

## 第10回関東小児心筋疾患研究会

日 時：2001年10月27日(土)

場 所：つくば国際会議場(エポカルつくば)

世話人：堀米 仁志 筑波大学臨床医学系小児科

1. WPW症候群を契機に発見され、遠隔期に左心機能の回復が認められた拡張型心筋症の1例

神奈川県立こども医療センター循環器科

宮本 朋幸, 松井 彦郎, 松田 晋一

康井 制洋

筑波大学小児科

堀米 仁志

東京女子医科大学第2病理

西川 俊郎

症例は15歳女性。6歳時の心臓検診でWPW症候群と左室機能不全を指摘された。WPWの早期興奮部位は右前中隔で、エコー上、心室中隔上前方に菲薄化した部分があり、LVEDVI 103ml/m<sup>2</sup>(152% of normal), EF38%と左室拡大と機能低下が認められ、拡張型心筋症と診断されたが、X線写真上心拡大なく、症状もないため、無投薬で運動制限のみで経過観察されていた。9歳時のpVO<sub>2</sub>は29ml/kg/minで、徐々にpVO<sub>2</sub>が回復し、14歳時には42ml/kg/minとなった。15歳時、心臓カテーテル検査および心筋生検を施行した。造影上、心尖部のhypokinesisは認められたが、LVEDVI 129ml/m<sup>2</sup>(155% of normal), EF 67%と左心機能は改善した。しかし、心筋組織は心筋細胞の肥大および中等度の線維化が認められた。WPW症候群には3~4%のDCM合併の報告があり、初診時の心機能スクリーニングはもちろん、その経過についても慎重な観察が必要である。

2. 無治療にて長期経過観察した僧帽弁下の左心室瘤の1例

東京女子医科大学附属日本心臓血圧研究所循環器小児科

清水美妃子, 中澤 誠

28年前に8歳時の僧帽弁下左心室瘤を報告した。今回、その長期経過観察の結果を報告し、若干の考察を加える。

症例は、現在36歳の日本人男性。8歳時に胸部レントゲン上心陰影の左肩の部分に異常な突出があり、当院にて心臓カテーテル検査等の精査を施行し、僧帽弁下心室瘤と診断した。冠動脈造影にて狭窄はなく、心室瘤内の血栓形成が

ないと判断し、軽度の運動制限のみで外来管理とした。胸部レントゲン、心電図、超音波検査等を定期的に行っているが、心胸郭比の増大、QRS幅の進行性の延長やST-T変化も認められない。超音波にて、左室径・収縮に変化はなく、26歳時より心室瘤内にhigh echoic structureを認めるが、塞栓症の症状等はないため抗血栓療法は行っていない。本症例は、心機能が比較的よく保たれており、頻拍発作や感染性心内膜炎等の合併症を来していない。本疾患の治療適応を考えるうえで、このように無治療で長期経過観察し得た症例は貴重と考えられる。

3. 僧帽弁閉鎖不全症で発見された多発性冠動脈狭窄の1例

東京医科歯科大学発生発達病態学講座

今村 公俊, 清岡 真歩, 土井庄三郎

泉田 直己

武蔵野赤十字病院小児科

鈴木奈都子

症例は5歳女児。近医で心雑音を指摘されていたが生活制限等なく過ごしていた。心電図上左側胸部誘導の異常Q波、T波の平低化、胸部X線で左4弓突出による心拡大を認めた。心臓超音波では僧帽弁逸脱と中等度以上の僧帽弁閉鎖不全を認め、また左室心尖部は心筋緻密化障害様の変化を来し、収縮能は著明に低下していた。確定診断のために当科入院とし、心臓カテーテル検査にて網目状の冠動脈の分岐異常と側副血行路の存在から多発性の冠動脈狭窄が疑われた。また心プールシンチグラムではEF 36%と低下しており、ペルサンチン負荷TlおよびMIBGシンチグラムにて後下壁を中心とした心筋血流障害と脱交感神経領域を認めた。本患児は心臓以外の身体所見、既往歴で異常を認めず、primaryな病変が冠動脈異常であるか、心筋疾患であるかその鑑別診断は難しく非常に興味深い症例である。

4. 学校心電図検診で発見されたCD36欠損を伴う肥大型心筋症の1例

筑波大学小児科

高橋 実穂, 堀米 仁志, 塩野 淳子

松井 陽

同 放射線科

武田 徹

入学時の心電図異常で発見されたCD36欠損を伴う肥大型心筋症の1男児例を報告する。症例は7歳の男児。生来健

別刷請求先:

〒305-8575 茨城県つくば市天王台1-1-1

筑波大学臨床医学系小児科

堀米 仁志

康で特に症状はなかった。心雑音や肝脾腫は認められなかった。心電図ではI, aVF, aVL, V5 ~ V6にdeep Qと著明なST低下が、胸部X線ではCTR58%の心拡大が認められた。心エコーではLVDd(mm) 33.6, LVDs 20.8, IVS 9.6, LVPW 10.4, LVFS = 0.38であった。TI心筋シンチグラムで心尖部、前壁、後壁の軽度の集積低下が認められ、BMIPPシンチグラムでは心筋は無集積であった。フローサイトメトリーで単球および血小板のCD36欠損が確認された。心臓カテーテル検査では左冠動脈の起始異常は認められず、短絡量は少ないものの左前下行枝から肺動脈への冠動脈瘻と左回旋枝の低形成が認められた。左室造影で前壁から心尖部の軽度の壁運動低下が認められ、LVEDVI = 72ml/m<sup>2</sup>, LVEF = 79%, LVp = 100/EDP15mmHgであった。CD36欠損に合併する心筋症の治療について考察する。

5. Duchenne型筋ジストロフィーに合併する拡張型心筋症に対する治療経験およびその臨床経過について

埼玉医科大学小児心臓科

小林 俊樹, 先崎 秀明, 増谷 聡  
星 礼一, 小林 順

国立精神・神経センター武蔵病院

埜中 征哉, 須貝 研司

近年在宅人工呼吸器療法の発達により呼吸不全を有したDuchenne型筋ジストロフィー症例の延命が可能となり、人工呼吸管理下での拡張型心筋症による心不全による死亡の増加が報告されている。また通常の経過とは異なり呼吸筋より先に心筋の変性が進行し心不全死する症例も報告されており、今後の同疾患の主要死因となる可能性がある。7例の心機能低下を有するDuchenne型筋ジストロフィー症例に対してジゴキシン、利尿剤、ACE阻害剤、β遮断剤を用いた抗心不全治療を行い経過観察を行った。全例ともに国立精神・神経センター武蔵病院をはじめとする専門施設より、心機能低下や心不全症状を主訴に紹介された症例である。治療に対する反応とその臨床経過において、健常人の拡張型心筋症とは異なった知見を幾つか得たため検討を加え報告する。

6. Differential cyanosisを呈しnoncompaction様の造影所見と左室拡張障害を呈した新生児例

茨城県立こども病院新生児科

関島 俊雄

同 小児科

磯部 剛志

症例は在胎39週3日遷延分娩のため帝王切開で出生した男児。出生体重2,698gで、アプガースコア9点10点であった。出生12時間後から多呼吸と上下肢でSpO<sub>2</sub>の著明な差があり新生児搬送された。上肢ではSpO<sub>2</sub> 90%台、下肢ではSpO<sub>2</sub>は80%台であった。大動脈縮窄症を疑いLipoPGE<sub>1</sub>を使用し動脈管を維持し、日齢7に心臓カテーテル検査を施行した。LVEDp 20mmHg, LAp 20mmHg, mPA 58/38(48) mmHgと上昇がみられ、左心室前壁から心尖部にかけて肉柱

形成がみられた。大動脈縮窄はなかったためLipoPGE<sub>1</sub>を中止し、動脈管は自然に狭小化した。強心利尿剤で経過観察し、2カ月後に行ったカテーテル検査では、左室の肉柱形成は軽快傾向がみられたが、LVEDp 25mmHg, LAp 12mmHg, mPA 55/20(35) mmHgと左心室拡張障害は残存していた。左室造影で左室は特異な形態を呈していた。

7. 著明なミトコンドリア増生を認めた孤立性心筋緻密化障害の1剖検例

東邦大学第一小児科学教室

伊藤 祐佳, 中村久里子, 星田 宏

中山 智孝, 松裏 裕行, 佐地 勉

4歳男児。食欲低下、腹痛、嘔吐を主訴に受診し、微弱心音、奔馬調律、CTR 62%の心拡大を認め、緊急入院。断層心エコー上、びまん性壁運動低下と左室心尖部の肉柱形成が著明であったことから孤立性心筋緻密化障害が疑われた。カテコラミン、利尿剤などの内科的治療に反応し、一時軽快退院となった。心筋生検では心筋細胞の核の腫大を認めたが、心筋の錯綜配列や萎縮、線維化などは認められなかった。2カ月後、再び心機能低下のため再入院。種々の内科的治療に反応せず、発症から5カ月で死亡した。剖検の肉眼所見では心尖部心筋の菲薄化、左室内腔に過剰な網目状の典型的肉柱形成が認められた。光顕では心筋の萎縮は高度で、心内膜下の線維性肥厚、心筋細胞の核の大小不同と空胞変性、極めて軽度の間質の線維化が認められた。電顕ではミトコンドリアの著明な増生、介在板の迂回がみられた。孤立性心筋緻密化障害の重症例の剖検例は極めて少なく、今回報告する。

8. 右室優位の壁肥厚と右室内の過剰肉柱形成を主体とした心筋症の1例

横浜市立大学医学部附属市民総合医療センター

小児科

藤田 浩之, 岩本 真理, 安井 清

同 心血管センター

佐近 琢磨, 柴田 利満

現病歴：症例は26歳男性。13歳時に運動時胸痛を主訴に当院小児科で心エコー・右室造影により右室壁の肥厚と肉柱過剰形成による内腔狭小化を認めた。運動制限にて経過観察、6年間通院したのち来院しなくなった。1998年(23歳)右膝関節炎、高尿酸血症にて某院整形外科受診。2001年、多血症を指摘され当院血液内科紹介受診。チアノーゼを認め二次性多血症と診断され7年ぶりに当科再受診した。

現症：身長166cm、体重76kg、血圧130/90mmHg、酸素飽和度90%、口唇・爪床チアノーゼ、パチ状指を認めた。胸部聴診では胸骨左縁第4肋間に1度の収縮期逆流性雑音。2音亢進なし。肝脾腫なし。

心電図：V1のP波0.5mVと右心房負荷、V1-4の陰性T波等の異常を認めた。異常Q波やR波の増高は認めなかった。

心臓超音波：右室壁の肥厚と肉柱の過剰形成・内腔狭小化、左室壁肥厚を認めた。左室拡張期径51mm、左室短縮率29

%, 三尖弁流入血流: E波21cm/sec, A波35cm/sec.

心臓カテーテル検査: 右室内肉柱の過剰形成と右室収縮能低下(RVEF 39%, LVEF 69%)・心房中隔欠損・軽度三尖弁閉鎖不全を認めた。それに伴う右室拡張障害により右室拡張末期圧上昇・右房圧負荷によりASDを介して動脈血の酸素飽和度低下を来していた(Ao SatO<sub>2</sub> 89%)。

心筋生検: 著明な線維化と小さな変性した心筋細胞, 少数の脂肪組織。

まとめ: 右室拡張障害を主体とした心筋症でASDを介した右左シャントによるチアノーゼのため多血症・痛風を合併した症例であった。HCM・RCM・EFE・ARVC等の分類が不能の症例であるが, 13年で右室形態に著変なく, 原因として胎生期の異常の関与も疑われる症例と考えられた。

9. 左室心筋緻密化障害を合併した腎不全児の腎移植前後での左室機能

東京女子医科大学腎臓小児科

永瀨 弘之, 豊浦麻記子, 服部 元史

白髪 宏司, 伊藤 克己

同 循環器小児科

富松 宏文, 中澤 誠

症例: 17歳男児。6歳時発症の巣状系球体硬化症。12歳時, 腹膜透析導入となった。生体腎移植目的で当科紹介。身長130cm(-7.1SD), 体重30kg, 血圧85/40mmHg, 移植前のUCGで左室心尖部の心筋緻密化障害, 左室拡大(LVDd 156%N), 左室機能障害(FS 0.13, E/A 0.63, Tei index 0.92)を認め, 心室中隔はakinesisであった。一方, BMIPPで明らかでない取り込みの低下はなかった。2001年5月8日, 生体腎移植を施行。腎機能はおおむね良好に経過した。1カ月後, LVDdは167%Nと左室拡大の改善はみられなかったが, 心室中隔運動の出現, FS 0.19, E/A 1.43と改善傾向を認めた。

考察: 本症例は左室心筋緻密化障害と尿毒症性心筋症のため著明な心機能低下を来し, 腎移植により尿毒症が排除され一定の心機能の改善をみたと考えられた。

10. 収縮性心膜炎の1手術例

東邦大学第一小児科学教室

松裏 裕行, 橋本 卓史, 中山 智孝

星田 宏, 佐地 勉

同 胸部心臓血管外科

渡邊 義則

症例は14歳男児。12歳6カ月時, 感染症後に労作時の息切れと心拡大を主訴に入院。心機能低下, 心<sub>2</sub>N液貯留を認め, 心内膜心筋生検などからウイルス性心筋炎・心膜炎と診断した。利尿剤・ACE阻害剤などにより心不全症状は軽快し, NYHA I度で運動制限もなく外来で経過観察可能であった。1年4カ月後の今回, 腹水による腹部膨満を指摘され入院。全身状態良好で, 心胸郭比は46.5%, 頸静脈は著しく怒張し, 心膜摩擦音・心膜ノック音などを聴取した。心エコー上少量の心<sub>2</sub>N液貯留・右房圧上昇・下大静脈の著しい拡張があり, CT上心膜の肥厚, 心臓カテーテル検査

上, 中心静脈圧・心室拡張末期圧の上昇とdip and plateau様所見を認め, 収縮性心膜炎と診断し心膜切開術を施行した。心膜は全周にわたり厚さ約3mmで硬く肥厚していたが, 慎重に癒着を剥離した後, 平均肺動脈楔入圧は術前16mmHgから術直後8mmHgに低下した。

11. 拘束型心筋症の1幼児例

日本医科大学小児科

池上 英, 伊藤 恭子, 内木場庸子

倉持 雪穂, 深澤 隆治, 小川 俊一

上尾中央総合病院小児科

中嶋 征子

大宮赤十字病院小児科

大久保隆志

患児は3歳3カ月の女児。2000年11月に肺炎にて近医入院。胸部X線にて心拡大を認め, 心エコー・ドプラーを施行したところ拘束型心筋症が疑われ, 利尿剤, ACE阻害剤, β遮断薬, 硝酸薬, アスピリンにて加療されていた。しかし咳嗽, 労作時の呼吸困難, 肝腫大などの心不全兆候が出現し紹介入院となった。入院時, 心音の異常や心雑音を認めなかったが肝脾腫を触知した。血液検査上ANP, BNPが上昇, 胸部X線上心拡大, 左房の拡大, 肺うっ血像を認めた。心電図上は両房負荷, 右室肥大, II, III, aVF, V4, V5, V6でのST低下, およびT波の平低化を認めた。心エコー・ドプラー検査では左房の著明な拡大, 中等度の僧帽弁逆流を認めたが, 明らかな左室内腔の拡大, 左室壁の肥厚・菲薄化はなく, 左室収縮能も良好であった。心臓カテーテル検査にて左室拡張末期圧28mmHg, 平均肺動脈楔入圧20mmHgと高値で, MRI検査上, 心膜の肥厚, 石灰化等は認めなかった。以上より拘束型心筋症と診断し, 前記処方に加えホスホジエステラーゼ阻害剤も併用し経過観察している。

12. 心室頻拍を呈した心臓腫瘍の1例

長野県立こども病院循環器科

石田 武彦, 里見 元義, 安河内 聡

今井 寿郎, 滝間 浄宏

同 心臓血管外科

原田 順和, 竹内 敬昌, 渡辺 学

石川成津矢

現在2歳10カ月の男児。結節性硬化症(TS)の家族歴なし。4カ月時, 頻拍症と胸部レントゲンでCTR 71%と心拡大を指摘され当院紹介。HR 240/分, north-west Axis, iRBBB typeの左室心尖部起源と考えられる心室頻拍を認めた。DC(50J)にて正常洞調律に復した。心エコー, MRIで左室壁, 右房壁に横紋筋腫(rhabdomyoma)と考えられる多発性腫瘍を認めた。頭部MRIおよび眼底に異常を認めず, TSの合併は認めなかった。腫瘍の自然退縮を期待し無治療で外来経過観察していたが, 2歳3カ月時と2歳7カ月時にも初回発作と同様の心室頻拍発作を生じたため2歳7カ月時よりベラパミル4mg/kgの内服を開始した。現在心室頻拍の再発は

認めず経過良好である。心臓腫瘍と不整脈の関係につき文献的考察を含めて報告する。

13. 胎児心エコー検査で診断された胎児心臓腫瘍の1例  
東京女子医科大学附属心臓血圧研究所循環器小児科

石井 徹子, 中澤 誠

同 母子総合医療センター産婦人科

松田 義雄

今回われわれは胎児心エコー検査で診断された心臓腫瘍の1例を報告する。妊娠35週の胎児心エコー検査で心臓の異常に気が付かれ当院紹介となった。左心室に流入路, 流出路, 心尖部に合計3つ, 右心室に1つ, 心室中隔に1つと多発性の心臓腫瘍を認めた。また頻発する上室性不整脈を認め横紋筋腫が疑われた。前院で行った胎児心エコー検査の後方視的検討では, 妊娠25週で行われた胎児心エコー検査ですでに左室心尖部の心臓腫瘍が認められていたが, 左室流出路の腫瘍は認められていなかった。

胎児の心臓腫瘍は文献的にも報告が0.0017~0.28%と比較的まれな疾患で, 多発性のものはほとんどが結節性硬化症に合併した横紋筋腫である。文献的には21週から診断されている報告がある。今回われわれの症例は25週で腫瘍が認められていた。またその後腫瘍は増大傾向を示したものと考えられた。

14. デキサメサゾン療法中に一過性心筋肥大を呈した極低出生体重児の1例

日立製作所日立総合病院新生児科

一色 伸子, 宮園 弥生, 田中 竜太

はじめに: 近年慢性肺疾患に対するデキサメサゾン療法の有効性が報告されているが, 副作用の報告も多い。今回一過性心筋肥大を呈した極低出生体重児の1例を経験したので報告する。

症例: 糖尿病, 心筋症の家族歴はない。児は在胎26週1日1,060gで出生。動脈管開存による肺出血を来し, 高い換気条件が必要となり日齢14からデキサメサゾン療法を開始された。日齢22から収縮期雑音が聴取され, 日齢27から頻脈となり, 心エコーで左室後壁, 心室中隔の著しい肥厚と左室流出路狭窄が認められた。デキサメサゾンは日齢28に終了, 利尿剤のみの投与で, 心筋肥厚は改善した。デキサメサゾン療法中に高インスリン血症が認められた。

考案: デキサメサゾン療法の副作用に一過性心筋肥大の報告はあるが, その機序は不明で臨床症状を伴う報告はまれである。今回高インスリン血症の関与が推測され, 今後血中インスリン濃度の検討と慎重な管理が必要であると思われた。

15. 新生児期以降の急性心筋炎の初診時の症状と心電図所見

土浦協同病院小児科

渡部 誠一, 高橋有紀子

小児の急性心筋炎の初診時の症状と心電図所見を検討した。対象は自験例5例と国内文献33例を合わせた38例, 年

齢 $5.9 \pm 4.8$ 歳(1カ月~15歳)である。初発症状は胸痛と胸部不快感16%, 蒼白とショック18%, 多呼吸と陥没呼吸16%, 腹痛と嘔吐13%, けいれんと失神24%であった。心雑音, 奔馬調律, 心拡大, 肝腫大の出現率はそれぞれ16%, 42%, 58%, 58%であった。心電図は完全房室ブロック32%, CRBBB 32%, PVC 11%, VT 3%, AIVR 3%, AF 3%, 低電位 45%, 異常Q波 53%, aVLのR波減高37%, V5-6のR波減高32%, aVFのR波減高8%, ST上昇61%, ST低下34%, T波陰転50%, T波平低24%であった。初診時に1/2~1/3の症例は心症状に乏しいが心電図異常所見は有しており, 早期診断のために心電図は有用である。

16. 持続性心室頻拍がコントロールできず死亡した劇症型心筋炎の1例

埼玉県立小児医療センター循環器科

小野 博, 小川 潔, 星野 健司

菱谷 隆, 浦島 崇

急性心筋炎にはさまざまな不整脈が合併し, まれに致死的な不整脈を合併することが知られている。そのなかで完全房室ブロックの報告例は散見されるが, 持続性心室頻拍の報告例は非常に少ない。今回経験した症例は4歳の女児。発熱, 咳嗽を前駆症状とし嘔吐, 意識障害にて発症。当院受診時すでに心室頻拍を呈していた。経過より劇症型心筋炎による心室頻拍と診断。種々の治療に反応せず心室頻拍が持続し死亡した。病理解剖にて両心室壁の血管周囲および間質にびまん性にリンパ球および形質細胞を主体とする炎症細胞の著しい浸潤を認めた。ウイルスゲノムの解析は陰性であった。今後このような症例を集積し病態および治療法について検討する必要があると考えられる。

17. Necrotizing eosinophilic myocarditisの1女児例

聖隷浜松病院小児循環器科

金子 幸栄, 瀬口 正史, 西尾 公男

武田 紹

同 心臓血管外科

石橋 信之, 小出 昌秋

症例は6カ月の女児。家族歴, 妊娠分娩歴および発達に異常はなかった。入院当日, 感冒症状は認めなかったが, 嘔吐, 顔色不良を主訴に救急外来受診後, 心肺停止となった。来院時より肝腫大が著明であった。気管内挿管し蘇生施行するも反応なく一時的ペースングを開始したが心拍再開しなかったため, ECMOを開始した。劇症型心筋炎を疑い,  $\gamma$ -glob, 抗生剤を投与した。心拍は再開し瞳孔も縮小してきたが, DICを併発し全身浮腫が著明となりECMO開始3日後, 永眠された。

病理解剖の結果, necrotizing eosinophilic myocarditisと診断された。necrotizing eosinophilic myocarditisは好酸球増加性心筋炎のうち, 劇症型の経過を示す予後不良の疾患である。好酸球増加を抑制するためステロイドが有効とされるが, 本症の生前の診断は困難である。文献的考察を含めて報告する。

### 18. 19日間の心肺補助から離脱が可能であった劇症型心筋炎の1男児例

東邦大学大森病院第一小児科

長谷川 慶, 石北 隆, 蜂矢 正彦

中山 智孝, 嶋田 博光, 関口 恭子

富永 晶子, 松裏 裕行, 佐地 勉

同 胸部心臓血管外科

吉原 克則, 渡辺 善則, 川崎 宗泰

横室 浩樹, 濱田 聡

10歳男児。意識障害を主訴に来院。顔面蒼白，心音の減弱を認めた。血液生化学検査でGOT，LDH，CK，CK-MBの上昇，心電図で第3度房室ブロックを認めた。心臓超音波検査で左室壁運動，左室駆出率の低下を認め劇症型心筋炎と診断。利尿剤，カテコラミン，経皮的ペーシングを開始したが意識レベル，血圧，尿量の低下を認め，超音波検査上も左室駆出率が20%と低下，入院約24時間後より心肺補助循環を開始。開胸後大動脈，下大静脈にカニューレを挿入し，凝固防止にフサンとヘパリンを使用。回路交換を計4回行った。抗サイトカイン作用目的でγグロブリン，ステロイドパルス療法を施行。入院19日後に心肺補助装置から離脱。人工呼吸離脱を試みたが血液ガス像悪化で抜管できず，腎不全，心不全の悪化により4カ月半後に死亡。出血や真菌感染症の合併症が予後増悪の原因と考えられたが，長期心肺補助からの離脱が可能であった症例を報告する。

### 19. 小児期劇症型心筋炎に対する開胸下補助心肺装置を用いた治療戦略

日本大学医学部小児科

宮下 理夫, 唐澤 賢祐, 谷口 和夫

金丸 浩, 山菅 正郎, 鮎沢 衛

能登 信孝, 住友 直方, 岡田 知雄

原田 研介

目的：開胸下に心肺補助循環装置(CPS)を用い救命した2例を経験し，小児期劇症型心筋炎の治療戦略について検討したので報告する。

症例1：12歳，女子。意識消失発作を認め入院した。心電図で完全房室ブロックと数秒間の心停止を認めたため一時ペーシングを開始したが循環動態は改善せず，経皮的な心肺補助循環装置(PCPS)の導入を試みた。しかし大腿動脈が細く送血管の挿入は困難と判断し開胸下にCPSを装着した。59時間でCPSを離脱し合併症なく治癒した。

症例2：5歳，女児。発熱，けいれんを認め紹介医を受診後，心肺蘇生を行いながら当院に搬送された。一時ペーシングを開始したが血圧は維持されず，開胸下にCPSを装着した。CPS装着後に循環動態は改善し34時間でCPSを離脱した。左母趾の末梢神経障害以外に合併症なく治癒した。

結論：小児期劇症型心筋炎の治療戦略として，内科的治療や一時ペーシングを行っても低心拍量状態の改善がみられない場合には，開胸下のCPSが有効であり，下肢の循環障害予防のためにも，考慮すべき治療法であると考えられる。