはAEDを携帯し、周囲への理解を進めてもらった。現在、非閉塞性であるため内服加療は行わず慎重な経過観察中。

【結語】心臓MRIはHCMの早期診断、管理において有用である可能性がある。

O-13 急性期川崎病のNT-proBNPと3D speckle tracking imaging (3D STI)を用いた心機能:Global Longitudinal Strain (GLS)との関連

○加藤 雅崇、並木 秀匡、小森 暁子、神保 詩乃、神山 浩、鮎澤 衛、能登 信孝、森岡 一郎

日本大学小児科学系小児科学分野

川崎病患者ではしばしばNT-proBNPが上昇するが、それらの多くは2D心エコーで心不全を認めない。一方、3D STIを用いたGLSは通常の2D心エコーで検出不可な微細な心機能障害を検出できるとされている。

【目的・方法】川崎病でのNT-proBNPが微細な心機能障害を反映し上昇している可能性を検討するため、川崎病患者のGLSとNT-proBNPの関連を評価した。また、BNPと関連の深いサイトカインも同時に測定した。対象は2015年に入院した川崎病児52名、治療の前後で評価した。

【結果】治療前後でNT-pro BNP、サイトカインは有意に低下。2DEFは71.7/73.5 (ns)の一方、GLSは-18.7/-23.1と有意に改善。しかしNT-proBNPとサイトカインは正相関したが(sTNFR、IL-6:0.6)、GLSは相関せず、川崎病でのNT-pro BNPはGLSと関連しなかった。

O-14 川崎病に合併した左室機能低下症例の臨床像

○伊藤 諒一^{1,2)}、山田 佑也^{1,2)}、鈴木 孝典^{1,2)}、郷 清貴^{1,2)}、鬼頭 真知子^{1,2)}、森 啓充¹⁾、森鼻 栄治²⁾、河井 悟¹⁾、安田 和志¹⁾

¹⁾あいち小児保健医療総合センター循環器科、²⁾新生児科

【はじめに】川崎病KDの合併症である心筋障害は多くの例で起こり、通常は軽症で一過性だが時に重篤となりうるとされる。

【対象・方法】当センターで心機能低下HFに対し集中治療管理を要したKD患者5例を対象とし、KD発症月齢、HF発症病日、LVEF、BNP値、治療内容・予後等について後方視的に検討した。

【結果】KD発症月齢 118 (中央値、59～174)、HF発症病日 8 (3～9)、LVEF 40 (30～46) %、BNP 1900 (402～3370) pg/mL。全例IVIG投与され、ステロイド投与例なし。カテコラミンは4例で投与されたが、人工換気療法やECMOを要した症例なし、心筋生検施行例なし。KD 10 (6～13) 病日で全例左室収縮は回復(EF 60%以上)し、HF発症後4 (1～6) 日、解熱後1 (0～2) 日であった。

【まとめ】川崎病に合併する左室機能低下は遷延することなく一過性で、ほぼ解熱とともに回復した。

O-15 左脚ブロックから Dyssynchrony-induced cardiomyopathy を生じた小児の2例

○杉谷 雄一郎、宗内 淳、相良 優香、川口 直樹、松岡 良平、渡邊 まみ江

地域医療機能推進機構 九州病院 小児科

【背景】左脚ブロック(LBBB)からDyssynchrony-induced cardiomyopathyを生じることが知られている。乳児期にLBBBから左室のdyssynchronyと心機能低下を生じた2例を報告する。

【症例1】日齢1男児。在胎37週、2776gで出生。日齢1に心拡大(心胸郭比60%)と不整脈から当院を紹介受診した。ウェンケバッハ型房室ブロックおよびLBBBをみとめ、左室駆出率(LVEF)の低下(52%)、中等度三尖弁逆流、CK上昇(309 IU/L)から新生児一過性心筋虚血が疑われた。その後房室ブロックは改善したがLBBBは残存し、LVEFの低下や心室中隔の奇異性運動が持続した。

【症例2】3か月女児。感冒症状のため近医を受診した際に心音減弱と心拡大(心胸郭比60%)から心筋炎および心筋症が疑われ当院へ転院した。LBBBおよび中隔壁の奇異性運動、LVEFの低下(26%)を認めた。その後奇異性運動は残存したが、心不全治療によりLVEFは65%以上に改善した。

【結論】乳児期発症の左脚ブロックによるDyssynchrony-induced cardiomyopathyは、遠隔期に心機能が維持される例が存在するが詳細は不明であり注意深い観察が必要である。

O-16 非胸痛時に心電図変化を認めた小児冠攣縮性狭心症の2症例

○森 雅啓、高橋 邦彦、廣瀬 将樹、江見 美杉、豊川 富子、松尾 久実代、平野 恭悠、石井 陽一郎、青木 寿明、高橋 邦彦、萱谷 太

大阪母子医療センター 小児循環器科

【はじめに】小児期の冠攣縮性狭心症(CSA)は極めて稀であるが、見逃された場合は心不全や突然死につながる。今回、非胸痛時に心電図変化を認めたCSAの2症例を報告する。

【症例1】13歳男児。夜間に胸痛ありHolter心電図検査を施行。非胸痛時に有意なST上昇を認めた。トレッドミル負荷試験では異常を認めなかったが、Ti負荷心筋シンチで前壁中壁の集積低下あり、冠動脈造影検査で器質的狭窄を認めずCSAと診断した。

【症例2】12歳男児。早朝に胸痛あり受診。下壁誘導でST上昇あり。冠動脈造影検査で右冠動脈に25%狭窄あり一硝酸イソソルビドを投与し狭窄は改善した。入院時に胸痛の再燃あり、同時に施行した心電図ではST変化を認めなかったが、胸痛の治まった30分後にST上昇を確認した。

【結語】夜間早朝に胸痛がありCSAを疑った際は、胸痛時に心電図変化がなくても繰り返し心電図を確認し、精査を行う事が重要である。

O-17 心機能正常の福山型筋ジストロフィーにおいて感染を契機に急性心不全を呈した一例

○遠藤 康裕¹⁾、梶山 葉¹⁾、竹下 直樹¹⁾、森下 祐馬¹⁾、浅田 大¹⁾、河井 容子¹⁾、
中川 由美¹⁾、池田 和幸¹⁾、佐々木 真之²⁾、白石 一浩³⁾

¹⁾京都府立医科大学 小児科

²⁾京都市立病院 小児科

³⁾宇多野病院 小児科

【はじめに】福山型筋ジストロフィーでは感染後に横紋筋融解症を発症し、一過性の筋力低下を認めることがある。心合併症としては拡張型心筋症を呈することがあるが、心機能正常例において感染を契機に急性心不全を来した報告はない。

【症例】12歳男児、福山型筋ジストロフィーと診断されており、四肢筋力の低下により歩行困難。心臓検診では心機能異常を指摘されていなかった。

【臨床経過】数日前から発熱、咳嗽があり、来院当日に急激に状態悪化し、心肺停止にて搬送された。心肺蘇生されたものの、心機能は高度に低下しておりVA-ECMOを導入した。2日目に心壁運動は著明に改善し、3日目にECMO離脱した。その後も心壁運動は良好であったが、5日目にVT/Vfを繰り返し死亡した。

【考察】劇症型心筋炎を考慮したが、心機能回復が速やかであったことから否定的と考えた。病態を決定づける証拠が得られなかったが、原疾患が何らかの形で関与している可能性を疑った。

O-18 乳幼児期の抗がん剤治療・放射線全身照射後23年で晩期心筋障害を発症した24歳の一例

○下山 輝義、野村 知弘、長島 彩子、前田 佳真、石井 卓、土井 庄

東京医科歯科大学 小児科

小児の白血病治療に使用されるアントラサイクリン、大量シクロホスファミドや放射線照射は心合併症の危険因子であり、ガイドラインでも20歳までの経過観察が推奨されている。

症例は24歳女性。生後10か月で急性リンパ性白血病を発症した。治療により寛解を得たが、1歳時に中枢神経再発を認め血縁者間造血幹細胞移植を行なった。治療にはアントラサイクリン系薬剤や大量シクロホスファミド投与、放射線全身照射が含まれた。11歳時に二次性脳腫瘍を認め、腫瘍摘出術および放射線局所照射を施行した。以後、外来にて経過観察を行い、20歳時の心電図と心臓超音波検査で異常を認めなかったが、24歳時に心電図で異常Q波とST低下、心臓MRI検査で心筋障害を認めた。小児期の治療後、20歳以上で心筋障害が出現することは稀であり、文献的考察を踏まえて報告する。

O-19 冠動脈疾患との鑑別にCMRが有用であった新生児心筋炎の1例

○田邊 雄大¹⁾、満下 紀恵²⁾、石垣 瑞彦²⁾、佐藤 慶介²⁾、元野 憲作¹⁾、濱本 奈央¹⁾、
芳本 潤²⁾、金 成海²⁾、新居 正基²⁾、大崎 真樹¹⁾、田中 靖彦²⁾

¹⁾静岡県立こども病院 循環器集中治療科、²⁾循環器科

【緒言】新生児心筋炎は致死率が高く、新生児のショックでは常に鑑別に入れるべきだが、症状は非特異的であり、診断に苦慮することがある。

【症例】日齢10の男児。前日から哺乳量低下。翌朝ショック状態になり緊急搬送。EF=20%・BNP=10000台・トロポニン(+)。心内構造異常はなく、左右冠動脈も正常起始。しかし左室側壁～後下壁にかけての局所のみ壁運動低下とsevere MRを認めた。主病態がはっきりせず、重症細菌感染・代謝内分泌異常なども広くカバーして心不全治療を開始。人工呼吸管理・強心剤のみで心機能は徐々に改善。冠動脈造影では異常所見なし。ウイルス分離でコクサッキーB2が検出されたこと・CMRで左室全周の心筋繊維化が確認されたことから新生児心筋炎と診断。発症1ヶ月半で退院。

【結語】新生児心筋炎は冠動脈疾患(起始異常・心筋虚血)との鑑別を必要とするため、エコーだけでなく、冠動脈造影やCMRなどの様々なモダリティーが診断に有用である。

O-20 急性心筋炎の10か月後に心筋逸脱酵素上昇を伴う胸痛を繰り返した13歳男児例

○藤野 光洋、村上 洋介、児玉 菜津子、丸山 和歌子、松井 勝敏、中村 香絵、
加藤 有子、吉田 葉子、鈴木 嗣敏、江原 英治

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
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

13歳男児。12歳時に発熱、胸痛を主訴に受診。左室収縮能低下ないが、V1-V3の陰性T波に加え、CK 1450 U/l, CKMB 143 ng/ml, troponin T 5.12 ng/mlと上昇。造影CMRでLGEあり、急性心筋炎と診断。γグロブリン投与後、胸痛消失しT波の陽転化し心筋逸脱酵素も正常化。しかし、発症10か月後に胸痛再燃。感染徴候ないが、T波陰転化と心筋逸脱酵素の上昇あり。胸痛は自然消失し、心筋逸脱酵素も低下するが、以後も胸痛と心筋逸脱酵素の再上昇を繰り返し、急性冠症候群の鑑別のため心臓カテーテル検査を施行。左右の冠動脈造影では器質的冠動脈狭窄なし。Ach負荷試験では冠動脈狭窄は誘発されず冠攣縮性狭心症は否定的であった。以降は胸痛なく、ACE阻害薬とβ遮断薬内服にて経過観察中。心筋生検は出来ていない。心筋炎と胸痛についての文献的考察含めて報告する。

O-21 壊死性肺障害を合併した劇症型心筋炎

○福岡 将治¹⁾²⁾、賀来 典之¹⁾²⁾、一宮 優子¹⁾²⁾、水口 壮一¹⁾²⁾、本村 良知¹⁾²⁾、
江口 祥美¹⁾、村岡 衛¹⁾、長友 雄作¹⁾、平田 悠一郎¹⁾、永田 弾¹⁾、帯刀 英樹³⁾、
塩瀬 明³⁾、大賀 正一³⁾

¹⁾九州大学病院小児科、²⁾九州大学病院救急救命センター

³⁾九州大学病院心臓血管外科

症例は生来健康な5歳男児。2日前から発熱を認め、その後、解熱したものの呼吸苦のため前医を受診した。経胸壁超音波でEF40%の心収縮低下を認め、急性心筋炎が疑われ、緊急入院となった。同日にPEAとなり緊急でVA-ECMOが導入された。入院3病日に心静止となり、著名な肺うっ血と肺出血を認めたため当院へ緊急搬送となり、Central ECMOA (RA・LV脱血Ao送血)に変更した。呼吸器の一回換気量は40-60ml (2.4-4.0ml/kg)と低換気状態が持続し、13病日の胸部CTで両肺下葉に広範な気腫性変化を認めた。その後の肺生検を行い、炎症細胞と破壊肺組織の病理所見から壊死性肺障害と診断したが、原因病原体の特定には至らなかった。最終的には心静止から回復せず、ECMO導入から42日で多臓器不全のため死亡した。劇症型心筋炎に壊死性肺障害を合併した症例の報告は極めて稀のため経過を報告する。

共催・広告・寄付一覧

(敬称略・平成30年8月現在)

第27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。

■共催

テルモ株式会社

■広告

アクテリオンファーマシューティカルズジャパン株式会社

グラクソ・スミスクライン株式会社

大日本住友製薬株式会社

帝人ファーマ株式会社

一般社団法人日本血液製剤機構

日本製薬株式会社

ファイザー株式会社

■寄付

サノフィ株式会社

株式会社タケヤマ

日本医科大学小児科平心会

日本医科大学同窓会

公益財団法人宮田心臓病研究振興基金

(五十音順)

