

第28回 日本小児心筋疾患学会 学術集会

The 28th Annual Meeting of the Japanese Society of Pediatric Myocardial Diseases

プログラム・抄録集

小児心筋疾患を診る

— より良き実践者であるために —



会 期

2019年10月19日(土)

会 場

大阪市立総合医療センター さくらホール

〒534-0021 大阪市都島区都島本通2-13-22 TEL:06-6929-1221 (代表)

会 長

村上 洋介 大阪市立総合医療センター 小児循環器内科

第28回日本小児心筋疾患学会学術集会開催にあたって

第28回日本小児心筋疾患学会学術集会

会長 村上 洋介

(大阪市立総合医療センター 小児循環器内科)

この度、第28回日本小児心筋疾患学会学術集会を大阪で開催させていただきます。

日本小児心筋疾患学会は、1965年の第1回関東小児心筋症研究会を嚆矢に発展し、2009年の関西心筋症研究会との合同開催を経て2011年に日本小児心筋疾患学会となり今日に到っています。

小児心筋疾患は、その希少性のために個々の施設だけでは十分な経験と情報を得ることが難しい疾患です。その一方で、現在、医学における知識量は、数か月で倍になるという速度で増加していると言われています。さまざまな領域での進歩を共有し明日の診療に生かすため、今回のメインテーマを「小児心筋疾患を診る ―より良き実践者であるために―」としました。

2015年の小児用体外設置型補助人工心臓 (Berlin Heart EXCOR) 承認から4年が経過し、着実な成果がみられています。2010年の改正臓器移植法施行にともない、国内の心臓移植数は飛躍的に増加しましたが、小児の臓器提供はまだ少ないのが現状です。機械的循環補助、デバイス治療、薬物療法、遺伝子診断、心筋生検、学校保健との関連等、小児心筋疾患における診断・治療・管理に関する幅広い内容について、活発に討議いただきたいと思います。

どうぞ多くの先生方のご参加をお待ちしております。宜しく願い申し上げます。

第28回日本小児心筋疾患学会学術集会

『小児心筋疾患を診る ―より良き実践者であるために―』

会 期：2019年（令和元年）10月19日（土曜日）

会 場：大阪市立総合医療センター さくらホール
〒534-0021 大阪市都島区都島本通2-13-22 TEL：06-6929-1221（代表）

会 長：村上 洋介

大阪市立総合医療センター 小児循環器内科

参加費：6,000円

- ・ 本会の特別講演2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
2019年(令和元年)10月19日(土)8時20分
- ② 受付場所
第28回日本小児心筋疾患学会学術集会会場入口前
(大阪市立総合医療センター3階 さくらホール)
- ③ 参加費・年会費
参加費6,000円と年会費5,000円(2019年4月1日～2020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4分、合計11分
一般演題：発表6分、質疑応答3分、合計9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16：9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Full HD(1920×1080)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/HDMI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 路子	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
第27回	深澤 隆治	日本医科大学付属病院小児科

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 高槻赤十字病院小児科

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

戸田 孝子 山梨大学医学部附属病院新生児集中治療部

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医療センター
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 土屋小児病院

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

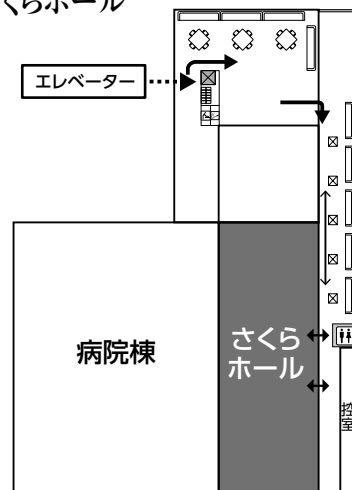
(以上50音順)

講演会場 案内図

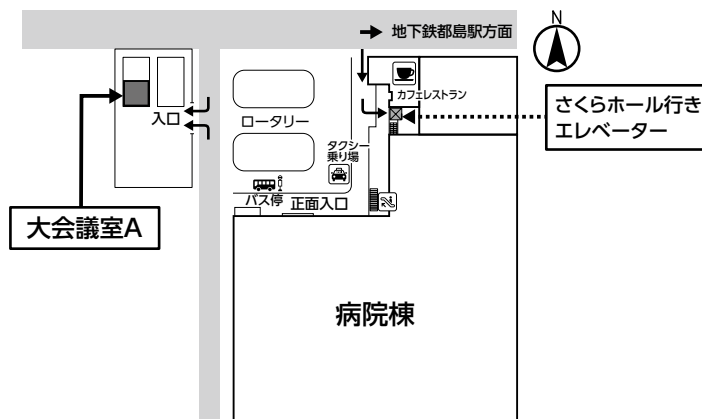
1F 出入口



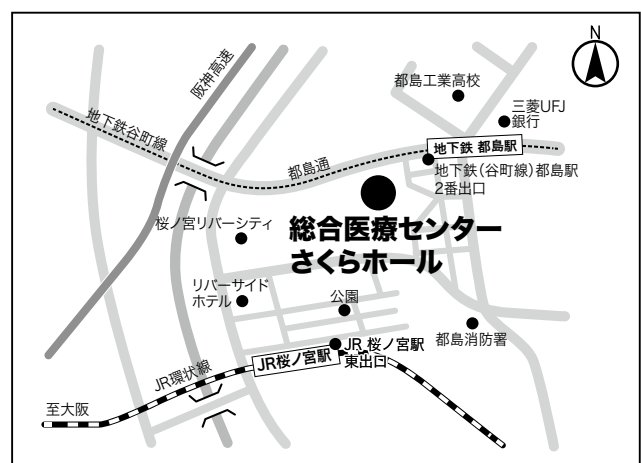
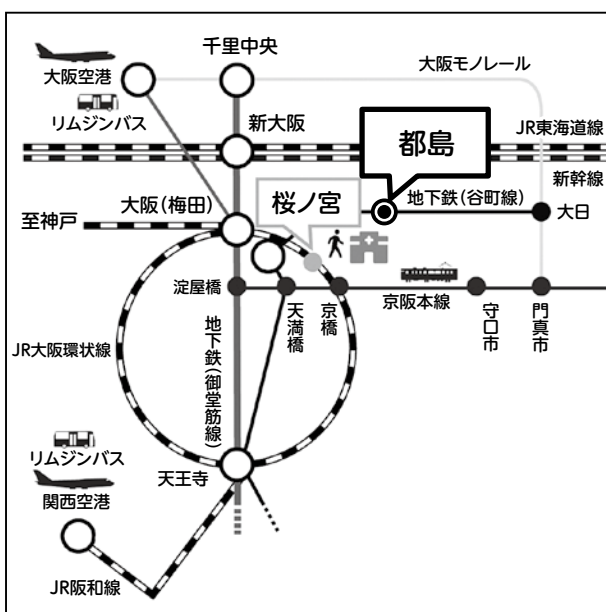
3F さくらホール



幹事会 会場(スポーツセンター1F駐車場内)



アクセスマップ



大阪市立総合医療センター さくらホール

〒534-0021 大阪市都島区都島本通2-13-22

TEL:06-6929-1221(代表)

- 地下鉄(谷町線)都島駅 2番出口から西へ徒歩3分
- JR西日本(大阪環状線)桜ノ宮駅 東出口から北へ徒歩7分
- 大阪シティバス「総合医療センター前」下車

第28回日本小児心筋疾患学会学術集会時間割

8:20	参加受付開始
8:55-9:00	開会挨拶 第28回日本小児心筋疾患学会学術集会会長 村上 洋介(大阪市立総合医療センター 小児循環器内科)
9:00-9:36	一般演題1 胎児・新生児(O-1～O-4) 座長:早瀬 康信(徳島大学病院 小児科)
9:36-10:20	会長要望演題1 (R-1～R-4) 小児心筋疾患に対する心臓デバイス、機械的循環補助 座長:小林 俊樹(埼玉医科大学国際医療センター 小児心臓科) 武田 充人(北海道大学病院 小児科)
10:20-11:15	一般演題2 (O-5～O-10) 心筋炎 座長:塩野 淳子(茨城県立こども病院 小児循環器科) 城戸 佐知子(兵庫県立こども病院 循環器科)
11:15-11:20	休憩
11:20-12:05	特別講演1 (ランチョンセミナー) (SL-1) 「心不全のペースティングデバイス治療」 座長:鈴木 嗣敏(大阪市立総合医療センター 小児不整脈科) 講師:庄田 守男(東京女子医科大学 循環器内科 先進電気的心臓制御研究部門) (信州大学医学部 循環器内科) 共催:日本メドトロニック株式会社
12:05-12:10	休憩
12:10-13:05	一般演題3 (O-11～O-16) 心筋症1 座長:廣野 恵一(富山大学医学部 小児科) 安河内 聡(長野県立こども病院 循環器センター)
13:05-13:35	教育講演1 (EL-1) 「心筋症診療ガイドライン」改訂の要点 座長:小垣 滋豊(大阪急性期・総合医療センター 小児科) 講師:久保 亨(高知大学医学部 老年病・循環器内科学)
13:35-13:40	休憩

13:40-14:25	会長要望演題2 (R-5～R-8) 重症心不全治療の地域・病院間連携 座長:小野 博(国立成育医療センター 循環器科) 江原 英治(大阪市立総合医療センター 小児循環器内科)
14:25-15:25	特別講演2 (SL-2) 新専門医制度 iii 小児科領域講習研修単位1単位 「小児重症心不全に対する機械的補助循環の実際 —temporary から durable VAD の使用経験—」 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) 講師:上野 高義(大阪大学大学院医学系研究科 心臓血管外科)
15:25-15:30	休憩
15:30-15:50	教育講演2 (EL-2) 「小児における心内膜心筋生検の適応と安全に行うための工夫」 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) 講師:成田 淳(大阪大学大学院医学系研究科 小児科学)
15:50-16:10	教育講演3 (EL-3) 「Arrhythmogenic cardiomyopathy」 座長:三浦 大(都立小児総合医療センター 循環器科) 講師:吉田 葉子(大阪市立総合医療センター 小児不整脈科)
16:10-16:46	一般演題4 (O-17～O-20) 心筋症2 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)
16:46-17:31	一般演題5 (O-21～O-25) 代謝・症候群・心移植 座長:上田 秀明(神奈川県立こども医療センター 循環器内科) 石戸 美妃子(東京女子医科大学 循環器小児科)
17:31-17:35	休憩
17:35-17:57	会長要望演題3 (R-9～R-10) 心筋疾患と学校保健 座長:鮎澤 衛(日本大学医学部附属板橋病院 小児科)
17:57-18:35	一般演題6 (O-26～O-29) 中毒・その他 座長:中川 直美(広島市立広島市民病院 循環器小児科)
18:35-18:40	閉会挨拶 第28回学会長:村上 洋介(大阪市立総合医療センター 小児循環器内科) 次期(第29回学会)会長:上田 秀明(神奈川県立こども医療センター 循環器内科)

プログラム

9:00～9:36

一般演題1

胎児・新生児

座長：早瀬 康信（徳島大学病院 小児科）

O-1 胎児期から観察しえた心室憩室の一例

京都府立医科大学 小児科 竹下 直樹

O-2 心室中隔の菲薄化による心室瘤と心筋緻密化障害様の肉柱形成を呈した1例

徳島大学大学院医歯薬学研究部 小児科 本間 友佳子

O-3 出生後急激な心機能低下を来した早産児ミトコンドリア心筋症の1例

関西医科大学附属病院 小児科 外山 有加

O-4 胎児期から多様な不整脈および高度心機能低下を呈した1例

九州大学病院小児科、九州大学病院救急救命センター 豊村 大亮

9:36～10:20

会長要望演題1

小児心筋疾患に対する心臓デバイス、機械的循環補助

座長：小林 俊樹（埼玉医科大学国際医療センター 小児心臓科）

武田 充人（北海道大学病院 小児科）

R-1 菌血症のためにEXCOR®に到達しなかった拡張型心筋症の一例

国立成育医療研究センター 循環器科 小澤 由衣

R-2 ECMO導入後も心機能が回復せずIMPELLAが導入された劇症型心筋炎の1例

神奈川県立こども医療センター 循環器内科 水野 雄太

R-3 当院におけるEXCOR装着7例の経験

埼玉医科大学国際医療センター 小児心臓科 戸田 紘一

R-4 突然死の一次予防としてのICD植え込みを施行した心筋症2例とその後

北海道大学大学院医学研究院 小児科 山澤 弘州

心筋炎

座長：塩野 淳子（茨城県立こども病院 小児循環器科）

城戸 佐知子（兵庫県立こども病院 循環器科）

**O-5 循環器内科医との連携で適切な時期にPCPSを導入でき後遺症なき生存を得た
劇症型心筋炎の一例**

大阪医科大学附属病院 小児科 太田 佳隆

O-6 Brugada症候群との鑑別を要したウイルス性心筋炎の女児

大阪母子医療センター 森 雅啓

O-7 2回の重症急性心筋炎を発症した症例

茨城県立こども病院 小児循環器科 野崎 良寛

O-8 ステロイド中止により心筋逸脱酵素が上昇する新生児期発症の慢性心筋炎

大阪大学大学院医学系研究科 小児科学 石垣 俊

O-9 パルボウイルス心筋炎が疑われた重症心不全の乳幼児例

国立循環器病研究センター 小児循環器科 福山 緑

O-10 SCN5A 遺伝子変異が判明した完全房室ブロック合併の劇症型心筋炎の1例

兵庫県立こども病院 循環器科 三木 康暢

座長：鈴木 嗣敏（大阪市立総合医療センター 小児不整脈科）

SL-1 心不全のペーシングデバイス治療

東京女子医科大学 循環器内科 先進電気的心臓制御研究部門、信州大学医学部 循環器内科 庄田 守男

共催：日本メドトロニック株式会社

12:10～13:05

一般演題3

心筋症 1

座長：廣野 恵一（富山大学医学部 小児科）

安河内 聡（長野県立こども病院 循環器センター）

O-11 妊娠を契機に心尖部腔に血栓を形成した左室心筋緻密化障害類似疾患

筑波大学附属病院 小児科 石踊 巧

O-12 先天性心疾患を伴う心筋緻密化障害の臨床像

富山大学附属病院 小児科 廣野 恵一

O-13 心筋症患者に見出された *TBX5* ミスセンス変異の病的意義の検討

富山大学 小児科 宮尾 成明

O-14 左室にまで及ぶ広範囲の心機能障害を認めた不整脈原性右室心筋症の15歳女児例

東京医科歯科大学 小児科 下山 輝義

O-15 心原性脳梗塞を契機に診断された12歳の拘束型心筋症の1例

静岡県立こども病院 循環器科 植田 由依

O-16 不整脈を初発症状とした拡張相肥大型心筋症の1例

長野県立こども病院 循環器小児科 正本 雅斗

13:05～13:35

教育講演1

座長：小垣 滋豊（大阪急性期・総合医療センター 小児科）

EL-1 「心筋症診療ガイドライン」改訂の要点

高知大学医学部 老年病・循環器内科学 久保 亨

13:35～13:40

休憩

13:40～14:25

会長要望演題2

重症心不全治療の地域・病院間連携

座長：小野 博（国立成育医療センター 循環器科）

江原 英治（大阪市立総合医療センター 小児循環器内科）

R-5 劇症型心筋炎疑い症例の病院間連携・搬送についての検討

あいち小児保健総合医療センター 集中治療 本村 誠

R-6 地域中核病院と小児心臓移植認定施設が連携して治療し、
救命し得た小児重症心不全の5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 福井 秀吉

R-7 小児重症心不全相談窓口4年間の軌跡と今後

国立成育医療研究センター 循環器科 進藤 考洋

R-8 日本における小児重症心不全患者の病院間搬送：単施設経験の検討

大阪大学大学院医学系研究科 小児科 成田 淳

14:25～15:25

特別講演2

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）

SL-2 小児重症心不全に対する機械的補助循環の実際
—temporaryからdurable VADの使用経験—

大阪大学大学院医学系研究科 心臓血管外科 上野 高義

日本小児科学会／新専門医機構 新専門医制度 iii小児科領域講習研修単位1単位対象

15:25～15:30

休 憩

15:30～15:50

教育講演2

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）

EL-2 小児における心内膜心筋生検の適応と安全に行うための工夫

大阪大学大学院医学系研究科 小児科学 成田 淳

15:50～16:10

教育講演3

座長：三浦 大（都立小児総合医療センター 循環器科）

EL-3 Arrhythmogenic cardiomyopathy

大阪市立総合医療センター 小児不整脈科 吉田 葉子

心筋症 2

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）

O-17 心室中部閉塞性肥大型心筋症の1乳児例

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-18 ミトコンドリア病に合併した閉塞性肥大型心筋症に対し
コハク酸シベンゾリンが著効した1例

自治医科大学 小児科 下澤 弘憲

O-19 閉塞性肥大型心筋症に対するシベンゾリンの急性効果

あいち小児保健医療総合センター 小児心臓病センター 循環器科 鈴木 孝典

O-20 肥大型心筋症を合併したファロー四徴症修復術後の1例

榊原記念病院 小児循環器科 小林 匠

代謝・症候群・心移植

座長：上田 秀明（神奈川県立こども医療センター 循環器内科）

石戸 美妃子（東京女子医科大学 循環器小児科）

O-21 アントラサイクリン系薬剤により心筋障害を起こした小児例の臨床的検討

神奈川県立こども医療センター 循環器内科 池川 健

O-22 骨髄移植後の長期経過にて心弁膜症が改善したHunter症候群の一例

旭川医科大学 小児科 梶濱 あや

O-23 Emery-Dreifuss型筋ジストロフィーに合併し、
急速に心機能低下が進行した拡張型心筋症の1例

大垣市民病院 小児循環器新生児科 永田 佳敬

O-24 代謝性クリーゼで発症した乳児ミトコンドリア心筋症疑い例

JA北海道厚生連 帯広厚生病院 小児科 中野 陽介

O-25 当院で経験した心臓移植後の遠隔期合併症

東京女子医科大学 循環器小児科 原田 元

17:35～17:57

会長要望演題3

心筋疾患と学校保健

座長：鮎澤 衛（日本大学医学部附属板橋病院 小児科）

R-9 最近10年の学校心臓検診で発見された心筋症に関するレビュー

日本大学医学部 小児科学系小児科学分野 小森 暁子

R-10 心臓移植適応症例における学校健診の意義

東京女子医科大学 循環器小児科 石戸 美妃子

17:57～18:35

一般演題6

中毒・その他

座長：中川 直美（広島市立広島市民病院 循環器小児科）

O-26 一酸化炭素中毒による一過性の心機能低下を呈した兄弟例

大阪母子医療センター 小児循環器科 平野 恭悠

O-27 肥大型心筋症疑いで紹介になった8歳女兒：診断までの臨床経過

広島市立広島市民病院 循環器小児科 森藤 祐次

O-28 内科的治療抵抗性の乳び胸水、心嚢水に対するリンパ管造影の有用性

東京都立小児総合医療センター 循環器科 山形 知慧

O-29 川崎病急性期に心筋炎に伴う僧帽弁腱索断裂をきたした乳児例

山梨大学医学部小児科・新生児集中治療部 須長 祐人

18:35～18:40 閉会挨拶

第28回学会長 村上 洋介(大阪市立総合医療センター 小児循環器内科)

次期(第29回学会)会長 上田 秀明(神奈川県立こども医療センター 循環器内科)

特別講演

特別講演1 (SL-1) (ランチョンセミナー)

座長：鈴木 嗣敏（大阪市立総合医療センター 小児不整脈科）

心不全のペースングデバイス治療

庄田 守男

東京女子医科大学 循環器内科 先進電気的心臓制御研究部門
信州大学医学部 循環器内科

特別講演2 (SL-2)

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）

小児重症心不全に対する機械的補助循環の実際 — temporaryからdurable VADの使用経験 —

上野 高義

大阪大学大学院医学系研究科 心臓血管外科

庄田 守男

(東京女子医科大学 循環器内科 先進電氣的心臓制御研究部門／信州大学医学部 循環器内科)

心臓ペースング治療は徐脈性不整脈に対するペースメーカーが60年前に、心不全患者に多く見られる心臓突然死治療のための植込み型除細動器が40年前に臨床応用されるようになった。その10年後には心不全治療を目的とした心臓再同期治療、最近ではヒス束ペースングをはじめとする conduction system pacing が心不全患者のペースング治療として出現した。また、これ以外にも cardiac contractility modulation、autonomic nerve pacing などのペースング治療があり、ペースング機器に搭載された様々な心不全診断と遠隔モニタリングは心不全患者の管理を変えた。このような innovation が次から次へと開発されるということは、裏を返せば心不全治療が行き詰まっていることに他ならない。

上野 高義、金谷 知潤、奥田 直樹、渡邊 卓次、荒木 幹太、富永 佑児、久呉 洋介、
戸田 宏一、倉谷 徹、澤 芳樹

(大阪大学大学院医学系研究科 心臓血管外科)

小児重症心不全に対する最終治療は心臓移植であるが、世界的に見てもドナー不足は深刻で、さらに年々移植待機期間は伸びる一方である。そのため、重症心不全患者は心臓移植に至るまでに機械的補助循環のサポートを受けることが多く、成人では本邦において心臓移植に至るほぼすべての症例で補助人工心臓 (VAD) を装着している現状である。従って、小児においても VAD によるサポート患者は増加することが予想される。また、劇症型心筋炎に代表される急激な心不全の増悪を示す疾患群では、いわゆる V-A ECMO では肺うっ血のコントロールが不可能であるため、一時的に左心室の脱血を積極的に行う temporary VAD により心機能の回復を目指す治療が必要となることも経験する。しかし、小児に対する temporary VAD を含めた VAD 治療は限られた施設で行われている治療であり、その適応や管理、成績などは一般に周知されているとは言い難い。我々は小児心臓移植認定施設であり、これまでに 25 例の小児心臓移植を行っており、小児重症心不全治療の一手段としての VAD の導入も積極的に行ってきた。その中で、BSA がおよそ 0.8m^2 以下の小児に対しては、Berlin Heart EXCOR を治験段階から使用し、現在まで 20 例の植え込みを行った。LVAD が 19 例、BiVAD が 1 例であり、植え込み体重は 3.8 から 24.3 kg、平均 6.6 kg であった。疾患は、DCM 14 例、RCM 4 例、その他 2 例であり、転帰は移植到達 9 例、離脱 6 例、装着中 3 例、死亡 2 例であった。移植または離脱症例の平均装着期間は 346 日であった。植込型 VAD が装着可能な体格の小児には、術後の QOL を考え積極的に植込型 VAD を導入し、これまでに 13 例に対し植え込んだ。Jarvik2000 が 7 例、HVAD が 5 例、EVAHEART が 1 例で、移植到達 10 例、装着中 2 例、死亡 1 例であった。平均サポート期間は 766 日であった。計 33 例の VAD 症例中、移植到達 19 例、離脱 6 例と良好な成績である。また、重症急性循環不全に対し、temporary VAD を 24 例に導入しており、内 14 例を救命しえた。これら経験から、当院での VAD 治療の現状と将来への展望を報告する。

教育講演

教育講演1 (EL-1)

座長：小垣 滋豊（大阪急性期・総合医療センター 小児科）

「心筋症診療ガイドライン」改訂の要点

久保 亨

高知大学医学部 老年病・循環器内科学

教育講演2 (EL-2)

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）

小児における心内膜心筋生検の適応と 安全に行うための工夫

成田 淳

大阪大学大学院医学系研究科 小児科学

教育講演3 (EL-3)

座長：三浦 大（都立小児総合医療センター 循環器科）

Arrhythmogenic cardiomyopathy

吉田 葉子

大阪市立総合医療センター 小児不整脈科

久保 亨（高知大学医学部 老年病・循環器内科学）

2019年3月に日本循環器学会/日本心不全学会合同ガイドラインである「心筋症診療ガイドライン（2018年改訂版）」が公開された。本ガイドラインはこれまで使用されてきた2つのガイドライン「肥大型心筋症の診療に関するガイドライン（2012年改訂版）」および「拡張型心筋症ならびに関連する二次性心筋症の診療に関するガイドライン」を統合させたものとなっている。今回のガイドラインの特徴は、我が国の心筋症診療の現状を踏まえて、従来のもの比べてより臨床の現場に則した実践的なものとなっている点である。例えば心筋症の定義に関しては、二次性心筋症をしっかりと鑑別した後に特発性心筋症の診断に至ることが明記されている。また遺伝学的検査についても、以前のガイドラインに比べるとより具体的な内容が記載されている。さらに治療の面においては、突然死予防目的のICD植込み適応をより具体的に提示し臨床の現場で利用しやすいものとなった。

本講演では、「心筋症診療ガイドライン（2018年改訂版）」作成班班員として参加し作成をすすめる過程で議論のあった点および本ガイドライン改訂の要点を概説する。

小児における心内膜心筋生検の適応と安全に行うための工夫

成田 淳（大阪大学大学院医学系研究科 小児科学）

心筋疾患の診断や心臓移植後の拒絶判定など成人のみならず小児においても心内膜心筋生検は重要な検査の一つである。AHA/ACC/ESC の合同提言では、心内膜心筋生検がクラス I として推奨される適応病態は「心筋炎と蓄積病を想定した新規発症の心不全」であり、実臨床において心筋疾患の 10-20% に存在する心筋炎や蓄積病を除外するために行われている。生検により特異的な心筋疾患の病理診断に至るのは全体の一部（10% 程度）に過ぎないが、生検の結果得られる情報の重要度と心筋生検に伴う合併症を十分考慮して検査の必要性を検討すべきである。また生検を予定して検査に臨んだ場合でも、実際に心筋採取が困難な場合には無理をせず、改めて再検査を行うなど撤退する判断も視野に入れておきたい。経カテーテルによる心内膜心筋生検は 1962 年 東京女子医科大学外科の今野草二博士と榊原仟教授が心筋切り取り検査として開発・報告した日本が世界に発信した検査法である。当時は右内頸静脈アプローチのショートシースに直接生検鉗子を進めて右室中隔側の心筋を採取する方法であったが、鉗子の形状を上手く形成・コントロールする必要があった。この方法では鉗子の固定や右室中隔側へのアプローチが不確実であり、心タンポナーデや不整脈などの重大な合併症を引き起こす可能性がある。現在は安全性を重視し、J 型シースを右室内まで挿入し右室中隔側への位置づけをすることにより、生検鉗子を先端のみ露出して心筋を採取している。生検鉗子挿入には 6 Fr 以上のシースが必要なことが多く、乳幼児においては大腿静脈アプローチを選択する場合がある。内頸静脈アプローチと異なり、ロングシースを形成し三尖弁を越えロングシース先端を右室内で中隔側に方向付けすることは慣れや工夫が必要である。今回の講演では当院で行っている大腿静脈アプローチからの心筋生検の手技を中心に、安全に行うための工夫を紹介する。

吉田 葉子（大阪市立総合医療センター 小児不整脈科）

米国不整脈学会では虚血や高血圧や弁膜症に起因しない心筋異常を伴い、不整脈（心房細動・心臓伝導障害・左右心室性不整脈）をきたす心筋症を Arrhythmogenic cardiomyopathy : ACM と定義し、2019 年に診断・管理に関する Expert consensus を発表した。

ACM には全身性疾患（アミロイドーシス、サルコイドーシス）、炎症性感染性疾患（心筋炎、Chagas 病）をも含むが、主体は各種遺伝性疾患である。代表格はデスモソーム蛋白遺伝子異常による ARVC/ALVC、心臓ナトリウムチャネル *SCN5A* 異常による不整脈（Brugada 症候群・心臓伝導障害・心房粗動など）と拡張型心筋症（DCM）の合併である。

Arrhythmogenic right ventricular cardiomyopathy : ARVC は小児科医が遭遇する頻度は少ないが、ACM では最も特徴的で、診断基準が確立した疾患である。2010 年に発表された Modified Task force criteria では、①全体または局所的機能異常と形態の変化、②組織所見、③再分極異常（T 波異常）、④脱分極異常 / 伝導障害（Epsilon 波、Late potential, Terminal activation duration）、⑤不整脈（心室性不整脈）、⑥家族歴（遺伝子検査を含む）を評価項目としている。ARVC は進行性疾患であり、Occult phase, Arrhythmic phase, Right ventricular failure, Biventricular failure と進行する。診断基準を満たさない病初期に重症不整脈を発症することがある。

DCM では遺伝子異常が確定するのは 20-30% にすぎず、*SCN5A* 病原性変異を有するのは少数であるが、うち 90% 以上は不整脈を合併するとされる。小児循環器領域では、*SCN5A* 変異の表現型として、LQT3、進行性心臓伝導障、洞不全症候群、Brugada 症候群などの器質的心筋異常を伴わない不整脈に遭遇することの方が多い。

病初期である小児期に ACM の診断・管理をおこなうことは、学校心臓スクリーニングでの早期診断も含めて小児循環器科医にとって非常にチャレンジングなテーマである。症例提示を加えて概説する。

会長要望演題

会長要望演題1 (R-1～R-4)

座長：小林 俊樹（埼玉医科大学国際医療センター 小児心臓科）
武田 充人（北海道大学病院 小児科）

小児心筋疾患に対する心臓デバイス、機械的循環補助

会長要望演題2 (R-5～R-8)

座長：小野 博（国立成育医療センター 循環器科）
江原 英治（大阪市立総合医療センター 小児循環器内科）

重症心不全治療の地域・病院間連携

会長要望演題3 (R-9～R-10)

座長：鮎澤 衛（日本大学医学部附属板橋病院 小児科）

心筋疾患と学校保健

R-1 菌血症のためにEXCOR[®]に到達しなかった拡張型心筋症の一例

○小澤 由衣¹⁾、進藤 考洋¹⁾、宮田 功一²⁾、西村 奈穂³⁾、庄司 健介⁴⁾、
高見澤 幸一¹⁾、小川 陽介¹⁾、林 泰佑¹⁾、三崎 泰志¹⁾、小野 博¹⁾、
金子 幸裕⁵⁾、賀藤 均¹⁾

国立成育医療研究センター

¹⁾循環器科 ³⁾集中治療科 ⁴⁾感染症科 ⁵⁾心臓血管外科
²⁾都立小児総合医療センター 循環器科

【背景】EXCOR[®]の適応は心臓移植適応症例に限られるため、適応判断までの橋渡し治療として遠心ポンプによる左室補助(一時VAD)を行うことがある。尚、活動性感染症はEXCOR[®]の適応除外要件である。

【症例】EXCOR[®]装着が必要と考えた拡張型心筋症の4歳症例。装着に向けて準備開始後、腸球菌による菌血症を発症した。各種治療に抵抗性で、菌血症7病日の造影CTで左鎖骨下静脈のカテーテル関連血流感染による細菌性血栓性血管炎と診断した。8病日以降の血液培養は陰性であった。血液培養陰性化から4週間抗菌薬治療後のEXCOR[®]装着を予定したが、心不全の増悪により15病日に一時VADを導入した。しかし脳梗塞、出血によりVAD装着後36日(51病日)で死亡した。

【考察】本感染症病態は4～6週の抗菌薬治療が推奨されているが、菌血症治療終了前のEXCOR[®]装着も選択肢として考慮すべき症例であった。

R-2 ECMO導入後も心機能が回復せずIMPELLAが導入された劇症型心筋炎の1例

○水野 雄太、若宮 卓也、杉山 隆朗、池川 健、河合 駿、小野 晋、
金 基成、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

【緒言】劇症型心筋炎は稀な疾患である。今回我々は治療方針に難渋した劇症型心筋炎を経験したので報告する。

【症例】症例は12歳女児。心窩部痛、腹痛を認め近医受診。心嚢液、胸腹水貯留を認め入院。心機能は良好で、心膜炎として経過観察されていたが入院5日目に起坐呼吸と心機能低下を認め、心筋炎が疑われ当院搬送。搬送後はECMO、CHDFを導入した。心機能はEF 10%で、大動脈弁の開放は認めなかった。心室頻拍が出現し、以降はwide QRS波形が持続した。入院2日目に完全房室ブロックとなり、入院4日目にHR 10 bpm以下に低下し、ペーシングを留置した。その後も心筋逸脱酵素はpeak outせず、心機能回復も認めず、補助人工心臓さらには心移植も考慮され、入院5日目に移植施設へ転院となり、IMPELLAが導入された。

【考察】体外補助循環から補助人工心臓に移行する至適時期を逸しないことは重要である。そのために必要な重症度判定の指標について、多施設からの意見を賜りたい。

R-3 当院における EXCOR 装着 7 例の経験

○戸田 紘一¹⁾、多喜 萌¹⁾、細田 隆介²⁾、連 翔太¹⁾、岩崎 美佳²⁾、
小島 拓朗¹⁾、葭葉 茂樹¹⁾、枘岡 歩²⁾、小林 俊樹¹⁾、住友 直方¹⁾

¹⁾埼玉医科大学国際医療センター 小児心臓科

²⁾埼玉医科大学国際医療センター 小児心臓外科

本邦では移植までの待機期間が長期に及ぶため、VAD 治療の予後を規定する合併症への対策を含めた管理が重要である。現在までに当院では 7 例に EXCOR の装着を行ってきた。原疾患は、DCM 4 例、NCLV 2 例、先天性心疾患術後重症左心不全 1 例であった。術前の状態として、挿管症例は 4 例で術前 ECMO 装着例は 2 例であった。併施手術としては、僧帽弁形成術が 1 例、三尖弁形成術が 3 例、卵円孔閉鎖術が 2 例であった。

合併症は、頭部外傷による脳出血を 1 例に認め、緊急開頭止血術と術後 24 時間の抗凝固中止により止血が得られた。さらにこの症例では、装着前より認められていた AR の進行により大動脈弁閉鎖術が施行された。死亡症例はなく 3 例が移植に到達し、離脱 1 例、移植待機 3 例を含め経過は良好である。しかし、術前状態の悪い症例では、EXCOR 装着術後の挿管期間も長くなり術後管理に難渋することが多かった。

内科的視点から EXCOR 装着後の管理を中心に 7 例の経験を報告する。

R-4 突然死の一次予防としての ICD 植え込みを施行した 心筋症 2 例とその後

○山澤 弘州、武田 充人、泉 岳、阿部 二郎、谷口 宏太、佐々木 大輔、
辻岡 孝郎

北海道大学大学院医学研究院 小児科

【背景】若年心筋症の突然死一次予防は判断に迷う事がある。

【方法】当科にて一次予防の ICD 植え込みを行った 2 例について報告する。

【結果】症例 1 は HCM。兄の突然死関連イベントを受け一次予防検討時、最大壁厚 24.2mm だったが MRI 遅延造影の増悪を認め ICD を植え込んだ。3 年後に失神、VT への ICD の適切作動をみた。症例 2 はエメリードレフィス型筋ジストロフィー。加齢とともに伝導障害が進行し、MRI 遅延造影陽性となり ICD を検討したが、適応が問題となった。その後 NSVT が出現し ICD を植え込んだが心内全体低電位であった。

【結論】症例 1 は当時家族歴の解釈、修飾因子の位置付けから判断に迷うも現行ガイドラインでは適応と言え、リスク評価の進歩の重要性が伺えた。症例 2 は経過中適応と判断するも予防前に心内電位を評価しておくべきだったかもしれない。今後も十分に機能を発揮できるか監視する必要がある。

R-5 劇症型心筋炎疑い症例の病院間連携・搬送についての検討

○本村 誠¹⁾、喜久山 和貴¹⁾、和田 翔¹⁾、青木 智史¹⁾、池山 由紀²⁾、
伊藤 友弥²⁾、安田 和志³⁾、池山 貴也¹⁾

¹⁾あいち小児保健総合医療センター集中治療

²⁾あいち小児保健総合医療センター 救急科

³⁾あいち小児保健総合医療センター 循環器科

【背景】小児重症心不全、特に劇症型心筋炎は早期診断と ECMO が可能な施設への迅速な集約化が重要である。その一方で重症例は搬送リスクが高く、海外では専門チームでの重症搬送が推奨されている。当院では搬送チームや重症患者相談システムなどの地域でのシステム整備を進めている。

【目的】当院 PICU に入室した劇症型心筋炎疑い搬送症例の記述

【方法】2016 年からの 3 年の該当症例の患者特性、搬送方法、転帰を後方視的に検討

【結果】症例は 25 例、月齢 10 ヶ月 (0-152)、体重 8.5kg (3-40)、PIM3 18 (1.5-99.9)、診断は心筋炎 12 例、心筋症 9 例、不整脈 2 例、僧帽弁腱索断裂 2 例。12 例で ECMO を要し、3 例は心臓移植目的に転院、生存退院は 19 例であった。搬送は専門チーム搬送 19 例、前医による搬送 6 例、搬送中の有害事象は 0 例であった。全症例で搬送手段・方法を専門チームによって決定されていた。

【考察・結語】愛知県での劇症型心筋炎疑い症例にかかるシステム整備を記述した。更なる地域でのシステム整備が必要である。

R-6 地域中核病院と小児心臓移植認定施設が連携して治療し、救命し得た小児重症心不全の 5 例

○福井 秀吉¹⁾、江原 英治¹⁾、門屋 卓巳¹⁾、森 秀洋¹⁾、丸山 和歌子¹⁾、
中村 香絵¹⁾、藤野 光洋¹⁾、村上 洋介¹⁾、谷本 和紀²⁾、小澤 秀登²⁾、
鍵崎 康治²⁾、西垣 恭一²⁾、成田 淳³⁾、上野 高義⁴⁾、澤 芳樹⁴⁾

¹⁾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、²⁾小児心臓血管外科

³⁾大阪大学大学院医学系研究科 小児科、⁴⁾心臓血管外科

【背景】小児重症心不全の治療で心機能回復が乏しい場合、移植認定施設での心移植を含めた高度な治療が必要であり、病院間の速やかな連携が重要となる。

【対象】2012 年以降、急性増悪を認め当院に入院し、早期に移植施設へのコンサルトを行い救命し得た小児重症心不全患者 5 例 (DCM 3、RCM 1、劇症型心筋炎 1)。

【結果】全例循環不全に伴うショック状態で当院に救急搬送。LVEF は中央値 20% (10-50%)。強心剤、人工呼吸管理を行い、2 例では peripheral VA-ECMO を必要とした。移植認定施設への情報提供は入院後中央値 2.5 日 (1-4 日)、転院までの日数は中央値 28 日 (3-53 日)。転院後、2 日以内に 4 例で左室脱血型の LVAD が装着された。1 例は temporary LVAD 装着後 7 日で離脱、最終的に Excor を装着した 3 例中 2 例も植込み後 9、13 ヶ月で離脱。LVAD が必要でなかった 1 例は β blocker の内服で退院した。

【考察】小児重症心不全症例に対し、出来るだけ早期に移植施設と連携することで VAD を含めた治療選択肢の幅が広がり、治療成績の向上が期待される。

R-7 小児重症心不全相談窓口4年間の軌跡と今後

○進藤 考洋¹⁾、平田 悠一郎²⁾、森谷 友造³⁾、成田 淳⁴⁾、坂口 平馬⁵⁾、
大崎 真樹⁶⁾、戸田 紘一⁷⁾、石戸 美妃子⁸⁾、浦田 晋⁹⁾、村上 卓¹⁰⁾

¹⁾国立成育医療研究センター 循環器科 ²⁾九州大学病院 小児科
³⁾愛媛大学医学部附属病院 小児科 ⁴⁾大阪大学医学部附属病院 小児科
⁵⁾国立循環器病研究センター 小児循環器科 ⁶⁾静岡県立こども病院 循環器集中治療科
⁷⁾埼玉医科大学 国際医療センター ⁸⁾東京女子医科大学病院 循環器小児科
⁹⁾東京大学医学部附属病院 小児科 ¹⁰⁾筑波大学病院 小児科

【背景】2015年のEXCOR[®]保険収載と同時期に小児重症心不全相談窓口を立ち上げ、心室補助装置や移植の選択肢提示について施設間協力体制を構築した。立ち上げ当初は国内に3施設6台しかなかったEXCOR[®]が抄録作成時点で11施設24台に増えている。また小児の心臓移植手術も増加している。

【目的】本システムで対応した症例の予後を調査するとともに、今後の課題を提示する。

【結果】4年間の相談件数は26例、年齢分布では1歳未満が半数以上を占めている。2018年8月時点における予後調査では8/16例が心室補助装置を装着し、3例が心臓移植に到達した。一方、長距離の転院等の理由で治療を断念した例もあった。

【考察】本システムは所期の目的である情報の均霑化に寄与できており、最近EXCOR[®]や移植の適応を施設間で相談する場としても活用されている。今後は最重症例の治療経験を共有し、教育・研究への寄与が期待される。

R-8 日本における小児重症心不全患者の病院間搬送:単施設経験の検討

○成田 淳¹⁾、石田 秀和¹⁾、石井 良¹⁾、江見 美杉²⁾、吉原 千華¹⁾、
金谷 知潤²⁾、上野 高義²⁾、澤 芳樹²⁾、大藺 恵一¹⁾

¹⁾大阪大学大学院医学系研究科 小児科、²⁾心臓血管外科

背景 改正臓器移植法施行後、全国から小児重症心不全患者の相談が増加している。これに伴いハイリスク患者の病院間搬送も重要な課題である。

方法 2010年7月～2018年12月に重症心不全のため病院間搬送となった42症例を対象とした。患者背景、搬送形態、VAD装着状況、予後を調査し病院間搬送の課題を検討した。

結果 原疾患はDCM 25例、RCM 12例、急性心筋炎5例であり、搬送形態は陸路26例、空路16例であった。人工呼吸管理52.3%、補助循環装着33.3%と集中治療継続下の搬送が多く、最終的に8割以上がVAD装着し10例が心臓移植に到達、11例が死亡した。

結語 小児重症心不全の病院間搬送には早期からの情報共有と状況に応じた搬送計画が重要であり、人員の確保と経験を要する特殊な領域である。同時に中枢ルート確保時の留意や家族ケアにも配慮を要しよりよい病院間搬送の体制づくりが望まれる。

R-9 最近10年の学校心臓検診で発見された心筋症に関するレビュー

○小森 暁子¹⁾、並木 秀匡¹⁾、加藤 雅崇¹⁾、阿部 百合子¹⁾、中村 隆広²⁾、
市川 理恵¹⁾、鮎澤 衛¹⁾、泉 裕之³⁾、森岡 一郎¹⁾

¹⁾ 日本大学医学部 小児科学系小児科学分野

²⁾ 東京都立墨東病院 小児科

³⁾ 板橋区医師会病院 小児科

【背景】学校心臓検診(以下「検診」)において突然死予防のため心筋症の発見は意義が大きい。

【方法】当科での最近10年間(2007～16)に検診で発見された心筋症について、抽出学年、病型、心電図、遺伝子診断について診療録から後方視的にまとめた。

【結果】肥大型心筋症(HCM)4例、拘束型心筋症(RCM)2例が診断された。HCM:1名が小4、2名が中1、1名が中3の検診で抽出され、3例がST-T異常、1例はWPW症候群で抽出された。RCM:2名とも小1の検診で、1名は右脚ブロック、1名はST-T異常で抽出された。初診時エックス線で心胸郭比55%以上はHCM1例で、RCMは2例とも左房拡大を認めた。初診時検査では全例NT pro-BNPの上昇を認め、HCM1例のみトロポニンT上昇を認めた。全例で遺伝子診断された。

【結論】通常以外の学年での発見が少なくない。マーカーとしてBNPの感度が高かった。

R-10 心臓移植適応症例における学校健診の意義

○石戸 美妃子、森 浩輝、原田 元、杉山 央

東京女子医科大学 循環器小児科

【背景】学校健診は、発症前の心筋症の診断契機となる事がある。

【方法】当院で心臓移植適応となった、または適応検討中に死亡した学童期症例14例を対象とし後方視的に診断契機と予後を検討した。

【結果】診断の契機は、心不全発症8例(乳児期4例、学童期4例)、学校心電図健診4例(異常Q波2例、左室肥大2例、心室性期外収縮1例)、家族内検索1例、心筋炎後1例であった。診断内訳は、拡張型心筋症9例、拘束型心筋症3例、頻拍原性心筋症1例、不整脈原性右室心筋症1例であった。このうち、心臓移植に到達した症例は7例、補助人工心臓装着で移植待機中1例、死亡5例、外来通院中1例であった。学校健診で診断された4例は全例生存しており、3例が心臓移植に到達し、1例は待機中である。

【結論】学校健診を契機に診断された症例は高率に心臓移植に到達しており、発症前の診断につながる学校健診の意義は非常に高いと考えられた。

一般演題

一般演題 1 (O-1～O-4)

座長：早渕 康信（徳島大学病院 小児科）

胎児・新生児

一般演題 2 (O-5～O-10)

座長：塩野 淳子（茨城県立こども病院 小児循環器科）
城戸 佐知子（兵庫県立こども病院 循環器科）

心筋炎

一般演題 3 (O-11～O-16)

座長：廣野 恵一（富山大学医学部 小児科）
安河内 聡（長野県立こども病院 循環器センター）

心筋症 1

一般演題 4 (O-17～O-20)

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）

心筋症 2

一般演題 5 (O-21～O-25)

座長：上田 秀明（神奈川県立こども医療センター 循環器内科）
石戸 美妃子（東京女子医科大学 循環器小児科）

代謝・症候群・心移植

一般演題 6 (O-26～O-29)

座長：中川 直美（広島市立広島市民病院 循環器小児科）

中毒・その他

O-1 胎児期から観察しえた心室憩室の一例

○竹下 直樹、梶山 葉、遠藤 康裕、井上 聡、浅田 大、河井 容子、
池田 和幸、中川 由美、糸井 利幸

京都府立医科大学 小児科

背景:心室憩室は稀な疾患で、不整脈や心室内血栓などの一因となりうる。また心室瘤、心筋緻密化障害と鑑別が困難で、左室に生じた場合は左室二腔症と総称することもある。

胎児不整脈をきっかけに、診断・観察された症例を報告する

症例:1 か月男児。家族歴に特記すべきことなし。在胎28週ごろより前医にて不整脈が観察。在胎30週に左室内に low echoic lesion を指摘され、当院紹介となった。胎児エコーでは左室心尖部の菲薄化と拡大を認め心室瘤/心室憩室と考えた。在胎38週に、予定帝王切開術で出生。体重2566g Apgar score 9/10であった。その他の心形態異常/先天異常は認めていない。生直後はPVCを頻回に認めホルター心電図にて一日総心拍数の33%を占めていたが、次第に減少し日齢15にはほぼ消失。心臓MRI、心エコーにて病変部に、健常部位と同期した心収縮を認め心室憩室と診断。心内血栓予防のためアスピリン内服を開始し、経過観察中である。

O-2 心室中隔の菲薄化による心室瘤と 心筋緻密化障害様の肉柱形成を呈した1例

○本間 友佳子¹⁾、早渕 康信¹⁾、香美 祥二¹⁾、加地 剛²⁾、廣野 恵一³⁾、
西田 尚樹⁴⁾、畑 由紀子⁴⁾

¹⁾徳島大学大学院医歯薬学研究部 小児科

²⁾徳島大学大学院医歯薬学研究部 産婦人科

³⁾富山大学医学部 小児科

⁴⁾富山大学大学院医学薬学研究部 法医学講座

【症例】胎児期に左室心内膜の輝度上昇と菲薄化を指摘され、同部位の収縮低下を認めていた。胎児期に施行した各種ウイルス検査はいずれも陰性であった。出生後、左室心尖部から心室中隔の内膜の高輝度を認め、徐々に心室中隔の右室への突出が目立つようになり、心室瘤が認められた。僧帽弁後尖には裂隙を認めた。乳児期には心筋緻密化障害様の肉柱形成が次第に顕在化し、左室造影などから左室心筋緻密化障害と考えた。MRIでは両心室心尖部に脂肪沈着を認めた。左室心筋緻密化障害の原因遺伝子は陰性であった。

【考察】左室心筋緻密化障害は遺伝子異常のみでなく、様々な病態で類似の病態を呈する。本症例では胎児期から心室内膜の高輝度と収縮低下を指摘されていたが、遺伝子検査は陰性であった。胎児期の感染・炎症・血行障害などの二次的な問題から生じたものである可能性も考えられた。

O-3 出生後急激な心機能低下を来した早産児ミトコンドリア心筋症の1例

○外山 有加、赤川 翔平、木野 仁郎、平林 雅人、堀 真一郎、山内 壮作、
峰 研治、大橋 敦、吉村 健、金子 一成

関西医科大学附属病院 小児科

<はじめに>

ミトコンドリア心筋症(以下、本症)はミトコンドリア病の20-40%に合併するが、孤発例の診断は難しく、乳児期発症は予後不良で突然死を来すこともある。今回新生児期に急激な心機能低下を来した本症の1例を経験したので報告する。

<症例>

在胎33週1日、出生体重2022gの男児。出生時から血中乳酸値が高値で日齢3から急激な左室拡大と左室収縮能低下を認めた。先天性代謝疾患を疑い哺乳を中止し、心不全治療を行ったが改善しなかった。カルニチン投与開始後、左室駆出率、血中乳酸値とも改善したことから本症を疑った。現在カルニチン投与、ビタミンカクテル療法にて心機能は正常である。なお、日齢24のタンデムマス・スクリーニングでは異常がなく、確定診断のためミトコンドリア呼吸鎖酵素活性を検査中である。

<結語>

新生児期において高乳酸血症を伴う急激な心機能低下を認める場合には、本症を念頭に置く必要がある。

O-4 胎児期から多様な不整脈および高度心機能低下を呈した1例

○豊村 大亮¹⁾²⁾、長友 雄作¹⁾、永田 弾¹⁾、賀来 典之¹⁾²⁾、鉄原 健一¹⁾²⁾、
松岡 若利¹⁾²⁾、多久 圭祐²⁾、高橋 良彰²⁾、渡邊 ゆか¹⁾、小林 優¹⁾、
福岡 将治¹⁾、鵜池 清¹⁾、平田 悠一郎¹⁾、山村 健一郎¹⁾、帯刀 英樹³⁾、
塩瀬 明³⁾、大賀 正一¹⁾

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

母SS-A抗体正常で順調な妊娠経過であったが、在胎38週3日に胎動が消失し、胎児エコーでVTおよび著明な心機能低下を認めたため全身麻酔下緊急帝王切開で出生した。出生時VFで電氣的/薬物的除細動に反応せず、約50分後にECMO導入した。循環は安定したが、完全房室ブロックと、顕著な幅広QRSによる心室調律(HR 40-100)が持続した。心収縮は微弱であったが(EF<10%)、エコー上心筋異常はなかった。日齢3より接合部調律に移行、JETを呈するようになり、日齢4からランジオロールを開始し一時ペーシングとした。その後心機能はEF=60%まで回復し日齢8にECMO離脱、房室伝導も回復し日齢15にペーシング中止とした。経過中に小脳出血を生じたが明らかな後遺症なく、現在は正常心機能まで回復し、不整脈再発も見られていない。経過より心筋炎を疑ったが母児ともに原因ウイルスの検出はなかった。胎児期発症の致死的不整脈と心機能低下について文献的考察を含めて報告する。

O-5 循環器内科医との連携で適切な時期にPCPSを導入でき 後遺症なき生存を得た劇症型心筋炎の一例

○太田 佳隆¹⁾、蘆田 温子¹⁾、小田中 豊¹⁾、尾崎 智康¹⁾、岸 勘太¹⁾、
片山 博視¹⁾、芦田 明¹⁾、井上 雅巨²⁾、坂根 和志²⁾、谷川 淳²⁾、
星賀 正明²⁾、黒田 健輔³⁾、福寫 教偉³⁾

¹⁾大阪医科大学附属病院 小児科、²⁾大阪医科大学附属病院 循環器内科

³⁾国立循環器病研究センター病院 移植医療部

【症例】13才、男児

【経過】先行する感冒様症状があり、意識消失・痙攣で発症。前医で心電図異常とトロポニンTの上昇があり心筋炎を疑われ当院に搬送となった。心電図で1度房室ブロック・完全右脚ブロック・胸部誘導でT波の陰転化があり、心エコー検査でもLVEF:50%と左室壁運動低下と左室壁の浮腫状肥厚を認め心筋炎と診断。前医搬送時の救急車内での心電図が完全房室ブロックであったことが判明。その時点で循環器内科医に連絡しバックアップ体制を整えた。その後、救急外来にてCAVBに伴う心停止を2回認め緊急でPCPSを導入した。導入後にLVEFが30%まで低下するも導入後4日目で改善傾向を示し6日目に離脱し7日目に抜管した。その後、心電図変化も改善し後遺症なく24日目に退院となった。

【考察】体重が43kgと成人の体格に近く、循環器内科医との連携で適切なPCPSの導入と管理ができ良好な経過が得られた。

O-6 Brugada症候群との鑑別を要したウイルス性心筋炎の女児

○森 雅啓、高橋 邦彦、橋本 和久、廣瀬 将樹、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

【背景】心筋炎の心電図変化で、心筋梗塞との鑑別が必要であるような限局性のST変化を呈する症例が存在するが、Brugada症候群様の心電図変化の報告は稀である。

【症例】生来健康な8歳女児。歩行中に失神し、近医を受診。心電図でcoved型ST上昇を認め、Brugada症候群を疑われ当院紹介となった。心エコー上LVEF41%と心収縮能低下を、また採血上CK-MB32ng/mlと上昇を認めた。心筋炎/心筋症も考慮し治療開始。第3病日にはST上昇は消失し、第6病日には心収縮は正常となった。Pilsicainide負荷試験、late potential、VT/Vf誘発試験、SCN5A遺伝子検査は陰性であった。心筋生検でリンパ球浸潤を認めLymphocytic myocarditisと診断した。

【結語】心電図変化だけでなく、その他の臨床所見も併せて鑑別診断を進めていくことが重要である。

O-7 2回の重症急性心筋炎を発症した症例

○野崎 良寛¹⁾、塩野 淳子¹⁾、林 立申¹⁾、堀米 仁志^{1),2)}、大谷 明夫³⁾

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

³⁾茨城県立こども病院 病理科

【症例】生来健康な男児。家族歴に特記事項なし。12歳時、発熱から3日後にけいれん様の意識消失発作が認められた。心電図は完全房室ブロックであり、左室収縮も低下していた。4日間一時ペーシングを行い、入院15日目に退院した。心電図は完全に回復し、左室収縮も正常化していた。15歳時、2日間の発熱後に嘔吐、呼吸困難がみられ、CK上昇、心電図異常から急性心筋炎と診断した。入院時の左室収縮は正常範囲内であったが、翌日から急激に左室収縮低下が進行した。人工呼吸器管理を開始した後に心室頻拍となり、蘇生下でECMOを導入した。しかし入院10日目に死亡した。病理解剖では冠動脈に異常は認められず、心筋にびまん性にリンパ球浸潤が認められた。心筋に瘢痕はなかったが、房室結節には瘢痕形成が認められた。2回ともウイルスは同定されなかった。

【まとめ】急性心筋炎を反復した報告はほとんどなく、まれな症例である。

O-8 ステロイド中止により心筋逸脱酵素が上昇する 新生児期発症の慢性心筋炎

○石垣 俊¹⁾、石田 秀和¹⁾、吉原 千華¹⁾、江見 美杉¹⁾、石井 良¹⁾、
成田 淳¹⁾、小垣 滋豊²⁾、大藺 恵一¹⁾

¹⁾大阪大学大学院医学系研究科 小児科学

²⁾大阪府立急性期・総合医療センター 小児科

慢性心筋炎は病態・予後について未だ不明な部分が多い。

【症例】日齢7に発熱・呼吸障害を認め、心筋逸脱酵素の上昇(TnI 135pg/mL)、BNP (200pg/mL)の上昇あり。血清PCRでHPEV-3陽性。10日後に退院。外来にて2週間程の経過で次第にTnI(5455pg/mL)、CKの再上昇あり。臨床症状なし。心筋生検にて少数の細胞浸潤認め、IVIGおよびステロイド投与行ったところ逸脱酵素は比較的速やかに低下した。その後も外来でステロイドを漸減していたが、中止すると心筋逸脱酵素の再上昇認めるため離脱が困難となっている。

【考察】HPEV-3による急性心筋炎の報告は少ないが、回復して数年後に再発した報告がある。本症例では現在のところ心機能障害は認めておらず逸脱酵素の上昇のみが慢性に経過しているが、このようなサイレントな慢性心筋炎が次第に心筋症様病態へ進展しないか懸念している。心筋生検病理像を供覧して報告する。

O-9 パルボウイルス心筋炎が疑われた重症心不全の乳幼児例

○福山 緑¹⁾、坂口 平馬¹⁾、帆足 孝也²⁾、市川 肇²⁾、福寫 教偉³⁾、
植田 初江⁴⁾、今留 謙一⁵⁾、黒寄 健一¹⁾

¹⁾国立循環器病研究センター 小児循環器科 ²⁾小児心臓外科 ³⁾移植医療部 ⁴⁾病理部
⁵⁾国立成育医療研究センター 高度感染症診断部

心筋炎関連の二次性心筋症で、補助循環依存となった女児を経験した。症例は10か月女児。6月末発熱・嘔吐を契機に循環不全となった。心エコーで心収縮低下を認め、急性期のCPKの上昇は263 IU/Lにとどまり、前医で拡張型心筋症が疑われた。呼吸・循環管理を開始されたが、促進型心室調律から循環不全となり緊急で補助循環装置(VA-ECMO)を装着された。ご家族の心臓移植医療への意思を確認し、拡張型心筋症として心臓移植登録へむけて当院へ転院。左室心尖脱血・大動脈送血の遠心ポンプに変更した。心筋検体では間質にリンパ球浸潤を認め心筋炎の所見と、広範な心筋繊維化が認められた。末梢血および心筋のPCRよりパルボウイルスB19が検出された。しかしECMO装着10日の経過で心機能の回復に乏しく、EXCORにconvertした。病理所見、ウイルス学的検索を含めて心不全の原因につき考察し報告する。

O-10 SCN5A 遺伝子変異が判明した 完全房室ブロック合併の劇症型心筋炎の1例

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

兵庫県立こども病院 循環器科

2006年から2019年に当院で経験した急性心筋炎12例のうち、5例に完全房室ブロックを認め、本症例1例のみペースメーカー植え込みを必要とした。

症例は4歳男児。不整脈の家族歴なし。1週間前から感冒あり、入院当日に心室細動、心肺停止となった。入院時、完全房室ブロック、LVFS 7%と心収縮低下を認め、ECMO導入。一時的ペーシング、左房ベント追加を行い、第1-7病日までECMO管理を行った。完全房室ブロックは回復せず、第26病日にペースメーカー植え込みを行った。植え込みの全身麻酔時、退院後の第49病日に心室細動を認めた。後の遺伝子検査でSCN5A遺伝子変異が確認された。確認される範囲の心電図ではBrugada型波形やQT延長は認めていない。現在も房室伝導の回復は得られていない。

SCN5A遺伝子変異は伝導障害にも関与しており、本症例でも心筋炎後伝導障害の残存に影響している可能性が示唆された。

O-11 妊娠を契機に心尖部腔に血栓を形成した左室心筋緻密化障害類似疾患

○石踊 巧¹⁾、野崎 良寛¹⁾、嶋 侑里子¹⁾、村上 卓²⁾、高橋 実穂²⁾、
町野 智子³⁾、石津 智子³⁾、廣野 恵一⁴⁾、市田 路子⁵⁾、堀米 仁志²⁾

¹⁾筑波大学附属病院 小児科、²⁾筑波大学医学医療系 小児科
³⁾筑波大学医学医療系 循環器内科、⁴⁾富山大学医学部 小児科、⁵⁾国際医療福祉大学

【症例】33歳女性。心筋症の家族歴はない。6歳時に学校心臓検診で左側胸部誘導のST-T変化を指摘された。心エコー、左室造影で副腔の存在は診断されず、心尖部心筋肥大が疑われた。20歳時のcMRでは心尖部に肉柱の目立つ腔がみられ、真の左室腔と小さな欠損孔を介して交通していたが、内部の血流は停滞していた。他国で妊娠。低分子ヘパリンの自己注射を導入されC/Sで出産した。31歳、第2子妊娠中(29w6d)に当院外来で心尖部腔内に血栓が検出された。ワーファリンは3mg/dでもPT-INR=1.1であり、低分子ヘパリンを再開してC/Sで合併症なく出産した。出産後は少量アスピリン内服で新たな血栓は出現していない。NGSで心筋症関連遺伝子(73種)の既知の変異は検出されなかった。

【考察】左室心筋緻密化障害(LVNC)の程度や病態は年齢とともに変化することがある。本例ではLVNCが背景にあり、交通ができたときから、粗になった心尖部心筋間隙に血流が入り込み、次第に憩室様になった可能性がある。

O-12 先天性心疾患を伴う心筋緻密化障害の臨床像

○廣野 恵一、寶田 真也、岡部 真子、宮尾 成明、仲岡 英幸、伊吹 圭二郎、
小澤 綾佳

富山大学附属病院 小児科

【背景】心筋緻密化障害はしばしば先天性心疾患を伴うが臨床像についての報告は症例報告が多くまとまった報告は少ない。

【目的】先天性心疾患を伴う心筋緻密化障害の臨床像を明らかにすること。

【方法】小児の先天性心疾患を伴う心筋緻密化障害を対象に、その臨床的特徴について後方視的に検証した。

【結果】37名(男児15名、女児22名)が対象に含まれた。10名が心室中隔欠損、4名がEbstein病、3名が心房中隔欠損、3名が兩大血管右室起始であった。3名が観察期間中に死亡した。26名が手術を施行されており、7名は術後に心機能が悪化した。診断時に、21名に心不全がみられ、11名に不整脈がみられた。17例に遺伝子変異が見いだされた。サルコメア遺伝子変異が多くを占めており、低年齢でその傾向が強く見られた。

【結語】手術後に心不全ではじめて心筋緻密化障害と診断される例も多く、周術期には本疾患の存在も念頭に入れておく必要があると思われる。

O-13 心筋症患者に見出された *TBX5* ミスセンス変異の病的意義の検討

○宮尾 成明、寶田 真也、岡部 真子、仲岡 英幸、小栗 真人、伊吹 圭二郎
小澤 綾佳、廣野 恵一

富山大学 小児科

【背景】 *TBX5* は心臓発生と心筋細胞の成熟化の中心的な役割を担う転写因子である。

【目的】 心筋症の網羅的遺伝子解析の中で検出された *TBX5* のミスセンス変異（以下 R264K）について心臓発生、心機能に与える影響を評価する。

【方法】 ① R264K のアレル頻度比較と傷害性予測を行った。②同変異のノックインマウスで心臓超音波検査、心臓組織学的評価、遺伝子発現変動解析を行った。

【結果】 ①心筋緻密化障害 192 例、拡張型心筋症 41 例のうち R264K がそれぞれ 4 例、1 例に検出され、複数のコンピューター解析で傷害性が示唆された。②ホモ変異型マウスでは、収縮率の低下 ($p<0.05$)、心拡大 ($p<0.05$)、左室壁の菲薄化 ($p<0.01$)、心体重量比の増加 ($p<0.01$) を呈し、*Acta1* の発現上昇を認めた。

【結語】 R264K は心筋症患者群における心筋症の成因の一つであると考えられた。

O-14 左室にまで及ぶ広範囲の心機能障害を認めた 不整脈原性右室心筋症の 15 歳女児例

○下山 輝義¹⁾、長島 彩子¹⁾、山口 洋平¹⁾、石井 卓¹⁾、細川 奨¹⁾、
山本 浩平²⁾、小林 真紀³⁾、土井 庄三郎¹⁾

¹⁾東京医科歯科大学 小児科

²⁾東京医科歯科大学 病理部

³⁾東京臨海病院 小児科

患児は 12 歳時に心室期外収縮を指摘されたが、14 歳時に管理不要となっていた。その後、易疲労感、運動時胸痛と呼吸苦が出現し前医を受診した。心臓超音波検査で著明な右房・右室の拡大を認め、肺高血圧症の疑いで当院に紹介となった。心電図では右心系負荷所見とともに、左側胸部誘導で QRS 波形の低電位を認めた。超音波検査と MRI で両心室のびまん性壁運動低下、局所的な右室の線維化と左室の菲薄化を認めた。心カテでは両心室の駆出率と心拍出量の著明な低下所見を、心筋生検では高度の心筋変性、線維化、脂肪浸潤を認め、不整脈原性右室心筋症 (ARVC) の診断基準を満たした。ARVC は 30 歳前後での発症が多く小児期の発症は少なく、心不全症状を主体とする症例報告は稀で予後不良であり、早期診断と治療方針の決定は難しい。心筋障害は高度で病状は進行性であり、心臓移植も視野に経過観察を継続している。小児における ARVC について文献的な考察を踏まえ報告する。

O-15 心原性脳梗塞を契機に診断された12歳の拘束型心筋症の1例

○植田 由依¹⁾、吉村 元文¹⁾、陳 又豪¹⁾、鈴木 康太¹⁾、橋本 佳亮¹⁾、
真田 和哉¹⁾、田邊 雄大²⁾、芳本 潤¹⁾、満下 紀恵¹⁾、新居 正基¹⁾、
元野 憲作²⁾、濱本 奈央²⁾、大崎 真樹²⁾、田中 靖彦¹⁾

静岡県立こども病院

¹⁾循環器科 ²⁾循環器集中治療科

12歳男児。小学4年生頃より運動不耐あり。12歳X日意識消失でA病院を受診、右片麻痺症状と頭部MRIで左内頸動脈領域の脳梗塞所見、心電図で心房細動を認めた。血栓回収術施行後当院へ転院。両心房の著明な拡大、小さい両心室、正常な心室駆出率から拘束型心筋症と診断、両心房、冠状脈洞に血栓を認めた。血栓エピソードを繰り返したため第4病日心房内血栓除去、左心耳切除、full Maze手術を施行。軽度の右片麻痺が残存。術後強心剤終了できたが洞不全は回復せず49日後ペースメーカー植え込み術を施行。術後胸腹水、低心拍出症状が続いた。心臓移植に向けて準備中に状態悪化し胸骨圧迫のエピソードあり強心剤再開となった。心カテではCVP 24mmHg、右室圧 41/24mmHg、PCWP 25mmHg、左室圧 90/24mmHg、CI 2.0L/min/m²。補助心臓装着のためB病院へ転院となった。初発症状が塞栓症であり速やかに血栓除去術をおこなうことで神経学的後遺症を最小限におさえることができ次の治療へつなげることが可能であった。

O-16 不整脈を初発症状とした拡張相肥大型心筋症の1例

○正本 雅斗、瀧間 浄宏、武井 黄太、沼田 隆佑、田中 登、小山 智史、
大日方 春香、米原 恒介、山田 優里子、安河内 聡

長野県立こども病院 循環器小児科

【背景】心機能低下と不整脈を認めた場合、頻脈誘発性心筋症(TIC)、拡張型心筋症(DCM)、拡張相肥大型心筋症(DHCM)が鑑別に上がるが予後は大きく異なる。

【症例】7歳女児。小1の学校心臓検診で心房性、心室性期外収縮、T波異常を指摘され受診。受診時左室収縮低下(EF36%)を認め、Holterでは3-4連発の心房頻拍(AT)を認めた。TICと考え、β遮断薬(ランジオロール、カルベジロール)、ACE阻害薬で不整脈は減少したが、心機能の回復は得られなかった。6ヶ月後にBNP上昇(581pg/ml)のため再入院。アミオダロンを追加したが心機能の改善は得られず、転院しLVAD装着、心移植を施行された。HCMの原因遺伝子であるTNNI3、不整脈との関連が指摘されているSCN10Aに変異を認めた。

【結語】TIC様の経過で発症する疾患にはDHCMの様な予後不良の疾患もあり早期の遺伝子診断が重要である。

O-17 心室中部閉塞性肥大型心筋症の1乳児例

○親谷 佳佑、澤田 まどか、吉川 靖、白石 真大、名和 智裕、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

症例は在胎38週1日、3464g、Apgar score 5点(1分)・7点(5分)、正常分娩で出生した女児。心疾患の家族歴はない。低血糖と心雑音があり入院となった。心臓超音波検査で両心室の心筋肥厚と肺動脈弁狭窄を認め、肥大型心筋症・肺動脈弁狭窄と診断した。また、身体的特徴よりNoonan症候群類縁疾患を疑った。入院後は全身状態安定し日齢17に退院したが、外来管理中に心筋肥大が進み、生後3ヶ月で再入院となった。心臓カテーテル検査では肺動脈弁圧較差は67mmHg、左室内圧較差は44mmHgだった。心室中部閉塞性肥大型心筋症として、 β 遮断薬を導入したが心筋の肥厚はさらに進み、内科的治療は困難と考え生後5ヶ月で心筋切除・右室流出路再建術を施行したが永眠された。Noonan症候群類縁疾患の原因遺伝子変異や代謝性疾患は同定されなかった。

心室中部閉塞性肥大型心筋症は進行性の心不全や突然死のリスクが高いとされる。乳児例の報告は少なく、心筋手術標本の病理所見を含め経過を報告する。

O-18 ミトコンドリア病に合併した閉塞性肥大型心筋症に対し コハク酸シベンゾリンが著効した1例

○下澤 弘憲、佐藤 智幸、鈴木 峻、古井 貞浩、関 満、片岡 功一、
矢田 ゆかり、河野 由美、小坂 仁、山形 崇倫

自治医科大学 小児科

【背景】ミトコンドリア病は時に閉塞性肥大型心筋症(HOCM)を合併するが、確立した治療法はない。

【症例】日齢1の男児。活気不良と乳酸アシドーシスのため当院に転院した。ミトコンドリア病が疑われ、培養皮膚線維芽細胞を用いた酵素消費速度測定により診断確定した。心エコーでは心筋肥大と拡張能低下を認め、HCMの合併と診断した。高乳酸血症はジクロロ酢酸ナトリウムにより改善し、HCMに対してはプロプラノロール投与を開始した。しかし心筋肥大は増悪し、僧帽弁収縮期前方運動を伴う左室流出路狭窄と僧帽弁逆流が出現しHOCMに伸展した。そのため、日齢85よりコハク酸シベンゾリンの投与を2.5mg/kg/日から開始し、7.2mg/kg/日まで漸増したところ、左室流出路狭窄、僧帽弁逆流とも改善し、心筋肥大も軽快した。

【まとめ】ミトコンドリア病に合併したHOCMに対し、コハク酸シベンゾリンは有用な治療となり得る。

O-19 閉塞性肥大型心筋症に対するシベンゾリンの急性効果

○鈴木 孝典¹⁾²⁾、山田 佑也¹⁾²⁾、伊藤 諒一¹⁾²⁾、森本 美仁¹⁾²⁾、
郷 清貴¹⁾²⁾、鬼頭 真知子¹⁾²⁾、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 小児心臓病センター 循環器科
²⁾同 新生児科

【背景】シベンゾリンは陰性変力作用により閉塞性肥大型心筋症(HOCM)の左室内圧較差軽減目的で使用されるが、小児での報告は少ない。

【症例1】Noonan症候群のHOCMの9か月女児。プロプラノロール 5 mg/kg/dayに加え、シベンゾリン導入(3→6→9 mg/kg/day)。左室内Vp 5.0から4.2m/sに、BNP 426から191 pg/mLに改善が得られた。

【症例2】濃厚な家族歴を有するHOCMの13歳男児。プロプラノロール 2 mg/kg/dayを使用していたが、徐々に左室流出路狭窄が進行したため、シベンゾリン導入(2→4→6 mg/kg/day)。左室内Vp 5.0→3.7m/sに低下、BNP 325から322 pg/mlであった。

【まとめ】シベンゾリン投与後早期に左室内Vp低下がみられた。長期的な効果について今後も経過観察が必要である。

O-20 肥大型心筋症を合併したファロー四徴症修復術後の1例

○小林 匠、小宮 枝里子、吉敷 香菜子、稲毛 章郎、浜道 裕二、上田 知実、
金城 学、矢崎 諭、高梨 秀一郎、高橋 幸宏、嘉川 忠博

榊原記念病院 小児循環器科

【はじめに】ファロー四徴症に肥大型心筋症を合併することは極めて稀である。ファロー四徴症の修復術後に肥大型心筋症様の左室流出路狭窄(LVOTO)を来した1例を経験したので報告する。

【症例】ファロー四徴症、肺動脈弁欠損の女児。肺動脈弁狭窄兼逆流による心不全症状と肺動脈拡張と気管支圧排による呼吸不全を認め、生後3ヶ月時に当院にてRastelli手術及び両側肺動脈縫縮術を施行した。染色体検査にて22q11.2欠失症候群と診断した。7歳時に右室流出路狭窄を来し、右室流出路再建術を施行した。心筋の肥大傾向が見られたため、術中に心筋生検を施行し、心筋細胞の肥大を認めた。心筋肥大は徐々に進行し、僧帽弁の収縮期前方運動(SAM)も認めた。11歳時の心臓カテーテル検査ではLVOTOの圧較差は10mmHgであったが。13歳時の同検査では圧較差は60mmHgに増大していたため、Morrow手術及び右室流出路再建術、両側肺動脈縫縮術を施行した。術後の圧較差は10mmHg以下に低下した。

O-21 アントラサイクリン系薬剤により 心筋障害を起こした小児例の臨床的検討

○池川 健、柳 貞光、金 基成、小野 晋、若宮 卓也、河合 駿、杉山 隆朗、
水野 雄太、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】アントラサイクリン系薬剤より心筋障害を起こす症例が散見されるが、それらの小児の報告は少ない。

【対象】当院の小児患者の内、アントラサイクリン系薬剤による心筋障害と診断された7症例。

【結果】7症例中2症例が心不全で死亡した。死亡した1症例でドキシルビシン(DOX)とアクラルビシン(ACR)を併用し、他の症例ではDOXのみ使用した。DOX換算での累積投与量は中央値360(180-540)mg/m²で、死亡例では375, 540mg/m²と高値だった。死亡例ではβ遮断薬とACE-I/ARBの併用を導入できなかった。生存例では併用し、その後の観察期間で心機能は改善し、再増悪は認めなかった。

【考察】アントラサイクリン系薬剤による心筋障害は従来成人でいわれているより、少ない累積投与量でも発症した。累積投与量は死亡のリスクとも関連した。生存例ではβ遮断薬とACE-I/ARBの併用が予後を改善させた。

O-22 骨髄移植後の長期経過にて心弁膜症が改善したHunter症候群の一例

○梶濱 あや、中右 弘一、岡 秀治、更科 岳大、高橋 悟、東 寛

旭川医科大学 小児科

「背景」ムコ多糖症における心弁膜症は、ムコ多糖の蓄積により弁が変形することにより発症し、非可逆的に進行するとされる。今回我々は、骨髄移植を施行した重症型Hunter症候群において、14年間の経過にて弁逆流が著明に改善した症例を経験したため、報告する。

「症例」18歳男児。2歳時にHunter症候群と診断され、3歳時に骨髄移植を受けた。同年行った心臓カテテル検査にて、僧帽弁逆流(MR)：Ⅲ度、大動脈弁逆流(AR)：Ⅱ度を認め、左室拡張末期容積(LVEDV)は184%Nと拡大していた。11歳時にはARの増悪を認めたが、17歳時にはMR：Ⅰ度、AR：Ⅰ度、LVEDV 123%Nと著明に改善していた。発達に関しては、現在も移植施行時と同レベルを保ち独歩発語が可能である。

「考察」無血管野である心弁膜においても骨髄移植治療の効果がみられた。いったん増悪した後でも長期経過で改善が得られており、移植後の手術適応については慎重に考慮する必要があると考えられた。

O-23 Emery-Dreifuss型筋ジストロフィーに合併し、急速に心機能低下が進行した拡張型心筋症の1例

○永田 佳敬¹⁾、倉石 建治¹⁾、太田 宇哉¹⁾、西原 栄起¹⁾、石戸 美妃子²⁾、
杉山 央²⁾

¹⁾大垣市民病院 小児循環器新生児科

²⁾東京女子医科大学附属病院 循環器小児科

13歳女児。3週間継続する腹痛にA病院で過敏性腸症候群の診断を受け、蛋白尿の精査目的に当院小児科通院時、不整脈を聴取し、心機能低下LVEF50%もあり当科に紹介。入院時CTR45%・BNP123pg/ml、先天代謝異常マススクリーニング・ACE・MIBGシンチ・脳MRIは異常なし、ミトコンドリア病も否定的で特発性DCMと診断。エナラプリル併用下にカルベジロール増量後も心機能低下は進行、5ヶ月後の胃腸炎を契機にEF26.8%で再入院。DOB併用シデノパミン追加でEF33%に改善したが、4週間後にはEF18%と急速に悪化し、心移植を視野にB病院転院。入院時AFで、UCGでDyssynchronyあり、DCでSR復帰後にCRT-Dを植込み、DOB・ミルリノンも併用したが心機能は更に低下。LAMN遺伝子異常が同定され、高口蓋、軽度筋力低下・関節拘縮も認めEmery-Dreifuss型筋ジストロフィーと診断した。心臓移植は適応ありと判定され、循環破綻直前に緊急でHVAD導入後、全身状態安定し退院調整中。

O-24 代謝性クリーゼで発症した乳児ミトコンドリア心筋症疑い例

○中野 陽介¹⁾、白石 春生¹⁾、丸尾 優爾¹⁾、卯月 ゆたか¹⁾、八鍬 聡¹⁾、
衣川 佳数¹⁾、植竹 公明¹⁾、武田 充人¹⁾、武田 充人²⁾、山澤 弘州²⁾、
泉 岳²⁾

¹⁾JA北海道厚生連 帯広厚生病院

²⁾北海道大学 小児科

新生児期、乳児期早期の心筋症は多くは原因不明で予後も不良である。我々は随伴症状からミトコンドリア心筋症を強く疑った乳児重症心不全例を経験したので報告する。在胎37週2日、体重2389gで正常経膈分娩で仮死出生した。生後14日のABRにて高度難聴が指摘されていた以外、異常は指摘されていなかった。生後1ヶ月時に活気不良、哺乳不良に気づかれ、全身蒼白となったため救急車搬送となった。搬送時、代謝性クリーゼ(pH 6.646, BE -32.8)を認め、心エコーにて著明な全周性の心肥大を認めた。ミトコンドリア病を疑い、ビタミンカクテル療法、CoQ10の投与を開始、アシドーシス改善に伴って心機能も一時的な改善を認めたが覚醒時に代謝性クリーゼを頻発して治療に難渋し、入院42日後に永眠された。剖検の承諾が得られなかったが、高度難聴、代謝性クリーゼに肥大型心筋症を合併し、ミトコンドリア心筋症が強く疑われたので経過および心エコー画像を供覧し報告する。

O-25 当院で経験した心臓移植後の遠隔期合併症

○原田 元、石戸 美妃子、工藤 恵道、佐藤 正規、森 浩輝、朝貝 省史、
島田 衣里子、篠原 徳子、稲井 慶、富松 宏文、杉山 央

東京女子医科大学 循環器小児科

【背景・目的】心臓移植後遠隔期合併症の管理は重要である。当院で経験した心臓移植後の遠隔期合併症を報告する。

【方法・結果】2008～2019年の間に心臓移植を受けた10例を対象とした(移植時年齢は8.4(0.6-14.4)歳、移植後年数は7.1(0.2-11.3)年)。遠隔期合併症は拒絶反応2例(ISHLT Grade1R)、移植後冠動脈硬化症(CAV)2例、腎機能障害2例、移植後リンパ増殖性疾患(PTLD)1例、入院を要する感染症5例であり、合併症を認めない症例は3例であった。CAVはエベロリムス開始し、いずれも改善。腎機能障害はタクロリムス減量とARB開始で改善。死亡例は1例で、PTLD発症後、化学療法で一時寛解したが再発し死亡した。

【結論】心臓移植後の遠隔期合併症は高頻度で起こり、予後改善には適切な対応が求められる。

O-26 一酸化炭素中毒による一過性の心機能低下を呈した兄弟例

○平野 恭悠、高橋 邦彦、橋本 和久、森 雅啓、廣瀬 将樹、松尾 久実代、
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

症例は9歳と5歳の兄弟。練炭による一酸化炭素(CO)中毒のために当院に搬送された。兄は来院時の脈拍数122/分、血圧114/73mmHg、carbon monoxide hemoglobin(CO-Hb)12.1%であった。心電図で虚血性変化はなかったが、心臓超音波検査でLVEF38%と低下あり、トロポニンIは上昇していた。NHF管理とカテコラミンサポートで入院2日後にLVEFは改善した。弟は来院時の脈拍数140/分、血圧77/54mmHg、CO-Hb10.1%であった。心臓超音波検査でLVEF37%と低下あり、トロポニンIは上昇していた。意識障害と血圧低下あり、人工呼吸管理とカテコラミンサポートを要した。入院1日後にLVEFは改善した。

CO中毒の本邦における報告の大半は、意識障害や間欠性CO中毒症についてである。今回、CO中毒による心機能低下を呈した2例について、文献的考察を交えて報告する。

O-27 肥大型心筋症疑いで紹介になった8歳女児:診断までの臨床経過

○森藤 祐次、鎌田 政博、中川 直美、石口 由希子、岡本 健吾、川田 典子、
土橋 智弥

広島市立広島市民病院 循環器小児科

(緒言)HCM疑いで紹介され、二次性高血圧を契機に多臓器にまたがる遺伝性疾患が判明した症例を経験したので報告する。

(症例)8歳女児、エコーでARと左室壁肥厚疑われ当院紹介、以後年1回のフォロー継続。16歳時の定期外来で頭痛を訴え、高血圧と血中/尿中カテコラミン高値を認め、MRIにて褐色細胞腫(PCC)と診断した。16歳10ヵ月時に開腹下腫瘍摘出術を行うも、手術前後から右眼の視力低下を自覚、眼科検査にて右眼網膜血管腫と黄斑部滲出性網膜剥離と診断。父にも同様の病歴があり、臨床所見とあわせVon Hippel-Lindau病(VHL)と診断した。

(考察/結論)小児期発症のPCCでは遺伝子変異を伴っていることが多く、診断時には全身の合併症評価が必須である。VHL病では幼少期から多臓器に腫瘍が多発/再発性に発症する。早期診断に加え、各臓器の定期検査と各診療科間での密な連携が本症管理の上で重要である。

O-28 内科的治療抵抗性の乳び胸水、心嚢水に対するリンパ管造影の有用性

○山形 知慧¹⁾、永峯 宏樹¹⁾、佐藤 麻朝¹⁾、小山 裕太郎¹⁾、森川 哲行¹⁾、
宮田 功一¹⁾、大木 寛生¹⁾、前田 潤¹⁾、平野 暁教²⁾、吉村 幸浩²⁾、三浦 大¹⁾

¹⁾東京都立小児総合医療センター 循環器科

²⁾東京都立小児総合医療センター 心臓血管外科

【背景】術後および先天性乳び胸水・心嚢水は致命的となることがあるが、未だ確立された治療法はなく、外科的治療介入のタイミングについては明らかではない。

【方法】2017年10月から2019年1月に当院で経験した内科的治療に抵抗性であった乳び胸水・心嚢水の4症例について後方視的に治療経過を検討した。

【対象・結果】症例は4例で、術後乳び胸1例、特発性乳び胸1例、先天性乳び胸1例、肥大型心筋症のCFC症候群に合併した乳び心嚢水1例であった。いずれも内科的治療(絶飲食、脂肪制限食、オクトレオチド、ステロイドなど)には抵抗性であったため、全例に第12-36病日にリンパ管造影を行った。4例中2例において造影後乳び胸が消失し、残り2例は胸管結紮を要した。

【考察】内科的治療に抵抗性の乳び胸水、心嚢水に対しては診断的治療としてリンパ管造影が有効な可能性がある。

O-29 川崎病急性期に心筋炎に伴う僧帽弁腱索断裂をきたした乳児例

○須長 祐人¹⁾、戸田 孝子¹⁾、吉沢 雅史¹⁾、河野 洋介¹⁾、喜瀬 広亮¹⁾、
本田 義博²⁾、加賀 重亜喜²⁾、鈴木 章司²⁾、星合 美奈子³⁾、犬飼 岳史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

³⁾山梨県立中央病院小児循環器センター

症例は8か月男児。不全型川崎病と診断され、第5病日から免疫グロブリン、アスピリンによる治療を開始された。第6病日に解熱したが、第8病日に突然の顔色不良、呼吸促迫が出現し、深夜に当院へ緊急搬送された。心エコー検査で僧帽弁腱索断裂に伴う重度僧帽弁逆流を認め、高度のアシドーシスを伴う急性循環不全を呈していた。VA-ECMOを導入し、全身管理と小径の人工弁の確保を行った上、第10病日に僧帽弁置換術(ATS 16mm)を施行した。術中、人工心肺から離脱でき、術後5日で人工呼吸管理から離脱可能であった。乳頭筋、弁尖の病理所見では好中球、マクロファージ、リンパ球からなる炎症細胞浸潤、壊死像を認めており、心筋炎、弁膜炎に起因した僧帽弁腱索断裂と考えられた。川崎病に伴う僧帽弁腱索断裂は、発症2週以降の亜急性期や回復期に起こるが多いと報告されているが、川崎病治療開始直後の急性期に発症することもあり、注意を要する。

共催・広告・寄付一覧

(敬称略・令和元年8月現在)

第28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

日本メドトロニック株式会社

■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

大塚製薬株式会社

グラクソ・スミスクライン株式会社

小西医療機器株式会社

サノフィ株式会社

株式会社ジャスト・メディカルコーポレーション

住友ベークライト株式会社

チェスト株式会社

日本ストライカー株式会社

ミナト医科学株式会社

■寄付

青木 啓年

大阪市立大学大学院医学研究科 発達小児医学 朋仁会

公益財団法人宮田心臓病研究振興基金

(五十音順)