CVMW2015

Cardiovascular and Metabolic Week 2015 心血管代謝週間

開催概要

学会名・会長：

第23回日本血管生物医学会学術集会

室原 豊明（名古屋大学大学院医学系研究科 循環器内科学 教授）

第19回日本心血管内分泌代謝学会学術総会

北村 和雄（宮崎大学医学部 内科学講座循環体液制御学分野 教授）

第32回国際心臓研究学会日本部会（ISHR2015）

斎藤 能彦（奈良県立医科大学 第一内科学教室 教授）

第37回心筋生検研究会

筒井 裕之（北海道大学大学院医学研究科 循環病態内科学 教授）

会期：

2015（平成27）年12月10日（木）～12日（土）

会場：

神戸国際会議場

〒650-0046 神戸市中央区港島中町6-9-1

TEL: 078-302-5200 FAX: 078-302-6485

URL: <http://kobe-cc.jp/>

運営事務局：

CVMW2015 心血管代謝週間 運営事務局 株式会社コンベンションリンクージ内

〒531-0072 大阪市北区豊崎3-19-3 PIAS TOWER 11F

TEL: 06-6377-2188 FAX: 06-6377-2075

E-mail: cvmw2015@c-linkage.co.jp

大会ホームページ：

<http://www.c-linkage.co.jp/cvmw2015/>

第37回心筋生検研究会を開催させていただくにあたりご挨拶申し上げます。

本研究会は循環器疾患の病態解明や新たな診断・治療法の開発を軸に、基礎から臨床にいたる幅広い研究テーマをカバーしております。病理形態学という切り口から、基礎、臨床の立場を超えて心血管病の病態解明と治療開発を目指す研究の推進を通じて、わが国における循環器病学、そして循環器診療の発展に大きく貢献してきました。

これまでも世界中の多くの研究者が心血管病の病態解明を目指した基礎研究に取り組んできましたが、国内外で日本人研究者も大きく寄与してきました。現在も臓器・細胞から遺伝子レベルまでを対象に最先端の技術を駆使して精力的な研究が展開されています。臨床研究においても、バイオバンクを用いたバイオマーカー探索、multimodalityイメージング、さらには網羅的遺伝子解析まで心血管病の病態にせまる技術の進歩には目を見張るものがあります。この領域でもわが国には世界をリードする研究が多数あります。しかしながら、心血管病の病態や機序の解明はまだ不十分と言わざるを得ません。幅広い基礎医学と臨床医学の連携、特に本研究会のごとく臨床医と病理医が協働して病態解明と治療開発にチームとして挑む取り組みをさらに強力に推進していく必要があります。

今回、第37回心筋生検研究会は、第19回日本心血管内分泌代謝学会学術総会、第23回日本血管生物医学会学術集会、第32回国際心臓研究学会日本部会とともに心血管代謝週間（CVMW）として2015年12月10日（木）～12日（土）の3日間、神戸国際会議場で合同開催することとなりました。これらの学会・研究会には多くの会員の皆様が重複して参加しており、研究内容も共通しております。心血管病の病態解明を目指す研究者が連携を強化する絶好の機会になると確信しております。プログラムでは、海外招請演者を含め多方面から最先端の研究について講演いただくとともに、教育講演も設けております。何と申しましても、研究会の主役は、先生方ご自身の研究発表と捉えています。さまざまな視点から研究成果をご発表いただき、存分にご議論いただきたいと思います。多くの皆様のご参加をこころよりお待ちしております。

第37回心筋生検研究会

会長 筒井 裕之

(北海道大学大学院医学研究科 循環病態内科学 教授)

会長講演

4学会合同

会長講演

12月12日(土) 10:30~11:30 第1会場 (3F 国際会議室)

血管再生医療の展開

室原 豊明 (名古屋大学大学院医学系研究科 循環器内科)

循環調節ペプチドの探索・発見から探索医療へ

北村 和雄 (宮崎大学医学部 内科学講座循環体液制御学分野)

臓器間ネットワークの制御異常と心臓病の発病

斎藤 能彦 (奈良県立医科大学 第一内科学教室)

循環器診療における心内膜心筋生検の意義

筒井 裕之 (北海道大学大学院医学研究科 循環病態内科学)

特別講演

4学会合同

特別講演 1

12月10日(木) 13:00~14:00 第1会場 (3F 国際会議室)

座長：堀 正二 (大阪府立成人病センター 名誉総長)

PL1 循環器研究の要素とシステム

永井 良三 (自治医科大学 学長)

4学会合同

特別講演 2

12月10日(木) 15:30~16:30 第1会場 (3F 国際会議室)

座長：高倉 伸幸 (大阪大学微生物病研究所 情報伝達分野)

Chair：Nobuyuki Takakura (Department of Signal Transduction, RIMD, Osaka University)

PL2 New mechanistic links between metabolic dysfunction and cardiovascular disease

Kenneth Walsh (Boston University School of Medicine)

4学会合同

特別講演 3

12月11日(金) 13:30~14:30 第1会場 (3F 国際会議室)

座長：石坂 信和 (大阪医科大学 内科学Ⅲ教室)

PL3 Hippo Pathwayによる心筋細胞の生と死の制御

佐渡島純一 (ニュージャージー医科大学)

4学会合同

特別講演 4

12月12日(土) 13:30~14:30 第1会場 (3F 国際会議室)

座長：中尾 一和 (京都大学大学院医学研究科 メディカルイノベーションセンター)

Chair：Kazuwa Nakao (Medical Innovation Center, Graduate School of Medicine, Kyoto University)

PL4 Designer Natriuretic Peptides for Cardiovascular Disease: From Biology to Innovative Therapeutics

John C. Burnett, Jr. (Cardiorenal Research Laboratory, Division of Cardiovascular Diseases, Mayo Clinic)

合同シンポジウム

4学会合同

合同シンポジウム 1

12月10日(木) 16:30~18:00 第1会場 (3F 国際会議室)

「心筋リモデリング・リバーズリモデリングの形態と機能」

座長：磯部 光章 (東京医科歯科大学大学院医歯学総合研究科 循環制御内科学)
吉川 勉 (榊原記念病院 循環器内科)

SY1-1 心筋リモデリング・リバーズリモデリングに対する治療

佐野 元昭 (慶応義塾大学医学部 循環器内科)

SY1-2 不全心のリバーズ・リモデリング –症例から学ぶ治療による回復–

中村 一文 (岡山大学大学院医歯薬学総合研究科 循環器内科学)

SY1-3 心筋リモデリングにおけるカルパイン・カルパスタチンシステムの機能と役割

赤澤 宏 (東京大学大学院医学系研究科循環器内科学)

SY1-4 心筋リモデリング・リバーズリモデリングにおける酸化ストレスの役割

松島 将士 (北海道大学大学院医学研究科 循環病態内科学)

4学会合同

合同シンポジウム 2

12月11日(金) 9:00~10:30 第1会場 (3F 国際会議室)

「再生医療をめぐる技術の進歩」

座長：福田 恵一 (慶応義塾大学医学部 循環器内科)
山下 潤 (京都大学 iPS 細胞研究所)

SY2-1 心臓をつくり護る因子

竹内 純 (東京大学分子細胞生物学研究所 エピゲノム疾患研究センター 心循環器再生研究分野)

SY2-2 iPS細胞からの心血管細胞分化誘導と3次元的心臓組織構成による効率的な心臓再生戦略

山下 潤 (京都大学 iPS 細胞研究所・増殖分化機構研究部門)

SY2-3 ビルディングブロックサイエンス：iPS由来細胞を用いる“タンパク質間の相互作用を利用したLbL法”による三次元生体組織構築

明石 満 (大阪大学大学院生命機能研究科)

SY2-4 代謝制御を基盤とした心臓再生医療

遠山 周吾 (慶応義塾大学医学部循環器内科学教室)

4学会合同

合同シンポジウム3

12月11日(金) 14:30~16:00 第1会場 (3F 国際会議室)

「多臓器連関から読み解く生活習慣病」

座長：片桐 秀樹 (東北大学大学院医学系研究科 糖尿病代謝内科学分野)
伊藤 裕 (慶應義塾大学医学部 腎臓内分泌代謝内科)

SY3-1 高血圧発症・進展における自律神経制御異常

廣岡 良隆 (九州大学循環器病未来医療研究センター・先端循環制御学部門)

SY3-2 慢性腎臓病における腎腸連関：腸内フローラにおける *Lactobacillus* の意義

脇野 修 (慶應義塾大学腎臓内分泌代謝内科)

SY3-3 新規消化管ホルモン Betagenin は膵β細胞の増殖およびインスリン分泌を増強し糖尿病を改善する

豊島 秀男 (自治医科大学附属さいたま医療センター 総合医学1 内分泌代謝科)

SY3-4 脂質代謝を調節する肝からの新たな臓器間神経ネットワーク

宇野 健司 (東北大学大学院医学系研究科 糖尿病代謝内科学分野)

4学会合同

合同シンポジウム4

12月12日(土) 9:00~10:30 第1会場 (3F 国際会議室)

「老化のメカニズムと疾患」

座長：森下 竜一 (大阪大学大学院医学系研究科 臨床遺伝子治療学)
小室 一成 (東京大学大学院医学系研究科 循環器内科学)

SY4-1 老化のシグナル

石井 直明 (東海大学医学部 基礎医学系分子生命科学領域)

SY4-2 細胞老化誘導とがん・老年病

中西 真 (名古屋市立大学大学院医学研究科 細胞生化学分野)

SY4-3 SIRT7による代謝制御

山縣 和也 (熊本大学大学院生命科学研究部病態生化学分野)

SY4-4 アルツハイマー病と生活習慣病—特に糖尿病との関連について

里 直行 (大阪大学大学院医学系研究科 臨床遺伝子治療学、老年・総合内科学)

教育セミナー

4学会合同

教育セミナー1

12月11日(金) 8:00~8:30 第3会場 (5F 501)

座長：廣江 道昭 (国立国際医療研究センター病院 循環器内科)

ES1 質量顕微鏡法によるリポクオリティの可視化

瀬藤 光利 (浜松医科大学医学部医学科解剖学講座細胞生物学分野)

4学会合同

教育セミナー2

12月11日(金) 8:00~8:30 第4会場 (5F 502)

座長：児島 将康 (久留米大学分子生命科学研究所 遺伝情報研究部門)

ES2 ドラッグデリバリーシステム (DDS) 技術からみた再生医療のフロンティア

田畑 泰彦 (京都大学再生医科学研究所 生体材料学分野)

4学会合同

教育セミナー3

12月12日(土) 8:00~8:30 第3会場 (5F 501)

座長：田中 道雄 (東京都立広尾病院)

ES3 蛍光バイオイメージングによるシグナル伝達と細胞機能の評価

大場 雄介 (北海道大学大学院医学研究科細胞生理学分野)

4学会合同

教育セミナー4

12月12日(土) 8:00~8:30 第4会場 (5F 502)

座長：深水 昭吉 (筑波大学生命領域学際研究センター)

ES4 CRISPR/Cas実験方法の紹介 ~個体レベルでの実験を中心に~

伊川 正人 (大阪大学微生物病研究所・附属感染動物実験施設)

Molecular mechanisms of cell differentiation and morphogenesis during cardiovascular development

Chairs : Osamu Nakagawa (National Cerebral and Cardiovascular Center Research Center)

Koichi Nishiyama (International Research Center for Medical Sciences (IRCMS), Kumamoto University)

S3-IS-1 New Insights into Molecular Mechanisms Underlying Cardiovascular Development and Clinical Implications for Congenital Heart Diseases

Keiko Uchida (Department of Pediatrics, Keio University School of Medicine)

S3-IS-2 Transcriptional regulation by competitive DNA binding of Islet1 and Nkx2-5 during myocardial differentiation

Yusuke Watanabe (Department of Molecular Physiology, Research Institute National Cerebral and Cardiovascular Center)

S3-IS-3 Heartbeat regulates cardiac gene expression via nuclear shuttling of MKL2

Atsushi Kubo (Tohoku University)

S3-IS-4 Human iPS cell-engineered 3D-cardiovascular tissue for cardiac regenerative medicine

Kohei Yamamizu (Laboratory of Stem Cell Differentiation, Center for iPS Cell Research and Application (CiRA), Kyoto University)

S3-IS-5 Dynamic Imaging of Endothelial Cells and circulating blood in developing embryos

Yuki Sato (Department of Anatomy and Cell Biology, Graduate School of Medical Sciences, Kyushu University)

シンポジウム 4 (心筋生検研究会学術企画委員会特別企画)

12月11日(金) 14:30~16:00 第2会場 (4F 401+402)

「重症心不全の臨床と病理」

座長 : 布田 伸一 (東京女子医科大学 重症心不全制御学 / 東京女子医科大学東医療センター 心臓血管診療部)

植田 初江 (国立循環器病研究センター 病理部)

S4-CA-1 剖検症例にみる心不全

加藤 誠也 (済生会福岡総合病院 病理診断科)

S4-CA-2 重症心不全の臨床と病理—当院での自験例について—

河野 浩章 (長崎大学大学院循環器内科学)

S4-CA-3 心筋組織像に基づく新たな心不全治療戦略～左室逆リモデリングをいかに予測するか

猪又 孝元 (北里大学医学部循環器内科学)

S4-CA-4 重症心不全の病理—LVAS装着例の検討—

池田 善彦 (国立循環器病研究センター 病理部 臨床病理科)

「生体の代謝異常と心血管病」

座長：伊藤 貞嘉 (東北大学大学院医学系研究科 内科病態学講座 腎・高血圧・内分泌学分野)
 楽木 宏実 (大阪大学大学院医学系研究科 老年・腎臓内科学)

S5-CV-1 生体の脂質代謝異常とアディポサイトカイン

田中 都 (名古屋大学環境医学研究所 分子代謝医学分野)

S5-CV-2 臓器障害における生体内鉄代謝の意義と鉄除去による病態改善効果

池田 康将 (徳島大学大学院医歯薬学研究部医科学部門生理系薬理学分野)

S5-CV-3 骨代謝と脳血管病の共通分子基盤の解析

中神 啓徳 (大阪大学大学院医学系研究科健康発達医学)

S5-CV-4 腎不全時の腸内環境変化と治療応用

阿部 高明 (東北大学医工学研究科・医学系研究科)

「心臓サルコイドーシスの診断・治療の最前線」

座長：矢崎 善一 (佐久総合病院 循環器科)
 土田 哲人 (JR札幌病院 循環器内科)

S6-CA-1 心サルコイドーシスの病因論

江石 義信 (東京医科歯科大学大学院医歯学総合研究科 人体病理学)

S6-CA-2 ¹⁸F-FDG-PET および血流SPECTによる心サルコイドーシスの診断および重症度評価

納谷 昌直 (北海道大学病院循環器内科、核医学科)

S6-CA-3 全国アンケート調査からみた心サルコイドーシスの診断・治療の現状と課題

草野 研吾 (国立循環器病研究センター 心臓内科部門)

S6-CA-4 心臓限局性サルコイドーシス

寺崎 文生 (大阪医科大学医学教育センター・循環器内科)

YIA 審査口演 1

12月11日(金) 8:30~9:18 第2会場 (4F 401+402)

座長：坂田 泰史 (大阪大学大学院医学系研究科 循環器内科学)
今中 恭子 (三重大学大学院医学系研究科 修復再生病理学)

YIA1-CA-1 たこつぼ心筋症発症メカニズムにおける β 受容体脱感作の関与
中野 知哉 (奈良県立医科大学 第1内科)

YIA1-CA-2 典型的な所見を伴うも未診断のまま経過した孤発性心サルコイドーシスの一例
平岩 宏章 (名古屋大学大学院 医学系研究科 循環器内科学)

YIA1-CA-3 弁膜症性心房細動における左心耳内血栓の形成機序
齋藤 恒徳 (日本医科大学 循環器内科)

YIA1-CA-4 病理学的に診断されたAL型心アミロイドーシスにおける致死性心室性不整脈の検討
横川 哲朗 (国立循環器病研究センター 心臓血管内科)

YIA 審査口演 2

12月11日(金) 9:18~10:06 第2会場 (4F 401+402)

座長：廣江 道昭 (国立国際医療研究センター病院 循環器内科)
加藤 誠也 (済生会福岡総合病院 病理診断科)

YIA2-CA-1 心筋症患者におけるHigh Mobility Group Box1 (HMGB1) の発現とその意義に関する検討
木下 大資 (山形大学医学部医学科 内科学第一講座)

YIA2-CA-2 低用量ではなく高用量 carvedilol と左室補助人工心臓導入が左室逆リモデリングに有効であった心臓MRI遅延造影陰性の初発拡張型心筋症の一例
栗林 祥子 (九州大学病院 循環器内科)

YIA2-CA-3 6年間酵素補充療法を施行したFabry病症例のMRI及び心筋生検所見
長南 新太 (札幌医科大学)

YIA2-CA-4 周産期心筋症の心筋生検における組織学的検討
中嶋 絢子 (国立循環器病研究センター 病理部)

CABIC 一般演題 (口演)

CABIC

一般演題 1

12月11日(金) 10:06~11:06 第2会場 (4F 401+402)

座長：中村 一文 (岡山大学大学院医歯薬学総合研究科 循環器内科学)
宇都 健太 (東京女子医科大学 第二病理学)

01-CA-1 拡張相肥大型心筋症の臨床的・病理学的特徴

中嶋 安曜 (国立循環器病研究センター 心臓血管内科)

01-CA-2 左室補助人工心臓装着による心筋病理学的所見の変化

黒田 健輔 (国立循環器病研究センター 移植医療部)

01-CA-3 収縮障害性心不全患者における心筋CD26発現と病態との関連について

小原 由香 (千葉大学大学院 医学研究院 循環器内科学)

01-CA-4 心サルコイドーシスにおけるP.acnes特異的モノクローナル抗体の陽性率に関する検討

浅川 直也 (北海道大学 循環器内科)

01-CA-5 周産期心筋症における抗プロラクチン療法と心機能予後：全国多施設前向き共同研究途中経過報告

神谷千津子 (国立循環器病研究センター 周産期・婦人科)

01-CA-6 心内膜心筋生検における外注の電子顕微鏡診断の意義

渡邊 達 (新潟大学大学院医歯学総合研究科 循環器内科)

CABIC

一般演題 2

12月12日(土) 8:30~9:10 第2会場 (4F 401+402)

座長：坂東 泰子 (名古屋大学医学部附属病院 循環器内科)
松島 将士 (北海道大学大学院医学研究科 循環病態内科学)

02-CA-1 心筋ミオシン結合蛋白C異常の心筋症発症機序；心筋細胞周期からの考察

尾上 健児 (奈良県立医科大学 第1内科)

02-CA-2 敗血症に伴う心筋障害に対する好中球エラスターゼの関与

鈴木 浩大 (岐阜大学大学院医学系研究科 救急・災害医学分野)

02-CA-3 ヒト心筋-血管運命プログラムと分化転換機構

森田 唯加 (東京大学大学院理学研究科生物学科)

02-CA-4 カルシウムパラドックスはいかにして心筋拘縮を引き起こすのか？ -ラット灌流心における心筋カルシウム動態と細胞構造の解析-

万井 弘基 (京都市立医科大学大学院医学研究科 細胞分子機能病理学)

座長：大谷 朋仁 (大阪大学大学院医学系研究科 循環器内科学)
榊原 守 (北海道大学大学院医学研究科 循環病態内科学)

03-CA-1 典型的な拡張相肥大型心筋症の表現型を示したミトコンドリア呼吸鎖複合体II遺伝子異常の一例

梅田 有理 (秋田大学大学院医学系研究科 循環器内科学・呼吸器内科学)

03-CA-2 石灰化部位に感染性心内膜炎を生じた心内膜心筋線維症の一例

相川 忠夫 (北海道大学大学院医学研究科 循環病態内科学分野)

03-CA-3 遺伝性球状赤血球症に合併したヘモクロマトーシスにより治療抵抗性心不全を呈した症例

藤野 剛雄 (九州大学病院 循環器内科)

03-CA-4 シクロスフォスファミドによる重症心筋障害で心肺停止をきたし、機械的循環補助を行い救命した全身性強皮症の1例

野口 圭士 (北海道大学 大学院医学研究科 循環病態内科学)

03-CA-5 Fabry病の女性親子例

中尾 真奈 (市立奈良病院)

03-CA-6 臨床所見より心尖部肥大型心筋症として長年加療されていたが、心筋生検にてアミロイドーシスAL型と診断された62歳男性の1例

森 友実 (東京女子医科大学病院 循環器内科)

CABIC 一般演題 (ポスター)

CABIC

ポスター1

12月11日(金) 11:00~11:48 ポスター会場2 (4F 403)

座長：絹川真太郎 (北海道大学大学院医学研究科 循環病態内科学)

- P1-CA-1** 心電図変化により発見された若年女性のDanon病の一例
小林 勇介 (川崎医科大学附属病院 循環器内科学講座)
- P1-CA-2** トランスサイレチン型家族性アミロイドポリニューロパチーのレシピエント肝を用いたドミノ肝移植後に心アミロイドーシスと診断された一例
津田 正哉 (北海道大学 大学院医学研究科 循環病態内科学)
- P1-CA-3** 拘束型心筋症類似の病態を示し心筋生検にてアミロイドーシスが明らかとなった一例
片山 貴史 (北海道大学大学院 医学研究科 循環病態内科学分野)
- P1-CA-4** 心筋生検によってのみ診断し得た心サルコイドーシスの1例
深谷 兼次 (名古屋大学大学院 医学系研究科 循環器内科学)
- P1-CA-5** ステロイド療法後の評価におけるFDG-PETと心エコーに乖離を認めた心臓サルコイドーシスの1例
若狭 稔 (金沢医科大学)
- P1-CA-6** 房室伝導障害にステロイドが著効した心サルコイドーシスの一例
山本 泰士 (榊原記念病院 循環器内科)

CABIC

ポスター2

12月11日(金) 11:00~11:40 ポスター会場2 (4F 403)

座長：猪又 孝元 (北里大学医学部 循環器内科)

- P2-CA-1** 末梢血での好酸球増多を認めなかった好酸球性心筋炎の一例
猪又 雅彦 (名古屋市立東部医療センター)
- P2-CA-2** ステロイド治療が著効した好酸球性心筋炎の一例
森本 竜太 (名古屋大学大学院医学系研究科 循環器内科学)
- P2-CA-3** 心筋生検および心臓MRIで早期診断・予後予測が可能であった好酸球性心筋炎の一例
菅生 裕輝 (済生会吹田病院 循環器内科)
- P2-CA-4** 心室頻拍を契機に心筋症を疑い、心筋生検にて診断しえた好酸球性心筋炎の一例
青山 英和 (名古屋徳洲会総合病院 循環器内科)
- P2-CA-5** 抗精神病薬による薬剤過敏性症候群を発症した4か月後に薬剤過敏性症候群関連心筋炎を呈した1例
神谷 究 (北海道大学大学院 医学研究科 循環病態内科学)

座長：加藤 倫子 (順天堂大学医学部附属病院 ハートセンター)

P3-CA-1 慢性心筋炎に移行した劇症型心筋炎の8歳女児例

大島 康德 (あいち小児保健医療総合センター 循環器科)

P3-CA-2 劇症型心筋炎から慢性心筋炎へ移行した1例

大森 拓 (三重大学医学部 循環器・腎臓内科学)

P3-CA-3 右室優位の心筋障害をきたした巨細胞性心筋炎

三根かおり (榊原記念病院 循環器内科)

P3-CA-4 心筋に炎症所見を認めた高血圧性心疾患の1例

今泉 悠希 (小竹町立病院 内科)

P3-CA-5 左室内血栓を伴い、心筋への好酸球顆粒の沈着にて診断された好酸球性心内膜炎の一例

木村 朋生 (岡山大学大学院医歯薬総合研究科 循環器内科学)

座長：奥村 貴裕 (名古屋大学医学部附属病院 循環器内科)

P4-CA-1 左室に高度な脂肪変性を認めた不整脈原性右室心筋症 (ARVC) の1剖検例

上田 清乃 (名古屋掖済会病院)

P4-CA-2 急性心筋梗塞後に不整脈源性右室異形成心筋症が診断された1剖検例

倉田 美恵 (愛媛大学大学院 医学系研究科 解析病理学講座)

P4-CA-3 ARVD様心形態を示した亜急性心筋炎の一例

牧山 武 (京都大学大学院医学研究科 循環器内科学)

P4-CA-4 高齢者ARVC/D5例の臨床病理学的検討

関 敦子 (東京都健康長寿医療センター病理診断科)

P4-CA-5 剖検にて顕著な心筋リンパ球浸潤と右室の広範な線維性脂肪置換を呈した慢性甲状腺炎及び原発性胆汁性肝硬変合併心不全症例

小山 雅之 (JA北海道厚生連 帯広厚生病院 循環器内科)

P4-CA-6 好酸球増多症による重度の僧帽弁閉鎖不全症と右心拡大を認めた1例

柳澤 聖 (佐久総合病院佐久医療センター循環器内科)

座長：金森 寛充 (岐阜大学大学院医学系研究科 循環病態学)

P5-CA-1 ミトコンドリア病に伴う心筋症2症例の検討

的場 孝盛 (秀和総合病院 循環器内科)

P5-CA-2 長期経過のフォロー中に複数回の心筋生検を施行し、診断および病勢評価することが出来たミトコンドリア心筋症の1例

青木 洋文 (金沢医科大学病院)

P5-CA-3 著明な左室肥大を呈したミトコンドリア病の一例

金森 寛充 (岐阜大学大学院医学系研究科循環病態学)

P5-CA-4 左室内血栓を認めたため手術となり術中心筋生検を行ったFabry病の1例

大島祐太郎 (榊原記念病院 循環器内科)

P5-CA-5 下肢筋力低下を伴った心不全の一例

黒澤 毅文 (日本大学医学部 内科学系 循環器内科分野)

座長：井手 友美 (九州大学大学院医学研究院 循環器内科学)

P6-CA-1 HER-2陽性胃癌患者に対するトラスツズマブ治療中に急性心不全をきたした一例

中野 宏己 (東京医科大学病院 循環器内科)

P6-CA-2 感染性心内膜炎との鑑別が困難であった転移性心臓腫瘍の1症例

川上 りか (兵庫医科大学 病院病理部)

P6-CA-3 心臓原発Undifferentiated/unclassified sarcomaの1例

前川 聡 (北海道大学大学院 循環病態内科学)

P6-CA-4 ノーウッド兼ラステリ術後の経管栄養児に発症した虚血性心筋症の小児剖検例

吉兼由佳子 (福岡大学医学部小児科)

P6-CA-5 難治性冠攣縮性狭心症を繰り返して死亡した10代女性、冠動脈と心筋の病理所見について

松本 学 (国立循環器病研究センター)

P6-CA-6 心臓移植7年後に死亡した11歳男児の剖検例

河村 俊治 (東京女子医科大学 東医療センター 病理診断科)

共催セミナー

4学会合同

ランチョンセミナー1

12月10日(木) 12:00~13:00 第1会場 (3F 国際会議室)

「老化から疾患を考える ～老化促進分子とRASの関係～」

座長：北村 和雄 (宮崎大学医学部内科学講座 循環体液制御学分野)

LS1-1

演者：赤澤 宏 (東京大学大学院医学系研究科 循環器内科学)

共催：塩野義製薬株式会社

4学会合同

ランチョンセミナー2

12月11日(金) 12:30~13:30 第2会場 (4F 401+402)

「心血管イベントリスクの管理—尿酸と高血圧—」

座長：筒井 裕之 (北海道大学大学院医学研究科 循環病態内科学)

LS2-1

尿酸は高血圧と心房細動のリスクか？

久留 一郎 (鳥取大学大学院医学系研究科 再生医療学部門)

LS2-2

“火花”と高血圧

長谷部直幸 (旭川医科大学 内科学講座 循環・呼吸・神経病態内科学分野)

共催：MSD株式会社

4学会合同

ランチョンセミナー3

12月11日(金) 12:30~13:30 第3会場 (5F 501)

「基礎と臨床からニッポンの抗凝固療法を考える」

座長：室原 豊明 (名古屋大学大学院医学系研究科 循環器内科学)

LS3-1

血液凝固学からみた経口抗凝固薬の薬理作用

北島 勲 (富山大学大学院医学薬学研究部 臨床分子病態検査学講座)

LS3-2

高齢社会における心房細動抗凝固療法 ～ 薬物動態からみた安全な薬剤選択 ～

高橋 尚彦 (大分大学医学部 循環器内科・臨床検査診断学講座)

共催：ブリストル・マイヤーズ株式会社/ファイザー株式会社

4学会合同

ランチョンセミナー4

12月11日(金) 12:30~13:30 第4会場 (5F 502)

座長：樂木 宏実 (大阪大学大学院医学系研究科 老年・総合内科学)

LS4-1 今こそ考えたい理想的な降圧薬 ～「量」と「質」を追求する高血圧治療へ～

岸 拓弥 (九州大学循環器病未来医療研究センター 未来心血管治療学共同研究部門)

LS4-2 高血圧と血管機能 ～心血管イベントを見据えた24時間にわたる血圧管理～

東 幸仁 (広島大学原爆放射線医科学研究所 ゲノム障害医学研究センター)

共催：アステラス製薬株式会社

4学会合同

ランチョンセミナー5

12月11日(金) 12:30~13:30 第5会場 (5F 504+505)

「腎障害のリスクとしての高尿酸血症」

座長：吉村 道博 (東京慈恵会医科大学 循環器内科)

LS5-1 高尿酸血症治療による腎保護・血管保護への期待

笠原 正登 (奈良県立医科大学医学部附属病院 臨床研究センター)

共催：株式会社富士薬品

4学会合同

ランチョンセミナー6

12月12日(土) 11:30~12:30 第2会場 (4F 401+402)

座長：野出 孝一 (佐賀大学 医学部 循環器内科)

LS6-1 循環器専門医から見たSGLT2阻害薬の魅力

桑原宏一郎 (京都大学大学院医学研究科 循環器内科学)

LS6-2 心房細動合併心不全に対する β 遮断薬療法

安村 良男 (大阪警察病院 循環器内科)

共催：田辺三菱製薬株式会社

4学会合同

ランチョンセミナー7

12月12日(土) 11:30~12:30 第3会場 (5F 501)

「心不全症例における抗凝固療法－何がわかっていて、何がわかっていないのか－」

座長：坂田 泰史 (大阪大学大学院医学系研究科 循環器内科学)

LS7-1 演者：猪又 孝元 (北里大学医学部 循環器内科学)

共催：第一三共株式会社

4学会合同

ランチョンセミナー8

12月12日(土) 11:30~12:30 第4会場 (5F 502)

「T₁-mappingを用いた心筋症の診断」

座長：寺崎 文生 (大阪医科大学 医学教育センター部門)

LS8-1

演者：野口 暉夫 (国立循環器病研究センター心臓血管内科部門 冠疾患科・血管科)

共催：アストラゼネカ株式会社

4学会合同

ランチョンセミナー9

12月12日(土) 11:30~12:30 第5会場 (5F 504+505)

「血圧変動性Update」

座長：梅村 敏 (横浜市立大学大学院医学研究科 病態制御内科学 (循環器・腎臓内科学))

LS9-1

“基礎”の観点から

西山 成 (香川大学医学部 形態・機能医学講座 薬理学)

LS9-2

“臨床”の観点から

大石 充 (鹿児島大学大学院医歯学総合研究科 心臓血管・高血圧内科学)

共催：武田薬品工業株式会社

4学会合同

イブニングセミナー1

12月10日(木) 18:00~19:00 第3会場 (5F 501)

「心腎連関と水利尿」

座長：磯部 光章 (東京医科歯科大学大学院 医歯学総合研究科 循環制御内科学)

EV1-1

演者：伊藤 貞嘉 (東北大学大学院医学系研究科 腎・高血圧・内分泌学分野)

共催：大塚製薬株式会社

4学会合同

イブニングセミナー2

12月10日(木) 18:00~19:00 第4会場 (5F 502)

座長：石原 正治 (兵庫医科大学 内科学 冠疾患科)

EV2-1

高尿酸血症に関連した腎内細動脈症の臨床的意義

古波蔵健太郎 (琉球大学医学部附属病院 血液浄化療法部)

EV2-2

酸化ストレスと血栓症

野村 昌作 (関西医科大学 内科学第一講座)

共催：帝人ファーマ株式会社

4学会合同

イブニングセミナー3

12月11日(金) 17:00~18:00 第2会場 (4F 401+402)

「血管外科からみた静脈疾患の基礎と臨床－静脈血栓塞栓症に対する新しい治療戦略－」

座長：倉林 正彦 (群馬大学大学院医学研究科 臓器病態内科学)

EV3-1

演者：保田 知生 (近畿大学医学部 外科 附属病院安全管理部)

共催：バイエル薬品株式会社

4学会合同

イブニングセミナー4

12月11日(金) 17:00~18:00 第3会場 (5F 501)

「糖尿病は循環器の中心である」

座長：森下 竜一 (大阪大学大学院医学系研究科 臨床遺伝子治療学)

EV4-1

演者：島田 健永 (大阪市立大学大学院医学研究科 循環器内科学)

共催：日本ベーリンガーインゲルハイム株式会社／日本イーライリリー株式会社

4学会合同

イブニングセミナー5

12月11日(金) 17:00~18:00 第4会場 (5F 502)

「抗血栓薬新時代～血圧という落とし穴～」

座長：斎藤 能彦 (奈良県立医科大学 第1内科学教室)

EV5-1

演者：甲斐 久史 (久留米大学医療センター 循環器内科)

共催：大日本住友製薬株式会社

座長：布田 伸一 (東京女子医科大学 重症心不全制御学/東京女子医科大学東医療センター 心臓血管診療部)
植田 初江 (国立循環器病研究センター 病理部)

S4-CA-1

剖検症例にみる心不全

加藤 誠也

済生会福岡総合病院 病理診断科

当院で過去17年間に経験された剖検337例中、心不全病態の影響度の大きいと見なされる168例について臨床病理像の特徴を検討した(平均年齢70歳、男女比3:1)。心筋梗塞が死因と考えられる41例の大部分は陳旧性梗塞巣が共存し冠動脈多枝病変を有する慢性虚血心に新たな梗塞を生じたものであった。また心筋梗塞の約半数は来院時心肺停止例の死因検索に見出されたもので、院内死亡は3例が心破裂、残りは心不全の遷延した経過中に種々の合併症の顕性化をみたものであった。心筋症、心筋炎15症例のうち来院時心肺停止例は肥大型心筋症3例、拡張型心筋症1例、サルコイドーシス1例であったが、原因不明とされた来院時心肺停止9例中7例も肥大心であった。アミロイドーシスによる冠閉塞1例も経験された。心筋症に限らず虚血心においても心重量400gをこえる症例が多く、しばしば糖尿病、高血圧、血液透析の既往が見られた。その他、大動脈解離、感染性心内膜炎、大動脈弁狭窄症や脳血管障害などの心血管病の範疇の病態だけではなく、既往ないし治療中の悪性腫瘍の合併例が31例あり、稀ながら癌性心外膜炎も含まれていた。剖検症例のスペクトラムは医療施設の特長、時代背景によっても異なるが、救命困難であった来院時心肺停止例の多くは心疾患によるものであり、虚血心においては背景に種々の危険因子を基盤とする粥状硬化症、高血圧を反映した腎硬化症や糖尿病性変化が明らかなものが多く、致命的イベントの防止における2次予防や管理の重要性があらためて示唆される。また肥大型、拡張型の機能形質をとらず「大きい心臓」のもつ潜在的なリスクも日常診療上、重視されるべきと思われる。剖検の対象となる症例は心移植や補助人工心臓の適応症例よりも高齢に偏っており心血管病以外の合併症も多く、諸臓器も言わばフレイル化した状況下で心不全を重複している症例が多いことが特徴も考えられた。

S4-CA-2

重症心不全の臨床と病理—当院での自験例について—

河野 浩章¹, 石嶋 光明¹, 安倍 邦子², 米倉 剛¹,
古賀 聖士¹, 恒任 章¹, 深江 学芸¹, 片山 敏郎¹,
池田 聡司¹, 小出 優史¹, 前村 浩二¹

¹長崎大学大学院循環器内科学, ²長崎大学病院病理部

心筋疾患の診断および治療方針決定のために、心筋生検が施行され、心筋細胞や心筋内小血管や細胞浸潤および線維症の有無などについて検討されるが、これらの所見は、疾患および臨床所見の異なる各症例において様々である。また、病理組織所見が非特異的であることも少なくなく、他の検査結果や臨床経過を参考に、これらの病理組織所見を適切に把握し、どのようなことが心筋で生じ、それが臨床的に問題となっているかを理解することが重要となる。また、症例によっては、その診断を正確に行うために、ヘマトキシリン・エオジン (HE) 染色などの通常の染色以外にアザン染色などの特殊染色や、時には、凍結切片を使用する免疫染色を必要とする場合や、電顕標本での所見が重要になる場合もある。このような状況で、特に臨床的に重症心不全症例の場合に、早期に適切な治療を行うことが予後に影響を及ぼすため、心筋生検の役割が非常に重要になってくる。そこで、当院では以前より重症心不全に心筋生検を行った場合には、病理部と連携し、心筋生検施行当日もしくは翌日には、HE染色の結果がわかるような体制をとっている。今回は、我々が経験した、治療等により良好な経過が得られた重症心不全症例のうち、劇症型心筋炎、薬剤性心筋傷害、褐色細胞腫によるカテコラミン心筋傷害について臨床経過と心筋生検における病理組織所見について報告する。

S4-CA-3

心筋組織像に基づく新たな心不全治療戦略～左室逆リモデリングをいかに予測するか

猪又 孝元

北里大学医学部循環器内科学

β遮断薬や心臓再同期療法などに伴う左室逆リモデリング (LVRR) は予後予測能が高く、その予見が治療戦略を大きく左右するようになった。心筋組織の観点からは、心筋生検と心臓MRIが重要視されているが、両者の関係や臨床現場での使い分けに関する報告は乏しい。

そこで、特発性拡張型心筋症で入院し、β遮断薬を含む至適薬物療法が開始された187例を対象とし、左室心内膜心筋生検および心臓MRIガドリニウム遅延造影像 (CMR-LGE) で評価した心筋組織性状とLVRRとの関連を検討した。多変量ロジスティック回帰分析において、QRS幅とともに、心筋生検での心筋細胞変性度 (空胞変性と筋原線維粗鬆化の評価スコアの和) およびCMR-LGEの占拠率が、LVRRの独立した予測因子であった。軽度の心筋細胞変性 (スコア0-3) かつLGEを認めない群は、高度の心筋細胞変性かつLGEを認める集団と比較して、LVRR達成率が極めて高かった。

これまで心筋生検における評価の中心だった間質の線維化は、むしろCMRで長けている。一方、心筋実質の評価はCMRでは担えず、心筋生検の独壇場である。心筋生検の長所を生かすことで、現代における心不全管理の新たな手法が提唱できる。

S4-CA-4

重症心不全の病理－LVAS装着例の検討－

池田 善彦

国立循環器病研究センター 病理部 臨床病理科

当科にて病理組織診断が成された症例の中から、過去3年間 (2012年9月～2015年8月) において左室補助装置 (LVAS) の適応となった80例 (M: 54, F: 26) について、臨床病理学的検討を行った。当院例62例、他院例18例。平均年齢40.2±14.9歳。最終診断の内訳は、拡張型心筋症 (Dilated cardiomyopathy, DCM) が42例と最も多く、次いでリンパ球性心筋炎9例、拡張相肥大型心筋症 (Dilated phase hypertrophic cardiomyopathy, dHCM) 8例、虚血性心筋症 (Ischemic cardiomyopathy, ICM) 8例、炎症性拡張型心筋症 (Inflammatory DCM, DCMI) 2例、左室緻密化障害2例、ミオパチーに伴う二次性心筋症2例 (ジストロフィン遺伝子変異例、α-ジストログリカノパチー例)、アドリアマイシン心筋症2例、巨細胞性心筋炎2例、心内膜炎及び多発性微小梗塞1例、ミトコンドリア心筋症1例、CD36欠損症1例の順であった。巨細胞性心筋炎のうち1例目は18日前の心筋生検で壊死性好酸球性心内膜心筋炎の像であり、LVAS装着約3ヵ月後の生検ではResolving myocarditis、2例目についてはLVAS装着約1ヵ月後の生検でOngoing myocarditisの状態であった。DCMI例はDCMの臨床診断であったが、組織像では心筋細胞傷害像を伴わないTリンパ球浸潤とともに、免疫染色にて間質にtenascin C (4F10, 4C8) 陽性を示していた。検討例の中から病理診断が有用であった疾患の特徴的な組織像とともに、特に炎症性疾患については、ステロイド治療をはじめとする内科的治療が奏功した症例の画像 (心エコー、MRI) 及び組織像と対比しながら提示する。

シンポジウム6 「心臓サルコイドーシスの診断・治療の最前線」

第2会場 12月12日(土) 14:30~16:00

座長：矢崎 善一 (佐久総合病院 循環器科)
土田 哲人 (JR札幌病院 循環器内科)

S6-CA-1

心サルコイドーシスの病因論

江石 義信

東京医科歯科大学大学院医歯学総合研究科 人体病理学

サルコイドーシスは原因不明の全身性肉芽腫疾患で、病変部から分離培養可能な唯一の微生物であるアクネ菌がもっとも有力な原因細菌として注目されている。講演ではこれまでの研究経緯から想定されるアレルギー性内因性感染症としてのサルコイドーシス病因論を概説する。アクネ菌は外部環境から経気道的に侵入して不顕性感染することから、サルコイドーシスにおける初発病変は症状の有無にかかわらず肺や肺門部リンパ節であると考えられる。これらの臓器に細胞内潜伏感染するアクネ菌は、何らかの環境要因を契機に内因性に活性化し細胞内増殖する。患者では本菌に対するアレルギー素因を背景に肉芽腫が形成される。細胞内増殖の折に肉芽腫による封じ込めを逃れたいわゆる感染型アクネ菌はリンパ向性あるいは血行性に拡がり、心臓を含む肺外全身諸臓器に新たな潜伏感染を起こす可能性がある。全身に拡散した潜伏感染を背景に同様な環境要因を契機に再び内因性活性化が起こりうる。その場合新たな潜伏感染局所でも同時多発的にアクネ菌の細胞内増殖が起こり、その結果として全身性肉芽腫形成を特徴とするサルコイドーシスの病態が形成される。心臓サルコイドーシスにおいて、アクネ菌の細胞内増殖は肉芽腫形成の原因となるばかりでなく、これを契機に病変部局所において新たな潜伏感染を引き起こす可能性がある。この潜伏感染が完全に除去されない限り炎症の再燃は起こりうる。再燃を繰り返すたびに心筋組織は肉芽腫性炎症により破壊されていく。炎症後の線維化に加えて新たな再燃性の炎症が加わり、病変の範囲は徐々に広がっていくことになる。抗菌剤の投与は潜伏感染するアクネ菌の除去には効果を期待しえないが、再燃の契機となる細胞内菌増殖は防止しうることから、心臓サルコイドーシスにおいては、ステロイド剤など免疫抑制剤の使用に加えて適切な抗生物質を予防的に投与することで、炎症の再燃ひいては病変の進行を防げる可能性がある。

S6-CA-2

¹⁸F-FDG-PETおよび血流SPECTによる心サルコイドーシスの診断および重症度評価納谷 昌直, 筒井 裕之, Marcelo F Dicarli,
玉木 長良

北海道大学病院循環器内科、核医学科

心サルコイドーシスは、しばしば心不全、完全房室ブロックや心室頻拍を合併し、致命的となるためその存在診断、重症度評価や予後予測は重要な課題である。心病変の活動性や重症度の評価には心筋血流SPECT、¹⁸F-FDG PET、および心臓MRI造影遅延像が用いられている。特に、FDG PETによる炎症病変の描出は心サルコイドーシスの診断に有用であり、米国で心サルコイドーシスの疑いおよび除外が必要であった患者125例を対象にしたところ、心サルコイドーシスに比較的特徴的な所見である局所的な高度集積による炎症所見と同部位の安静時血流の低下所見が約30%の患者に認められ、これらはイベント（全死亡+持続性の心室頻拍+植え込み型除細動器の適切作動: n=37）の高リスク（補正ハザード比2.9 [95%IC 1.2-6.8], P=0.02）であった。さらに、右室壁におけるFDGの異常集積は心室頻拍と関連した（補正ハザード比2.6 [95%CI 1.2-5.7], P=0.02）。従って、左室壁に炎症所見を認め、同部位の血流低下が見られれば心サルコイドーシスの疑いが強い。さらには右室での炎症やリンパ節での異常集積を認めた場合にはサルコイドーシス以外の鑑別診断がなく、診断が確定的と思われる。これらの患者にはステロイド治療が望まれ、FDG PETによって、その後の治療効果判定や再発等のモニタリングも可能である。今回、非侵襲的画像診断であるFDG PETによる炎症の活動性およびそれに伴う血流低下所見による心サルコイドーシスの診断および重症度評価、さらに、予後予測能についての現状を紹介したい。

S6-CA-3

全国アンケート調査からみた心サルコイドーシスの診断・治療の現状と課題

草野 研吾

国立循環器病研究センター 心臓内科部門

心サルコイドーシスは原因不明の難治性心疾患であり、罹患率は欧米に比べ本邦に多いとされ、房室ブロックや心室頻拍などの致死性不整脈の原疾患として重要である。今回、全国アンケートからみた、心サルコイドーシスの診断・治療実態、また新しいガイドラインに関する話題についてご報告する。

2009-2010にかけて行った全国アンケート調査で43施設から316症例の心サルコイドーシス患者情報が得られた(男/女58/132、診断時平均年齢62.4歳、平均follow期間5.1年)。2006年のサルコイドーシス診断基準により、組織診断群が108例、臨床診断群が82例で、190例が診断確定できたが、疑い例が142例と多く存在し、不十分な全身検索が認められるとともに、心臓に限局するサルコイドーシス例(isolated cardiac sarcoidosis)の存在が明らかとなり、今後の診断基準の見直しが重要であることが示唆された。診断確定された190例で検討したところ左室駆出率は $42.0 \pm 17.4\%$ で、ステロイド治療は140例(74%)、植込み型除細動器は33%に植え込まれていた。初発の心症状としては、房室ブロックが最も多く、続いて心室頻拍の順であった。心室頻拍発生は心機能低下と関連しており、経過中の重症心室性不整脈との関連が認められ、心機能に応じた予防的除細動器植込み(1次予防)の必要性が示唆された。除細動器の作動頻度が多かった例では、カテーテルアブレーションや抗不整脈薬の投与が行われていたが、アブレーションの有効率は約50%と満足がいくものではなく、新しいアプローチの必要性が示唆された。抗不整脈薬ではアミオダロンの効果が、ソタロールやI群抗不整脈薬よりも高かった。

今回のシンポジウムでは、現在の診断治療の問題点、新しいガイドラインの話題についてご紹介する予定である。

S6-CA-4

心臓限局性サルコイドーシス

寺崎 文生

大阪医科大学医学教育センター・循環器内科

心臓サルコイドーシスの診断は必ずしも容易ではなく、拡張型心筋症、慢性心筋炎、巨細胞性心筋炎などの鑑別が困難で、剖検・心臓移植・左室形成術などにより得られた心筋サンプルの組織学的な検索で、初めて同症と診断されるケースもある。一方近年、18F-FDG PETや心臓MRI、心エコー図など画像診断技術の目覚ましい進歩があり、医師の経験と症例の積み重ねなどで、より多くの患者で心臓サルコイドーシスが疑われ、診断されるようになった。

心臓以外の臓器では、サルコイドーシスの臨床像が明らかでないが、心筋生検など組織学的に心臓サルコイドーシスと診断される症例、あるいは臨床的に心臓サルコイドーシスが強く疑われる症例が以前から報告されている。また、心臓サルコイドーシスで突然死した症例の剖検において、40%の症例で他の臓器に明らかなサルコイドーシスの所見を認めなかったとする報告がある。欧米の論文では、「isolated cardiac sarcoidosis」という表現が用いられており、従来邦訳として「孤発性心臓サルコイドーシス」が多く使用されてきた。日本循環器学会により作成が進められている「心臓サルコイドーシスの診療ガイドライン」では「心臓限局性サルコイドーシス」という用語が提唱される予定である。今回、自験例を紹介するとともに、心臓限局性サルコイドーシスの診断について言及したい。基本的には、原因の明らかでない心筋疾患において、臨床的に心臓限局性サルコイドーシスを見落とすことなく、しかも誤診することなく、早期に適切な治療を開始することが重要であり、同症の診断基準の作成にあたっては現時点で最も適切と考えられる要件を慎重に検討することが必要と考えられる。

YIA1-CA-1 たこつぼ心筋症発症メカニズムにおけるβ受容体脱感作の関与

中野 知哉¹, 尾上 健児¹, 坂口 泰弘¹, 畠山 金太², 岡山 悟志¹, 竹田 征治¹, 川田 啓之¹, 川上 利香¹, 大倉 宏之¹, 斎藤 能彦¹

¹奈良県立医科大学 第1内科, ²奈良県立医科大学 病理診断学講座

【目的】たこつぼ心筋症 (TTC) は身体的・精神的ストレスを背景として急性冠症候群に類似した症状を突然呈する病態である。明確な発症機序は不明であるが、血漿カテコラミン濃度が高値であることや¹²³I-MIBGシンチの異常所見が遷延するからカテコラミンによる心筋障害が関与していると推測されている。一方、βアドレナリン受容体 (β-AR) はG-protein-coupled receptor kinase 2 (GRK2) とβ-arrestin2が関与することにより脱感作が引き起こされることが知られている。本研究の目的は、TTCの臨床像および病理像を通して発症メカニズムを解明することである。【方法】当院で心機能低下のため急性期に心内膜心筋生検が施行されTTCと診断された21例 (TTC群) と心内膜心筋生検等により心筋症が否定された房室ブロック等の不整脈患者19例 (non-TTC群) の臨床および病理学的特徴を比較検討した。【結果】一般染色において、TTC群ではnon-TTC群と比較して過収縮帯が多く認められた (p=0.028)。免疫染色において、TTC群ではnon-TTC群と比較して心筋細胞におけるGRK2陽性面積率が高値 (44.9±15.5% vs 15.3±10.2%, p<0.001) であり、β-arrestin2陽性面積率も高値 (30.2±11.3% vs 8.7±5.7%, p<0.001) であった。【結論】GRK2およびβ-arrestin2が有意に発現亢進していることからβ-ARの脱感作が生じ、β受容体シグナルを介した心筋収縮機構の障害がTTCの発症に関与していると考えられた。

YIA1-CA-2 典型的な所見を伴うも未診断のまま経過した孤発性心サルコイドーシスの一例

平岩 宏章, 奥村 貴裕, 新保 雄作, 近藤 徹, 古澤 健司, 青木 聡一郎, 一居 武夫, 加納 直明, 渡邊 直樹, 森 寛暁, 澤村 昭典, 深谷 兼次, 森本 竜太, 坂東 泰子, 室原 豊明

名古屋大学大学院 医学系研究科 循環器内科学

62歳女性。2型糖尿病の既往がある。56歳時、完全房室ブロックに対してペースメーカ移植術を施行され、左冠動脈病変に対してPCIが施行された。このときLVEFは72%であった。59歳時、LVEF35%と収縮能低下を指摘され、61歳時にはLVEF22%とさらなる低下を認めた。再度冠動脈造影を行うも冠動脈に有意狭窄は認めなかった。その後心不全症状は増悪し、2015年5月、心不全管理およびCRT-D検討目的に当院へ転院となった。入院時BNPは1,105pg/mLであった。心エコーでは、LVEF24%とびまん性の壁運動低下を認め左室中隔の非薄化を認めた。ACEは26.1IU/Lであり、Gaシンチでは心臓全体への集積を認めた。一方、眼、皮膚、肺の他臓器病変は認めなかった。右室中隔より行った心筋生検では、乾酪壊死を伴わない類上皮細胞肉芽腫を認め、心サルコイドーシス (組織診断群) の確定診断を得た。第22病日よりプレドニゾン30mg/日を4週間、25mg/日を2週間、20mg/日およびメトトレキサート5mg/日を1週間併用し、第73病日に退院となった。心異常のみから心サルコイドーシスを診断するプロセスは、疾患を積極的に探索しなければ時に難しいことがある。本症例は、原因不明の心機能低下症例として長年管理されてきたが、心筋生検を含む積極的な二次性心筋症検査を行うことで、孤発性心サルコイドーシスの診断に至った。

YIA1-CA-3 弁膜症性心房細動における左心耳内血栓の形成機序

齋藤 恒徳¹, 田村 浩一², 新田 隆³, 清水 渉¹

¹日本医科大学 循環器内科, ²通信病院 病理診断科, ³日本医科大学 心臓血管外科

【目的】弁膜症性心房細動 (AF) に対する外科的根治術の術式の一環で左心耳が切除される。左心耳内に存在する血栓の形態を分析し弁膜症性AFにおける左心耳内血栓の形成機序を明らかにすることを本研究の目的とした。【方法】日本医科大学付属病院において外科的AF根治術を施行された56例の弁膜症性AF患者 (62.9±7.9歳) の、切除された左心耳内に認められた血栓を光学顕微鏡で観察した。得られた所見を臨床情報 (弁膜症の種類、塞栓症の罹患歴、経胸壁心臓超音波検査結果など) と比較検討した。【結果】左心耳内血栓は膜様血栓とポリープ様血栓の2種類の形態に分類できた。膜様血栓は48例 (86%) に認められ、ポリープ様血栓15例 (27%) は全例が膜様血栓の上に存在していた。血栓は両群とも、左心耳先端よりも左心耳入口部に多く認められた (p<0.001)。経胸壁心臓超音波検査にてMRの逆流方向は直上・左房前壁中隔側・左房後側壁側の3方向に分類でき、左心耳のある左房後側壁側方向の逆流を有する群はそれ以外の2群に比べ左心耳血栓を多く認めた (88%対64%, p<0.018)。多重ロジスティック回帰分析によって、塞栓症の既往に関与する因子は、左心耳内に肉眼で可視できる血栓が存在することであった (オッズ比4.314, 95%信頼区間1.031-18.004)。【結論】左心耳内に形成された膜様血栓の表面が障害され、より塞栓症の原因となりやすいポリープ様血栓が生じるという機序が考えられた。

YIA1-CA-4 病理学的に診断されたAL型心アミロイドーシスにおける致死性心室性不整脈の検討

横川 哲朗¹, 菅野 康夫¹, 高潮 征爾¹, 松山 高明², 大郷 恵子², 神崎 秀明¹, 池田 善彦², 植田 初江², 安齊 俊久¹

¹国立循環器病研究センター 心臓血管内科, ²国立循環器病研究センター 臨床病理部

背景: AL型心アミロイドーシスは、発症後の生存期間が半年~1年と報告される予後不良の疾患である。代表的死因は心不全、不整脈などであるが、その中でも致死性心室性不整脈に関する報告は少ない。我々は、当院で病理学的に診断したAL型心アミロイドーシス症例における致死性心室性不整脈に関する検討を行った。方法: 当院で1993年1月から2015年5月の間に病理組織学的に診断した心アミロイドーシス症例、連続51例を対象とし、診療録より臨床所見を収集した。観察期間の中央値は6か月、エンドポイントは致死性心室性不整脈 (持続性心室頻拍、心室細動、ICDの適切作動) および全死亡とした。結果: AL型は20例、ATTR型は29例、AA型は2例であった。AL型は非AL型心アミロイドーシスと比べて、NYHA分類 (p = 0.005) およびBNPが高値 (p < 0.001)、収縮期血圧が低値 (p = 0.008) であったが、心エコー検査での左室径、壁厚および左室駆出率に有意差は認めなかった。エンドポイントでは、致死性心室性不整脈の発生 (Log-rank, p = 0.021) および、全死亡の発生 (Log-rank, p < 0.001) が高率であった。AL型 (ペーシング波形症例1例除く) において、致死性心室性不整脈が生じた群 (4例) は、生じない群 (15例) に比べて、心電図での左脚ブロック症例が有意に多かった (p = 0.040)。結論: AL型心アミロイドーシスでは致死性心室性不整脈が多く、特に左脚ブロック症例において高率であった。

VIA2-CA-1 心筋症患者におけるHigh Mobility Group Box1 (HMGB1) の発現とその意義に関する検討

木下 大資, 宍戸 哲郎, 須貝 貴幸, 豊島 拓, 横山 美雪, 渡邊 哲, 久保田 功

山形大学医学部医学科 内科学第一講座

【目的】 HMGB1 は非ヒストン核蛋白であり、転写因子活性の調節や損傷DNAの修復に関与する。我々は、神経体液性因子などの刺激により心筋細胞のHMGB1の局在や発現が変化することを報告している。そこで、本研究では、心筋症の組織的進展度とHMGB1の発現の変化を明らかにすることを目的とした。

【方法】 心筋症を疑い心筋生検を行った連続32例の心不全患者のうち、心筋症と診断した症例27例を心筋症群、心筋症ではないと診断した5例をControlとして用いてHMGB1の発現を検討した。また、組織的に中等度以上の変化をabnormal群として軽度の群と比較を行った。

【結果】 心筋症群はControlに比較してBNP高値、左室駆出率低値を呈していたが、年齢は有意差を認めなかった。免疫染色でのHMGB1陽性細胞数はControlに比較して心筋症群で有意に減少していた。組織的異常を認める群では、軽微な群に比べ、有意にHMGB1陽性細胞の比率が低値であった。

【考察】 心筋症患者では、HMGB1核内陽性細胞が優位に少なく、組織的傷害の程度と関連を認めた。核内HMGB1発現を維持することが、心筋症予防や治療のターゲットとなる可能性が示唆された。

VIA2-CA-2 低用量ではなく高用量 carvedilol と左室補助人工心臓導入が左室逆リモデリングに有効であった心臓MRI 遅延造影陰性の初発拡張型心筋症の一例

栗林 祥子¹, 坂本 隆史¹, 藤野 剛雄¹, 大谷 規彰¹, 的場 哲哉¹, 田之上 禎久², 肥後 太基¹, 井手 友美¹

¹九州大学病院 循環器内科, ²九州大学病院 心臓血管外科

元来健康であった22才男性。2014年8月に初発心不全で前医に入院。心エコーで左室拡大と駆出率低下を認め、心不全加療の上でcarvedilol 2.5mg/日、lisinopril、spironolactoneを導入された。同年10月に当科に紹介入院 (LVDD/s 79/75mm, LVEF 11%)。冠動脈に異常を認めず、心筋生検では肥大した心筋細胞を認めるも炎症細胞浸潤や線維化、二次性心筋症を示唆する所見を認めなかった。心臓MRIでは遅延造影を認めず、拡張型心筋症と診断した。初発心不全であり、遅延造影を認めず、線維化に乏しいことよりβ遮断薬による左室逆リモデリングを期待しcarvedilol増量を試みたが、静注強心薬補助下でも4.4mg/日から4.8mg/日への増量で著明な低心拍出量症候群をきたし増量困難であった。6か月間の内科的治療にも関わらず左室は拡大傾向 (LVDD/s 84/76mm)、強心薬の減量も困難であったため治療抵抗性の重症心不全と判断し、心臓移植登録後に植込み型左室補助人工心臓 (LVAD) を導入した。術後よりcarvedilolを35mg/日まで漸増した。LVAD装着直後と比較して6か月後の心エコーでは左室の著明な縮小 (LVDD/s 71/67→51/40mm)、駆出率の改善 (EF 17→38%) を得ており、左室逆リモデリングをきたしたと考えた。左室逆リモデリングについて、既知のβ遮断薬の用量依存性だけでなくLVADによる左室のunloadingがその機序として示唆される症例であり、心室エナジェティクスの観点からも考察し報告したい。

VIA2-CA-3 6年間酵素補充療法を施行したFabry病症例のMRI及び心筋生検所見

長南 新太, 矢野 俊之, 三木 隆幸, 村中 敦子, 田中 希尚, 三浦 哲嗣

札幌医科大学

症例は、48歳男性。平成20年、心エコー上、全周性の心筋肥大が認められ、α-galactosidase A活性が低値 (1.3 nmol/hr/mg protein) であることからFabry病と診断。同年から酵素補充療法が開始となった。平成26年、一過性浮動性めまいの精査目的に当科入院。心エコーの経過で以前には顕著であった心尖部の肥大が軽減していたため、造影MRIを行った。Fabry病に特徴的な下側壁領域の遅延造影はなかったが、心室中隔中層、心室中隔右室接合部及び心尖部に遅延造影が認められ、遅延造影の分布は肥大型心筋症に類似していた。以上の結果から、心尖部壁厚減少の原因として置換性線維化の可能性が示唆された。一方、心筋生検組織の光顕では、レース状変性を伴う空胞変性が観察され、電顕では多数の層状封入体の蓄積があり、Fabry病に特徴的な所見であった。本症例の検査結果から、MRIの遅延造影パターンのみではFabry病と肥大型心筋症の鑑別は困難である事及び6年間の酵素補充療法下でも心筋細胞の病理学的変化が残存していることが確認された。さらに、酵素補充療法中のFabry病症例における心室壁厚の変化は、肥大の退縮のみならず、線維性置換による非薄化を反映している可能性があり、その正確な評価に造影MRIが有用であると思われた。文献的考察も交えて報告する。

VIA2-CA-4 周産期心筋症の心筋生検における組織学的検討

中嶋 絢子¹, 中嶋 安暉², 大郷 恵子¹, 菅野 康夫², 松本 学¹, 大塚 文之², 松本 高明¹, 池田 善彦¹, 神谷 千津子³, 吉松 淳³, 池田 智明⁴, 今中 恭子⁵, 安齊 俊久², 植田 初江¹

¹国立循環器病研究センター 病理部, ²国立循環器病研究センター 心臓血管内科, ³国立循環器病研究センター 周産期・婦人科, ⁴三重大学産科婦人科学, ⁵三重大学大学院医学系研究科 修復再生病理

【目的】 周産期心筋症は心疾患の既往のない妊産婦が妊娠中および産褥期に重篤な心不全を発症する疾患で、その病因は不明であるが多因子と推定されている。本研究の目的は周産期心筋症の病理組織学的特徴を明らかにすることである。【方法】 2001年から2015年までに心筋生検を施行した周産期心筋症21例に、HE染色およびマッソントリクローム染色、免疫染色を施行し、組織学的検討を行った。【結果】 平均年齢は35.8歳で初回生検施行時の左室駆出率の平均は約20%であった。18例が右室、2例が左室からの心内膜心筋生検、1例がLVAS装着時の切除心筋であった。組織学的に15例で中等度以上の心筋細胞の肥大を認め、心筋細胞の変性を伴っていた。間質内には17例に間質性、4例には置換性の線維化を伴い、間質水腫や脂肪浸潤を伴う症例も認めた。リンパ球や組織球を主体とする炎症細胞浸潤を認める症例は約半数あり、borderline myocarditisとする症例も2例認めたが、いずれも心筋傷害像は認めなかった。また一部の症例では間質にTenascin C 陽性所見を認めた。【考察】 いずれの症例も拡張型心筋症と類似した組織像を呈しており、一部の炎症像やTenascin C陽性像からは、炎症を含む進行性の心筋組織リモデリングの存在も示唆される。経過中に複数回の生検を行った症例も含まれており、併せて報告する。

01-CA-1 拡張相肥大型心筋症の臨床的・病理学的特徴

中嶋 安曜¹, 菅野 康夫¹, 神崎 秀明¹, 中嶋 絢子², 大郷 恵子²,
松山 高明², 池田 善彦², 植田 初江², 安斉 俊久²

¹国立循環器病研究センター 心臓血管内科, ²国立循環器病研究センター 病理部

【目的・背景】拡張相肥大型心筋症 (d-HCM) は肥大型心筋症 (HCM) の3-6%に生じる予後不良な亜型で、肥大した心室壁が非薄化し、心室拡大と左室収縮力低下を来した状態である。HCMの病理組織像では心筋細胞の配列異常や心筋細胞の肥大を特徴とし、d-HCMではそれらに加え高度の線維化を認めることが報告されているが、病理学的特徴は明らかではない。今回、過去に心筋生検を施行したd-HCM症例の臨床像および病理組織像を検討した。(方法)当施設で2008年から2014年までに心筋生検を施行したd-HCM症例27例の臨床データ・心筋生検標本を解析した。病理組織像ではHE染色、Masson trichrome染色を行い、一部は免疫染色を追加した。(結果)診断時の平均年齢は49.3±17.0歳、女性8例(30%)だった。心エコーでは平均LVDd/Ds=55.2/44.9で、平均EF=36.3%だった。病理組織像では24症例(89%)で間質性の線維化を、13例では置換性の線維化を認めた。20症例(74%)では細胞配列の異常があり、8例では錯綜配列を呈していた。炎症細胞浸潤は3例で認めていた。テネイシンCは染色した4例中2例で陽性だった。3.4±2.3年の経過中に27例中10例に心臓死、突然死、心移植のイベントを認めた。(結論)d-HCMではHCMと比較して病理組織で高頻度に線維化を認めており、進行した心筋組織リモデリングの存在が示唆された。一部はd-HCMへの進行前に生検を施行している症例もあり、あわせて報告する。

01-CA-2 左室補助人工心臓装着による心筋病理学的所見の変化

黒田 健輔¹, 瀬口 理¹, 岡田 憲広¹, 久松 恵理子¹, 角南 春樹¹,
中嶋 誠子¹, 佐藤 琢真¹, 錦織 充広⁴, 秦 広樹², 大郷 恵子³,
築瀬 正伸¹, 藤田 知之², 南野 直人⁴, 植田 初江³, 福鳥 教偉¹,
小林 順二郎², 中谷 武嗣¹

¹国立循環器病研究センター 移植医療部, ²国立循環器病研究センター 心臓血管外科, ³国立循環器病研究センター 病理部, ⁴国立循環器病研究センター 創薬オミックス解析センター

【背景】左室補助人工心臓 (LVAD) 装着は不全心に対して心機能回復を始め、様々な変化をもたらすことが知られている。【目的】長期LVAD装着によりもたらされる不全心筋の病理学的変化の意義を明らかにする。【方法】長期LVAD装着下に心移植に到達した21症例(平均LVAD装着期間861±257日、男性16例、拡張型心筋症15例、拡張相肥大型心筋症6例)のLVAD装着時左室心尖部検体と移植時摘出心検体を用いて、2時点における病理学的所見と臨床指標を比較検討した。【結果】LVAD装着時左室心尖部心筋検体に認められた線維化面積は、長期LVAD装着後である移植時摘出心検体では有意に減少していた(p=0.011)。これら2時点における線維化面積の改善率は、LVAD装着後3ヵ月時点における左室拡張末期径の改善率と正相関した。一方で左室短縮率においては相関は認めなかった。【結論】LVAD装着により心筋線維化、左室リモデリングは改善しうる。しかしながら心筋線維化の改善は心機能の改善には寄与せず、心機能の改善には残存心筋量もしくは心筋細胞そのものの機能回復が関与する可能性がある。

01-CA-3 収縮障害性心不全患者における心筋CD26発現と病態との関連について

小原 由香^{1,2}, 廣瀬 雅教¹, 長谷川 洋¹, 高野 博之², 小林 欣夫¹

¹千葉大学大学院 医学研究院 循環器内科学, ²千葉大学大学院 薬学研究院 分子心血管薬理学

新規糖尿病治療薬として、DPP-4 (Dipeptidyl peptidase-4) 阻害薬が広く普及してきている。DPP-4はCD26分子の一部であり、インクレチン以外にも多くの基質を有し、生体内で様々な作用をしている可能性が示唆されている。我々は、ラット培養心筋細胞を用いた基礎研究でストレス下ではCD26発現が増強しており、DPP-4阻害薬添加によって心筋細胞アポトーシスが有意に抑制されることを明らかにした。さらに、マウス心筋梗塞モデルにおいて、梗塞心においてDPP-4活性(血中および心筋内のDPP-4活性)が増強していること、梗塞後左室リモデリングがDPP-4阻害薬、DPP-4ノックアウトによって改善し、その機序として梗塞境界領域における心筋細胞アポトーシスが抑制されることを報告している。そこで、今回、ヒト不全心におけるCD26の関与について検証するため、左室収縮障害を有する心不全患者26例のホルマリン固定心筋生検標本を抗CD26一次抗体およびペルオキシダーゼ標識二次抗体を用いて免疫組織染色し定量評価したところ、症例によって様々な染色パターンを示した。CD26染色の程度と血中BNP、心エコー上の左室収縮・拡張関連指標、臨床病態との関連を、健康人心筋標本をコントロールとして詳細に解析したので報告する。

01-CA-4 心サルコイドーシスにおけるP.acnes特異的モノクローナル抗体の陽性率に関する検討

浅川 直也¹, 榊原 守¹, 野口 圭士¹, 徳田 祐輔¹, 神谷 究¹,
吉谷 敬¹, 畑中 佳奈子², 山田 史郎³, 浅川 響子⁴, 深澤 雄一郎⁵,
永井 利幸⁶, 池田 善彦⁷, 植田 初江⁷, 森本 紳一郎⁸, 廣田 真規⁹,
折居 誠¹⁰, 赤坂 隆史¹⁰, 内田 佳介¹¹, 江石 義信¹¹, 筒井 裕之¹

¹北海道大学 循環器内科, ²北海道大学 病理部, ³小樽協会病院 循環器内科, ⁴市立札幌病院 循環器内科, ⁵市立札幌病院 病理診断科, ⁶国立循環器病研究センター 心臓血管内科部門, ⁷国立循環器病研究センター 病理部, ⁸総合青山病院 循環器内科, ⁹葉山ハートセンター 心臓血管外科, ¹⁰和歌山県立医科大学 循環器内科, ¹¹東京医科歯科大学 病理部

【背景】心サルコイドーシスは心筋内において、病変が散在性に存在するため、心内膜心筋生検(EMB)での組織学的診断率は約20%と低く、その組織学的診断は困難である。近年、Propionibacterium acnes (P. acnes) への感染、免疫反応がサルコイドーシスの原因として提唱されている。本研究では剖検、手術、EMBで得られた検体を用いて、心サルコイドーシスとその他の心疾患におけるP. acnes特異的モノクローナル(PAB)抗体の陽性率を比較した。

【方法と結果】1994年1月から2015年4月の間に心サルコイドーシス、心筋炎、その他心疾患と診断された、EMB検体62例、剖検検体27例、外科検体19例を対象とした。リボフスチンが陽性であった症例は除外し、79例(心サルコイドーシス26例、心筋炎15例、その他心疾患39例)に対してPAB抗体による免疫染色を施行した。心サルコイドーシスにおいて、肉芽腫は16例(62%)で検出され、PAB抗体の陽性率は9/16(56%)であった。炎症細胞浸潤の存在は心筋炎群と心サルコイドーシス群で同等であったが(93.3% vs. 73.1%, P=0.220)、炎症巣におけるPAB抗体の陽性率は心筋炎群と比較して心サルコイドーシス群で有意に高値であった(0% vs. 63%, P<0.001)。

【結論】心サルコイドーシス患者において、PAB抗体を用いた免疫染色では、非乾酪性肉芽腫、炎症細胞浸潤を認める部位において高率に陽性となり、炎症性心疾患の鑑別に有用である。

01-CA-5 周産期心筋症における抗プロラクチン療法と心機能予後：全国多施設前向き共同研究途中経過報告

神谷 千津子¹, 吉松 淳¹, 北風 政史², 植田 初江³, 大郷 恵子³, 室原 豊明⁴, 池田 智明⁵

¹国立循環器病研究センター 周産期・婦人科, ²国立循環器病研究センター 臨床研究部・心臓血管内科, ³国立循環器病研究センター 病理部, ⁴名古屋大学 循環器内科学, ⁵三重大学 産科婦人科学

【目的】周産期心筋症は、心疾患既往のない妊産褥婦が突然心不全を発症する重篤な疾患である。新規治療法として抗プロラクチン療法 (APT) が提唱されたが、その有効性は明らかでない。そこで、全国多施設前向き共同研究の登録症例において、APTと心機能予後を検討した。【方法】平成22年10月～平成27年3月までの登録症例68例を対象に、APTの有無と左室駆出率 (LVEF) の変化を検討した。【成績】40例で抗プロラクチン薬が投与されたが、うち、急性期に8週間以上のAPTを施行されたのが33例 (APT施行群)、7例は亜急性期の投与や短期間の投与であった。28例においてAPTが実施されなかった (APT非施行群)。診断時LVEFは、APT施行群で $24.9 \pm 7.7\%$ 、APT非施行群で $32.0 \pm 8.3\%$ と有意差を認めたが ($p = 0.003$)、1年後のLVEFは、APT施行群で $55.1 \pm 10.0\%$ 、APT非施行群で $55.8 \pm 14.8\%$ と有意差を認めなかった。【結論】抗プロラクチン療法は、周産期心筋症患者の急性期心機能改善に効果がある可能性が示唆されたが、1年後の心機能に大きな変化はなかった。心機能回復・非回復の代表症例の心筋生検所見とあわせ報告する。

01-CA-6 心内膜心筋生検における外注の電子顕微鏡診断の意義

渡邊 達, 柏村 健, 藤木 伸也, 林 由香, 田中 孔明, 小幡 裕明, 塙 晴雄, 南野 徹

新潟大学大学院医歯学総合研究科 循環器内科

背景：心内膜心筋生検 (心筋生検) において電子顕微鏡診断は、一般的には必須ではなく、二次性心筋症の鑑別や、心機能改善の予測における意義については議論がある。方法：2012年12月～2015年3月に、当科で左室収縮不全 (急性心筋炎を除く) に対して心筋生検を行った40例 (左室駆出率 $30 \pm 10\%$ 、年齢 55 ± 12 歳、男性83%) について、電子顕微鏡診断を外注し、結果の写真から所見の有無を調べ、(1) 最終診断への寄与、(2) 至適治療開始6か月以後での左室駆出率改善、とのかかわりを検討した。結果：最終診断はDCMが23例 (58%) であった。検査前には原因が推定できず、電子顕微鏡所見から追加検査を行い二次性心筋症の診断が確定した症例は、ミトコンドリア心筋症の1例のみであった。またDCMにおいて、心筋細胞間差を4例 (17%) で認め、筋原繊維の萎縮：14例 (61%)、核周囲のミトコンドリア集簇：13例 (56%)、脂肪滴：全例 (100%)、で認め、いずれの結果もDCM症例での心機能改善度への相関は認められなかった。結論：二次性心筋症の鑑別において、電子顕微鏡検査をルーチンに追加する意義は乏しい。拡張型心筋症における左室駆出率改善の予測因子については、更なる検討が必要である。

02-CA-1 心筋ミオシン結合蛋白C異常の心筋症発症機序；心筋細胞周期からの考察

尾上 健児^{1,2}, 脇本 博子², Jianming Jiang², Joshua Gorham², Richard Lee³, 斎藤 能彦¹, Jonathan Seidman², Christine Seidman²

¹奈良県立医科大学 第1内科, ²Harvard Medical School, Department of Genetics, ³Brigham and Women's Hospital, Division of Cardiovascular Medicine

【目的および方法】心筋ミオシン結合蛋白C (MYBPC) は、サルコメア構造維持や心筋収縮に関わり、その異常が肥大型および拡張型心筋症発症を来すと報告されているが、その発症機序は不明な点が多い。心筋は胎児期にサルコメア再構築を伴う細胞分裂を繰り返し増殖するが、生後約10日までに細胞周期から離脱し分裂は停止する。我々はこの細胞周期に着目し、Mybpcホモ欠損 (Mybpc^{fl/fl}) マウスを用いて心筋症発症機序を検討した。【結果】Mybpc^{fl/fl}マウスでは生後数日で野生型 (wt) マウスに比し心重量増加および心筋肥大が認められた。wtマウス心筋細胞は90%以上が2核を有するのに対し、Mybpc^{fl/fl}マウスでは有意にその比率が低下し、単核心筋細胞の割合が増加していた。また、Mybpc^{fl/fl}マウスの心筋細胞数はwtに比し約40%多く認められた。生後1から5日目にEdUを投与しDNA合成を観察したところ、Mybpc^{fl/fl}マウスで有意にEdU取り込み亢進が認められ、核分裂期の指標であるpH3染色および細胞分裂の指標であるAurora B染色陽性心筋細胞数も有意に高値であった。AAV9を用いたMybpcノックダウンマウスでもMybpc^{fl/fl}マウスと同様の現象が認められた。【結論】MYBPCは生後心筋細胞の分裂や細胞周期に重要な役割を果たしている。Mybpc^{fl/fl}マウス心筋細胞では新生児期の細胞周期停止時期が遅れwtよりも細胞分裂回数が多くなるため、心筋細胞数が増え心肥大および心拡大を来し心筋症を発症すると考えられた。

02-CA-2 敗血症に伴う心筋障害に対する好中球エラストラーゼの関与

鈴木 浩大¹, 岡田 英志¹, 竹村 元三², 堀田 康明³, 高田 ちひろ¹, 薄井 貴裕¹, 内田 明寛¹, 小田 和正¹, 池庄 司 遥¹, 北川 雄一郎¹, 福田 哲也¹, 吉田 省造¹, 牛越 博昭¹, 豊田 泉¹, 小倉 真治¹

¹岐阜大学大学院医学系研究科 救急・災害医学分野, ²朝日大学歯学部 総合医科学講座内科学分野, ³朝日大学歯学部 口腔科学共同研究所

【背景】敗血症性ショック時に心筋障害が生じることがある。この原因として炎症性メディエーターによる血管内皮障害が考えられている。敗血症において好中球エラストラーゼ (NE) は血管内皮障害を引き起こすことが知られているが、心筋障害への関与は不明である。【目的】好中球が著減している顆粒球コロニー刺激因子ノックアウトマウス (G-CSFKO) を用いて、敗血症による血管内皮障害に対する好中球の影響について検討した。【方法】9-12週齢オスのG-CSFKO (n=18) にリポ多糖 (LPS) を20mg/kg腹腔内注射し敗血症を作製。コントロールとして9-12週齢オスのC57BL6マウス (n=12) を用いた。【結果】LPS投与後48時間の生存率は、G-CSFKO (77.8%) でコントロール (8.3%) に比べ有意に改善を認め、トロポニンIはG-CSFKO (0.7 ± 0.8 mg/dL) でコントロール (11.9 ± 6.4 mg/dL) に比べ、有意に低かった。走査型ならびに透過型電子顕微鏡を用いた超微形態の観察では血管内皮障害はG-CSFKOで抑制されていた。また、NE阻害薬 (Sivelestat) を用いて同様の効果が得られるか検証した。上記コントロールと同様に作成した敗血症モデルマウス (n=14) に0.2mg/kgのNE阻害薬投与を行ったところ、生存率はコントロールと比較し有意に改善し (85.7%)、血管内皮障害も抑制されていた。【考察】これら結果は敗血症により生じる心筋障害は、NEが強く影響することを示唆するものである。

02-CA-3 ヒト心筋-血管運命プログラムと分化転換機構

森田 唯加^{1,2}, 堀田 秋津³, 小川 英知⁴, Andersen Peter⁵,
吉田 善紀³, 塚原 由布子², 相賀 裕美子⁶, Evans Sylvia⁷,
西中村 隆一⁸, 小柴 和子², Kwon Chulan⁵

¹東京大学大学院理学研究科生物学科, ²東京大学分子細胞生物学研究所心臓再生研究分野, ³京都大学iPS細胞研究所, ⁴大阪大学生命機能研究科, ⁵Johns Hopkins大学医学部, ⁶国立遺伝学研究所, ⁷UCSD医学部, ⁸熊本大学発生研

心臓を構成する細胞は少なくとも5つの領域から移動し分化した細胞によって構成される。その主たる起源はMesp1由来とされているが、当研究室ではMesp1陰性由来の中胚葉性細胞が心筋へと分化することを示し、この細胞群がSallを特異的に発現していることを見いだした。in vivo系譜追跡においてSall由来の細胞は心筋へと分化し、また、Sall陽性細胞をin vitro系を用いて培養すると、心臓細胞へと効率良く分化することが明らかとなった。興味深いことに、SallKOマウスおよびMesp1KOマウスでは異常奇形であるが心臓が形成されるのに対し、Sall:Mesp1 DKO (Sall1f/f;Mesp1cre/cre) では心臓領域が消失することが明らかになった。Tbx6などの後中胚葉細胞マーカーやSox17などの内胚葉細胞マーカーの発現は見受けられることから、Sall/Mesp1の両者は心臓誘導に極めて必須な因子であると考えられる。逆に、ヒトiPS細胞を用いてDOX依存的にSALL/MESP1を強制発現系させると、通常分化誘導に必要なサイトカインの添加無しでも心筋誘導が引き起こされ、かつ、通常誘導方法を用いて2因子の強制発現を行うと99%の細胞が心筋へと分化することを見いだした。上記の結果は、Sall/Mesp1がマスタープログラム因子である十分な条件を満たしていると考えられる。

02-CA-4 カルシウムパラドックスはいかにして心筋拘縮を引き起こすのか？ -ラット灌流心における心筋カルシウム動態と細胞構造の解析-

万井 弘基¹, 田中 秀央¹, 高松 哲郎²

¹京都府立医科大学大学院医学研究科 細胞分子機能病理学, ²京都府立医科大学 医学フォトニクス講座

心筋の興奮収縮連関の要となるCa²⁺の調節機構が破綻すると、細胞内Ca²⁺過負荷が生じ収縮・拡張障害が惹起される。心筋Ca²⁺パラドックス(以下CaP)は、心臓を無Ca²⁺液で灌流の後Ca²⁺を再灌流するとCa²⁺過負荷と心筋拘縮を来す虚血再灌流傷害モデルであるが、その詳細な機序は明らかではない。本研究ではin situリアルタイム共焦点レーザー顕微鏡により生きた丸ごとの心臓でCaP傷害心における細胞内Ca²⁺動態と細胞形態を可視化・解析した。Ca²⁺蛍光指示薬fluo3/AMと膜色素RH-237を負荷したラット心をランゲンドルフ灌流し、各々の蛍光強度変化からCa²⁺動態と細胞形態を解析した。無Ca²⁺液灌流では緩徐な細胞内伝播を示すCa²⁺波が散発し、細胞の間隙が開大した。Ca²⁺の再灌流では、個々の心筋細胞は高頻度のCa²⁺波を発生、これに伴って自発性収縮と心筋長の短縮を示し15分以内に拘縮した。再灌流によるCa²⁺波と拘縮はともにNi²⁺や薬理的な機械的収縮阻害で抑止された。サポニンにより細胞をCa²⁺過負荷におくと、心筋は同様のCa²⁺波を示したが拘縮しなかった。カドヘリンと収縮蛋白・細胞外基質を繋ぐβ-dystroglycan(以下β-DG)の免疫組織化学では、Ca²⁺除去によりカドヘリンが細胞間で分離しβ-DGの発現が低下した。以上より、心筋CaP傷害はCa²⁺除去による細胞間および細胞・細胞外基質間結合の破綻とCa²⁺再灌流による細胞内への非特異的Ca²⁺流入と相俟って心筋拘縮することが示唆された。

03-CA-1 典型的な拡張相肥大型心筋症の表現型を示したミトコンドリア呼吸鎖複合体II遺伝子異常の一例

梅田 有理¹, 渡邊 博之¹, 伊藤 宏¹, 鬼平 聡², 林 文晴³, 木村 彰方³

¹秋田大学大学院医学系研究科 循環器内科学・呼吸器内科学, ²きびら内科クリニック, ³東京医科歯科大学 難治疾患研究所

22歳女性。家族歴、出生発達歴に異常なし。2002年(10歳時)に心臓超音波検査にて非対称性中隔肥厚を指摘された。症状なく経過していたが、2011年に心肥大はびまん性へと変化し、僧帽弁収縮期前方運動、左室流出路狭窄を呈するようになった。以後、左室収縮能は進行性に低下、20XX年にはEF 31%、僧帽弁収縮期前方運動と左室流出路狭窄の消失、さらに中隔の菲薄化と左室拡大を認め、拡張相肥大型心筋症と診断した。2013年、心不全と心室頻拍を繰り返し、植え込み型人工補助心臓を装着した。遺伝子解析にてミトコンドリア呼吸鎖複合体IIのsuccinate dehydrogenase A遺伝子にA554Gのヘテロ接合性ミスセンス変異を認めた。心筋生検標本の電顕にて、高度に変性したミトコンドリアと、intramitochondrial lipidic inclusionsを認めた。拡張相肥大型心筋症で呼吸鎖複合体IIの遺伝子異常を指摘された例はこれまでになく、また、本症例は、孤立性に心筋にのみ障害が現れている点で非常に興味深く、ここに報告する。

03-CA-2 石灰化部位に感染性心内膜炎を生じた心内膜心筋線維症の一例

相川 忠夫¹, 松島 将士¹, 中島 孝之¹, 笹井 春江¹, 松谷 健一¹,
神谷 究¹, 横田 卓¹, 真鍋 治², 納谷 昌直¹, 三橋 智子³,
松居 喜郎⁴, 筒井 裕之¹

¹北海道大学大学院医学研究科 循環病態内科学分野, ²北海道大学大学院医学研究科 核医学分野, ³北海道大学病院 病理部, ⁴北海道大学大学院医学研究科 循環器・呼吸器外科学分野

40歳代女性。5年前に全身性エリテマトーデスによる肺高血圧症と診断され、ステロイドやPDE5阻害薬を開始された。その当時に左室心尖部肥大を指摘され、長時間絶食後の¹⁸F-FDG PET/CTでは左室心尖部から心基部の下側壁に局所的なFDG集積を認めた(SUVmax=5.8)。2か月前より37℃台の発熱が持続し、精査のために当院膠原病内科へ入院したが、入院時の血液培養2セットからStreptococcus sanguisが検出され、当科紹介された。CTでは以前にFDG集積を認めた左室心筋の心内膜が石灰化しており、心エコーで石灰化部位に可動性を有する疣腫の付着を認め、感染性心内膜炎と診断して抗菌薬治療を開始した。抗菌薬治療に抵抗性で、塞栓症を生じた後も疣腫は再増大し、抗菌薬開始21日目に疣腫と一塊にして石灰化心内膜を切除した。疣腫は20mm大で、左室心内膜全体が乳白色に肥厚していた。組織所見では、心内膜の線維性肥厚や硝子化と心内膜下組織から心筋にかけての多彩な炎症細胞浸潤を認めた。肥大型心筋症に特徴的な錯綜配列や心筋肥大なく、心内膜心筋線維症を背景にした感染性心内膜炎と考えられた。術後46日目にCRPは陰転化したが、その後さらに6週間の抗菌薬治療を継続して、抗菌薬を中止した。術後半年間は再燃なく経過しているが、左室心内膜へのFDG集積は残存している。心内膜心筋線維症の病因は不明な点が多いが、その背景に心内膜の慢性炎症が関与している可能性が示唆された。

03-CA-3 遺伝性球状赤血球症に合併したヘモクロマトーシスにより治療抵抗性心不全を呈した症例

藤野 剛雄¹, 井上 修二郎¹, 香月 俊輔¹, 向井 靖¹, 半田 瑞樹², 肥後 太基¹, 井手 友美¹

¹九州大学病院 循環器内科, ²九州大学大学院 医学研究院 形態機能病理学

症例は31歳男性。生来より遺伝性球状赤血球症 (HS) の診断でフォローされていた。26歳時に脾機能亢進症、胆石症に対して脾臓摘出術、胆嚢摘出術の既往があるが、輸血歴は無かった。2014年3月、発作性心房頻拍に伴う急性心不全にて当科に入院し、カルディオバージョン後にカテコラミンおよび大動脈内バルーンパンピング (IABP) によるサポートを要した。頻脈誘発性心筋症の診断となり、心不全改善後は外来で経過観察されたが心機能は正常化せず、2014年8月に再び心不全増悪にて入院。心筋生検を施行したところ心筋内にヘモジデリンの沈着を認め、ヘモクロマトーシスの診断となった。その後も頻拍に伴う心不全増悪を繰り返し、IABPおよび経皮的肺補助によるサポートを行ったが心不全のコントロールが困難となり死亡した。剖検にて心筋のみならず全身にヘモジデリンの沈着を認め、ヘモクロマトーシスによる心不全が直接死因と判断された。HSは一般に予後良好な疾患であるが、稀に本症例のように輸血歴が無いにも関わらずヘモクロマトーシスを来す症例があることが報告されており、ヘモクロマトーシスの原因遺伝子であるHLA関連遺伝子変異との関連が示唆されている。HS患者に心不全を発症した場合、ヘモクロマトーシスの可能性を考慮する必要があると考えられた。本症例の経験に、文献的考察も加えて報告する。

03-CA-4 シクロスフォスファミドによる重症心筋障害で心肺停止をきたし、機械的循環補助を行い救命した全身性強皮症の1例

野口 圭士¹, 榊原 守¹, 神谷 究¹, 浅川 直也¹, 徳田 裕輔¹, 吉谷 敬¹, 山田 史郎², 筒井 裕之¹

¹北海道大学 大学院医学研究科 循環器態内科学, ²北海道社会事業協会小樽病院

症例は30代女性。全身性強皮症に対し自家末梢血幹細胞移植が予定され、移植前処置としてシクロスフォスファミド (CY) を50mg/kg/日の量で4日間投与された。投与開始6日目に呼吸困難、頻脈、血圧低下が出現し、心エコー検査で著明な左室壁肥厚、高度のびまん性左室壁運動低下及び大量の心嚢液貯留による心タンポナーデを認めた。心嚢ドレナージ、循環作動薬による治療を行ったが急速に心原性ショック、心肺停止に至り、経皮的肺補助装置 (PCPS)、大動脈バルーンパンピング (IABP) による機械的循環補助を行った。同日行った心筋生検では、心筋細胞の肥大や変性・壊死は認めなかった。心筋内に炎症細胞浸潤はなく、急性心筋炎は否定的でCYによる重症心筋障害と診断した。機械的循環補助に加え急性腎機能障害に対する持続的腎代替療法などの集中治療を施行した。心機能は徐々に改善し、第14病日にPCPSを、第20病日にIABPを離脱することが出来た。第90病日に撮像したガドリニウム造影心臓MRIでは、遅延造影像で心膜と心外膜側心筋に異常増強像を認め、同部位の障害が示唆された。以降も心機能は改善し、第135病日に自宅退院となった。CYは移植前処置などに多く使用されるが、稀に重症心筋障害を来し極めて予後が悪いことが報告されている。CYによる重症心筋障害で心肺停止を来し、機械的循環補助を行い救命することが出来た1例を経験した為、若干の文献的考察を加えて報告する。

03-CA-5 Fabry病の女性親子例

中尾 真奈, 堀井 学, 芥子 文香, 米田 道嗣, 徳永 元子, 杉本 由文, 守川 義信, 竹本 康宏, 山本 雄太, 松島 明彦

市立奈良病院

母親は60歳女性。主訴は安静時胸痛。現病歴：2003年より安静時胸部圧迫感を自覚しA病院で冠縮性狭心症を疑われた。2007年に同院で心臓カテーテル検査を実施されたが有意狭窄なし。2015年3月に初めて心エコーで左室肥大を指摘された。2015年4月に安静時胸痛の精査目的で当院に紹介された。冠動脈造影は正常、アセチルコリン負荷試験陽性で冠縮性狭心症と診断された。心肥大を認め、心筋生検を施行。心筋細胞の空胞変性を認め、電顕ではゼブラボディを認めた。白血球α-ガラクトシダーゼ (α-GAL) 活性の低下はなかったが、遺伝子解析Fabry病と診断された。娘は32歳女性。現病歴：幼少時から無汗症を認めており、2005年に眼科で渦巻き状の角膜混濁を指摘され、B大学病院に紹介されたが、確定診断に至らなかった。以後健診でパセドウ病を指摘された以外に特に異常はなかった。2015年母親がFabry病を疑われたため当院で精査された。白血球α-GAL活性の低下と母親と同様の遺伝子異常を認め、Fabry病と診断された。今回我々はFabry病の女性親子例を経験した。Fabry病はX染色体連鎖性劣性遺伝形式をとり、女性ヘテロ患者では男性ヘミ患者に比較し軽症と考えられてきたが、重篤な症状を示す例もある。現在α-GAL酵素補充療法が臨床応用され、女性例においても病変の進行を抑制することが期待されている。若干の文献的考察を加えて報告する。

03-CA-6 臨床所見より心尖部肥大型心筋症として長年加療されていたが、心筋生検にてアミロイドーシスAL型と診断された62歳男性の1例

森 友実^{1,5}, 渡辺 絵梨沙¹, 鈴木 敦¹, 菊池 規子¹, 野村 新¹, 服部 英敏¹, 芹澤 直紀¹, 福島 賢慈², 吉澤 佐恵子^{1,3}, 宇都 健太^{1,3}, 篠原 明仁⁴, 平井 由児⁴, 田中 淳司⁴, 滋賀 剛¹, 萩原 誠久¹

¹東京女子医科大学病院 循環器内科, ²東京女子医科大学病院 画像診断・核医学科, ³東京女子医科大学病院 第二病理学, ⁴東京女子医科大学病院 血液内科, ⁵東京女子医科大学病院 卒後臨床研修センター

30歳代より高血圧を指摘、ロサルタンを内服開始以降血圧コントロールは良好であった。2002年 (49歳) 健診で心電図異常を指摘されたが、心臓超音波検査では正常範囲内の所見であり、内服加療継続のもと経過観察となった。2012年 (59歳) 頃、労作時呼吸困難感を自覚し、同時期より心電図上II・III・aVFに加えV4-6の陰性T波の増悪傾向を認めた。2014年12月頃から労作時呼吸困難感の増悪を認めたため、2015年1月当院当科を紹介受診した。心臓超音波検査では心収縮能は正常であり、心尖部に有意な肥大所見を認めた。心カテーテル検査では冠動脈狭窄は認めず、左室造影で心尖部肥大を認めた。心臓MRIでは収縮期に心尖部優位の左室心筋の全周性肥厚、遅延造影では心尖部に高信号を認めた。以上より、臨床所見上は心尖部肥大型心筋症が強く疑われた。しかし、その他の二次性心筋症鑑別のため施行した心筋生検にて、心筋細胞の肥大は顕著ではなく、軽度の変性と線維化・間質への均等物質沈着を認め、DFS陽性であり、心アミロイドーシスと診断した。血液検査では、B-J蛋白は陰性であったが、遊離軽鎖入鎖の上昇を認めた。骨髄生検で骨髄内に形質細胞を認めたものの、多発性骨髄腫の診断には至らず、原発性AL型アミロイドーシスの診断となった。臨床経過、心電図経過と画像診断からは心尖部肥大型心筋症が強く疑われたが、心筋生検の結果心アミロイドーシスの診断となった貴重な症例であり、報告する。

P1-CA-1 心電図変化により発見された若年女性のDanon病の一例

小林 勇介¹, 尾上 健児², 中野 知哉², 岡山 悟志², 吉澤 弘行³, 杉江 和馬⁴, 坂口 泰弘², 上村 史朗¹, 斎藤 能彦²

¹川崎医科大学附属病院 循環器内科学講座, ²奈良県立医科大学付属病院 循環器・腎臓・代謝内科, ³奈良県立医科大学付属病院 小児科, ⁴奈良県立医科大学付属病院 神経内科

【症例】17歳、女性 【主訴】心電図異常 【現病歴】2010年4月（12歳時）に受けた学校検診でWPW症候群を疑われ、同年7月に当院小児科に紹介された。同科で施行された心電図および心エコーからWPW症候群を伴う肥大型心筋症と診断された。以降、同科に通院、原因検索のため2012年1月（14歳時）に当科に紹介され心臓カテーテル検査および心内膜心筋生検が行われた。その結果、光顕で心筋細胞に空胞形成が、電顕で心筋細胞内の胞体にグリコーゲンの貯留が認められ、グリコーゲン蓄積病と考えられた。酵素活性測定の結果からPompe病は否定され、LAMP2遺伝子変異が確認された。筋生検では空胞変性は認めないもののLAMP2蛋白量の低下が認められ、Danon病と診断された。心臓MRIでは心尖部の遅延造影が、Holter心電図では非持続性心室頻拍が認められており、現在当科外来で内服加療中である。【考察】Danon病はライソゾーム膜蛋白LAMP2欠損により発症するX連鎖優性遺伝疾患である。症状として心筋障害、ミオパチー、精神遅滞を呈し、特に心筋障害による心不全症状および重篤な不整脈の出現は本疾患の予後を規定する。一般的に女性では男性に比し発症年齢が高く症状も軽度とされている。本症例は、若年女性に発見されたDanon病の稀な一例であり、文献的考察を交えて報告する。

P1-CA-2 トランスサイレチン型家族性アミロイドポリニューロパチーのレシピエント肝を用いたドミノ肝移植後に心アミロイドーシスと診断された一例

津田 正哉¹, 榎原 守¹, 野口 圭士¹, 福島 新¹, 絹川 真太郎¹, 納谷 昌直¹, 松島 理明², 佐々木 秀直², 畑中 佳奈子³, 山下 太郎⁴, 安東 由喜雄⁵, 筒井 裕之¹

¹北海道大学 大学院医学研究科 循環器内科学, ²北海道大学 大学院医学研究科 神経内科学, ³北海道大学病院 病理診断科, ⁴熊本大学医学部附属病院 アミロイドーシス診療体制構築事業, ⁵熊本大学 大学院生命科学研究部 神経内科学

症例は60歳代男性。40歳代で多発性嚢胞腎による慢性腎不全のために血液透析導入となり、その際多発性嚢胞肝も指摘された。55歳時に多発性嚢胞腎による症状が増悪し、トランスサイレチン型家族性アミロイドポリニューロパチー（TTR-FAP）のレシピエント肝を用いたドミノ肝移植を施行された。今回、当院脳神経外科にて未破裂脳動脈瘤に対する手術が検討され、術前心機能評価を行ったところ、心エコー上、左室壁増大や弁尖の肥厚、心嚢液貯留など心アミロイドーシスを疑う所見を認めたため、循環器内科に転科となった。心筋生検を施行したところ、心筋組織へのアミロイド沈着を認め、抗トランスサイレチン（TTR）抗体による免疫染色の陽性所見を認めた。また当院神経内科にて末梢神経障害も指摘され、血清中に変異型TTRが検出されたことより、TTR-FAPの末梢神経障害治療薬であるタファミジスが開始となった。TTR-FAPは肝より産生される変異型TTR由来のアミロイドが沈着することが、原因とされ肝移植が有効な治療とされている。その際レシピエント肝は変異型TTRを産生する以外は正常の機能を有するため、ドミノ肝移植が行われている。TTR-FAP肝移植後より変異型TTRの組織への沈着が認められることは報告されているものの、心筋生検により心筋組織へのTTR由来のアミロイド沈着が証明され、心アミロイドーシスの診断へ至った症例は少ないため、若干の文献的考察を含めて報告する。

P1-CA-3 拘束型心筋症類似の病態を示し心筋生検にてアミロイドーシスが明らかとなった一例

片山 貴史¹, 絹川 真太郎¹, 松谷 健一², 木村 銀河¹, 岩野 弘幸¹, 納谷 昌直¹, 榎原 守¹, 菅野 宏美³, 畑中 佳奈子³, 筒井 裕之¹

¹北海道大学大学院 医学研究科 循環器内科学分野, ²北見赤十字病院 循環器内科, ³北海道大学病院 病理部

63歳男性。3年前より徐々に労作時息切れを自覚するようになり、1年半前に近医を受診したが、心電図、心臓超音波検査にて異常を指摘されなかった。半年前の健康診断で心電図異常および胸部X線像での心陰影拡大を指摘され近医循環器科を再診した。BNP 360 pg/mlと高値であり、心臓超音波検査にて左室駆出率 55%と収縮能は保たれているものの、両房拡大、肺高血圧所見がみとめられた。冠動脈CTにて有意狭窄はみとめられなかった。慢性心不全の診断で利尿薬やβ遮断薬が開始されたが、NYHA分類II度からIII度へ増悪した。精査目的に当科紹介され入院した。心電図では胸部誘導でR波の減高をみとめた。尿蛋白(±)、Bence Jones蛋白(-)、BNP 667 pg/ml。心臓超音波検査では左室径、左室重量係数とも正常上限、左室駆出率 43%と低下、また左室流入速波形E/A 3.61であった。造影MRIでは全周性の心内膜側増強像をみとめた。運動耐容能は9.3 mL/kg/分(32.2%)と高度低下していた。拡張障害を主体とする慢性心不全であり、左室肥大をみとめないことから拘束型心筋症が考えられた。心筋生検を施行し一旦自宅退院した。心筋生検では、間質に好酸性沈着物をみとめ、DFS染色陽性、偏光顕微鏡下で複屈折性が確認され、アミロイドーシスが疑われた。退院9日後、自宅にて突然死した。本症例は心筋肥大を伴わないが、心筋生検、循環動態の所見およびその後の転帰からアミロイドーシスに矛盾しないと考えられた。

P1-CA-4 心筋生検によるのみ診断し得た心サルコイドーシスの1例

深谷 兼次¹, 奥村 貴裕¹, 渡邊 直樹¹, 近藤 徹¹, 平岩 宏章¹, 青木 聡一郎¹, 一居 武夫¹, 古澤 健司¹, 森 寛暁¹, 澤村 昭典¹, 森本 竜太¹, 坂東 泰子¹, 竹村 元三², 室原 豊明¹

¹名古屋大学大学院 医学系研究科 循環器内科学, ²朝日大学 歯学部総合医科学講座 内科学分野

63歳男性。1991年（39歳時）に心不全を発症し、前医入院となった。その際心臓超音波検査で、左室駆出率（LVEF）は38%、左室拡張末期径（LVDd）は66mmであり、拡張型心筋症（DCM）と診断された。シランザプリル、フロセミド、スピロノラクトンによる内服加療がなされ、以後安定して経過した。2014年5月、LVEFは55.4%、LVDdは59.3mm、BNPは60.9pg/mLであったが、同年末より食思不振が出現し、2015年1月には、BNPは304pg/mLと上昇したため、フロセミドを増量した。しかしその後も労作時呼吸苦が増悪し、6月にはLVEFは17.4%、LVDdは67.9mmとなったため、カルベジロールが0.625mg/日から開始された。7月4日に全身倦怠感・四肢冷感にて前医入院となり、強心薬投与下にカルベジロールを漸増するも症状の改善が得られず、強心薬依存状態から脱しないため8月11日に当院へ転院となった。転院後に施行した心筋生検では、広範な線維化と乾酪壊死を伴わない類上皮細胞・貪食細胞を含む肉芽腫を認めたため心サルコイドーシスと診断し、ステロイド治療を開始した。肺門リンパ節腫脹やガリウムシンチグラムでの異常集積および血清アンギオテンシン変換酵素活性の高値等は認められず、心臓病理所見以外ではサルコイドーシスを示唆する所見は認められなかった。本症例は、臨床的にDCMと診断され長期間の心保護薬による治療がなされたが、遠隔期に増悪し、心筋生検にて初めて心サルコイドーシスと診断された。

P1-CA-5 ステロイド療法後の評価におけるFDG-PETと心エコーに乖離を認めた心臓サルコイドーシスの1例

若狹 稔, 藤田 航, 青木 洋文, 河合 康幸, 梶波 康二
金沢医科大学

【症例】70代女性【主訴】労作時胸部不快【病歴】6年前に完全房室ブロックに対しペースメーカーを植え込んだ。その後近医で経過観察されていたが、労作時の胸部不快感を認めるようになり当科受診。心エコーにてLVDd/Ds: 57/46mm, EF: 31%と左室拡大、心機能の低下を認めたため、右室中隔側で心筋生検を施行したが、心筋病理で特異的な所見は認めなかった。その後、FDG-PETを施行したところfocal on diffuseであり、再度心筋生検を施行し心臓サルコイドーシスと確定診断できた。PSL30mg (0.5mg/kg)より開始し、心不全増悪のないことを確認しつつ漸減した。8週で20mgまで減量し、その時点の心エコーではLVDd/Ds: 48/33mm, EF: 36%と改善傾向であった。その後も心不全増悪なく、51週の時点で10mgまで減量したが、その時の心エコーではLVDd/Ds: 58/44mm, EF: 21%と増悪傾向となっていた。しかし、63週のFDG-PETでは心筋の活動性炎症は改善しており、心エコーによる心機能評価との乖離を認めた。【考察】心サルコイドーシス患者に心筋のFDG集積と血流欠損を認める場合は予後不良であり、その中でも右室にFDG集積を認めるものは特に悪いと予想される。

P1-CA-6 房室伝導障害にステロイドが著効した心サルコイドーシスの一例

山本 泰士, 矢川 真弓子, 高見澤 格, 谷崎 剛平, 関 敦, 鈴木 誠,
桃原 哲也, 井口 信雄, 長山 雅俊, 高山 守正, 馬原 啓太郎,
井上 完起, 梅村 純, 吉川 勉, 友池 仁暢
榑原記念病院 循環器内科

60歳、女性。2012年に健康診断で胸部レントゲンの異常陰影から肺サルコイドーシスの疑いを指摘され、精査を受けるも、確定診断には至らなかった。同年夏より、労作時倦怠感が増強していた。2013年10月に完全房室ブロックを指摘され、当院紹介となった。心エコー図上、心室中隔基部の菲薄化は認めなかったが、ガリウムシンチグラフィで心室中隔への高度集積を認め、MRIではLate Gadolinium Enhancementが陽性であった。右室心筋から採取した生検病理組織診断で、類上皮細胞肉芽腫を認めたことから、心サルコイドーシスと診断した。電気生理学検査にて、持続性心室頻拍が誘発されたため、2014年1月、1次予防の目的でICD植え込みを行った。2014年3月、プレドニゾロン (PSL) 導入した。30mgから導入し、その後漸減し同年8月以降、5mg/dayで継続している。PSL導入前と導入1年後で、心筋FDG-PETの比較を行うと、心筋への集積が明らかに低下している。PSL導入後1年6ヶ月の時点で、心不全症状はNYHA: I、房室伝導も改善し、心室 pacingは0.1%未満と経過良好である。心サルコイドーシス患者で、PSL投与が奏功した症例を経験したので文献的考察を加え報告する。

P2-CA-1 末梢血での好酸球増多を認めなかった好酸球性心筋炎の一例

猪又 雅彦, 溝口 達也, 野田 翼, 蓮尾 隆博, 関本 暁, 吉田 孝幸,
玉井 希, 佐伯 知昭, 村上 善正
名古屋市立東部医療センター

症例は73歳男性。2015年6月中旬より食欲低下と体重増加、全身倦怠感、呼吸困難感を自覚したため近医を受診した。血圧低く、SpO2低値であり、胸部単純写真にて肺うっ血所見を認めたことから心不全として当院へ救急搬送された。対角枝にステント留置術後の既往があり、トロポニンI陽性で、急性冠症候群の可能性も疑われたため、緊急にて心臓カテーテル検査を施行した。冠動脈に優位狭窄なく、Forrester2の心不全で、左室造影では心尖部を中心に壁運動低下しており、たこつぼ型心筋症が疑われたが、心筋炎の可能性も否定できず、同日心筋生検を施行した。たこつぼ型心筋症による心不全を疑い、利尿剤の投与で治療を開始したが、改善乏しく、呼吸状態の悪化よりNIPPV導入となった。第3病日に生検の結果、好酸球の浸潤所見あり、この時点でも末梢血での好酸球増多は見られなかったが、好酸球性心筋炎と考へて、ステロイドパルス療法を開始したところ、著明な改善を認めた。経過中に好酸球の増多は認めず、臨床的にも改善を得たため、ステロイドは早期に中止としたが、中止後にも著明な好酸球の増多は認めなかった。当初はたこつぼ型心筋症を疑ったこと、ステロイドでマスクされた可能性はあるも、経過中に好酸球の上昇なかったが、心筋生検の結果で好酸球性心筋炎と診断でき、ステロイド療法を早期に開始できたと考えられ、早期の心筋生検が有用であったと考へる。

P2-CA-2 ステロイド治療が著効した好酸球性心筋炎の一例

森本 竜太, 一居 武夫, 青木 聡一郎, 古澤 健司, 森 寛暁,
平岩 宏章, 近藤 徹, 渡邊 直樹, 加納 直明, 深谷 兼次, 澤村 昭典,
奥村 貴裕, 室原 豊明
名古屋大学大学院医学系研究科 循環器内科学

症例は53歳女性。気管支喘息にて近医通院。2015年4月初旬、感冒症状が出現。胸背部痛を伴う呼吸苦に症状が増悪したため近医受診。トロポニンT陽性、心臓超音波検査上、びまん性左心室壁運動低下を認め、末梢血にて著明な好酸球数増加を認めたため好酸球性心筋炎疑いで当院へ転院搬送となる。右心カテーテル検査ではCI 2.7 L/min/m²、PCWP 16 mmHg、PA 28/21/25 mmHg、RV 36/10 (EDP 12) mmHg、RA 12 mmHg とForrester I群、冠動脈に有意な所見はなく、心筋炎鑑別目的で右室心筋生検を施行。HE染色では局所的に高度な好酸球、炎症細胞の浸潤を、Picrosiriusred染色では心筋間質に高度線維化を認め、心臓MRIでは心筋浮腫を反映してT2強調像にて左心室内膜側優位に高信号領域を認め、以上より好酸球性心筋炎と確定診断。治療に関しては入院日よりステロイドパルス療法を行い、著明な自覚症状と心機能改善を認めた。好酸球性心筋炎に対しては早期診断、早期治療が有効であり、さまざまな評価項目の中で、心筋生検は特に重要である。移行期には障害された心内膜下に血栓症、慢性期には拘束性障害に進展する症例の報告もある。本症例は高度な線維化を伴っており、慢性的な好酸球性心筋障害の存在が示唆され、心機能改善後も永続的な心機能評価が必要であると考へられた。

P2-CA-3 心筋生検および心臓MRIで早期診断・予後予測が可能であった好酸球性心筋炎の一例

菅生 裕輝¹, 立石 恵実¹, 横内 剛¹, 杉本 雅史¹, 上原 彰允¹, 中野 知哉², 尾上 健児², 中川 陽子¹, 斎藤 能彦², 石神 賢一¹

¹ 済生会吹田病院 循環器内科, ² 奈良県立医科大学 循環器・腎臓・代謝内科

【症例】58歳、男性【主訴】胸痛、呼吸苦【現病歴】高血圧症、糖尿病で近医通院中であった。20XX年3月29日に胸痛と呼吸苦を自覚した。症状は労作で増強し、数日経っても改善を認めないため、4月1日に当院循環器内科を受診した。【経過】NYHAクラスII。血液検査にてCK 258IU/L、CKMB 15IU/L、BNP 251.4pg/mlと高値を認め、末梢血中の好酸球比率10%であった。胸部レントゲンでは軽度の心拡大（CTR 55%）と肺うっ血像を認め、心電図ではV5・6でST低下、V1～3でR波の増高不良、四肢誘導で低電位を認めた。心臓超音波検査では、左室の壁運動低下と軽度の左室肥大を認めた。心臓カテーテル検査では左右冠動脈に有意狭窄を認めず、左室造影検査ではびまん性に高度壁運動低下を認めた（LVEF36.8%）。急性心筋炎の可能性が高いと判断し、同日右室心筋生検を施行し、 γ グロブリン大量療法とステロイドミニパルス療法を開始した。スワンガンツカテーテルで循環動態をモニタリングしたところ、Forrester分類Ⅳの心不全を認めたため、ドブタミンを併用した。第8病日には左室壁運動の改善を認め（LVEF 55.2%）、血液像では好酸球比率の低下を認めた。心筋生検の結果は早期の好酸球性心筋炎であった。発症3週間後と7か月後に心臓MRIを撮影したところ、明らかな遅延造影を認めなかった。早期治療介入により、瘢痕などの不可逆的線維化を抑えることができた症例を経験したので報告する。

P2-CA-4 心室頻拍を契機に心筋症を疑い、心筋生検にて診断しえた好酸球性心筋炎の一例

青山 英和, 大竹 弘隆, 中村 真幸, 吉岡 真吾, 田中 昭光, 下郷 卓史, 加藤 千雄, 亀谷 良介

名古屋徳洲会総合病院 循環器内科

症例は74歳女性。若年時に不整脈の指摘も詳細不明。数年前から動悸を自覚、2年前に心室性期外収縮2段脈で当科外来受診の既往あるものの、現在の医療機関にも通院していない。高血圧は指摘あるも、現在は放置。5月31日、階段昇降の際に胸部絞扼感を自覚、翌6月1日から倦怠感強く近医を受診した。心電図上、心室性期外収縮の頻発を認め当科紹介となった。心エコー検査中にHR 130bpm、左脚ブロック+上方軸のwide QRS tachycardiaを認め数分持続したものの、血行動態の破綻なく自然停止した。心エコー検査ではLVEF 50%と軽度心収縮能低下、および12-13mmの左室肥大を認めた。心不全はないものの、心室性不整脈の精査治療目的で同日より入院精査とした。心室性不整脈は β 遮断薬持続点滴投与で完全に抑制された。後日施行した冠動脈造影検査は正常、電気整理検査で心室頻拍は誘発されなかった。併せて施行した心筋生検で好酸球を伴う炎症性細胞浸潤、および心筋細胞の脱落を認め、好酸球性心筋炎の診断に至った。経過中に劇症化や心不全、もしくは心機能低下をきたすことはなく、臨床的には持続性心室頻拍を認めたのみであった。自然停止した持続性心室頻拍を契機に、心筋生検で診断しえた好酸球性心筋炎の一例であり、文献的考察を交えて報告する。

P2-CA-5 抗精神病薬による薬剤過敏性症候群を発症した4か月後に薬剤過敏性症候群関連心筋炎を呈した1例

神谷 究, 榎原 守, 表 和徳, 高橋 雅之, 野口 圭士, 浅川 直也, 徳田 裕輔, 吉谷 敬, 三山 博史, 筒井 裕之

北海道大学大学院 医学研究科 循環病態内科学

症例は30代男性。双極性障害に対して抗精神病薬の内服後より全身の皮疹が出現し、薬剤過敏性症候群と診断された。メチルプレドニゾロン（mPSL）1g×3日間の投与量でステロイドパルス療法を施行後にPSL 55mg/日の内服治療が開始された。発症4か月後には12.5mg/日まで漸減されたが、同時期より呼吸困難、嘔気などの出現と皮膚所見の増悪があったため30mgに再増量された。心エコー法では、心室壁肥厚、LVEF 41%と左室壁運動低下を認め、精査、治療目的に当院に転院となった。転院後の血液生化学検査では、CK-MB 38 U/L、トロポニンT（TnT）2.35ng/mlと心筋逸脱酵素の上昇と、好酸球カチオン性タンパク質（ECP）が15.3 g/Lと上昇を認めていた。心筋病理所見としては、心筋細胞間に多数の炎症細胞浸潤、好酸球浸潤（50個程度/HPF）を認めた。心筋領域性壊死は観察されず、CMV、HSVの免疫染色はともに陰性であった。経過、生検結果より薬剤過敏性症候群関連心筋炎と診断した。体重増加などの心不全症状増悪、LVEF低下、TnT再上昇があったため、循環作動薬と利尿薬による心不全治療に加え、PSL 55mg/日（1mg/kg）へ増量を施行した。その後は、心不全症状改善、ECP、TnTの正常化が得られた。PSL増量2週後に心筋生検を施行し、好酸球浸潤の改善を確認し、5mg/週の間隔でPSL漸減中である。薬剤過敏性症候群関連心筋炎を組織病理診断により継続的に観察した報告は少なく、若干の文献的考察を加え報告する。

P3-CA-1 慢性心筋炎に移行した劇症型心筋炎の8歳女児例

大島 康徳, 河井 悟, 大下 裕法, 森 啓亮, 安田 和志

あいち小児保健医療総合センター 循環器科

感冒症状を契機に劇症型心筋炎に罹患しV-A ECMOにて救命しえたが、慢性心筋炎の経過をたどった症例について報告する。【症例】8歳女児。生来健康で特記すべき既往歴なし。咳嗽、前胸部痛、倦怠感があり食道炎の診断で近医を4日間通院していた。顔色不良、歩行困難が出現し、胸部誘導でST上昇、超音波検査上EF=15%であり急性心筋炎として当院搬送となった。胸部X線上CTR=60%、肺うっ血を認め、トロポニンT陽性、BNP値800以上であり劇症型心筋炎と診断しV-A ECMO導入するとともに、抗生剤、 γ グロブリン治療を開始した。ポンプ失調からは速やかに脱却し、導入4日目でECMOを離脱した。しかし急性期を脱した後も心機能の改善は緩徐であり、左室拡大、収縮低下、BNP高値が持続したため、発症後1か月半時に心臓カテーテル検査、心筋生検を施行した。LVEDV 107ml（正常比174%）、EF 47%、左室心尖部寄りの前壁から側壁にかけて限局的に低運動領域を認めた。冠動脈造影では異常所見を認めず、心拍出量は3.45L/min/m²であった。心筋生検では心筋組織へのリンパ球浸潤を認め慢性心筋炎と診断した。入院時ウイルス分離はすべて陰性であった。臨床経過と病理像を提示し今後の管理方針についてご意見を伺いたい。

P3-CA-2 劇症型心筋炎から慢性心筋炎へ移行した1例大森 拓¹, 谷村 宗義¹, 今中-吉田 恭子^{2,3}, 土肥 薫¹, 森脇 啓至¹, 中森 史朗¹, 藤本 直紀⁴, 藤井 英太郎¹, 山田 典一¹, 伊藤 正明¹¹三重大学医学部 循環器・腎臓内科学, ²三重大学 ゲノム再生医学講座 修復再生病理学, ³三重大学マトリックスバイオロジー研究センター, ⁴三重大学 臨床検査医学

64歳男性。発熱と胸部違和感を自覚し、第3病日に前医を受診した。ST上昇、完全房室ブロック、左室壁運動低下、心筋逸脱酵素上昇、正常冠動脈等の所見から急性心筋炎と診断された。翌日に心室細動となり蘇生後に当院へ転院した。心原性ショックのため経皮的な心肺補助装置(PCPS)等による集中治療を要した。右室中隔心内膜下心筋生検ではリンパ球浸潤が認められ、ウイルス性心筋炎と診断された。心機能は徐々に改善し、7日後にPCPSを離脱したが、第15病日に再度心室細動を生じ心肺蘇生を要した。その後、遷延した完全房室ブロックに対して永久ペースメーカを植え込まれ、第74病日に独歩退院した。第15病日の急変時および第50病日の心筋生検でもリンパ球浸潤が認められ、慢性心筋炎と診断された。第64病日の¹⁸FDG-PET/CTでは、左室下壁に異常集積が認められ、ウイルスゲノム検索目的で施行された第71病日の心筋生検でも遷延する活動性炎症所見が認められた。PCR法にてウイルスゲノムは陰性で、第90病日よりプレドニゾロンの内服を30mgから開始され、第191病日に漸減終了された。治療効果判定目的で行われた第212病日の心筋生検ではリンパ球浸潤は認めず、¹⁸FDG-PET/CTでも異常所見は認められなかった。劇症型で発症し慢性化した心筋炎の経過と治療について考察を交えて報告する。

P3-CA-3 右室優位の心筋障害をきたした巨細胞性心筋炎三根 かおり¹, 樋口 亮介¹, 馬原 啓太郎¹, 関 敦¹, 鈴木 誠¹, 村井 達哉², 桃原 哲也¹, 吉川 勉¹, 高山 守正¹, 友池 仁暢¹¹榊原記念病院 循環器内科, ²榊原記念病院 病理

症例は77歳女性。2型糖尿病で近医にて加療中であった。心疾患は指摘されていない。入院7日前より軟便となり6日前より心窩部不快感と呼吸苦のため前医を受診した。肝機能障害、心電図異常(V3、4誘導のQ波)と心筋逸脱酵素の上昇を認め前医へ入院となった。経胸壁心エコーではびまん性の壁運動低下、心尖部後壁に付着する18×16mmの血栓と右心系の拡大を認めたため抗凝固療法を開始し、冠動脈造影を施行したが有意狭窄は認めなかった。低拍出症候群となったためカテコラミンを開始した。心筋炎や心筋症を疑い症状発現から12日目に当院へ転院となり第9病日に右室心筋生検を行い、大動脈内バルーンパンピング、経皮的な心肺補助を導入した。ウイルス性心筋炎を疑いγグロブリン大量療法を開始した。第11病日には生検の迅速結果で好酸球を認めたためステロイドパルス療法を施行した。しかし多臓器不全のために第14病日に死亡となった。病理解剖では右心系優位の心筋障害と巨細胞、好酸球の浸潤を認め巨細胞性心筋炎であると診断された。今のところ巨細胞性心筋炎の治療については統一された見解はなく、予後は不良とされている。本症例もステロイドパルス、γグロブリン療法や補助循環装置などの治療を行ったが救命しなかった。当院での過去の症例もあわせ文献的考察を加えここに報告する。

P3-CA-4 心筋に炎症所見を認めた高血圧性心疾患の1例今泉 悠希^{1,2}, 江口 和男², 小古山 由佳子², 苅尾 七臣², 鈴木 司³, 福岡 敬宜³, 廣江 道昭⁴¹小竹町立病院 内科, ²自治医科大学 内科学講座 循環器内科学部門, ³自治医科大学 病理診断部 病理診断科, ⁴国立国際医療センター 循環器内科

症例は38歳男性、主訴は安静時及び労作時呼吸困難。2年前より高血圧を指摘され、近医に通院加療中であった。1か月ほど前より下腿浮腫、労作時および安静時呼吸困難、起座呼吸が出現したため入院となった。来院時は心房細動で、心エコー上、左室駆出分画23.1%、BNP 153.0pg/mlであった。入院後、安静、薬物療法にて心不全は改善したが、若年であり、2次性心筋症を含めた心不全の原因精査を行った。心筋MRIでは、左室自由壁基部に心外膜～中層にかけて遅延造影が認められた。冠動脈造影では異常なく、心筋生検所見では心筋細胞の径に大小不同があり、肥大大筋が目立ち、一部線維化がみられた。また、局所にリンパ球の浸潤を認め、免疫染色ではCD4陰性、CD8、CD68陽性で、特殊染色ではテネイシンC陽性、ANPも心内膜下優位に陽性で、デスミンは細胞胞体に不規則に濃染された。電顕組織では血管の基底膜の多層化を認め、慢性炎症の存在が示唆された。臨床的にサルコイドーシスなどの2次性心筋症は否定的であり、本症例は高血圧性心疾患に心房細動を合併し、心不全に至ったと思われる。高血圧心における反応型線維化は慢性炎症であることが、Angiotensin II投与による高血圧モデルマウスの実験から明らかにされており、高血圧性心疾患において慢性炎症が存在すると心不全へ移行していく可能性が示唆された。

P3-CA-5 左室内血栓を伴い、心筋への好酸球顆粒の沈着にて診断された好酸球性心内膜炎の一例木村 朋生¹, 中村 一文¹, 橘 元見¹, 中川 晃志¹, 麻植 浩樹¹, 森田 宏¹, 伊藤 浩¹, 安藤 翠², 田中 健大², 大郷 恵子³¹岡山大学大学院医歯薬総合研究科 循環器内科学, ²岡山大学大学院医歯薬総合研究科 病理学講座, ³国立循環器センター 病理部

症例：2011年から好酸球増加、気管支喘息にて加療されている53歳女性。2015年2月初旬から37度台の発熱と労作時呼吸困難をみとめ、近医にて胸水、心拡大を指摘され心不全の診断で当科へ紹介となった。来院時の血液検査では好酸球数の上昇(白血球数6620 好酸球17% 1125/L)をみとめ、心エコーでは左室前壁から側壁にかけての壁運動低下とその部位に一致して可動性を伴う左室内血栓をみとめた。右室中隔および左室からの心筋組織生検を施行したが血栓を認めたものの、好酸球浸潤など有意な病理組織所見はみとめなかった。心不全治療と抗凝固療法の開始後も血栓は縮小せず血栓摘除術を施行した。手術時に採取した血栓内と、血栓付着部位の心筋組織に広範囲にMBP(Major Basic Protein)の沈着を認めたため好酸球性心内膜炎(Loeffler心内膜炎)と診断した。また、新鮮～器質化壁血栓を伴い、心内膜直下には炎症後癒痕に加えてongoingの炎症も疑われる所見をみとめており、病期は第2期(thrombotic phase)から第3期(fibrotic stage)と考えられた。術後ステロイド治療をおこない好酸球は低下したが、今後も病勢の再燃や拘束型心筋症へと進展する可能性があり嚴重なフォローが必要と考えられた。若干の文献的考察を加えて報告する。

P4-CA-1 左室に高度な脂肪変性を認めた不整脈原性右室心筋症 (ARVC) の1剖検例

上田 清乃¹, 加藤 俊昭¹, 石原 敏和¹, 風間 信吾¹, 岩田 悦男¹, 下條 将史¹, 岩川 直樹¹, 青山 盛彦¹, 谷村 大輔¹, 石原 大三², 佐野 宏明¹, 淡路 喜史¹, 加藤 林也¹

¹名古屋掖済会病院, ²稲沢市民病院

症例は75歳男性。67歳の時に心電図で下壁誘導に異常Q波を認めたため近医から当科へ紹介となり、冠動脈造影検査を施行した。冠動脈に有意狭窄を認めなかったが、左室造影検査で下壁の壁運動異常を認めたため外来で経過観察を継続した。その後、緩徐に進行する心拡大を認め、71歳の時から下腿浮腫や労作時息切れなどの心不全症状が出現したため利尿薬を開始した。心臓超音波検査では左室収縮障害の進行とともに、著明な右室拡大を認めた。心電図ではε波を認め、ホルター心電図で非持続性心室頻拍 (NSVT) を認めたため、左室収縮障害を伴うARVCと臨床診断した。右室中隔の心筋生検では有意な所見を認めなかったが、一方で、心臓MRIでは遅延造影効果を右室自由壁に広範囲に認め、さらに左室自由壁にも認めていた。その後、不整脈に関してはアミオダロンを導入してもNSVTを認めたため、左室収縮障害も考慮しCRT-D植込術を施行した。利尿薬の調整を行い、トルパブタンも導入したが、内服での心不全コントロールは徐々に困難となり、入退院を繰り返し、ADLが低下していった。75歳の時に誤嚥性肺炎で入院した際に心不全が増悪し、死去された。病理解剖では、右室壁の脂肪浸潤や線維化が強く、ARVCと確定診断することができた。また、心臓MRI所見と同様に右室だけでなく左室にも高度な脂肪浸潤や線維化を認めた。左室病変を伴うARVCは稀な症例であるため、文献的考察を加えて報告する。

P4-CA-2 急性心筋梗塞後に不整脈原性右室異形成心筋症が診断された一剖検例

倉田 美恵^{1,2}, 伊藤 誠³, 藤澤 友輝³, 増本 純也^{1,2}

¹愛媛大学大学院 医学系研究科 解析病理学講座, ²愛媛大学 プロテオサイエンスセンター 病理学部門, ³済生会西条病院 内科

【症例】70代男性。死亡数日前に左後頭部痛を自覚し近医脳外科を受診し頭部MRIでは異常を指摘されなかった。死亡2日前、作中に意識消失し病院へと搬送された。入院時は頻脈性心房細動、ショック状態だった。心電図、心エコー、血液検査から急性心筋梗塞と診断され、同日に冠動脈造影後、左回旋枝#12にステントを留置された。壁運動の改善を認めたが血圧は上昇せずショック状態が持続し、昇圧剤に反応しなかった。経過中誤嚥により人工呼吸器管理となり、突然の心停止によって永眠された。【病理解剖所見】左室側壁から後壁にかけて貫壁性梗塞だった。全身の粥状動脈硬化が顕著で、今回の責任病変である左回旋枝にも粥種の破綻を認めた。ステント留置部は良好に開存していた。一方、肉眼的に右室自由壁の菲薄化と脂肪組織による置換を認めた。顕微鏡でも心筋の脱落、脂肪置換と線維化が観察され、不整脈原性右室心筋症 (ARVD) が疑われる所見であった。【考察】今回、ARVDに急性心筋梗塞が合併した症例を経験した。ARVDは不整脈による突然死の危険性がある心筋症である。しかし本症例は無症候で経過し、偶発的に生じた急性心筋梗塞後の剖検により診断し得た。心筋梗塞後昇圧剤に反応しない低血圧の背景にARVDがあり、頻脈性心房細動も加わったことで急激に両心不全・肺水腫をきたし、循環動態を悪化させたと考えられた。

P4-CA-3 ARVD様心形態を示した亜急性心筋炎の一例

牧山 武¹, 川路 徹真¹, 小笹 寧子¹, 静田 聡¹, 桑原 宏一郎¹, 的場 芳樹², 高橋 衛², 木村 剛¹

¹京都大学大学院医学研究科 循環器内科学, ²医療法人親友会島原病院

症例は38歳女性。比較的急な労作時息切れを主訴に近医受診となった。それまで生来健康であり、家族歴として父が45歳時に心疾患にて死亡 (詳細不明)。心エコー検査にて著明な右室拡大、右室瘤、両心室収縮能低下、両心室内血栓、肺高血圧所見 (-) を認め、心電図上V1-3誘導における陰性T波と併せて不整脈原性右室異形成心筋症 (ARVD) 疑いに当院紹介受診となった。心臓CTでは冠動脈に有意狭窄認めず、右室の明らかな脂肪変性は認めなかった。右室心筋生検を施行したところ、patchyなリンパ球、組織球の浸潤を認め、一部脂肪組織の置換がみられる所見であった。病理所見と比較的急な臨床経過と併せて、亜急性心筋炎が病態のメインであると判断したが、以前の健診時のECGにてもV1-3誘導における陰性T波を認めておりsubclinicalなARVDの合併は完全には否定できないと考えられた。NYHA 3-4、右心カテにてCI 1.4、PCWP14、PA 27/19/23と低心拍出量状態であり、activeである心筋炎に対してステロイド治療を開始した (PSL 1 mg/kg相当)。1か月後の治療効果判定の心筋生検ではリンパ球の心筋浸潤は著明に軽減していたが、心機能は横ばいであった。非持続性心室頻拍も認め、強心薬が必要な重症心不全状態であり、心筋炎後癥痕心筋症として心移植登録、ICD植込みを検討中である。以上のように、ARVD様心形態を示した亜急性心筋炎を経験し、文献的考察と併せて報告する。

P4-CA-4 高齢者ARVC/D5例の臨床病理学的検討

関 敦子¹, 千田 宏司^{1,2}, 今井 保², 野中 敬介¹, 松田 陽子¹, 新井 富生¹, 大川 眞一郎³

¹東京都健康長寿医療センター病理診断科, ²大田病院内科, ³霞が関ビル診療所内科

<方法> 不整脈原性右室心筋症 (ARVC/D) は40歳以下の若年者に比較的多いとされ、高齢者ARVC/Dは症例報告を散見するのみである。東京都健康長寿医療センター病理部における過去50年間の連続剖検例9870例を用い、高齢者のARVC/Dの臨床病理学的特徴について検討を行った。<結果> 5例 (0.05%) が病理学的にARVC/Dと診断された。平均年齢は82.4歳 (77-90歳)、男女比は4:1であった。2例は家族歴 (失神発作: 1例、突然死: 1例) を有していた。4例は右心不全をきたし心不全にて死亡したが、残りの1例は生前にPVCを認めたのみで非心臓死した。症状発現から死亡までの平均は11年 (2-24年) であった。心電図では、右側前胸部誘導の陰性T波 (3例)、左脚ブロック型の心室期外収縮 (3例)、発作性心房細動 (3例)、心室頻拍 (3例)、胸部誘導V2-6におけるST上昇 (3例) などを認めた。肉眼的には、生前に症状を認めなかった1例を除いた4例で、右室の拡張、右室の壁菲薄化が著明であった。組織学的には、5例全例において右室のみでなく左室における脂肪線維化が認められた。3例は心筋へのリンパ球浸潤を伴っており、心筋炎の関連が示唆された。<結論> 高齢者ARVC/Dの頻度は、従来考えられていたよりも高頻度である可能性が示唆された。高齢者においても、右室拡張を伴う右室不全、突然死等の家族歴のある症例では、ARVC/Dの可能性を検討すべきであると考えられた。

P4-CA-5 剖検にて顕著な心筋リンパ球浸潤と右室の広範な線維性脂肪置換を呈した慢性甲状腺炎及び原発性胆汁性肝硬変合併心不全症例

小山 雅之¹, 菊地 慶介², 矢野 俊之³, 植田 初江⁴, 三浦 哲嗣³

¹JA北海道厚生連 帯広厚生病院 循環器内科, ²JA北海道厚生連 帯広厚生病院 臨床病理科, ³札幌医科大学循環器・腎臓・代謝内科学講座, ⁴国立循環器病センター病理部

60歳代女性。生来著患なし。2009年11月 前胸部灼熱感を主訴に当院消化器内科を受診した際、肝障害に加え、心拡大を指摘され当科紹介。経胸壁心エコー上、両心室拡大、右室壁の菲薄化、左室収縮機能低下(LVEF 40%)及び心嚢液貯留が認められた。また、甲状腺機能低下と抗TPO抗体陽性から慢性甲状腺炎と診断した。前者に対し利尿剤、後者にはレボチロキシン内服を開始したが、心不全は増悪(NT-proBNP 2287→5182pg/ml)し、2010年1月 当科入院となった。冠動脈造影では狭窄はなく、左室造影では全周性に左室壁運動が低下(LVEF 26%)していた。右心カテーテルでは右房化右室様の圧波形を呈していた。急激に病態が悪化し、カテコラミン・IABP補助下においても低心拍出量症候群から離脱できず、入院から第25病日に永眠された。剖検所見では、右室自由壁全層性に線維化を伴った脂肪置換像と、リンパ球主体の顕著な炎症細胞浸潤が観察された。左室心筋にもリンパ球浸潤を伴う線維化巣が多発していた。肝障害の原因として、抗ミトコンドリア抗体陽性と病理組織学的所見から原発性胆汁性肝硬変の診断に至った。不整脈源性右室心筋症(ARVC)の特徴的組織所見である線維性脂肪置換に顕著なリンパ球浸潤を伴っている症例が複数報告され、ARVCの発症及び増悪における心筋炎の関与が示唆されている。本例では、自己免疫疾患を背景とした慢性心筋炎がARVC類似の組織学的変化を誘導した可能性が示唆された。

P4-CA-6 好酸球増多症による重度の僧帽弁閉鎖不全症と右心拡大を認めた1例

柳澤 聖¹, 土屋 ひろみ¹, 荻原 真之¹, 木村 光¹, 堀込 実岐¹, 池井 肇¹, 矢崎 善一¹, 竹村 隆弘²

¹佐久総合病院佐久医療センター循環器内科, ²佐久総合病院佐久医療センター心臓血管外科

症例は36歳男性。某年8月より咳嗽が出現、10月の健診で好酸球増多と心拡大を指摘されたため精査加療目的に入院。血液検査で好酸球増多を認め、FIP1L1-PDGFR α 遺伝子陽性であったため慢性好酸球性白血病と診断。心エコーで重度の僧帽弁閉鎖不全と右心拡大を認め、心筋生検で心筋細胞への好酸球浸潤を認めた。イマチニブ内服により血液学的寛解が得られたが、僧帽弁閉鎖不全と右心拡大は残存し、心不全徴候も認めため僧帽弁置換術、三尖弁形成術を施行したところ心不全症状は軽快した。これまでの報告では好酸球増多症に弁膜症を合併した場合、血液学的寛解が得られても弁膜症が改善する例は稀で、ほとんどが外科的治療を施行されている。弁膜症を合併した好酸球増多症では早期から外科的治療を考慮する必要があると考えられる。

P5-CA-1 ミトコンドリア病に伴う心筋症2症例の検討

の場 孝盛¹, 吉川 俊治², 平澤 憲祐², 植島 大輔², 小西 裕二², 篠岡 太郎², 小菅 寿徳², 前嶋 康浩², 足利 貴志², 鈴木 基弘³, 山本 貴信¹, 後藤 亮¹, 萩元 宣彦¹, 安達 進¹, 植田 初江⁴, 磯部 光章²

¹秀和総合病院 循環器内科, ²東京医科歯科大学医学部附属病院 循環器内科, ³東京医科歯科大学医学部付属病院 神経内科, ⁴国立循環器病研究センター 病理部

【症例1】47歳女性；31歳慢性腎炎で透析導入、同時期より難聴が出現し家族歴より遺伝子疾患が疑われ、mtDNA3243変異からミトコンドリア病と診断された。46歳で非持続性心室頻拍と求心性左室肥大を認め心合併症と診断された。amiodarone、bisoprolol内服開始し心イベントなく経過している。

【症例2】52歳男性；幼少時より低身長であり、27歳糖尿病、30歳難聴、42歳うっ血性心不全を指摘された。51歳時、心不全の増悪で入院し、既往からミトコンドリア病が疑われた。心筋生検では赤色ぼろ線維様の変性心筋線維を認め、筋力低下、小脳萎縮像、血清乳酸値高値からミトコンドリア病と臨床診断した。遺伝子検査は結果待ちである。房室ブロックと心室頻拍を合併し、除細動機能付き両心室ペースメーカー植込み術を施行した。

【考察】ミトコンドリア病はミトコンドリアDNA遺伝子変異を原因とし、複数のサブタイプが存在し、心筋症合併も認める希少な遺伝性疾患である。自験2例では成人期に心筋症が顕性化し病状進行に伴い心室性不整脈が出現した。予後改善のため薬物治療に加えてデバイス治療が有効である可能性があり経過観察を継続している。

P5-CA-2 長期経過のフォロー中に複数回の心筋生検を施行し、診断および病勢評価することが出来たミトコンドリア心筋症の1例

青木 洋文, 若狭 稔, 河合 康幸, 梶波 康二

金沢医科大学病院

症例は56歳男性。20歳より難聴を認め、27歳で糖尿病と診断され、インスリン導入となる。2007年(49歳)に両側難聴に対し人工内耳導入。母型に糖尿病と難聴の家族歴があり、末梢白血球を用いた遺伝子検査で、ミトコンドリア遺伝子A3243G変異を認めミトコンドリア脳筋症と診断。心エコーで左室全周性肥大、心尖部壁運動低下、心電図異常を認め心筋症疑われ、右室中隔2カ所心筋生検を施行した。光顕および電子顕微鏡所見で、心筋とミトコンドリアに異常認めず、ロサルタン、カルベジロール投与し外来通院となる。2010年(52歳)、心不全による労作時息切れを認め、心エコーでEF46%と低下あり、心筋症の診断のため、2回目の右室心筋生検を施行した。心筋大小不同と間質線維化、電顕にて大小のミトコンドリア形態異常を認め、ミトコンドリア心筋症と診断。内服治療強化するが、心不全は徐々に増悪し、薬剤治療抵抗性心不全を呈した為、2014年(55歳)両室ペースメーカー機能付植込み型細動器植込み術を施した。一時的に症状改善するが、その後も心不全増悪し、2015年(56歳)には胸痛、発熱、TnT上昇と心筋炎疑う所見あり、右室心筋生検施行した。炎症細胞浸潤はなく、心筋肥大、間質線維化の増悪、粘液状間質および心内膜線維化と肥厚を認め心筋症の増悪を示唆する所見であった。治療に抵抗性を呈し56歳で永眠した。

P5-CA-3 著明な左室肥大を呈したミトコンドリア病の一例

金森 寛充¹, 名和 隆英¹, 川口 智則¹, 田中 俊樹¹, 岩佐 将充¹,
久保田 知希¹, 高杉 信寛¹, 山田 好久¹, 牛越 博昭¹, 川崎 雅規¹,
西垣 和彦¹, 竹村 元三², 湊口 信也¹

¹岐阜大学大学院医学系研究科循環病態学, ²朝日大学 総合医科学講座
内科学分野

症例は40歳男性。10歳代より糖尿病治療を開始された。30歳時に糖尿病悪化・難聴を契機に当院神経内科でミトコンドリア病（DNA3243 遺伝子変異）と診断された。経過観察中の心エコー検査にて収縮能はEF=70%は保たれているものの壁厚が全周性に17mmと著明な求心性肥大を認めるようになったので当科へ紹介となった。心肥大の原因検索として心臓カテーテル検査を施行した。冠動脈狭窄は認めず、左室造影では収縮は良好であったが内腔消失が著しく心肥大の病因特定のため両室より心筋生検を施行した。生検組織においてHE染色では心筋の錯綜配列、核異型、胞体の肥大化と著しい空胞変性、内膜側の線維化を認めた。Gomori染色では赤色ぼろ線維（ragged-red fiber）を認めた。さらに電子顕微鏡観察を施行したところ巨大ミトコンドリアや内部クリスタの形態異常、ミトコンドリア内にグリコーゲンや脂肪の封入体、心筋内に多量のグリコーゲン蓄積など多彩な異常所見を認めた。以上よりミトコンドリア心臓病と診断した。ミトコンドリア病心臓病変は肥大型、拡張型、拘束型のいずれの形態もとり得るが本症例の様な高度な肥大はまれである。また超微形態においてはミトコンドリアの形態異常以外には不明な点が多い。今回我々は著明な左室肥大を呈したミトコンドリア病を経験したので若干の文献的考察を加えて報告する。

P5-CA-4 左室内血栓を認めたため手術となり術中心筋生検を行ったFabry病の1例

大島 祐太郎, 矢川 真弓子, 井上 完起, 高見澤 格, 谷崎 剛平,
関 敦, 鈴木 誠, 桃原 哲也, 井口 信雄, 長山 雅俊, 吉川 勉,
高山 守正, 梅村 純, 友池 仁暢

榊原記念病院 循環器内科

症例は58歳男性。小児期に四肢末端の皮膚の感覚異常があり、38歳の時に心電図異常を指摘されていた。43歳の時に心筋生検を含めた精査の結果、心Fabry病と診断された。46歳ごろから繰り返す意識消失が出現するようになり、完全房室ブロックを認めたためDDD-ペースメーカーを留置している。49歳からは酵素補充療法を開始し、現在週に2回施行している。2015年5月より失神を繰り返すようになり、ペースメーカー不全が疑われて2015年8月に入院となった。右室リードの閾値上昇によるペーシング不全が原因であったことが判明し、出力を上げて対応した。しかし、入院時の心臓超音波検査で左室心尖部に以前は認めなかった約15mm大の可動性に富む有茎性の血栓を認めた。塞栓性の合併症は認めなかったが抗凝固療法を行うも消失せず、手術が適当と判断して血栓除去術を行った。手術時に心筋生検を施行した。Fabry病患者の酵素補充療法経過中に、心室内血栓を合併し、開心術および心筋生検を行った症例を経験したので文献的考察を加え報告する。

P5-CA-5 下肢筋力低下を伴った心不全の一例

黒澤 毅文¹, 大矢 俊之¹, 遠山 一人¹, 加藤 真帆人¹, 奥村 泰男¹,
塩田 宏嗣², 山田 勉³, 國本 聡¹, 高山 忠輝¹, 廣 高史¹, 亀井 聡²,
杉谷 雅彦³, 平山 篤志¹

¹日本大学医学部 内科学系 循環器内科分野, ²日本大学医学部 内科学系 神経内科学分野, ³日本大学医学部 病態病理学系 病理学分野

【症例】73歳女性、30歳頃より徐々に下肢筋力低下が出現し30歳代と50歳代に2回筋生検を施行され肢帯型筋ジストロフィーと診断で外来通院していた。73歳時、安静時胸痛が出現し循環器内科に精査入院となった。身体所見では、四肢近位筋優位の筋力低下、両下腿仮性肥大を認めた。心電図・胸部レントゲン検査では有意な所見を認めず、血液検査ではNT-proBNP 1342pg/mlと上昇認めるが、CKの上昇はなかった。心エコー検査では、EF52%と軽度低下し、下壁の壁運動低下を認めた。心臓MRI検査では左室下側壁に非薄化および壁運動低下を認め、同部位に遅延造影も見られた。冠動脈造影検査では有意狭窄は認めず、右室中隔より二か所心内膜心筋生検を施行した。【結果】心筋組織は、間質の線維化や脂肪化は目立たず、炎症細胞浸潤も見られなかったが、筋線維の大小不同が観察された。抗ジストロフィン染色では、心筋細胞に有意な染色性の低下は見られなかった。【考察】肢帯型筋ジストロフィーは通常心機能障害を呈しないが、過去の報告では心機能低下を示す肢帯型筋ジストロフィーの報告があり我々も経験した。症候学としての肢帯型筋ジストロフィーは様々な遺伝子変異疾患の集合体であることが近年知られつつある。心機能低下を呈する肢帯型筋ジストロフィーについて検討した。

P6-CA-1 HER-2陽性胃癌患者に対するトラスツズマブ治療中に急性心不全をきたした一例

中野 宏己¹, 渡邊 雅貴¹, 後藤田 卓司², 小林 正武¹, 山下 淳¹,
植田 初江³, 山科 章¹

¹東京医科大学病院 循環器内科, ²東京医科大学病院 消化器内科, ³国立循環器病研究センター 病理部

【目的】ハーセプチン使用による心筋症の一例を経験したためその組織学的所見を含め検討する。【症例】症例は77歳男性。高血圧以外に既往のない患者で心窩部痛を主訴に来院。精査の結果Stage IVのHer-2陽性の胃腺癌の診断となった。入院時の心エコーでは左室収縮能は保たれていた（LVEF 66%）。その後TS-1, CDDP, CAP及びトラスツズマブによる加療が開始され、10か月間の治療の後に完全寛解となった。この頃からめまいと労作時呼吸困難を自覚し当科に受診。来院時左室収縮能の著明な低下を認めており（LVEF 18%）、低拍出状態であった。低拍出性心不全の診断で精査加療を開始。塩酸ドブタミンとミルリノンの持続点滴を開始し、内服薬として塩酸イミダプリルを開始した。症状は速やかに改善し、持続点滴を漸減すると共にカルベジロール、スピロノラクトン、ピモベンタンを開始した。精査の結果心臓MRIでは全周性の壁運動低下を認め遅延造影は認めなかった。冠動脈造影検査では冠動脈に有意狭窄を認めず、右室中隔より心筋生検を施行した。心筋生検の結果は心筋細胞の大小不同が目立ち、一部高度に肥大していた。細胞の配列は周囲の線維化と共に乱れており、間質の線維化が目立つ所見であった。以上の検査結果よりハーセプチンによる心筋症と診断した。【考察】検査所見と経過からハーセプチン心筋症の可能性が考えられるが、その機序と心筋生検の所見は必ずしも一致しておらず、考察を加える。

P6-CA-2 感染性心内膜炎との鑑別が困難であった転移性心臓腫瘍の1症例

川上 りか¹, 羽尾 裕之¹, 木原 多佳子¹, 土田 泰昭¹, 佐藤 礼佳², 良本 政章², 宮本 裕治², 廣田 誠一¹

¹兵庫医科大学 病院病理部, ²兵庫医科大学 心臓血管外科

基礎疾患がない72歳男性。1ヶ月前に多発脳梗塞のため近医へ入院し、感染性心内膜炎が疑われ当院へ転院となった。心エコーで乳頭筋から連続して可動性を有する疣贅様の所見と前乳頭筋の肥大が見られ、僧帽弁逆流を伴っていた。胸部CTで左上葉の胸膜直下に約1cm大の腫瘍が認められた。抗生剤投与で改善がなく疣贅は次第に増大し、感染性心内膜炎の診断で緊急手術となった。

術中所見で僧帽弁には明らかな変性はなく、前乳頭筋と腱索に疣贅様の構造物が見られ、乳頭筋破壊を伴っていた。僧帽弁置換術および乳頭筋に付着した疣贅様の構造物を切除した。乳頭筋付着物は組織学的に、壊死物やフィブリン、炎症細胞浸潤を伴った上皮性異型細胞集塊であった。免疫組織化学にてサイトケラチンAEL/3陽性、TTF-1陽性を示し、肺腺癌の心転移が疑われた。その後肺炎を合併し徐々に全身状態が悪化、術後20日で死亡され剖検となった。

剖検では、僧帽弁乳頭筋を置換する様に腫瘍細胞が浸潤・増殖し、心内腔には再び浮遊する腫瘍細胞を混じた索状血栓が認められた。左室心筋壁内には肉眼的に多発する白色小結節を認め、組織学的にこれらは肺腫瘍と類似する多形癌の像で、肺腺癌の心筋壁内への多発転移巣であった。

低分化肺腺癌の心筋壁内への多発転移を認め、僧帽弁乳頭筋への転移巣に付着した血栓が、臨床的に感染性心内膜炎の疣贅と鑑別が困難であった1例を経験したので報告する。

P6-CA-3 心臓原発Undifferentiated/unclassified sarcomaの1例

前川 聡¹, 岩野 弘幸¹, 南部 秀雄¹, 木村 銀河¹, 水上 和也¹, 横田 卓¹, 岡田 宏美², 納谷 昌直¹, 筒井 裕之¹

¹北海道大学大学院 循環病態内科学, ²北海道大学病院病理診断科

症例は70歳代、女性。6か月前から左前頭部皮下に腫瘍が出現し、3か月前から右上腕の疼痛を自覚していた。1週間前から労作時息切れが出現したため近医を受診し、心エコーで左房後方に腫瘍が、頭部MRIで頭蓋骨に腫瘍が認められたために当科紹介となった。経胸壁心エコーでは左房後面の心膜腔内に4x10 cm大の充実性腫瘍が認められ、その一部は左房内に浸潤していたが、心内血流への影響は認められなかった。三尖弁逆流の圧較差50mmHgと肺高血圧症の所見を認めたが、左室充満圧の上昇を示唆する所見や腫瘍による左室流入血流の障害は認められなかったため、左房圧上昇に起因しない肺高血圧症と考えられた。胸部CTで腫瘍による左下肺静脈の閉塞が認められたことから、これが肺高血圧症の主因であると考えられた。全身FDG-PET-CTでは、心臓腫瘍のほか左前頭骨、第一胸椎、右前腕骨に骨破壊を伴う腫瘍と、同部位への異常集積が認められた。他臓器に原発巣は認められず、心臓原発腫瘍の多発骨転移と診断した。頭蓋骨腫瘍から生検を行ったところ、その組織診断はUndifferentiated/unclassified sarcomaであった。Undifferentiated/unclassified sarcomaは2013年のWHO分類改訂でMFH (Malignant fibrous histiocytoma) に代わって新たに加わった分類である。心臓原発のUndifferentiated/unclassified sarcomaの報告は比較的稀であり、文献的考察とともに報告する。

P6-CA-4 ノーウッド兼ラステリ術後の経管栄養児に発症した虚血性心筋症の小児剖検例

吉兼 由佳子¹, 中尾 あい子¹, 久保田 慧¹, 後藤 綾子¹, 吉村 和子¹, 二村 聡², 廣瀬 伸一¹

¹福岡大学医学部小児科, ²福岡大学医学部病理部

【背景】虚血性心筋症は、成人において広範な冠状動脈病変に基づく左室壁運動のびまん性低下が原因となる心機能低下により慢性心不全を呈する疾患である。今回我々は、先天性心疾患術後の経管栄養児に発症し、死に至った虚血性心筋症の小児剖検例を報告する。【症例】7歳男児。基礎疾患としてディジョージ症候群、チャージ症候群があり、嚥下障害による経管栄養、発育不良、精神運動発達遅滞がある。新生児期に両大血管右室起始症及び大動脈離断の診断でノーウッド兼ラステリ手術を受け、発育に伴い、肺動脈として置換している人工血管の狭窄逆流が進行していた。今回、感冒症状後に嘔吐を主訴に当科入院した。左室駆出率50%と低下しており、CK高値、トロポニンT上昇が見られたことより心筋炎を疑い、利尿薬、PDEⅢ阻害薬の投与を行うも十分な回復が得られず、拡張型心筋症様の病態を呈したため、β遮断薬少量投与を開始した。セレン欠乏も認め、補充するも心機能は改善せず、その後感染を契機に徐々に駆出率が低下し、治療に反応せず、発症から1年4ヶ月後に死亡した。剖検心は、両心室ともに肥大、拡張し、心筋内に陳旧性小梗塞巣が多発していた。また、検索に供した冠動脈に特記すべき異常所見は認めなかった。【考察】原因として、微細な心筋虚血を繰り返していたことが推察され、術後心の状態、長期にわたる低栄養、セレン欠乏などが病態形成に関与したと推察された。

P6-CA-5 難治性冠攣縮性狭心症を繰り返し死亡した10代女性、冠動脈と心筋の病理所見について

松本 学, 中嶋 絢子, 大郷 恵子, 松山 高明, 池田 善彦, 植田 初江
国立循環器病研究センター

症例報告生来健康な10代女性。既往歴や家族歴等に特記なし。某年2月に学校で意識消失し、心肺蘇生術施行され近医搬送。精査の結果、もやもや病と診断。入院2日後に胸痛を訴え当院転院。冠動脈CTにて左右冠動脈の多発狭窄病変を認めた。CAGでは右冠動脈・左前下行枝に多発狭窄を認め、冠拡張薬による狭窄の解除を認める一方、対角枝・回旋枝は慢性完全閉塞であった。複数の冠拡張薬開始後も胸痛が頻発し心肺停止のエピソードのため、ICDの植え込みを行った。その1ヶ月後に冠攣縮によると考えられる心筋梗塞を発症(CK2777/CK-MB182)した。12ヶ月後、胸部苦悶感の訴えあり自宅で意識消失し、心静止の状態での近医搬送。IABPおよびPCPS装着下で緊急CAGを施行したところ、左右冠動脈の多発狭窄を認めた。ニトロールの冠注にて狭窄の一部は解除されたがLAD#6に75-90%の狭窄が残存したためBMSを留置した。当院搬送後も自己心拍消失しており、頭部CTでSAHを認め同日死亡、剖検となった。肉眼上、心筋壁厚は比較的保たれ、心尖部-Midは前壁中隔・側壁・後壁に至る広範な線維化がみられ陳旧性心筋梗塞の所見であった。心外膜の左右冠動脈は近位から末梢にかけて非粥状硬化性の内膜線維増生により高度狭窄していた。対角枝、左回旋枝は完全閉塞であった。心筋内の動脈の内膜増生は軽微であった。繰り返す冠攣縮発作により、慢性的に内膜増生を伴い高度狭窄・慢性閉塞をきたしたものと考えられた。

P6-CA-6 心臓移植7年後に死亡した11歳男児の剖検例河村 俊治¹, 三橋 哲也², 藤林 真理子¹, 布田 伸一³¹東京女子医科大学 東医療センター 病理診断科, ²東京女子医科大学 東医療センター 内科, ³東京女子医科大学大学院 重症心不全制御学分野

【症例】11歳男児。在胎36週3日。単心室症、両側房室右室挿入、肺動脈狭窄症と診断され、体肺動脈短絡術(2ヶ月時)、両方向性Glenn手術+ASD creation(2歳6ヶ月時)、TCPC術(2歳11ヶ月時)実施。5歳時に米国で心臓移植手術(bicaval法)を受け、周術期合併症として脳出血(左前頭葉、脳室穿破)を認めた。その後、免疫抑制薬の調節により明らかな拒絶反応なく経過するも、移植7年目に頻脈、NT-proBNPの上昇等により拒絶反応が疑われ、ステロイドパルス等の施行後に一時回復するも、その3週後に急激な心不全増悪により死亡した。【剖検所見】身長145cm、体重28kg、心重量380g(大動脈を含む)。心臓全体に全層性の血管において、perivascularにリンパ球・形質細胞を主体とする中等度~高度の炎症細胞浸潤、また血管炎、血管内膜炎の所見、また高度の浮腫(心筋線維離開)を認め、抗体関連型拒絶反応の存在が考えられた。また心内膜肥厚、弁尖の粘液変性等を認め、筋層の一部では変性・壊死・硝子化も認められた。本研究会では刺激伝導系(洞結節2個・房室結節を含む)の所見も含めて報告する。【結語】心臓移植7年後に死亡した11歳男児について臨床経過に詳細な病理学的検討を加えたので報告する。