

## 第12回関東小児心筋疾患研究会

日 時：2003年10月4日(土)

場 所：フクダ電子株式会社本郷事務所5階講堂

代表世話人：青墳 裕之，中島 弘道(千葉県こども病院循環器科)

1. ステロイド療法で心機能の改善がみられた重症心不全を伴う急性心筋炎後の拡張型心筋症の1例

東京都立清瀬小児病院循環器科

葭葉 茂樹，大木 寛生，菅谷 明則

佐藤 正昭

背景：急性心筋炎後の拡張型心筋症に対する内科的治療は確立されていない。ステロイド療法で心機能に改善を認めた急性心筋炎後の拡張型心筋症乳児例を経験した。

症例：2歳，女児，7カ月時急性心筋炎による心原性ショックで入院。2週間でカテコラミンを中止できたが心エコー上のEFは改善せず。カルベジロール無効。発症5カ月後CK-MB，心筋トロポニンT，hFAB高値，慢性心筋炎への移行と考えた。発症1年7カ月後の心筋生検所見 心筋肥大，配列の乱れ，変成 リンパ球浸潤ははっきりしなかった。エンテロウイルスPCR陽性。拡張型心筋症と慢性心筋炎の混在と診断。

方法：メチルプレドニゾロンパルス療法(30mg/kg/day 3日間)後，プレドニゾロン2カ月間内服(max 2mg/kg/day)。

結果：臨床症状，心エコー上のFS/EF(5.3/15.1 16.4/41.4%)，hANP/BNP(948/2,570 34/56pg/ml)は改善した。

結語：心筋生検で慢性心筋炎の混在が疑われる急性心筋炎後の拡張型心筋症ではステロイド療法が心機能の改善に有効な場合がある。

2. 拡張型心筋症末期心不全に対するアデール・インデルル併用が著効した1例

埼玉医科大学小児心臓科

増谷 聡，石戸 博隆，先崎 秀明

三木 幸子，松永 保，竹田津未生

小林 俊樹

アデールはベータ受容体を介さず，アデニル酸シクラーゼを直接活性化し，細胞内のcAMP濃度を高めることにより優れた強心・血管拡張作用を呈する薬剤で，ベータ受容体機能の低下した慢性心不全患者においても効果を期待できる薬剤と考えられる。しかし心拍数増加や不整脈を伴いやすく，幅広い患者への使用における制約となっている。今

回われわれは12歳の拡張型心筋症末期心不全患者において，種々の治療によっても改善しない心不全に対し，アデールの投与を，初期量の1/10から開始した。低用量においても壁運動の著明な改善を認めたと，安静時心拍数が120から160に増加した。インデルルの少量持続投与を併用したところ，心拍数は低下傾向となり，120前後まで低下し，アデールを継続し得た。インデルル使用に伴う心機能の悪化は認められず，アデール使用に伴う不整脈も認めなかった。アデール・インデルルの少量持続併用療法を施行することにより，壁運動・心不全・ひいてはQOLが改善した。今後従来の心不全療法で改善困難な患者に対して，本療法はアデールの催頻脈性，催不整脈性を克服する，新しい心不全に対する治療戦略となり得ると考えられる。

3. 拡張型心筋症を発症した抗SS-A抗体陽性の先天性完全房室ブロック

筑波大学附属病院小児科

高橋 実穂，堀米 仁志，松井 陽

同 心臓血管外科

平松 祐司，松崎 美緒

茨城県立こども病院循環器科

磯部 剛志，塩野 淳子

同 心臓血管外科

阿部 正一

八王子小児病院心臓血管外科

厚美 直孝

東京都立清瀬小児病院循環器科

佐藤 正昭

1982年4月～2003年3月に筑波大学附属病院小児科および茨城県立こども病院で孤立性先天性完全房室ブロック(CCAVB)と診断されたのは13例で，そのうち4例に拡張型心筋症の発症が認められた。CCAVBの診断時期は胎児期2例，新生児期1例，乳児期1例で，乳児期診断例は出生時胸部X線所見は正常でI度房室ブロックであったものが，1歳4カ月にIII度に進行した。4例のpacemaker(PM)開始からDCMの発症までの期間は4カ月～4年で，最近発症しカルベジロールを開始した1例を除いて3例は死亡した。Floris E. A. Udink ten Cateら(2001)はCCAVBに拡張型心筋症(DCM)を発症するリスク因子は抗SS-A抗体陽性，初診時のCTRが大き，PM後のCTR改善率不良を挙げているが初診時のCTR正常例やPM後の改善率良好例にDCM発症が認

別刷請求先：

〒266-0007 千葉県緑区辺田町579-1

千葉県こども病院循環器科

中島 弘道

められたことから初診時の所見でDCMの発症や予後の予測はできなかった。文献的にみて生存例は心移植あるいは待機中であり、長期的に有効な内科的治療はないのが現状である。

#### 4. 拡張型心筋症発症後に急速な心機能低下を示す福山型筋ジストロフィの兄弟例

埼玉医科大学小児心臓科

小林 俊樹, 先崎 秀明, 松永 保  
竹田津未生, 増谷 聡, 石戸 博隆  
三木 幸子

筋ジストロフィ(MD)に合併する拡張型心筋症(DCM)はよく知られているが、福山型MDにおける報告は少ない。今回われわれはDCM発症後に急速に心機能低下を示した兄弟例を経験したために報告する。長男は4年前に心機能低下に気付かれ、ジゴキシンの投与が開始されたが、4カ月後に心不全で死亡している。弟は現在16歳、2002年12月に心エコーによる駆出率(EF)が45%まで低下したために当院に紹介となった。2003年2月の初診時にEF33%、左室拡張末期径(LVDD) 58mmと急速な悪化を示していた。心不全症状は呈していない。利尿剤とACE阻害剤、β遮断剤が開始された。一時的にEFとLVDDの改善を示したが、再度増悪傾向を示し現在はアカルディの併用下にβ遮断剤の増量をはかっている。Duchenne型MDのDCMで急速な悪化を示し、短時間で死に至る症例が報告されているが福山型でも同様の経過を示すことがあるので、適切な対応が必要と考えられた。

#### 5. 著しい心室機能低下のため手術治療を断念したがその後内科的治療により良好な経過をたどったBWG症候群の1例

千葉県こども病院循環器科

澤田まどか, 青墳 裕之, 中島 弘道  
池田 弘之

現在10歳の女児。7カ月時に心拡大を指摘され紹介された。来院時CTR 71%、エコー上LVEDA 413%N、LVEDV 596%N、EF 21.8%、trivial MRでLMTからMPAへの血流が観察されBWG症候群と診断し、利尿剤・イソソルビドテープ・アスピリンの投与を開始した。心カテではLADは著しく細く心機能は低下、ジピリダモール負荷心筋シンチで左室前側後壁～中隔にかけて心筋梗塞の所見があった。心機能の著しい低下のため手術は不適応と考えた。9カ月時にエナラプリルとジゴキシンの投与を開始し、1歳6カ月時にβブロッカー、3歳時にPVCの出現でメキシレチンを開始した。外来にて経過観察中、6歳時より心機能の改善がみられ、8歳時にはCTR 61%、エコー上LVEDA 265%N、LVEDV 304%N、LVEF 35.9%、trivial MR、シンチでは前壁のみの梗塞所見となった。現在は手術も選択肢に加え外来経過観察中である。

#### 6. 急性心筋炎により房室接合部性頻拍を呈し死亡した乳児症例

東京慈恵会医科大学小児科

浦島 崇, 飯倉 克人, 寺野 和宏  
藤原 優子, 衛藤 義勝

症例は日齢27の女児。21 trisomy, large VSDのため外来フォロー中であった。哺乳不良と38度台の発熱が出現したため初診医受診し、入院下にて管理されたが心拍数が230bpmと頻脈を認めたため当科転院となった。心電図でjunctional ectopic tachycardiaと診断しATP、フレカイニド、アミオダロンを投与したが洞調律に戻らなかったため低体温、プロプラノロールにてHRのコントロール(160~180BPM)を行った。転院20時間後に突然血圧低下が出現し蘇生に反応せず永眠した。large VSDによるうっ血性心不全に頻脈発作を合併し心不全を助長したことが死因と考えられた。病理解剖にて房室接合部、心室内の広範囲に炎症細胞の浸潤を認め心筋炎によるJETと診断した。

#### 7. 激しい胸痛で心筋梗塞との鑑別に苦慮した急性心筋炎の1男児例

埼玉県立小児医療センター循環器科

星野 健司, 小川 潔, 菱谷 隆  
安藤 達哉, 菅本 健司

繰り返す激しい胸痛を主訴に来院し、心筋梗塞との鑑別が困難であった急性心筋炎の1男児例を経験したので報告する。症例は、15歳2カ月の男児。入院前日の朝から倦怠感があり、入院当日の朝胸痛で目が覚め、近医を受診。心電図でST上昇を認め、検査所見(AST 49, CK 458)などから、心筋炎を疑われ当センターへ紹介された。来院時胸痛は認めず、軽症の心筋炎と考え、救急病室で病棟への転棟を待機していた。来院時の血液検査所見は、WBC 10,500、AST 102、ALT 24、CK 1,044、心エコー図ではLVEF=52%。ごくわずかの心嚢水の貯留を認めていた。来院後3時間で再び背部へ放射する激しい胸痛を訴え、心電図でI, II, aVL, V3~6、でST上昇を認めた。激しい胸痛・心電図のST上昇から心筋梗塞を疑い、鎮静、ヘパリン静注、ミリスロール持続静注を開始し、胸痛が改善傾向に向かったところで、自治医科大学大宮医療センターへ転送した。冠動脈造影の結果、心筋梗塞は否定され、急性心筋炎と診断された。心内膜心筋生検などの所見をあわせて報告する。

#### 8. 急性期に左室補助循環装置(LVAD)を用い救命した急性心筋炎の1例

神奈川県立こども医療センター循環器科

金 基成, 内藤さつき, 上田 秀明  
林 憲一, 宮本 朋幸, 康井 制洋

急性期に左室補助循環装置(LVAD)を用い救命した急性心筋炎の1症例を経験したので報告する。症例は生来健康な2歳11カ月、男児。入院10日前より感冒症状あり、入院前夜より嘔吐、腹痛、多呼吸を認め、前医にて心拡大、心

機能低下を認め当院紹介入院となった。当院到着時ショック状態にて直ちに呼吸循環管理を開始したが、3病日に血圧維持が困難となったため、左心耳脱血、大動脈送血にてLVADを開始、持続血液透析(CHD)も導入した。補助循環を安定して維持した後、6病日にLVADを離脱、10病日にCHD離脱、17病日にカテコラミンを離脱した。24病日に抜管、軽度心機能低下があるほかは神経学的にも特に問題なく48病日に退院となった。LVADは経皮的心肺補助(PCPS)に比べ人工肺を介さない、下肢の疎血を来しにくい等の長所を有するため、自己肺の状態が良好で右心機能の比較的保たれている小児例において有用な治療であると考えられた。

#### 9. 心肺停止に至り経皮的な心肺補助にて救命し得た劇症型心筋炎の1例

千葉大学大学院医学研究院小児病態学

江畑 亮太, 遠山 貴子, 丸内ひろ美

千原由美子, 浜田 洋通, 本田 隆文

東 浩二, 寺井 勝, 河野 陽一

同 救急集中治療医学

平澤 博之

同 臓器制御外科学

志村 仁史, 今牧 瑞浦, 宮崎 勝

経皮的な心肺補助(PCPS)を用いて救命し得た、7歳の劇症型心筋炎の女児を経験した。発熱、頭痛、嘔吐にて発症し、第6病日に低心拍出症状を認め当科に紹介入院した。入院2時間後に心肺停止状態となり、右下大静脈から脱血路、右総腸骨動脈から送血路を挿入してPCPSを装着し補助循環を開始した。腎不全に対して持続的血液濾過透析を併用した。心エコー図での左室内径短縮率(LVFS)は、PCPS装着直後は6%であったが4日間の補助循環後16%へと回復し、第10病日にPCPSから離脱した。劇症型心筋炎に対してPCPSは有用な治療法の一つである。

#### 10. 小児期心筋炎の臨床像 日本循環器学会急性心筋炎の治療ガイドライン研究の小児部門として

東邦大学第一小児科

松裏 裕行

日本小児循環器学会学術委員会

佐地 勉, 原田 研介, 中澤 誠

関東小児心筋疾患研究会

西川 俊郎

北里大学内科(日本循環器学会ガイドライン作成班班長)

和泉 徹

目的: 小児期心筋炎の治療と予後の改善。

対象・方法: 全国の小児科研修指定施設627への一次調査(1997年1月~2002年12月, 1カ月~15歳)に報告のあった111施設261例(劇症/急性/慢性型=89; 34.1%/151; 57.9%/21; 8.0%)へ二次調査票を送付した。

結果: 2002年9月末までに20施設21症例(男/女=9/12; 平

均4.2歳; 劇症9, 急性型9, 不明3)の報告があった。初診時ポンプ失調66.7%, 肺うっ血23.8%, ショック19.0%を呈し, III AVB 4例21.1%, VT/Vf 4例21.1%を認めた。IVIGは10/21例(47.6%; 生存6), ステロイド6例(30.6%; 生存4), 補助循環2例(9.5%; PCPS=生存, ECMO=死亡), ペースメーカ2例(9.5%; 生存2)が使用されていた。転帰は劇症型(生/死=4/4), 急性型(生/死=8/1)で, 死亡は型不明の1例を含め計6例(28.6%; 心臓死5, DIC+MOF1)であった。生存例14例66.7%(25.8カ月観察)に遠隔期死亡や不整脈なくNYHA I度7/14例, II度1例, DCM様所見1例で, 不明1例5.6%であった。

結語: 劇症型の救命率は50%とIVIG(1/4例; 25%)やステロイド(1/2例; 50%)使用に関係なく低く, 治療法の向上が望まれる。

#### 11. 重篤な左室心筋障害により死亡した1乳児例

東京医科歯科大学小児科

佐藤 裕幸, 佐々木 章, 脇本 博子

土井庄三郎

草加市立病院小児科

森丘千夏子, 大西 優子, 土屋 史郎

症例は正常発達の2カ月, 女児。咳嗽, 哺乳力低下を主訴に近医受診。多呼吸, 奔馬調律, 心拡大を認め, 急性心不全を疑われ当院へ紹介入院となった。胸部X線にてCTR 67%, 心電図にて洞性頻脈, I, II, III, aVF, 左側胸部誘導でT波陰転化, 心エコーにてEF 16%, DCM様の変化を呈していた。血液検査では心筋逸脱酵素の上昇を認めた。pre-shock状態で人工呼吸管理を開始し, カテコラミン, PDE III 阻害剤, hANPおよび利尿剤の投与を行った。また急性発症の経過から心筋炎の可能性を考慮し,  $\gamma$ グロブリン製剤, ステロイドの投与を併用したが明らかな効果は認めなかった。入院後1カ月半で呼吸・心不全のため死亡した。剖検は得られなかった。本症例において, リスクを冒しても心筋生検を行うべきであったか, 免疫抑制療法の妥当性およびその開始時期はどうか, 補助循環を考慮すべきポイントはあったか等につきご意見をいただきたい。

#### 12. 心筋症における局所機能解析の有用性の検討 strain rate imagingを用いて

長野県立こども病院循環器科

松井 彦郎, 安河内 聡, 里見 元義

心筋疾患の構造・機能評価の一つとしての超音波技術はnon-invasiveな評価法として用いられてきた。しかし, 機能異常を伴う心筋疾患の病態に対する評価法・治療対応はいまだ不明な点が多い。近年, 心筋運動様式の局所イメージングとしてmyocardial strain rateの計測が可能となった。strain rateは局所心筋長変化率(strain)の時間微分であり, 関心領域の局所心筋収縮速度と同等の意義を持つ新しい指標である。これは心筋障害・心筋構造異常・心筋機能異常を描出する可能性がある。今回, HCM 3例, DCM 2例, RCM

1例に対しstrain rateを計測し、正常control群と比較して報告する。

13. Duchenne型進行性筋ジストロフィでは心尖部前壁心筋病変が左室機能低下の主要因である

東京女子医科大学総合外来センター核医学・PET検査室

近藤 千里, 百瀬 満, 日下部きよ子  
同 循環器小児科  
中西 敏雄

Duchenne型進行性筋ジストロフィ(DMD)に合併する心筋症における心筋集積低下, 局所壁運動と全体的左室機能の関係を<sup>99m</sup>TcテトロホスミンQGSを用いてDMD27例29回(年齢18±5歳)で検討した。左室駆出率(EF, 平均55±11.3%, 範囲28~74%)は正常群(50%)18回, 異常群(<50%)11回に分類された。EF正常群では集積低下を左室心基部下壁, 下側壁で50%に, 心尖部から遠位前壁で20%に認めた。EF異常群では心尖部遠位前壁70%, 中央部下壁, 下側壁35%に有意に増加したが, 心基部下壁(90%)では境界の増大であった。EFに対して心尖部前壁と中央部下側壁の集積低下が独立して関連(おのおの42%, 9%を説明)したが, 心基部下側壁は関連しなかった。同様に, EF正常群では壁運動低下を左室心基部下壁, 下側壁で約60%に, 心尖部で30%に認め, EF異常群では心尖部前壁, 中央部前壁で60%に有意に増加したが, 心基部下壁(90~100%)では有意の増大でなかった。EFには心尖部前壁と中央部下壁の壁運動低下が独立して関連(おのおの53%, 14%を説明)したが心基部下側壁は関連しなかった。

14. 突然死多発家系におけるミトコンドリアDNA変異とミトコンドリア機能低下

国際医療福祉大学

新井 正一

筑波大学

陳 柱石, 林 純一

防衛医科大学校

縦山 幸彦

東京女子医科大学

古谷 道子, 松岡瑠美子

拡張相肥大型心筋症(DHCM)・高血圧1名, 糖尿病・高血圧・心肥大1名, I度AVブロック・不完全右脚ブロック1名, 完全右脚ブロック1名, 虚血性心疾患・高血圧・脊髄小脳変性症により死亡した1名を含む突然死多発家系におけるミトコンドリア(mt)DNAの解析ならびにmt呼吸機能を調べた。mtDNA解析の結果, 家系構成員18名にA16,183C, T16,189Cの変異が認められた。このうち, T16,189Cの変異は拡張型心筋症への感受性に影響を与えているとの報告がある部位でもある。また家系構成員のうち2名(DHCM1, 無症候1)の変異ミトコンドリアの機能測定の結果, complex I, complex II+III, COXのすべての酵素活

性, 酸素消費量が正常株と比べ有意に減少していた。mtDNA A16,183CおよびT16,189C変異は酵素活性, 酸素消費量の機能低下を招き心筋症および刺激伝導系異常の発症に影響を与えている可能性が示唆された。

15. マウス胎仔における心筋構造の発育と心室拡張機能の関連

防衛医科大学校小児科

石渡 隆寛

東京女子医科大学循環器小児科

中澤 誠

Cardiovascular Division, Beth Israel Deaconess Medical Center, Harvard Medical School

出雲 正剛

胎児期の心発生においては, 遺伝子レベルの制御に加え, 形態形成と血行動態の変化が相互に大きく影響し合う。特に心室拡張機能の変化は胎児の心形態形成における重要な要素である。正常マウス胎仔を用いて, 心筋の定量的計測, 左右心室の容量, 駆出率の計測, ドプラエコーによる心室流入波形の計測, および心室内圧の計測から, 心筋構造の発育と心室拡張機能の相関関係を検討した。心室コンプライアンスの指標であるA波と心筋スポンジ層の面積, および心室弛緩能の指標であるE波と心筋緻密層の面積に有意な相関を認めた。また, 胎生期致死のFOG-2ノックアウトマウス胎仔の血行動態の解析にて, コントロール群と比して有意に薄い緻密層, 高い拡張末期圧とE/A比, および-dP/dt, elastic recoilの低下を認めた。緻密層の増殖遅延による心室拡張機能の障害が胎生期致死の主たる要因と考えた。胎齢に応じた心筋緻密層の発育が心室拡張能, 心拍出量の発達に重要であることが示唆された。

16. HCMとBrugada症候群を合併し, 多数の突然死者を有する家系例

聖マリアンナ医科大学小児科

麻生健太郎, 有馬 正貴, 後藤建次郎

栗原八千代, 村野浩太郎

同 循環器内科

岸 良示, 中澤 潔

肥大型心筋症(HCM)とBrugada症候群を合併し, 多数の突然死者を有する家系例を経験した。発端者は75歳男性で, 兄2人は生直後に死亡している。さらに甥が突然死していた。発端者は失神の原因検索からHCMと診断され, Holter心電図の42連の非持続性VTと心室プログラム刺激による持続性VTがあったため, 植込み型除細動器の植込みを受けた。その妻(69歳)の父は突然死(33歳)していた。この夫婦には息子と娘が1人ずついた。息子は非持続性VTのあるHCMだった。娘は健康であった。その娘に3人の息子があつた。長男は4歳時に突然死, 次男はHCMと診断されていたが, 心停止後の蘇生(13歳)例で, 現在19歳, 蘇生後脳症で通院中である。三男は健康である。異常はないと思わ

れた発端者の妻、娘、およびその三男にpilsicainide負荷を試みた。その結果、娘でBrugada症候群の心電図波形が誘発された。現在SCN5Aの遺伝子検索を行っている。

17. 大動脈縮窄症を合併した肥大型心筋症の乳児例  
北海道大学大学院医学研究科小児科

上野 倫彦, 石川 友一, 武田 充人  
斎田 吉伯, 村上 智明

帯広厚生病院小児科

武井 黄太, 提嶋 俊一

症例は8カ月の男児。出生時および乳児健診で異常を指摘されたことはなかった。7カ月時に上気道炎で近医を受診した際心雑音を指摘され、精査目的に紹介された。全身状態は良好だったが、下肢脈は触知困難で20/30mmHgの上下肢血圧差を認めた。心臓超音波検査にて大動脈縮窄症が疑われ、また左室壁は高度に肥厚し、かつ左室内で最大4.6m/sの加速を認めた。心臓カテーテル検査にて、上行-下行大動脈間で33mmHgの圧較差を認め、多数の側副血行が存在していた。左室は中央部で著明な心筋の肥厚を認め、心尖部と流出路間の圧較差は86mmHgであった。以上より大動脈縮窄症に合併した肥大型心筋症(midventricular hypertrophy)と判断し、まず外科的に大動脈縮窄解除術を施行した。術後経過は順調であったが、術後1週間の心臓超音波検査では左室壁の肥厚や内腔の狭窄は術前と比べ変化がなかった。現在無投薬で外来経過観察中である。

18. 左室流出路狭窄(LVOTS)と鑑別診断を要した閉塞性肥大型心筋症(HOCM)

榊原記念病院小児科

石橋奈保子, 嘉川 忠博, 西山 光則  
朴 仁三, 畠井 芳穂, 森 克彦  
村上 保夫

僧帽弁腱索が心室中隔に異常付着しLVOTSと鑑別を要したHOCMの1例を経験したので報告する。

症例: 10歳, 男児。学校検診で心雑音を指摘され、心エコーにて僧帽弁前尖から腱索が心室中隔に付着した左室流出路狭窄症(LVOTS)を形成し、モザイク異常血流(PG 100mmHg)を認めた。左室心筋の肥厚は非対称でありHOCMが否定できなかった。心臓カテーテル検査では圧較差80mmHg, 左室造影にてHOCMが考えられたためインデラル1mg/kg(40mg/day)を投与し、6カ月後再評価することにした。再カテーテルでは圧較差約15mmHgと軽快した。

結語: LVOTSと診断されるなかにHOCMが合併することがある。本症例は当初LVOTSの手術適応と考えられていたが、HOCMと診断しインデラルにて治療を行い、改善がみられた。インデラルの投与は鑑別のみならず治療のうえでも有効であった。

19. Noonan症候群・LEOPARD症候群・Costello症候群に合併する肥大型心筋症の自然歴

千葉県こども病院循環器科

池田 弘之, 青墳 裕之, 中島 弘道  
澤田まどか

背景: Noonan症候群・LEOPARD症候群・Costello症候群は心筋症を合併する代表的な症候群である。この3症候群は特徴的な顔貌・低身長・精神発達遅滞などの共通する特徴を有し、鑑別を要する疾患と考えられている。当院における症例の自然歴を検討した。

対象・方法: 1988年(開院)~2003年に当科を受診したNoonan症候群5例, LEOPARD症候群1例, Costello症候群2例。これらの症候群の診断は臨床的特徴によって行った。

結果: 年齢は2~13歳で死亡例はなかった。全例に心筋肥大を認めた。合併する心疾患としてNoonan症候群の2例に肺動脈狭窄・不整脈を、1例に大動脈弁狭窄・肺動脈狭窄・不整脈を認めた。LEOPARD症候群の8歳女児は心尖部肥大型心筋症を呈した。Costello症候群の1例は閉塞性肥大型心筋症を呈した。

考察・結語: 心筋症の種類・程度・経過には多様性があり、注意が必要と考えられた。

20. 閉塞性肥大型心筋症における心筋脂肪酸代謝イメージング: Noonan症候群との比較

日本大学小児科

唐澤 賢祐, 宮下 理夫, 金丸 浩  
鮎沢 衛, 住友 直方, 岡田 知雄  
原田 研介

閉塞性肥大型心筋症(HOCM)の重症度評価として、心筋脂肪酸代謝イメージングからNoonan症候群(NS)合併例と比較検討した。対象は11~32歳(平均18.9歳)で、NS合併の4例を含む肥大型心筋症7例である。方法はI-123 BMIPP心筋SPECT(BMIPP)を行い、BMIPP像とTI-201肥大部分との乖離について、視覚的に19領域の乖離度(0~3)を合計したmismatch scoreを求めた。mismatch scoreは、NSあり $6.5 \pm 6.8$ , NSなし $20.7 \pm 8.4$ であり、また、性別の比較では、男性 $19.5 \pm 7.2$ , 女性 $3.3 \pm 3.1$ であった。NSを合併しない2例は突然死し、他の1例は家族歴に突然死例を認めた。BMIPPはHOCMの重症度評価としての心筋脂肪酸代謝異常に関する診断法として有用である。また、NSおよび女性のHOCMは予後不良ではない可能性があるが、日常生活における活動性の少なさが影響していることも推測される。

21. 1999年当研究会発表症例：肥大型閉塞性心筋症 (HOCM) の左室流出路狭窄に対するdual chamber pacing その後の経過について

埼玉医科大学小児心臓科

小林 俊樹, 増谷 聡, 石戸 博隆

竹田津未生, 松永 保, 先崎 秀明

同 循環器内科

松本 万夫

はじめに：肥大型閉塞性心筋症 (HOCM) の左室流出路狭窄 (LVOTO) にdual chamber pacingが有用であると近年報告がみられる。今回、内科的療法にもかかわらずLVOTOが進行した13歳男児にdual chamber pacingを施行し、一定の効果をえた。本邦において小児例の報告は少ないため報告する。

症例：13歳，男児，既往歴では失神・胸痛はない。

家族歴：母がのちにHCMの診断。母の同胞2人が心疾患で、うち1人は17歳の時に突然死している。

現病歴：生来健康であったが、中学1年の心電図検診で異常(軽度の右軸偏位，aVFで陰性T，V4からV6で異常Q波)を指摘され、1998年7月当院受診，HOCMと診断された。心臓超音波検査では左室後壁，中隔ともに13mmと肥厚を認めた。左室流出路で13mmHgの圧較差を認めた。β遮断剤，Ca拮抗剤内服にて経過をみたが、1999年6月にはIVS 18mm，左室流出路圧較差30mmHgと短期間で進行し，心尖部の菲薄化を認めた。1999年7月右室ペースメーカにて圧較差が30から11mmHgへと改善したことから、1999年11月，ペースメーカ植込み術を施行した。最適なAV delayの検討も行った。

結論：当症例では失神・胸痛などの症状はみられなかったが、内科的療法にても短期間で病態が進行し，心尖部の菲薄化を認めたこと，突然死1人を含め，家族歴が濃厚なことを考慮し，ペースメーカ植込みとし，有効であった。HOCMにおいて，内科的療法が奏効せず，進行性のLVOTOには，小児においてもdual chamber pacingが有用な選択肢になると思われる。今後，小児において筋切除術と対比した前方視的な長期予後の検討が必要と考えられる。

症例は現在18歳に至り，心筋壁の肥厚とエコー上のLVOTOは進行している。しかし自転車による高校への通学を含め，これといったエピソードも起こさずに，通常の生活を行っている。dual chamber pacingは有効な治療と考えられた。

22. 2002年当研究会発表症例：DDD pacingにて左室流出路圧差が改善された肥大型閉塞性心筋症 (HOCM) の1例 その後の経過について

横浜市立大学医学部附属市民総合医療センター病院小児科

瀧間 浄宏, 西澤 崇, 岩本 眞理

赤池 徹

横浜市立大学医学部附属病院第一外科

高梨 吉則, 寺田 正次, 磯松 幸尚

飛川 浩治

症例：6歳，男児。家族歴に特記すべきことなし。検診にて心雑音心電図異常を指摘され，心筋症疑いにて紹介受診となる。身長121cm，体重26.5kg，血圧92/42mmHg，末梢冷感あり，心雑音は2LSBにSEM 2/6，apexにSRM 2/6を聴取した。肝臓は右季肋下に2cm触知した。胸部X線ではCTR68%，ECGは同調律，R波high voltageおよびST低下を認めた。心エコー上，全周性に心室壁肥厚(+)，特に左室流出路中隔壁厚30mm，左室流出路狭窄 (LVOTO) による圧較差は100mmHgで中等度の僧帽弁逆流を認め，特発性肥大型閉塞性心筋症 (HOCM) と診断した。LVOTOは著明で，シベンゾリン，βブロッカー投与，運動制限にても改善なく，DDD pacingの効果を評価する目的で心臓カテーテル検査を施行した。左室流出路圧較差は非pacing時58mmHg。C.I. 4.6(T.D.法)であったが右房右室DDD pacing 80bpm，AV delay 120msecで，圧較差32mmHg C.I. 5.3と改善した。7歳時に，心エコー上，左室流出路圧較差が140mmHgと進行したため，心外膜リードによるペースメーカ植込み術を施行した。しかし，心肥大が著しく正中切開にても右室の心尖部に心室リード装着することができず，流出路側となった。術後は若干の症状の改善があったが，圧較差の変化は認められなかった。

結語：HOCMの右房右室のDDD pacingは左室流出路圧較差の軽減に有効であったが，ペースメーカ植込み時の右室pacing部位の相違により，効果が減じた。

23. 1999年および2002年当研究会発表症例：若年HCMに対する非薬物療法 その後の経過について

東邦大学第一小児科

星田 宏, 松裏 裕行, 羽賀 洋一

高月 晋一, 中山 智孝, 佐地 勉

日本医科大学第一内科

高山 守正

症例1：18歳，男性，家族歴なし。5歳時にWPW症候群と持続性高CK血症を指摘され，9歳時当院でHCMと診断。11歳時に施行した心内膜心筋生検光顕像では間質浮腫と心筋細胞内の空胞変性を認めFabry病の光顕像に類似していたが，電顕像でFabry病に特徴的な沈着物は認めなかった。内科的に管理していたが，徐々に心不全が増悪したため，16歳時にDDDペースメーカ植込み術を施行したところspecific

activity scale (SAS) が術前3.5metsから6.5metsへ改善した。しかし、約2年後に呼吸困難、動悸、失神認め、入院管理となった。入院時、Afを認め、また、PAC、PVC、nonsustained VTも認めた。ベッドより起立した時に意識消失、左片麻痺を来し、CTにて右中大脳動脈領域に脳梗塞を認めた。その後、リハビリを行っていたが、誤嚥性肺炎を併発し、永眠した。

症例2：16歳、女性、家族歴で父が35歳でHOCMと診断され、39歳時に突然死。9歳頃から運動時に息切れや易疲労感があったが、日常生活に支障はなかった。11歳時に感冒にて近医を受診した時に心雑音を指摘され、当院受診となった。LVOTで約80mmHgの圧較差と認めるHOCMと診断。βブロッカー投与し経過観察していたが、症状軽快せず、15歳時にPTSMAを施行した。心室中隔へ供給する第2中隔枝に対してエタノールにて焼灼術施行。カテーテル検査にてLVOT圧較差は82mmHgより20mmHgに低下。施行後の心エコーでLVOT圧較差は33mmHgであった。1年後に施行したカテーテル検査にてLVOT圧較差50mmHgと中隔中部の肥厚を認めたため、第3中隔枝に対して再度PTSMAを施行した。その結果、術後LVOT圧較差は20mmHgに改善し、現在に至っている。

#### 特別講演

「開心術が小児心筋に及ぼす侵襲とその対策」

千葉県こども病院心臓血管外科

青木 満

新生児・乳児期の開心術の死亡率はここ20年間に飛躍的に改善し、50%ほどから10%以下となった。これには、術後急性期の主たる死亡原因であるLOSに関係する、開心術に伴う心筋障害のメカニズムの解明とその対策法の進歩が大きく関与している。開心術中の心筋障害には、人工心肺装置使用による血液成分の活性化・破壊に伴うものと、心内操作中の心筋虚血、そして再灌流障害に伴うものがある。これまでわれわれは、人工心肺装置の生体適合性を高める表面処理や薬剤による活性化抑制、発生した有害物質の除去(血液浄化)などの効果、および従来の低温と弛緩性心停止を主眼とする心筋保護法から未熟心筋の電解質バランス、代謝に関する特性、再灌流障害のメカニズムを基礎とした新しい心筋保護法の研究を行ってきた。これらの研究成果から、現在臨床に応用している対策法を紹介する。