ご 挨 拶

この度、第40回心筋生検研究会、第35回国際心臓研究学会日本部会、第26回日本血管生物医学会、第22回日本適応医学会の4つ学術集会を「心血管代謝週間（CVMW）2018」として、12月7日（金）～8日（土）の2日間、東京コンベンションホールにて、共同開催する運びとなりました。

CVMW 2018のテーマは「ミクロとマクロを繋ぐ多彩な科学のインテグレーション」と定めました。共同開催を記念して、特別講演やシンポジウム等の共同プログラムも企画しておりますのでどうぞご期待ください。

共同開催を契機に、より幅広い層の研究者が集い、交流が促進され、各学会の発展、分野の研究の深化につながることを期待しております。

第40回 心筋生検研究会

会長　布田 伸一

東京女子医科大学大学院重症心不全制御学分野 教授

第35回 国際心臓研究学会日本部会

会長　筒井 裕之

九州大学大学院医学研究院循環器内科学 教授

第26回 日本血管生物医学会学術集会

会長　高倉 伸幸

大阪大学微生物病研究所 教授

第22回 日本適応医学会学術集会

会長　根本 昌実

東京慈恵会医科大学葛飾医療センター 教授

CVMW2018
Cardiovascular and Metabolic Week 2018　心血管代謝週間

開催概要

学会名・会長：

第40回 心筋生検研究会

布田 伸一（東京女子医科大学大学院重症心不全制御学分野 教授）

第35回 国際心臓研究学会日本部会

筒井 裕之（九州大学大学院医学研究院循環器内科学 教授）

第26回 日本血管生物医学会学術集会

高倉 伸幸（大阪大学微生物病研究所 教授）

第22回 日本適応医学会学術集会

根本 昌実（東京慈恵会医科大学葛飾医療センター 教授）

会期：

2018年 12月7日（金）～ 8日（土）

会場：

東京コンベンションホール
〒104-0031 東京都中央区京橋3丁目1－1　東京スクエアガーデン5F
TEL：03-5542-1995　FAX：03-5542-1994
http://tokyo.conventionhall.jp

運営事務局：

CVMW2018 心血管代謝週間 運営事務局
株式会社 コンベンション リンケージ内
〒102-0075 東京都千代田区三番町2
TEL：03-3263-8688　FAX：03-3263-8693
E-mail：cvmw2018@c-linkage.co.jp

大会ホームページ：

http://www.c-linkage.co.jp/cvmw2018/

特別講演

4学会合同

特別講演1

2018年12月7日(金) 10:50～11:50　第1会場

座長：筒井　裕之（九州大学大学院医学研究院循環器内科学）
Chair：Hiroyuki Tsutsui（Department of Cardiovascular Medicine, Faculty of Medical Sciences, Kyushu University）

SL1　**Mitophagy Is Essential for Maintaining Cardiac Function during High Fat Diet-induced Diabetic Cardiomyopathy**

佐渡島純一（ラトガース ニュージャージー医科大学）
Junichi Sadoshima（Department of Cell Biology and Molecular Medicine, Rutgers New Jersey Medical School, USA）

4学会合同

特別講演2

2018年12月7日(金) 13:20～14:20　第1会場

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, Research Institute for Microbial Diseases, Osaka University）

SL2　**Organ-specific and functional specialization of blood vessels**

Ralf H. Adams（Max Planck Institute for Molecular Biomedicine, Department Tissue Morphogenesis, and University of Muenster, Faculty of Medicine, Muenster, Germany）

4学会合同

特別講演3

2018年12月7日(金) 16:30～16:55　第2会場

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, Research Institute for Microbial Diseases, Osaka University）

SL3　**Molecular Regulation of Vascular Remodeling in Cardiovascular Disease**

Hong Chen（Associate Professor, Harvard Medical School Principal Investigator, Vascular Biology Program, USA）

4学会合同

特別講演4

2018年12月8日(土) 10:20～11:10　第1会場

座長：布田　伸一（東京女子医科大学大学院重症心不全制御学分野）

Chair：Shinichi Nunoda（Department of Therapeutic Strategy for Severe Heart Failure
Tokyo Women's Medical University Graduate School of Medicine）

SL4

Antibody-mediated Rejection in Heart Transplantation: From Tissue to Patient

Abdallah G. Kfoury（Intermountain Heart Institute, Salt Lake City, Utah, USA）

4学会合同

特別講演5

2018年12月8日(土) 11:20～12:20　第1会場

座長：根本　昌実（東京慈恵会医科大学葛飾医療センター総合内科）

Chair：Masami Nemoto（Katsushika Medical Center, The Jikei University School of Medicine）

SL5

最新テバイスを用いた血糖コントロールの最適化 Optimal glycemic control using cutting-edge technology

西村　理明（東京慈恵会医科大学糖尿病・代謝・内分泌内科）

Rimei Nishimura（Division of Diabetes and Endocrinology, Department of Internal Medicine,
The Jikei University School of Medicine）

合同シンポジウム

4学会合同

合同シンポジウム1

2018年12月7日(金) 9:00～10:30　第1会場

「心筋症基礎研究の最前線」
The cutting-edge of basic research on cardiomyopathy

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）

Chair：Yasushi Sakata（Department of Cardiovascular Medicine, Osaka University Graduate School of Medicine）

S1-1　ミオフィラメントCa^{2+}感受性と遺伝性心筋症

Myofilament Ca^{2+} sensitivity and genetic cardiomyopathies

森本　幸生（国際医療福祉大学福岡保健医療学部）

Sachio Morimoto（Department of Health Sciences at Fukuoka, International University of Health and Welfare）

S1-2　心筋特異的ミオシン軽鎖脱リン酸化酵素スモールサブユニットによる房室間伝導障害を伴う拡張型心筋症の新規メカニズム

Novel mechanisms of dilated cardiomyopathy associated with atrioventricular conduction disturbance by heart-specific small subunit of myosin light chain phosphatase

有村　卓朗（鹿児島大学共同獣医学部）

Takuro Arimura（Joint Faculty of Veterinary Medicine, Kagoshima University）

S1-3　心臓における分解機構の重要性

The role of degradation system in the heart

種池　　学（大阪大学大学院医学系研究科循環器内科学）

Manabu Taneike（Department of Cardiovascular Medicine, Osaka University Graduate School of Medicine）

S1-4　心筋症のマルチオミックス連関によるシステム循環器学

Systems cardiology for multiomics association of cardiomyopathy

野村征太郎（東京大学医学系研究科 循環器内科学）

Seitaro Nomura（Department of Cardiovascular Medicine, The University of Tokyo Graduate School of Medicine, Tokyo, Japan）

4学会合同

合同シンポジウム2

2018年12月7日(金) 14:30～16:00　第1会場

「Oncocardiologyと心血管病理」

座長：高倉　伸幸（大阪大学微生物病研究所 情報伝達分野）
今中　恭子（三重大学 大学院医学系研究科 修復再生病理学）

S2-1　Onco-cardiology up-to-date ー腫瘍循環器学が求められる理由ー
坂東　泰子（名古屋大学循環器内科）

S2-2　腫瘍組織における血管形成の促進概念に立脚した治療開発
高倉　伸幸（大阪大学微生物病研究所 情報伝達分野）

S2-3　免疫チェックポイント阻害剤による多彩な心臓障害
田尻　和子（筑波大学）

S2-4　血管・リンパ管の恒常性維持におけるシグナル・転写ネットワークの役割
渡部　徹郎（東京医科歯科大学）

4学会合同

合同シンポジウム3

2018年12月8日(土) 9:00～10:20　第1会場

「重症心不全治療のトピック」

座長：筒井　裕之（九州大学大学院医学研究院循環器内科学）
布田　伸一（東京女子医科大学大学院重症心不全制御学分野）

S3-1　心筋reverse remodelingに関する分子・病理学的知見
井手　友美（九州大学大学院医学研究院循環器病病態治療講座）

S3-2　重症心不全に対する再生治療の現状と展望
ー自己筋芽細胞シートから他家iPS細胞由来心筋細胞シートへー
宮川　　繁（大阪大学心臓血管外科）

S3-3　心臓移植explant heartから適応疾患をみる
池田　善彦（国立循環器病研究センター 病理部 臨床病理科）

S3-4　VAD時代の重症心不全心
宇都　健太（東京女子医科大学病理学・実験病理学分野）

4学会合同

合同シンポジウム4

2018年12月8日(土) 13:40〜15:10　第1会場

「生体モニタリング」

座長：根本　昌実（東京慈恵会医科大学葛飾医療センター総合内科）

S4-1　**血糖変動・血圧変動が心血管イベントに及ぼす影響**

坂本　昌也（東京慈恵会医科大学附属病院 糖尿病・代謝・内分泌内科）

S4-2　**便器に後付けできる非接触尿流計の開発と試用**

中島　一樹（富山大学大学院理工学研究部（工学））

S4-3　**心房細動カテーテルアブレーション中の麻酔モニタリング**

松尾征一郎（東京慈恵医大葛飾医療センター 循環器内科）

シンポジウム

CABIC

心筋生検　シンポジウム1

2018年12月7日(金) 10:30～12:00　第4会場

「慢性心筋炎を再考する」

座長：加藤　誠也（済生会福岡総合病院 病理診断科）
猪又　孝元（北里大学北里研究所病院 循環器内科）

CABIC-S1-1　慢性心筋炎－疾患概念の変遷と今後

廣江　道昭（国立国際医療研究センター 循環器内科）

CABIC-S1-2　心筋の炎症性病態と慢性心筋炎

加藤　誠也（済生会福岡総合病院 病理診断科）

CABIC-S1-3　心内膜心筋生検組織を用い拡張型心筋症における炎症細胞浸潤の意義を解明する多施設研究(INDICATE study)

大郷　恵子（国立循環器病研究センター 病理部）

CABIC-S1-4　慢性心筋炎を再考する：小児循環器領域における全国調査結果からの考察

松裏　裕行（東邦大学医療センター大森病院小児科）

CABIC-S1-5　心筋の慢性炎症とリモデリング：実験病理学の立場から見た慢性心筋炎

今中　恭子（三重大学大学院医学系研究科 修復再生病理学）

CABIC

心筋生検　シンポジウム2

2018年12月8日(土) 11:15～12:20　第4会場

「肺高血圧の臨床と病理」

座長：中村　一文（岡山大学大学院 循環器内科学）
福本　義弘（久留米大学医学部内科学講座 心臓・血管内科部門）

CABIC-S2-1　肺高血圧症の病理

大郷　恵子（国立循環器病研究センター 病理部）

CABIC-S2-2　肺高血圧症の肺血管病理とCT画像

中村　一文（岡山大学大学院 循環器内科学）

CABIC-S2-3　肺高血圧症の内科的治療の進歩

波多野　将（東京大学大学院医学系研究科重症心不全治療開発講座）

CABIC-S2-4　肺高血圧症の進展における無菌性炎症誘導機構の解明

阿部弘太郎（九州大学大学院医学研究院 循環器内科学）

CABIC-S2-5　肺高血圧症における右心機能

田原　宣広（久留米大学医学部 内科学講座 心臓・血管内科部門）

CABIC

心筋生検　シンポジウム3

2018年12月8日(土) 14:10〜15:10　第4会場

「心筋炎治療におけるステロイドの功罪」

座長：矢崎　善一（佐久総合病院佐久医療センター）

齊藤　　聡（東京女子医科大学 心臓血管外科）

CABIC-S3-1　劇症型心筋炎におけるステロイド治療の是非

奥村　貴裕（名古屋大学医学部附属病院 重症心不全治療センター、名古屋大学大学院医学系研究科 循環器内科学）

CABIC-S3-2　心サルコイドーシスに合併する心室性不整脈にたいするステロイド治療の影響

福田　浩二（国際医療福祉大学病院）

CABIC-S3-3　小児心筋炎に対するステロイドの「功」

安田　和志（あいち小児保健医療総合センター循環器科）

CABIC-S3-4　リンパ球性劇症型心筋炎のステロイド治療選択に対する心筋生検所見の有用性

河野　浩章（長崎大学大学院医歯薬学総合研究科 循環器内科学）

CABIC

心筋生検　シンポジウム4

2018年12月8日(土) 15:20〜16:50　第1会場

「ミトコンドリアダイナミクスを基礎と臨床から読み解く」

座長：竹村　元三（朝日大学 内科学分野）

武田　充人（北海道大学病院 小児科）

CABIC-S4-1　心疾患におけるミトコンドリアの超微形態異常

竹村　元三（朝日大学内科学分野）

CABIC-S4-2　ミトコンドリアダイナミックスーreviewー

佐野　元昭（慶應義塾大学 循環器内科）

CABIC-S4-3　ミトコンドリアダイナミクスに関わる分子機構と、心疾患におけるミトコンドリア分解の意義

山口　　修（愛媛大学大学院医学系研究科）

CABIC-S4-4　ミトコンドリア形態異常を介する糖尿病性心筋障害の新規メカニズム

都島　健介（東京大学医学部附属病院、アイオワ大学 FOE糖尿病研究センター）

スポンサードセッション

CABIC

スポンサードセッション

2018年12月7日(金) 16:10～17:20　第4会場

「CABIC40周年記念 “心筋生検/温故知新”」

座長：布田　伸一（東京女子医科大学大学院重症心不全制御学分野）

SS-1　心内膜心筋生検法から学んだ心筋病理の世界

和泉　　徹（恒仁会 新潟南病院、北里大学）

SS-2　心筋生検(Endomyocardial biopsy)から眺めた心筋症・心筋炎

廣江　道昭（国立国際医療研究センター 循環器内科）

SS-3　心筋生検は永遠に不滅です？

植田　初江（国立循環器病研究センター 病理部）

心筋生検実施における私たちの工夫

SS-4-1　成人心筋生検

菊池　規子（東京女子医科大学 循環器内科）

SS-4-2　小児心筋生検

進藤　考洋（国立研究開発法人 国立成育医療研究センター 循環器科）

共催：テクノウッド株式会社

共催セミナー

4学会合同

ランチョンセミナー1

12月7日(金) 12:20〜13:10　第1会場

座長：布田　伸一（東京女子医科大学大学院重症心不全制御学分野）

LS-1　**重症心不全の心筋再生治療**

澤　　芳樹（大阪大学大学院医学系研究科心臓血管外科学）

共催：テルモ株式会社

4学会合同

ランチョンセミナー2

12月7日(金) 12:20〜13:10　第2会場

座長：北風　政史（国立循環器病研究センター 臨床研究部・心臓血管内科）

LS-2　**腫瘍循環器学(Onco-Cardiology) 〜がんと心血管代謝との新たな接点〜**

赤澤　　宏（東京大学大学院医学系研究科 循環器内科学）

共催：武田薬品工業株式会社

4学会合同

ランチョンセミナー3

12月7日(金) 12:20〜13:10　第3会場

座長：佐藤　直樹（日本医科大学武蔵小杉病院 循環器内科）

LS-3　**虚血と心不全と抗凝固**

上妻　　謙（帝京大学医学部 内科学講座）

共催：第一三共株式会社

4学会合同

ランチョンセミナー4

12月7日(金) 12:20〜13:10　第4会場

座長：野出　孝一（佐賀大学医学部 内科学講座）

LS-4　**心血管イベント抑制を見据えた糖尿病治療2018**

横井　宏佳（福岡山王病院 / 国際医療福祉大学）

共催：アストラゼネカ株式会社／小野薬品工業株式会社

4学会合同

ランチョンセミナー5

12月7日(金) 12:20～13:10　第5会場

座長：佐田　政隆（徳島大学大学院 医歯薬学研究部 循環器内科学）

LS-5-1　**老年医学から見た安全な抗凝固療法とは**

小島　太郎（東京大学医学部附属病院 老年病科）

LS-5-2　**腎機能悪化リスクをも考慮した抗凝固療法**

髙橋　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 スクイブ株式会社／ファイザー株式会社

4学会合同

ランチョンセミナー6

12月8日(土) 12:40～13:30　第1会場

「血管制御におけるIL-6/VEGFの役割」

座長：髙倉　伸幸（大阪大学 微生物病研究所 情報伝達分野）

LS-6-1　**IL-6阻害による難治性血管病に対する治療戦略**

中岡　良和（国立循環器病研究センター研究所 血管生理学部）

LS-6-2　**腫瘍血管制御と腫瘍免疫制御のシナジー**

髙倉　伸幸（大阪大学 微生物病研究所 情報伝達分野）

共催：中外製薬株式会社

4学会合同

ランチョンセミナー7

12月8日(土) 12:40～13:30　第3会場

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）

LS-7　**心血管イベント・心不全発症抑制を目指した糖尿病治療－SGLT2阻害薬の意義－**

桑原宏一郎（信州大学医学部 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

ランチョンセミナー8

12月8日(土) 12:40～13:30　第4会場

座長：中岡　隆志（東京女子医科大学東医療センター 内科）

LS-8　**エビデンスに基づいたAF合併心不全の治療**

奥村　　謙（済生会熊本病院心臓血管センター 循環器内科 不整脈先端治療部門）

共催：第一三共株式会社

4学会合同

ランチョンセミナー9

12月8日(土) 12:40〜13:30　第5会場

「ファブリー病の診断と治療」

座長：安斉　俊久（北海道大学大学院医学研究院 循環病態内科学教室）

LS-9-1　**T1マッピングでみるファブリー病酵素補充療法の治療効果判定**

木田　圭亮（聖マリアンナ医科大学 薬理学 / 循環器内科）

LS-9-2　**循環器医からみるファブリー病の診断のポイント**

牧　　尚孝（東京大学医学部附属病院 循環器内科）

共催：サノフィ株式会社

4学会合同

アフタヌーンセミナー

12月8日(土) 14:40〜15:30　第5会場

座長：井手　友美（九州大学大学院医学研究院 循環器病病態治療講座）

AS　**心不全予防を念頭においた糖尿病治療戦略**

佐野　元昭（慶應義塾大学医学部循環器内科）

共催：MSD株式会社

4学会合同

イブニングセミナー1

12月7日(金) 17:00〜17:50　第1会場

座長：筒井　裕之（九州大学大学院医学研究院 循環器内科学）

ES-1　**心不全に潜む心アミロイドーシスの鑑別診断**
〜循環器疾患に潜む末梢神経障害 TTR-FAP〜

小山　　潤（丸子中央病院 内科）

共催：ファイザー株式会社

4学会合同

イブニングセミナー2

12月7日(金) 17:20〜18:10　第2会場

座長：柏原　直樹（川崎医科大学 腎臓・高血圧内科学）

ES-2　**最近のトレンドを踏まえた糖尿病性腎症の治療戦略**

長田　太助（自治医科大学 内科学講座腎臓内科学部門）

共催：田辺三菱製薬株式会社

CABIC

YIA選考発表

12月7日(金) 13:30～14:45　第4会場

座長：高野　博之（千葉大学大学院薬学研究院 分子心血管薬理学）
田中　秀央（京都府立医科大学大学院）

YIA-CA-1　**拡張型心筋症モデルJ2-kハムスターの発症機序に関する一考察：イメージング質量分析法を用いた心筋組織プロテオームの視点から**

辻　　崇（京都大学大学院医学研究科 心臓血管外科学）

YIA-CA-2　**剖検にてEmery-Dreifuss型筋ジストロフィーが強く疑われた拡張型心筋症の1例**

三角　香世（国立循環器病研究センター 心臓血管内科）

YIA-CA-3　**移植心冠動脈病変進展への抗体関与について：対照的な2心移植例から**

江畑　希子（東京女子医科大学東医療センター 卒後臨床研修センター）

YIA-CA-4　**乳児期発症ミオパチーに合併した心筋緻密化異常の病像**

物井　綾香（東京大学医学部附属病院）

YIA-CA-5　**トランスサイレチン型アミロイドーシスに対しタファミジス投与が有効であった1例**

柴田　恵多（昭和大学江東豊洲病院）

YIA-CA-6　**ベッカー型筋ジストロフィーに類似した病歴を呈した中性脂肪蓄積心筋血管症の一例**

大石　英生（名古屋大学大学院医学系研究科循環器内科学）

ISHR

Young Investigator Award Competition

December 7th (Fri.) 13:20-14:50　Room 3

Chairs：Toshihisa Anzai (Department of Cardiovascular Medhicine, Hokkaido University Graduate School of Medicine)
Yasuchika Takeishi (Department of Cardiovascular Medicine, Fukushima Medical University)

YIA-IS-1　**Identification of new myocardial growth factor and its application to cardiac regeneration**

Sho Haginiwa (Keio university)

YIA-IS-2　**Cardiomyocyte Sirt7 exerts its anti-hypertrophic effect in response to pressure overload**

Satoru Yamamura (Department of Cardiovascular Medicine, Graduate School of Medical Sciences, Kumamoto University)

CABIC 一般演題（口演）

CABIC

一般演題 1

12月7日(金) 9:30～10:20　第4会場

「心筋炎」

座長：池田　善彦（国立循環器病研究センター 病理部）
矢野　俊之（札幌医科大学 循環器･腎臓･代謝内分泌内科学）

O1-CA-1　末梢血の好酸球増加を伴わずに急激な血行動態破綻を来たした劇症型の好酸球性心筋炎

柿野　貴盛（佐賀県医療センター 好生館）

O1-CA-2　ニボルマブを1年以上使用した後に発症した劇症型心筋炎の一例

山口　尚悟（名古屋大学医学部附属病院循環器内科）

O1-CA-3　インフルエンザウイルスワクチン接種後に劇症型心筋炎を発症した一例

藤田　雄吾（札幌医科大学 循環器・腎臓・代謝内分泌内科学講座）

O1-CA-4　長期間心筋逸脱酵素上昇を認めた慢性心筋炎の一例

澤口　　潤（金沢医科大学 循環器内科学）

CABIC

一般演題 2

12月8日(土) 9:00～9:50　第4会場

「診断・治療」

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）
奥村　貴裕（名古屋大学 重症心不全治療センター）

O2-CA-1　心筋炎に続発したと考えられる拡張型心筋症の画像所見と剖検所見との比較

齋藤　恒徳（日本医科大学多摩永山病院 内科・循環器内科）

O2-CA-2　先天性代謝異常の合併が疑われた乳児劇症型心筋炎の1例

郷　　清貴（あいち小児保健医療総合センター 循環器科、あいち小児保健医療総合センター 新生児科）

O2-CA-3　心筋組織に脱顆粒を伴う少数の好酸球浸潤を認めた急性心筋炎に対してステロイド投与が著効した症例

井上　朋子（大阪大学大学院医学系研究科 循環器内科学）

O2-CA-4　FGF21は急性心筋梗塞における心筋代謝ストレスを示す新たなバイオマーカーである

須永　浩章（群馬大学大学院医学系研究科 循環器内科学）

CABIC

一般演題 3

12月8日(土) 9:50～10:40　第4会場

「アミロイドーシス／心筋変性」

座長：河村　俊治（東京女子医科大学 東医療センター 病理診断科）
松山　高明（昭和大学 医学部 法医学講座）

O3-CA-1　**心アミロイドーシス剖検心10例における短軸割面大切片標本でのアミロイド沈着と線維化の分布および定量的解析**

河村　俊治（東京女子医科大学東医療センター病理診断科）

O3-CA-2　**アミロイドーシス疑い例において胸部CTで右室と左室の長径に20mm以上の差がある場合は心筋生検時に注意が必要である**

松永　圭司（香川大学医学部 循環器・腎臓・脳卒中内科学）

O3-CA-3　**不全心筋における変性心筋細胞の処理メカニズム**

竹村　元三（朝日大学内科学分野）

O3-CA-4　**心筋細胞の好塩基性変性の臨床的意義**

松山　高明（昭和大学 医学部 法医学講座）

CABIC 一般演題（ポスター）

CABIC

ポスター発表 1

12月7日(金) 15:00～15:50　ポスター会場

座長：金森　寛充（岐阜大学大学院医学系研究科 循環病態学）

P1-CA-1　固定方法の異なる心筋におけるRNAおよび遺伝子発現解析の検討(第2報)

武藤　清佳（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）

P1-CA-2　新生児期より亜急性の経過を示したパレコウイルスによる心筋炎の1例

石垣　　俊（大阪大学大学院医学系研究科小児科学）

P1-CA-3　心機能の回復によりBerlin Heart EXCORを離脱した乳児拡張型心筋症3例の心筋病理像の推移

石田　秀和（大阪大学大学院医学系研究科小児科学）

P1-CA-4　左室ベント併用cenral ECMOの早期導入により救命し得た劇症型心筋炎の一例

土屋ひろみ（佐久総合病院 佐久医療センター 循環器内科）

CABIC

ポスター発表 2

12月7日(金) 15:00～15:50　ポスター会場

座長：齋藤　恒徳（日本医科大学多摩永山病院 内科・循環器内科）

P2-CA-1　当院における橈骨動脈アプローチ左室心筋生検の経験

橋本　行弘（奈良県立医科大学 循環器内科）

P2-CA-2　4回の心内膜心筋生検で心内膜線維症の進展過程を観察しえた1症例

中野　知哉（奈良県立医科大学 循環器内科学）

P2-CA-3　著明な線維化をきたしたリンパ球性心筋炎の一例

甲木　雅人（福岡赤十字病院循環器内科）

P2-CA-4　急性心筋梗塞と心筋炎の鑑別に悩んだ急性心不全の一例

飛梅　　淳（香川大学医学部循環器・腎臓・脳卒中内科学）

CABIC

ポスター発表 3

12月7日(金) 15:00〜15:50　ポスター会場

座長：吉澤佐恵子（東京女子医科大学 第二病理学）

P3-CA-1　**質量分析によるアミロイドーシス診断系の開発**

永島　良樹（サーモフィッシャーサイエンティフィック株式会社、東京大学大学院医学系研究科機能生物学専攻システムズ薬理）

P3-CA-2　**心臓MRI検査を繰り返し施行したにも関わらず診断に至らなかった心アミロイドーシスの一例**

水谷　花菜（三重大学医学部附属病院 循環器腎臓内科学）

P3-CA-3　**冠動脈造影検査後に心不全、急性腎障害を発症し、心筋生検から全身性アミロイドーシスと診断された一例**

任　　芝杏（東京女子医科大学病院 循環器内科）

P3-CA-4　**心内膜弾性線維症の形成過程を疑わせる組織像を呈した多発性骨髄腫の1症例**

花房龍太郎（奈良県西和医療センター）

P3-CA-5　**急性心筋梗塞とステント内再狭窄を繰り返した右冠動脈肉腫の一例**

木村　朋生（岡山大学循環器内科）

心筋生検　シンポジウム1　慢性心筋炎を再考する

第4会場　2018年12月7日（金）10:30〜12:00

座長：加藤　誠也（済生会福岡総合病院 病理診断科）
　　猪又　孝元（北里大学北里研究所病院 循環器内科）

CABIC-S1-1

慢性心筋炎－疾患概念の変遷と今後

廣江　道昭
国立国際医療研究センター 循環器内科

心筋炎は、臨床的には感冒様症状など前駆症状を伴って急性に発症する急性心筋炎が一般的で、ウイルス感染に起因する免疫応答の異常と理解され、病理的にはリンパ球浸潤を伴う組織破壊を特徴とする。しかし、心不全を呈した拡張型心筋症（DCM）、剖検および手術時に採取された心筋標本に炎症性病変が存在されると報告されてきて、“慢性心筋炎”なる疾患概念と診断指針の確立が必要とされた。

1991年、日本循環器学会によるTask Force Committee委員（循環器内科医と病理専門医）が選ばれ、久留米市（1991年）、東京都（1992年）、宇部市（1993年）そして東京都（1994年）において会議がなされた。慢性心筋炎が疑われた58例の臨床データおよび心筋生検標本が検討され、その中15例が慢性心筋炎との診断がなされた。詳細なる検討の結果、1例は急性発症に引き炎症変化が遷延した型（persistent inflammation）で、14例は急性発症が見られず“潜行性の慢性心筋炎（insidious onset）”であることが判明し、“Guideline for Diagnosing Chronic Myocarditis”をJapanese Circulation Journal 1996; 60: 263-264に世界に先駆けて報告した（表）。

一方、2005年、ドイツのMaischらは生検心筋組織に免疫染色法を応用して炎症性細胞（リンパ球とマクロファージ）の定量的評価によってInflammatory dilated cardiomyopathy（DCMI）とする疾患概念を提唱した。更に2013年、欧州心臓病学会（ESC）は、臨床像、バイオマーカー、画像診断をも加味して急性・慢性を統括した心筋炎の診断基準を作成し、診断・治療に応用されている。

そこで本シンポジウムでは、“慢性心筋炎”なる疾患概念の問題点を再考して、更に診断法や治療法なども進歩した時代に相応しい新たな診断指針の作成の礎になるように報告したい。

表　慢性心筋炎の診断手引き

■定義
慢性心筋炎とは，数ヵ月間以上持続する心筋炎をいう．しばしば心不全や不整脈を来たし，拡張型心筋症類似の病態を呈する．不顕性に発病し慢性の経過をとるものと，ごく一部に急性心筋炎が持続遷延するもの[i]がある

■診断の参考事項
①数ヵ月以上持続する心不全や不整脈による症状や徴候がある
②心筋生検：心筋細胞には，大小の単核細胞の集簇あるいは浸潤があり[ii]，近接する心筋細胞の融解消失や壊死を伴う．また，心筋細胞には大小不同，肥大，配列の乱れがみられる．間質には心筋細胞と置き換わった線維組織や脂肪組織が認められる．これら心筋細胞変性，細胞浸潤と線維化・脂肪化の併存は持続する心筋炎の目安となる．また，心筋におけるウイルス遺伝子の検出は診断を支持する
③切除心筋や剖検：心筋生検で診断されず，切除心筋や剖検心ではじめて持続する心筋炎が証明されることがある
④心筋シンチグラム：ガリウムシンチグラム，ピロリン酸シンチグラムでの陽性所見は，心筋炎の活動性の指標として有用である．

注 i）炎症の持続遷延とは急性心筋炎発症から数ヵ月後にも心筋炎の持続を認める場合をいう．
　ii）細胞浸潤とは1視野（400倍）で単核細胞5個以上，集簇とは1視野（400倍）20個以上を認める場合をいう．なお，浸潤細胞の同定には免疫組織化学的方法を行うことが望ましい．

［日本循環器学会ほか：循環器病の診断と治療に関するガイドライン（2008年度合同研究班報告，班長：和泉徹）．急性および慢性心筋炎の診断・治療に関するガイドライン（2009年改訂版），p18，2009．http://www.j-circ.or.jp/guideline/pdf/JCS2009_izumi_h.pdf（2017年1月閲覧）］

CABIC-S1-2

心筋の炎症性病態と慢性心筋炎

加藤　誠也[1]，岡部　眞典[2]
[1]済生会福岡総合病院 病理診断科，[2]済生会福岡総合病院 循環器内科

炎症は様々な侵襲に対する生体反応であり、おしなべて心筋疾患は炎症性側面を有する。炎症性機序が病因病態の中心に据えられる心筋疾患は心筋炎myocarditisや炎症性心筋症inflammatory cardiomyopathyと呼ばれるが、定義や診断基準に不確定要素も多く、諸外国の見解も一致しない。慢性心筋炎を再考するにあたり対象となる病態の病理組織像を供覧し論点の整理に役立てたい。我が国の慢性心筋炎の定義は心筋間質における炎症性細胞浸潤に加え近接効果に代表される心筋実質の変性所見を活動性炎症の根拠として重視し、急性acute、慢性chronicの区分は炎症の様相ではなく概ね3ヶ月という期間で論じている。明らかな慢性活動性心筋炎と拡張型心筋症様病態の鑑別中に見いだされる潜在性の心筋炎に大別されるが、炎症細胞による心筋障害の評価が厳密である反面、感度は低い。ダラス基準には急性、慢性の概念は採用されず種々の炎症の様相を排除しないため、他臓器の慢性炎症病態にしばしば見られる急性増悪acute exacerbationが線維化を伴う心筋炎myocarditis with fibrosisに含まれている可能性もある。外来細胞による実質傷害を見いだせない場合、心筋炎（狭義の炎症性病態）とするか心筋症（変性疾患）とするかは課題である。欧州学派の提唱する炎症性拡張型心筋症は間質における炎症細胞（リンパ球、マクロファージ）の増加をもって定義され、実質傷害の程度を問わない。我が国での検証でもCD3陽性(T)細胞の増加が予後不良因子である可能性が指摘されているが、（ウイルス）感染性か自己免疫性かの判別は免疫抑制療法の適応に関与する。米国での炎症性心筋症は、種々の心筋炎から薬剤性、中毒、膠原病関連の心筋症を幅広く含めた症候群であり、感染性もライム病やシャーガス病などウイルス性に限定されない。我が国独自の慢性心筋炎の成立課程を踏まえ、より実臨床に役立つ診断意義を追求するため、改めて俯瞰した心筋における炎症性病態の中での位置づけ、診断における心筋生検の役割を含めて考察したい。

CABIC-S1-3

心内膜心筋生検組織を用い拡張型心筋症における炎症細胞浸潤の意義を解明する多施設研究（INDICATE study）

大郷　恵子[1]，菅野　康夫[2]，今中　恭子[3]，中山　貴文[4]，池田　善彦[1]，植田　初江[1]，廣江　道昭[5]

[1]国立循環器病研究センター 病理部，[2]けいゆう病院 循環器内科，[3]三重大学大学院医学系研究科・医学部 基礎医学系講座 修復再生病理学，[4]名古屋市立大学大学院 医学研究科 心臓・腎高血圧内科学，[5]国立国際医療研究センター 循環器内科

拡張型心筋症（DCM）は，種々の病因・病態に基づく多様な心筋疾患群の総称であり、潜在性に進行する慢性リンパ球性心筋炎はその一つであることが示唆されている。また炎症が心不全の進行に寄与しているとの考えから、近年、炎症性DCMという概念が提唱されている。DCMの心筋組織における炎症の評価は予後を予測する上で、また免疫抑制療法の恩恵を受ける可能性のある患者群を選択する上で重要と考えられる。そこで、我々はDCM症例に炎症が見られる頻度と、その意義、特に長期予後への影響を明らかにするために、本施設を含めた8施設による後ろ向きの多施設共同研究、INDICATE（multicenter registry to investigate inflammatory cell infiltration in dilated cardiomyopathy in tissues of endomyocardial biopsy）studyを行っている。これまでに解析の進んでいる177例（平均年齢54歳）のうち、2013年に欧州心臓病学会が定めた（*Eur Heart J* 2013;34:2636-48）、免疫染色により白血球14個/mm^{2}以上（うちCD3陽性リンパ球7個/mm^{2}以上、単球4個/mm^{2}以下）とする炎症性DCMの診断基準を満たすのは、49%（n=86/177）であった。さらに、浸潤炎症細胞のタイプとしてT細胞に着目したところ、CD3陽性T細胞のカウント数が高い症例（≥10.1/mm^2, n=72, 41%）は、中央値7.2（IQR 3.8-9.1）年の追跡期間における長期予後（一次複合エンドポイント：心血管死あるいは左室補助装置の植込み，Log-rank P=0.005）が有意に不良であった。これらの結果から炎症性心筋症と分類される中に、より免疫抑制療法の対象となる可能性があるサブカテゴリーが存在することが示唆された。

CABIC-S1-4

慢性心筋炎を再考する：小児循環器領域における全国調査結果からの考察

松裏　裕行

東邦大学医療センター大森病院小児科

小児期の慢性心筋炎は成人に比し頻度が少ないとされる。その根拠の1つとされているのが日本小児循環器学会が2003年に行った第1回小児期心筋炎全国調査で、全国111施設から報告された261例の心筋炎のうち慢性心筋炎は21例8.0%であった。一方、拡張型心筋症と臨床診断された症例においても高度な細胞浸潤を認める場合があるとされ、慢性心筋炎の診断には組織診断が重要であることは異論がないと思われる。しかし、心内膜心筋生検（以下、EMB）の小さな標本ではサンプリングエラーや病理医による診断バイアスが大きな影響を及ぼすと指摘され、EMBの意義と有用性について議論されることがある。2007年に関東小児心筋疾患研究会（現：日本小児心筋疾患学会）およびJPIC（日本Pediatric Interventional Cardiology学会）が協同で実施したEMBの安全性に関する全国調査では、5年間に実施された小児期EMBは178例で、1992年に日本循環器学会が実施した全国調査による小児例の10%強にまで減少していた。また、2015年に日本小児循環器学会が実施した第2回小児期心筋炎全国調査（ただし、この時の調査対象は急性および劇症型に限った）では心筋炎と診断された221例中26例のみにEMBが実施されていた。急性/劇症型心筋炎における適応と慢性心筋炎におけるEMBの適応とは同一レベルで評価できないものの、侵襲の大きさと成人に比し手技の難易度が著しく増すことなどが理由で、近年小児循環器領域ではEMBを避ける傾向が強いと推測される。従って主に心筋組織所見を根拠とする慢性心筋炎の診断は特に小児において困難になっていると思われ、拡張型心筋症との異同や疾患概念の整理に関する議論がますます重要である。

本シンポジウムでは過去の全国調査などを元に、小児期の慢性心筋炎について考察したい。

CABIC-S1-5

心筋の慢性炎症とリモデリング：実験病理学の立場から見た慢性心筋炎

今中　恭子

三重大学大学院医学系研究科 修復再生病理学

病理学では“炎症”という言葉をキーワードとして病態を理解する。本来、炎症・組織リモデリングは傷害を受けた組織を除去し修復するために必須の反応であるが、正常な治癒機転に入らず、炎症がいつまでも持続あるいは反復する慢性炎症は明らかに有害反応であろう。慢性炎症の病理組織像は、様々な病期の活動性炎症と線維化巣の混在を特徴とするが、ウイルス感染をきっかけとした急性リンパ球性心筋炎から移行するとされる慢性心筋炎、サルコイドーシスのように強く活性化されたマクロファージが肉芽腫を形成する特殊型慢性炎症、メタボリックシンドロームで提唱される少数のマクロファージ浸潤で定義される‘くすぶり型慢性炎症’まで病態は多彩である。さらに最近、心不全における炎症の関与が精力的に調べられる中で、拡張型心筋症の中で炎症を伴うInflammatory Dilated Cardiomyopathy (iDCM) という病態が注目されるようになった。しばしば慢性心筋炎と混同されるが、進行性の心筋組織破壊に伴う反応性炎症が強く見られる拡張型心筋症を含んだ、より広い病態を指す概念として使われることが多い。これらの病態を分類するために、心筋生検による組織診断は、浸潤細胞のプロファイル、組織構築、分子動態、ウイルス感染、ゲノム変異など実際心臓におこっている変化に関する詳細な情報を提供し、炎症の種類、程度、病期、活動性を評価するための、現在唯一の診断法である。しかしながら、検体を採取できる部位及び量が著しく制限されるため、モデル実験を併用し、ヒト検体の解析に外挿することが必須である。実際、心筋炎急性期については、いくつかの動物モデルを用いて多くの知見が集積し、それを応用して組織診断の精度向上や非侵襲的診断法の開発が試みられている。今後、慢性炎症性心筋疾患についても、ヒト病態をシミュレートするモデルを樹立し、それに基づく生検組織の集学的解析とCT，MRI，核医学検査などのモダリティ、新規バイオマーカーと組み合わせて病態を正確に把握、層別化して、最適な治療法を選択することが期待される。

心筋生検　シンポジウム2　肺高血圧の臨床と病理

第4会場　2018年12月8日（土）11:15〜12:20

座長：中村　一文（岡山大学大学院 循環器内科学）
　　福本　義弘（久留米大学医学部内科学講座 心臓・血管内科部門）

CABIC-S2-1

肺高血圧症の病理

大郷　恵子[1]，大郷　　剛[2]，松本　　学[1]，
池田　善彦[1]，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 肺高血圧症先端医学研究部

肺高血圧症は、血行動態的に右心カテーテル検査における肺動脈楔入圧の値により前毛細血管性と後毛細血管性に分けられる。前毛細血管性肺高血圧の代表である肺動脈性肺高血圧症の病理学的変化は、外径500μm以下の末梢の肺動脈における、1）中膜・内膜肥厚による閉塞性病変と、2）plexiform lesion（叢状病変）、拡張病変およびフィブリノイド壊死を含む複合病変からなり、特に後者は肺動脈性肺高血圧症に特徴的である。左心疾患などの原因がないのに、肺静脈・細静脈がびまん性に閉塞し肺高血圧をきたすのが肺静脈閉塞症である。肺動脈楔入圧は上昇しないため、臨床的に肺動脈性肺高血圧症と紛らわしいが、血管拡張薬に不応性・抵抗性であり早期診断が望まれる。後毛細血管性肺高血圧症の代表である左心疾患に伴う肺高血圧症では、持続する左房圧上昇から肺静脈壁の肥厚が起こり、うっ血や出血に伴うヘモジデローシスや間質性線維化が生じる。また肺静脈のみならず、肺動脈にも中膜肥厚や内膜肥厚が起こるが、plexiform lesionは認められない。本セッションではこれら肺高血圧症の典型例を提示し、相違点や臨床像との関連について考察する。

CABIC-S2-2

肺高血圧症の肺血管病理とCT画像

中村　一文，赤木　　達，木村　朋生，伊藤　　浩
岡山大学大学院 循環器内科学

【背景】CTで肺高血圧症を疑う所見、臨床分類の参考となる所見などを得ることができる

【肺高血圧症を疑う所見 】

肺高血圧症においては種々のレベルにおける血管の狭窄または閉塞により肺血管抵抗の増大を来すため、中枢側肺動脈の拡張が認められる．50歳未満の患者で肺動脈と大動脈の直径の比が1：1を上回る場合は肺高血圧症を疑う所見である．肺動脈瘤を認めることもある.肺動脈瘤では免疫染色にて調べたところ、Prostaglandin E receptor type 4（EP4）の発現亢進が認められた．

【臨床分類の参考となる所見】

肺静脈の狭窄や閉塞を認める肺静脈閉塞性疾患（PVOD）と肺毛細血管の腫瘍性増殖を認める肺毛細血管腫症（PCH）は、他の肺動脈性肺高血圧症（PAH）とは異なる特徴を持つ．
高分解能CT（HRCT）において、小葉中心性スリガラス状陰影（ground-glass opacity: GGO）と小葉間隔壁の肥厚がPVODとPCHに認められる．小葉中心性GGOは肺毛細血管量の増加、間質の肥厚、部分的な気腔の貯留物、肺胞の部分的な虚脱などを反映しているとされている．我々の肺血管鋳型を用いた検討では、小葉中心性GGOは、PVODではうっ血した毛細血管を、PCHでは増加した毛細血管量を反映していた．

【結語】肺高血圧症におけるCT画像所見は肺血管病理を反映しており、診断初期から分類にいたるまで有用である．

CABIC-S2-3

肺高血圧症の内科的治療の進歩

波多野　将
東京大学大学院医学系研究科重症心不全治療開発講座

肺動脈性肺高血圧症 (PAH) の病態生理に関わる経路として、現在プロスタサイクリン (PGI_2) 経路、エンドセリン経路、一酸化窒素 (NO) 経路が広く知られている。この中で最初に治療薬として臨床応用されたのはPGI_2経路の薬剤であるエポプロステノールであるが、これは持続静注により投与する薬剤であるため、非常に有効な治療薬でありながら使用がなかなか広まらなかった。しかし、2005年にエンドセリン受容体拮抗薬 (ERA) のボセンタン、2008年にホスホジエステラーゼ-5阻害薬 (PDE5-I) のシルデナフィルが承認されたことにより、我が国でも内服薬が広く使用されるようになったとともに、3大経路の薬剤が全て使用可能になった。その後も各経路の薬剤が相次いで承認され、現在ではPGI_2経路5種、ERA3種、さらにはNO経路の薬剤として、PDE5-I 2種及び可溶性グアニル酸シクラーゼ刺激薬1種の合計11薬剤が使用可能となっている。その中には吸入薬や皮下注射により投与する薬剤もあり、PAH治療薬は投与経路も多岐に渡るのが大きな特徴である。新規薬剤が承認されていく過程で、かつては治療薬を順次追加していく逐次併用療法が主流であったが、アンブリセンタンとタダラフィルの初期併用療法の有効性を示したAMBITION試験の結果が2015年に公表されて以降、初期併用療法が国内外のガイドラインで推奨されるようになった。このようにPAH治療はこの10数年で飛躍的に進歩したが、膠原病性PAHの予後改善は未だに不十分であるし、特発性/遺伝性 (I/H) PAHにおいても適切な時期に適切な治療が行わなければ、今でも致死的となる疾患であることに変わりはない。さらに、近年Atypical IPAHという疾患概念も登場したが、Atypicalという名のものとに鑑別診断が不十分なまま不適切な治療が行われていることも散見される。治療選択の幅が広がった現代においてこそ、正しい鑑別診断と各薬剤を適切に使い分けるための高い専門的な知識・経験が求められる。そこで本シンポジウムでは、PAH治療の進歩ならびに至適治療戦略について議論したい。

CABIC-S2-4

肺高血圧症の進展における無菌性炎症誘導機構の解明

阿部弘太郎，吉田　賢明，石川　智一，渡邊　高徳，筒井　裕之
九州大学大学院医学研究院 循環器内科学

肺高血圧症は、進行性かつ極めて予後不良の疾患群である。われわれは、病態モデル動物を用いて肺高血圧症の病変進展・維持に血行動態ストレスを起点とした炎症が重要な役割を担うことを明らかにした (Circ 2010, Cardiovas Res 2016)。本邦で広く行われている高容量エポプロステノールを含む多剤併用療法による血行動態ストレス軽減とリバースリモデリングの可能性を支持する研究結果であるといえる。一方、血行動態ストレスの下流にある肺血管病変周囲の炎症誘導機構については十分解明されていない。また、後負荷上昇に伴う右心不全進展機序についても明からではない。われわれは、ストレス上昇に伴い増加する障害ミトコンドリアと、それをリガンドとして活性化するtoll-receptor 9 (TLR9) を介した無菌性炎症が、肺血管病変と右心不全進展にかかわっているという仮説を立てた。本シンポジウムでは、肺高血圧症におけるTLR9を介した無菌性炎症を明らかにしたわれわれの基礎研究について講演する (Cardiovas Res 2018)。

CABIC-S2-5

肺高血圧症における右心機能

田原　宣広，枚山　陽一，中村　知久，戸次　宗久，
田原　敦子，前田　詔子，孫　　佳慧，本多　亮博，
井形　幸代，福本　義弘

久留米大学医学部 内科学講座 心臓・血管内科部門

肺高血圧症において、右心不全の発症・進展は生命予後に強い影響を及ぼしており、自覚症状、疾患重症度、予後予測に関連する因子は右心機能に関連するものが多い。心臓は、負荷がかかると心拍出量を維持するためにリモデリングを開始し、結果的に心筋肥大、ひいては心筋収縮力の低下を招き、心不全を発症することになる。これまで、左心機能や左室リモデリングについては、多くの研究がなされてきたが右心機能や右室リモデリングについての研究の歴史や認識は浅い。本シンポジウムでは、肺高血圧症における右心機能や右室リモデリングについて概説する。

心筋生検　シンポジウム3　心筋炎治療におけるステロイドの功罪

第4会場　2018年12月8日（土）14:10〜15:10

座長：矢崎　善一（佐久総合病院佐久医療センター）
　　齊藤　　聡（東京女子医科大学 心臓血管外科）

CABIC-S3-1

劇症型心筋炎におけるステロイド治療の是非

奥村　貴裕[1,2], 近藤　　徹[2], 澤村　昭典[2], 森本　竜太[2], 室原　豊明[2]

[1]名古屋大学医学部附属病院 重症心不全治療センター，[2]名古屋大学大学院医学系研究科 循環器内科学

本邦では一般に、劇症型心筋炎は、体外循環補助を要する急性心筋炎と定義される。急性心筋炎の診断における心筋生検はClass I推奨であるが、劇症型心筋炎との診断のもとにVA-ECMO（veno-arterial extracorporeal membranous oxygenation）管理を要した99例の後ろ向き解析（CHANGE-PUMP研究）でも、心筋生検の施行率は6割程度にとどまる。心筋炎の病理診断は、リンパ球性、好酸球性あるいは巨細胞性といった病型鑑別にも有用であり、心筋炎診断における心筋生検の意義を再認識する必要があろう。現行のガイドラインでは、好酸球性および巨細胞性劇症型心筋炎に対してはより積極的にステロイド治療の適応とされる（Class IIa）が、非好酸球性非巨細胞性心筋炎に関する要否は医療従事者間、施設間によっても意見が分かれる。実際の現場でも、ウイルス感染によって惹起された心筋の炎症を免疫抑制療法がさらに悪化させるのではないか、血管内に多くのカテーテルや循環補助デバイスが留置されている状況で血行感染症を惹起・増悪させるのではないかという懸念が、本治療の適応を躊躇させる。CHANGE-PUMPのサブ解析では、ステロイド治療の導入群は未導入群に比べ予後が悪い傾向にあった（p=0.076）。しかしながら、「心筋炎に対する根治療法が存在しない現状では，難治例での使用は是認される」との認識から、より重篤な状態に陥ってからの導入となっているようであり、本結果の解釈には慎重さを要す。実際、当院でVA-ECMO装着下に管理を行った直近連続11例のリンパ球性心筋炎では、10例が入院早期に心筋生検とステロイドパルス療法を行い、VAD非装着下に生存退院している。致死的とされる劇症型心筋炎のベストマネジメント確立のためにも、全国規模での前向きレジストリによるデータ集積とエビデンス構築が必要と考える。

CABIC-S3-2

心サルコイドーシスに合併する心室性不整脈にたいするステロイド治療の影響

福田　浩二

国際医療福祉大学病院

心臓サルコイドーシスにおいて副腎皮質ステロイドは、疾患の炎症抑制のための第一選択の免疫抑制薬である。本邦においてステロイド治療による予後改善が報告されており、心サルコイドーシス治療における第一選択となっている。ステロイド治療は心不全増悪を抑制することが報告されている一方、不整脈に関しては抑制したとする報告と増悪したとする報告があり、一定の見解が得られていない。ときにステロイド導入後に心室頻拍の群発発生であるelectrical storm（ES）におちいる症例も存在する。

そこで我々は連続68例の心サルコイドーシス患者におけるステロイド治療開始後の致死的不整脈の推移を検討した。結果は、致死的心室性不整脈（記録された心室頻拍・心室細動もしくは植込み型除細動器の適切作動）を20例（29%）で認め、その発生の特徴としてはステロイド導入12ヶ月以内に多いこと、またガリウムシンチグラフィの陽性はその発生に関連する可能性が示唆された。ステロイド導入前に心室不整脈の既往がある症例では、経過中の再発が多く認められた。さらにESに関しては10例（14.5%）で経験し、ステロイド導入初期の段階と60ヶ月以降の二峰性の発生を認めた。一方、二峰性の間の期間のイベントに関しては、新規発症はなく、また再発イベントはステロイド導入前に心室頻拍の既往のあった2例のみであった。

これらの結果から、心サルコイドーシスに合併する心室性不整脈にたいするステロイド治療は、導入初期にイベントを増加させ、その後は安定化させる可能性がある。その初期イベントの増加の詳細な機序は不明であるが、ガリウムシンチ陽性症例においてイベント発生が多いという結果は、ステロイド治療による炎症への影響を示唆しているのかもしれない。

CABIC-S3-3

小児心筋炎に対するステロイドの「功」

安田　和志[1]，山田　佑也[1,2]，鈴木　孝典[1,2]，
伊藤　諒一[1,2]，郷　　清貴[1,2]，鬼頭真知子[1,2]，
森　　啓充[1]，森鼻　栄治[2]，河井　　悟[1]，大河　秀行[3]，
岡田　典隆[3]，村山　弘臣[3]，今中　恭子[4]

[1]あいち小児保健医療総合センター循環器科，[2]あいち小児保健医療総合センター新生児科，[3]あいち小児保健医療総合センター心臓外科，[4]三重大学大学院医学系研究科修復再生病理学

【背景】ウイルス感染が想定されるリンパ球性心筋炎に対するステロイド投与は推奨されない．リンパ球性の頻度が高い小児劇症型心筋炎には原則としてステロイド投与しないが，ステロイドが奏効した2例を報告する．

【症例1】4才男児．劇症型心筋炎の診断でECMO導入，ステロイド投与せず．左房減圧目的でカテーテルによるASD作成，ステント留置．心内膜心筋生検EMB施行，病理診断はリンパ球性心筋炎，ウイルスPCRでCMV陽性．入院後9日に離脱したが左室拡大，BNP高値，TnT陽性が遷延．発症後2ヵ月のEMBでリンパ球集簇と線維化を認め慢性心筋炎と診断，ウイルス陰性．プレドニゾロン投与．発症後6ヵ月のEMBで心筋炎治癒．発症後8ヵ月でステント摘出術施行．

【症例2】7才女児．劇症型心筋炎，VTの診断でECMO導入，ステロイド投与せず．洞調律となるもwide QRSで次第に脈圧消失，エコーで大動脈弁開閉なし．左房減圧およびEMB施行，病理診断はリンパ球性心筋炎．入院翌日，完全房室ブロックでP波とQRS波のタイミングが良い時のみ脈圧出現．入院後2日，ステロイドパルスにより急速に房室伝導が改善．入院後3日には1:1房室伝導で脈圧安定，入院後4日にはnarrow QRSとなり自己心拍出量増加，入院後6日でECMO離脱．

【まとめ】リンパ球性心筋炎においても炎症遷延例や伝導障害例に対してステロイドが奏効する可能性がある．

CABIC-S3-4

リンパ球性劇症型心筋炎のステロイド治療選択に対する心筋生検所見の有用性

河野　浩章[1]，新野　大介[2]，安倍　邦子[3]，
林　徳真吉[4]，一瀬　邦弘[5]，吉牟田　剛[1]，
米倉　　剛[1]，古賀　聖士[1]，恒任　　章[1]，
池田　聡司[1]，前村　浩二[1]

[1]長崎大学大学院医歯薬学総合研究科 循環器内科学，[2]長崎大学病院 病理医育成診断センター，[3]長崎原爆病院 病理部，[4]長崎県島原病院 病理部，[5]長崎大学病院 第一内科

【背景】リンパ球性劇症型心筋炎に対するステロイド治療の有用性は明らかではない。しかし、炎症が高度である場合にその有効性が期待される。【目的】今回、リンパ球性劇症型心筋炎に対するステロイド治療について検討した。【方法】対象は、2011年4月から2年3月の間に当科入院となり、心筋生検を含めた検査で、リンパ球性劇症型心筋炎と診断された9例（男性4例、年齢20-77歳、平均42歳）。これらの症例は、急性心不全治療と、大動脈バルーンパンピングや経皮的心肺補助装置の使用に加え、細胞浸潤が高度な症例については、患者さんに十分説明後に同意が得られた場合にただちにステロイド治療を行い、細胞浸潤の少ない症例に対してはステロイド治療を行なわず、その経過を検討した。【結果】9例のうち、細胞浸潤が高度であった5例中4例にステロイド治療（パルス療法の後に、プレドニン30mg/日から漸減）を行った。全例回復し、細胞浸潤が高度でステロイド治療を行った4例と、細胞浸潤が軽度でステロイド治療を施行しなかった4例は同等の回復がみられた。しかし、細胞浸潤が高度であったがステロイド治療を施行しなかった1例は回復に時間がかかった。【結語】細胞浸潤が高度であるリンパ球性劇症型心筋炎にはステロイド治療が有用である可能性が示唆された。

心筋生検　シンポジウム4　ミトコンドリアダイナミクスを基礎と臨床から読み解く

第1会場　2018年12月8日（土）15:20〜16:50

座長：竹村　元三（朝日大学 内科学分野）
　　武田　充人（北海道大学病院 小児科）

CABIC-S4-1

心疾患におけるミトコンドリアの超微形態異常

竹村　元三
朝日大学内科学分野

ミトコンドリア遺伝子変異に起因する機能異常によりMELAS（mitochondrial myopathy, encephalopathy, lactic acidosis, and stroke-like episodes）やMERRF（myoclonus epilepsy associated with ragged-red fibers）に代表されるミトコンドリア病が発症し心肥大や心不全をきたすことが以前より知られている。ミトコンドリア心筋症ではミトコンドリアはドラマティックな形態異常を呈するため電子顕微鏡検査による超微形態異常所見が本疾患の診断の契機となることがある。一方、ミトコンドリア病によらない心不全の発症あるいは増悪機序においてもミトコンドリア機能異常がかかわっていることが近年明らかになりつつある。実際のヒト不全心におけるミトコンドリアの形態的あるいは機能的異常に関する知見はまだまだ乏しいといわざるをえないが、心筋生検標本の電子顕微鏡検査によるとヒト不全心筋では非不全心筋に比しさまざまな形態異常（例えばmitochondriosis）がミトコンドリアにみられる。本シンポジウムではヒト心筋生検標本にみられたミトコンドリア心筋症ならびにミトコンドリア病によらない不全心におけるミトコンドリアの超微形態異常を供覧する。

CABIC-S4-2

ミトコンドリアダイナミックスーreviewー

佐野　元昭
慶應義塾大学 循環器内科

心筋の筋原線維の隙間を埋める高密度なミトコンドリアといえば静的なイメージが強かった。しかし、実際には、生合成されたミトコンドリアは融合することによって他のオルガネラとのコンタクトが密となり、一方で、ストレスが加わるとミトコンドリアは分裂して、質の悪いミトコンドリアは、ミトファジーで分解される除去されるといった具合に、ダイナミックに融合と分裂を繰り返している動的なオルガネラである。ミトコンドリアは、酸素を使ってエネルギー（ATP）を産生する、細胞死を制御するだけでなく、微小管の上を滑って移動することによって物質を運んだり、他のオルガネラとコンタクトして物質のやり取りをしたりと、新しい機能も分かってきた。神経変性疾患などの難病の多くが、ミトコンドリアダイナミックスの異常と関連する。本講演では、動的なミトコンドリアの働きに関して最近の知見をレビューさせていただきたい。

CABIC-S4-3

ミトコンドリアダイナミクスに関わる分子機構と、心疾患におけるミトコンドリア分解の意義

山口　修[1]，上田　宏達[2]，種池　学[2]

[1]愛媛大学大学院医学系研究科，[2]大阪大学大学院医学系研究科

ミトコンドリアは合成、オートファジー性分解であるマイトファジー、分裂・融合によって、その形態が制御されている。私たちは血行動態負荷や加齢などに対するオートファジーの心臓における機能を報告してきた(Nat Med 2007, Autophagy 2010, JBC2013, BBRC2013)。心筋細胞特異的オートファジー不全マウスにおいては、異常ミトコンドリア蓄積に伴い、酸化ストレス上昇やミトコンドリア呼吸鎖機能の低下が認められることから、ミトコンドリアの品質管理がオートファジーによる心保護機構の主たる役割の一つと考えられる。マイトファジーの分子機構は哺乳類細胞におけるParkin/PINK1やNIX/Bnip3、FUNDC1、酵母におけるマイトファジー必須レセプター分子Atg32などが報告されていた。私たちはAtg32の哺乳類細胞における機能的ホモログとしてBcl-rambo (BCL2L13) を同定した (Nat Commun. 2015)。Bcl-ramboはマイトファジーに至る重要な過程と考えられているミトコンドリア分裂誘導能も有しており、酵母では複数の分子が分担する機能を単一分子で担っていることが示唆された。ミトコンドリアが有する独自のDNA (mtDNA) は、細菌やウイルスのDNAと類似した非メチル化CpG構造を持っているため、強い炎症惹起性を有する。血行動態負荷によって生じた傷害ミトコンドリアはマイトファジー過程によって除去される。しかし、リソソームに存在するDNA分解酵素であるDNaseIIの活性が低下すると、mtDNA分解不全に基づくオートリソソーム内へのmtDNA蓄積が誘導され、その結果自然免疫分子であるTLR9を介した炎症反応ならびに心不全を誘導する。ミトコンドリア傷害、マイトファジー、DNaseII活性低下、mtDNA蓄積、炎症反応、心機能低下への一連の過程は、ヒトの心不全においても発症進展に関わっている可能性を示唆する所見が得られており、新たな心不全治療分子標的として期待される。

CABIC-S4-4

ミトコンドリア形態異常を介する糖尿病性心筋障害の新規メカニズム

都島　健介[1,2]

[1]東京大学医学部附属病院，[2]アイオワ大学 FOE糖尿病研究センター

糖尿病、高血圧などインスリン抵抗性を基盤とする病態は心疾患の合併が生命予後を規定する。インスリン抵抗性は心臓の拡張障害の原因として最も重要で、冠動脈疾患とは独立して拡張不全型心不全(HFpEF)の発症と深く関わっている。HFpEFは収縮不全型心不全 (HFrEF) と異なり薬物治療の効果が限られており、有効な治療法が確立していない。ミトコンドリア心筋症に代表されるようにミトコンドリア機能不全は著明な心肥大を惹起しHFpEFの病像を呈する。我々は、インスリン抵抗性の心筋では糖利用が低下、脂肪酸利用が亢進し、ミトコンドリアの形態異常と機能異常を伴う拡張不全の病態を呈することを明らかにした (Circ Res.122:58)。心筋特異的に長鎖アシルCoAシンテターゼを過剰発現させたマウスでは、心筋へのパルミチン酸取り込みが２倍程度上昇し、短期的にはミトコンドリア酸素消費量、ATP産生がともに上昇するが、長期的にはミトコンドリア酸化ストレス上昇からミトコンドリアダイナミクス制御因子 (AKAP121、DRP1、OPA1) の翻訳後修飾に影響してミトコンドリア細分化と機能異常を引き起こす。SOD2過剰発現による酸化ストレス軽減によりミトコンドリア細分化は軽快した。以上から、ミトコンドリア酸化ストレスとミトコンドリアダイナミクス異常が糖尿病性心筋障害の新たな病態解明の手がかりとなることが期待される。

スポンサードセッション　CABIC40周年記念“心筋生検/温故知新”

第4会場　2018年12月7日（金）16:10〜17:20

座長：布田　伸一（東京女子医科大学大学院重症心不全制御学分野）

SS-1

心内膜心筋生検法から学んだ心筋病理の世界

和泉　　徹[1,2]

[1]恒仁会 新潟南病院，[2]北里大学

心内膜心筋生検法は心筋病変が可視化されていない時代に産まれた。心電図変化のみが診断への糸口であった。その後、エコーやシンチ、そしてX線CT・CMRと画像診断は急速な進歩を遂げた。今日ではバイオマーカーも含め鑑別診断法がよく発達した。しかし心筋病理の詳細診断はいまなお心筋生検法の独壇場である。例えば、心臓アミロイドーシス、ファブリー病、そしてミトコンドリア心筋症である。疑診には辿り着いても、高次介入には確診が必須となる。心臓移植のレシピエントに心筋生検が必定とされるに等しい。悩ましいのはサンプルエラーである。この過誤を避けようと様々な工夫がなされた。エコーガイド下にタイミングを図って行われる心筋炎診断もそのような事情で洗練された。Fiedler型心筋炎から劇症型心筋炎へのパラダイムシフトの見逃せない背景である。残された課題も多い。拡張型心筋症のリモデリング・逆リモデリングがその最大案件であろう。βブロッカーやCRT療法は逆リモデリングを産み出した。しかしこの心筋病理を完全に解いたわけではない。またこの優れた介入法の恩恵が及ばない患者群が厳然と存在する。今も遺伝子診断は治療に結びついていない。一方、Autoreactive myocarditisは有力な介入仮説である。実験的にはキチンと証明される。しかしこれを臨床作業に引き上げるには、心筋生検の力にさらに頼らねばならない。

SS-2

心筋生検（Endomyocardial biopsy）から眺めた心筋症・心筋炎

廣江　道昭

国立国際医療研究センター 循環器内科

1978年、旧厚生省特定疾患特発性心筋症調査研究班（班長河合忠一京都大学名誉教授）の病理分科会（岡田了三先生、故関口守衛先生ら）で、年2回の報告会が開催されたのが始まりでした。多施設から持参した剖検・生検による心臓標本について討論がなされました。1979年、東京で”Biopsyの標本をみる会”が開催され、これが第一回心筋生検研究会として発足した次第でした。その後、毎年全国各地において研究会（CABIC: Cardiac Biopsy Conference）が開催されて第40周年記念を迎えました。

心筋の疾患である心筋症（Cardiomyopathy）は、1966年英国のGoodwinによってHypertrophic, Congestive, Constrictive (restrictive)、Obliterativeの4型に分類されるようになって以来、臨床の場において関心が寄せられるようになりました。折しも本邦で東京女子医科大学から“今野式心筋生検鉗子による心内膜心筋生検法”が開発され、心筋疾患ことに原発性心筋疾患（Primary Myocardial Disease: PMD）の診断と病態が明らかになり、広く応用されるようになりました。最近では、心アミロイドーシス、心ファブリー病に対する新たな治療法が開発されて予後の改善が見られており、本法による確定診断・病態評価が重要になってきています。

近年、心肺補助循環（IABP, PCPS, LVADなど）の発達によって劇症型を呈する急性心筋炎の救命率が向上していますが、本症にはリンパ球性以外に好酸球性や巨細胞性心筋炎が含まれています。発症早期の心筋生検によって鑑別診断のみならずステロイド療法の適応を積極的に判断できるようになってきており、更に遠隔期に生検をすることによって遷延性心筋炎の診断・治療も可能になっています。さらに原因不明の心不全症例におけるInflammtory Cardiomyopathyの層別化ができるように現在、臨床研究を実施中です。今後の成果によって新たな治療戦略に役に立つものと信じております。

SS-3

心筋生検は永遠に不滅です？

植田　初江

国立循環器病研究センター 病理部

この名文句は長嶋茂雄のものと思っていたら、最近貴乃花親方も引退に伴い、似たようなことを言っている。さて、心内膜心筋生検 (endomyocardial biopsy; EMB) はカテーテル技術の開発に伴って、今野、榊原両先生により1960年代初めに開発された日本発の最強の診断ツールである。しかし、EMB は侵襲的検査であることから経験が重要であり、バイオトームは保険償還されていないことから全国的にも実施件数は少ないのが現状である。また、病理医にとってもEMBは評価に苦慮する検体の一つである。その理由としては、(1) 特異的な所見を示す疾患が少なく確定診断できる検体が少ない、(2) EMBを実施している施設も少なく、経験できる検体数が少ない、(3) 循環器を専門とする病理医が少なくコンサルテーションできる施設が少ない、などがあげられる。EMB は心臓カテーテル検査時に冠動脈の有意な狭窄がない場合に、他の原因の明らかな二次性心筋症を診断・除外する目的で行われることが基本である。近年は心エコーやCTからMRI, 核医学検査に至るまで画像検査のモダリティが充実し、EMBを行わなくても確定診断にいたることが多くなっている。EMBの適応疾患はAmerican Heart Association (AHA) をはじめ、Association for European Cardiovascular Pathology (AECVP) などからのコンセンサスでは、心筋炎などの炎症性疾患とアミロイドーシスをはじめとする二次性心筋症を除外することを目的とし、病因が多岐にわたる形態学的総称の特発性心筋症をEMB検体のみで正確に診断することは必ずしも主要な目的とはされていない。しかし、サンプリングエラーはあるものの、EMBで採取できた組織は患者本人の心臓から直接採取された、組織を直視できる唯一の検査法であり、また、タンパクやゲノム解析にも応用されてきたことなど、画像診断が発展した今日でも、組織の質的解析の領域は超えられないと信じている。

YIA-CA-1 拡張型心筋症モデルJ2-kハムスターの発症機序に関する一考察：イメージング質量分析法を用いた心筋組織プロテオームの視点から

辻　　崇[1]，新谷　　祈[2]，石田　瑞希[2]，韮澤　　崇[3]，
植田　初江[4]，升本　英利[1]，湊谷　謙司[1]，池川　雅哉[2]
[1]京都大学大学院医学研究科 心臓血管外科学，[2]同志社大学 生命医科学部 医生命システム学科，[3]ブルカー ジャパンK. K.，[4]国立循環器病研究センター 病理部

【目的】J2N-kハムスター（J2N-k）はδ-サルコグリカン遺伝子欠損によりヒト拡張型心筋症（DCM）と類似病態を示す。J2N-k心筋組織のDCM発症機序に関する考察を進めてきたが、本報告でプロテオームレベルの組織病理解析法として独自開発したイメージング質量分析法（Imaging Mass Spectrometry: IMS）でDCMの発症機序に関わる組織病理所見を検証した。
【方法】対象はJ2N-k、J2N-n（健常対照）とした。新鮮凍結保存した心組織をクリオスタットで10μm薄切切片とした。一部はIMS解析のためITOグラスに融解添付した。質量分析はrapifleX tissue typerを用い、空間分解能は20μm、イオンはm/z 2,000-20,000の質量範囲で検出した。画像・統計解析にflexImaging 5.0, SCiLS Lab 2018ソフトウェアを用いた。
【結果と考察】7週齢J2N-kで肉芽腫性炎症巣にCD68陽性多核巨細胞を認め、9週齢で多巣性かつ顕著となった。この心筋組織でIMS法による*in situ*プロテオーム解析を行い、J2N-k心筋組織の週齢ごとの炎症性組織病理変化に一致したプロテオミックプロファイルを得た。本研究より炎症性心筋症からDCMへの発症機序に関する病理学的観察をプロテオームレベルで検証可能であり、病態分子基盤解明にIMS法は有効であることが示唆された。

YIA-CA-2 剖検にてEmery-Dreifuss型筋ジストロフィーが強く疑われた拡張型心筋症の1例

三角　香世[1]，大郷　恵子[3]，瀬口　　理[2]，新谷　康広[1]，
渡邉　琢也[2]，熊井　優人[2]，黒田　健輔[2]，中島　誠子[2]，
松本　　学[3]，池田　善彦[3]，簗瀬　正伸[2]，福嶌　教偉[2]，
植田　初枝[3]
[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 移植医療部，[3]国立循環器病研究センター 病理部

症例は享年40歳男性。16歳時にWenckebach型房室ブロック、25歳時に心拡大を指摘、30歳で完全房室ブロック、心拡大進行と心機能低下を認めた。家族歴はなく、拡張型心筋症と診断され加療が開始された。33歳時に心筋炎にて入院し、心機能低下、完全房室ブロック、心室頻拍のためCRT-D埋込みとなった。34歳時、心不全増悪後に強心薬から離脱できず当院に転院となり、移植適応と判断され植込型左室補助人工心臓装着及び三尖弁形成術を行った。その際、CKが軽度高値で持続していたが、特異的顔貌や四肢筋力低下は認めず、ジストロフィン遺伝子変異は陰性、心筋と骨格筋の免疫染色でジストロフィンは細胞膜に陽性でありジストロフィン異常症は否定的であった。以降、脳梗塞、脳出血やドライブライン感染、心室頻拍のため入退院を繰り返し、39歳時に左前頭葉出血発症後、肺炎を契機に心不全が悪化し40歳で永眠された。
移植待機中もCK上昇を認めており神経筋疾患の再検討を行った。心筋、骨格筋の免疫染色でEmerinが核膜に陰性であり、Emery-Dreifuss型筋ジストロフィーが強く疑われた。本症例のように若年で伝導障害が先行する心筋障害を認め，CKが上昇している症例はDuchenne型，Becker型の他にEmery-Dreifuss型を含めた筋ジストロフィーを考慮する必要があるという教訓的症例であり報告する。

YIA-CA-3 移植心冠動脈病変進展への抗体関与について：対照的な2心移植例から

江畑　希子[1]，山賀　彩花[2]，田畑　達也[2]，大熊　順子[2]，
河村　俊治[3]，布田　伸一[4]
[1]東京女子医科大学東医療センター 卒後臨床研修センター，[2]東京女子医科大学東医療センター 内科，[3]東京女子医科大学東医療センター 病理診断科，[4]東京女子医科大学大学院 重症心不全制御学分野

【背景】移植心冠動脈病変（CAV）の進展要因に抗体の関与が考えられているが，心筋生検（EMB）で抗体関連型拒絶反応（AMR）と確定診断することが容易でない例も存在する．
【症例1】27歳男性．拘束型心筋症による難治性心不全に対し，2004年に心移植．移植後1年目にISHLT旧分類Grade3Bの拒絶反応を発症，加療後はEMBでAMRを認めなかったが，2015年に右冠動脈#2に90%狭窄を認め，経皮的冠動脈形成術（PCI）を施行．抗HLA抗体スクリーニング検査（Flow PRA）ではClass 1，Class 2ともに陽性であったため，シクロスポリンからタクロリムスに変更後Class 1は陰転，その後もEMBでpAMR 0であった．2018年，右冠動脈に狭窄の進行を認めた．EMBは今回もpAMR0であり，Flow PRAはClass1陰性，Class2陽性と変化を認めなかった．
【症例2】37歳男性．拘束型心筋症による難治性心不全に対し，2008年に心移植．2015年に右冠動脈#2に完全閉塞を認め，PCIを施行．2016年にEMBでISHLT分類Grade2R，C4d陽性を認めた．加療後，2ヵ月後のEMBでC4dは陰転した．
【結語】CAVが進行する症例にはEMBでAMRを認める場合，認めない場合もあり，抗ドナー特異抗体，non-HLA抗体の可能性も含めた総合的な評価が必要である．

YIA-CA-4 乳児期発症ミオパチーに合併した心筋緻密化異常の病像

物井　綾香，中釜　　悠，平田陽一郎，犬塚　　亮
東京大学医学部附属病院

【緒言】ミオパチーをはじめとした神経筋疾患における心表現型の一つとして、心筋緻密化異常が知られる。MYL2 myosinopathyは過去に十数例の報告にとどまる希少ミオパチーであるが、その心合併症について、これまで詳細な病理学的記述を欠いていた。【症例】1歳女児。姉が生後8ヶ月時に拡張型心筋症で死亡。児は、生後5ヶ月時に定頸の遅れを契機に精査された結果、近位筋優位の骨格筋萎縮・筋力低下、心機能異常を認め、原因として遺伝性筋疾患が疑われた。遺伝学的解析によりMYL2遺伝子エクソン7の両アレル変異を認め、既報例とも臨床像が合致し、MYL2 myosinopathyと診断された。骨格筋の症状に比し心筋罹患が強く、左室駆出率40%の収縮不全と高度拡張不全を伴う心筋症を呈していた。生後11ヶ月時に心不全が増悪し集中治療管理を要したが、治療の甲斐なく入院36日目に死亡した。病理解剖では、骨格筋のtype-specific atrophyの他、心臓では乳頭筋の形成が不明瞭であることに加え、緻密化異常を示唆する壁構築の変化（心室中部NC/C比1.6）を認めた。【考察】神経筋疾患に合併する心筋緻密化異常は、共通の分子遺伝学的要因に基づく病態か、或いは、心筋障害に続発する後天的変化か、議論が絶えない。理解の一助となるべく、MYL2 myosinopathyの病像を詳細に検討する。

YIA-CA-5 トランスサイレチン型アミロイドーシスに対しタファミジス投与が有効であった1例

柴田　恵多，加藤　倫子，池田　尚子，丹野　　郁
昭和大学江東豊洲病院

心アミロイドーシスにおいては、心エコーで心基部に比し相対的に心尖部壁運動が温存される所見（relative apical sparing）が特徴的であり、温存領域のサイズが予後改善にも繋がる事が報告されている。【症例】78歳男性。検診にて心肥大を指摘され、心不全症状が出現、心エコーにて著明な中隔肥厚（最大壁厚24mm）を認めるも高血圧性心肥大として前医にてβ遮断薬治療を開始された。症状改善せず、精査目的にて入院、心臓MRIにて左房後壁ならびに左室全周性の遅延造影を認めた。心筋生検にて心筋肥大と線維化所見があり、免疫染色にてトランスサイレチン型心アミロイドーシスとの診断に至った。腸管にもアミロイドが沈着していた。神経症状ありタファミジスの投与を開始した。治療後に壁運動温存領域が拡大した。【まとめ】心筋生検にて心アミロイドーシスの診断に至り、治療介入が可能となった症例を報告したい。

YIA-CA-6 ベッカー型筋ジストロフィーに類似した病歴を呈した中性脂肪蓄積心筋血管症の一例

大石　英生，澤村　昭典，荒尾　嘉人，加藤　宏雄，
桒山　　輔，山口　尚悟，羽賀　智明，横井　　剛，
平岩　宏章，近藤　　徹，森本　竜太，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36歳男性。学童期より高CK血症を認め、弟も同様症状を呈しており、筋ジストロフィーの疑いとされた。27歳時、左室駆出率30%と、びまん性の壁運動低下を指摘された。心筋生検が施行され、空胞変性を認めたことから、何らかの蓄積疾患が疑われたが、ファブリー病、ポンペ病は除外されたため、拡張型心筋症として治療が行われた。33歳時に初回心不全のため入院となり、退院後も徐々に心機能が低下したため、心臓移植申請を念頭に当院へ紹介となった。高CK血症の診断目的に、骨格筋生検を施行したところ、ジストロフィンは正常発現しており、筋ジストロフィーは否定された。一方、空胞変性を認めたことからオイルレッド染色が施行され、陽性であることから脂肪蓄積ミオパチーと診断された。カルニチン分析等から先天性脂質代謝異常症は除外された。心筋生検においては、脂肪蓄積とadipose triglyceride lipase（ATGL）欠損を呈し、冠動脈造影にてびまん性冠動脈硬化を認め、末梢血多核球にも脂肪蓄積を認めたことから、中性脂肪蓄積心筋血管症の診断基準を満たした。また、遺伝子解析においても、ATGL遺伝子の欠損を認め、原発性中性脂肪蓄積心筋血管症と診断された。本症例は2018年現在、日本において7例しか報告されておらず、我々が経験した極希少疾患の診断経緯について報告する。

O1-CA-1 末梢血の好酸球増加を伴わずに急激な血行動態破綻を来たした劇症型の好酸球性心筋炎

柿野　貴盛，横山　博毅，田中　文彬，三上　　剛，中城　総一，
中村　郁子，吉田　敬規，江島　健一
佐賀県医療センター 好生館

症例は77歳女性で、全身倦怠感と発熱を主訴に来院した。意識清明、血圧84/68mmHg、脈拍109/min、身体診察で有意な所見はなかったが、BNP 665 pg/mlと上昇し、肝酵素上昇、腎機能低下を伴っていた。心エコーで左室壁運動低下はないが、右室前方に心嚢液貯留を認め、心タンポナーデによるショックと診断した。造影CTや冠動脈造影では原疾患は判明せず、約200mlの心嚢ドレナージで血圧は上昇し、全身状態は軽快した。しかし第2病日に突然の心室頻拍が出現し、完全房室ブロックから心肺停止となった。蘇生処置後にIABP、PCPS、一時ペーシングおよび循環作動薬による管理を開始した。心筋生検では、一部塊状となり高度に浸潤した好酸球を認め、劇症型の好酸球性心筋炎と診断した。ステロイドパルスを3日間投与したところ、初回投与の数時間後から自己脈が出現し、心機能は劇的に改善した。第8病日までに補助循環を離脱し、その後ステロイド内服せずに心機能は正常化し、第30病日に退院となった。発症から退院まで末梢血の好酸球増加はなかった。末梢血の好酸球増多を伴わずに劇症化する好酸球性心筋炎は珍しく、末梢血の好酸球増加がないため、診断と治療に苦慮する。本症例はステロイドパルスが著効し、慢性期の心筋生検で好酸球は消失したが、このような末梢血の好酸球増多を伴わない好酸球性心筋炎罹患後の管理について考察を含めて報告する。

O1-CA-2 ニボルマブを1年以上使用した後に発症した劇症型心筋炎の一例

山口　尚悟，森本　竜太，荒尾　嘉人，大石　英生，加藤　宏雄，
桑山　　輔，羽賀　智明，横井　　剛，平岩　宏章，近藤　　徹，
深谷　兼次，古澤　健司，澤村　昭典，奥村　貴裕，石井　秀樹，
室原　豊明
名古屋大学医学部附属病院循環器内科

症例は52歳男性。2016年5月より悪性黒色腫に対しイピリムマブ（抗CTLA-4抗体）を使用するも、肺転移巣拡大を認めたため、同年10月よりニボルマブ（抗PD-1抗体）投与が開始となった。2017年10月全身倦怠感と発熱にて入院となり、第3病日に心電図変化を伴う左心室収縮の低下を認めた。強心薬を使用するも血行動態を維持することが出来ず、VA-ECMOとIABPを導入し、ステロイドパルスとIVIG療法を併用することにより救命し得た。心筋病理所見ではCD4・8陽性Tリンパ球の著明な浸潤とPD-1陰性、PD-L1は反応性に発現の亢進を認めPD-1阻害薬による劇症型心筋炎と診断した。PD-1阻害薬による心筋炎は数例の報告はあるものの、1年以上使用後に発症した報告は過去になく、今後ますます使用頻度が多くなることが予想される薬剤に対し貴重な経過をたどった症例と考えられここに報告する。

O1-CA-3 インフルエンザウイルスワクチン接種後に劇症型心筋炎を発症した一例

藤田　雄吾，永野　伸卓，小山　雅之，矢野　俊之，
三浦　哲嗣
札幌医科大学 循環器・腎臓・代謝内分泌内科学講座

【症例】14歳女性。【主訴】嘔吐・胸痛。【現病歴】インフルエンザウイルスワクチン（IVV）の接種後4日目に発熱と胸痛が出現し、翌日に近医を受診。解熱剤が処方され帰宅となったが、意識障害も出現したことから救急要請。現着時のモニター心電図上、心室頻拍が疑われ、電気的除細動を2回施行したが自己心拍の再開はなく、当院高度救命センターへ搬送となり、速やかに経皮的心肺補助装置（PCPS）・大動脈内バルーンパンピング（IABP）を装着した。心筋逸脱酵素は上昇しており、右室心内膜下心筋生検では、リンパ球を主体とする著明な炎症細胞浸潤が認められたが、好酸球や巨細胞浸潤はなく、急性リンパ性心筋炎と診断した。第3病日から免疫グロブリン大量療法を施行した。経時的に心機能の改善が認められ、第12病日にPCPS・IABPを離脱した。PCPS装着直後のLVEFは16%と低下していたが、第34病日にはLVEFは60%まで改善した。第51病日に提出したIVVに対する薬剤リンパ球刺激試験は強陽性（S.I. 939%）であったことから、劇症型心筋炎発症との関連が示唆された。【結語】本邦でのIVV接種は年間5000万回を超えているが、毎年数件の心合併症がPMDAから報告されている。接種頻度に比し稀な合併症であるが、致死的な転機を辿ることがあり早期発見・治療が重要である。心筋炎発症例の臨床的特徴を文献的に考察する。

O1-CA-4 長期間心筋逸脱酵素上昇を認めた慢性心筋炎の一例

澤口　　潤[1]，若狭　　稔[1]，渡邉　　真[2]，河合　康幸[1]，
梶波　康二[1]
[1]金沢医科大学 循環器内科学，[2]群馬県立心臓血管センター

症例は70代女性。X-1年に動悸を自覚、A病院を受診しPVCの散発とTnT、CK、CK-MBの上昇を認めた。胸痛なく、先行感染を示唆する病歴もなかったため、本人の強い希望で外来フォローとなった。その後PVC散発、心筋逸脱酵素上昇は遷延し、X-1ヵ月頃より呼吸困難、心エコーで三尖弁逆流増悪を認め、心不全増悪を疑われX年某日に当院へ紹介となった。血液検査やPET-CTをはじめとする画像所見では心筋症が否定的だったが、ピロリン酸心筋シンチグラフィーで左室にびまん性の集積を認めた。また心筋生検では心筋周囲の繊維増生を認め、免疫染色ではCD3・CD8陽性T細胞、およびCD68陽性組織球の集簇を認め、慢性心筋炎と診断した。原因は特定できず不顕性慢性心筋炎と考えられた。今回比較的稀な慢性心筋炎の症例を経験したため、病理所見を合わせて報告する。

O2-CA-1 心筋炎に続発したと考えられる拡張型心筋症の画像所見と剖検所見との比較

齋藤　恒徳[1]，小谷英太郎[1]，中野　博之[1]，丹羽　直哉[1]，
新井　　悟[2]，清水　　渉[3]

[1]日本医科大学多摩永山病院 内科・循環器内科，[2]日本医科大学多摩永山病院 病理部，[3]日本医科大学大学院 循環器内科学分野

29歳男性。心疾患の家族歴なし。16歳時に多発性硬化症と診断されるもステロイド療法を行う前に寛解し再発を認めていない。当院初診の3ヶ月前、感冒に罹患。咳嗽および呼吸困難が遷延し下腿浮腫も出現したため近医を受診し胸水貯留と心拡大とを指摘され、当院紹介受診となった。心エコー図で左室拡張末期径56 mm、左室駆出率12%と著しい心機能低下を呈し、心不全の診断で緊急入院となった。心臓MRIでは左室心外膜側に全周性に広がる遅延造影（LGE）を認め、心筋炎の存在が示唆された。左室心内膜心筋生検の光学顕微鏡像では著しい心筋細胞間線維化を認めたが炎症細胞は少数が散在するのみであった。電子顕微鏡所見では、炎症反応の存在を示唆する毛細血管基底膜の層状化が認められた。カルベジロール10 mg、エナラプリル2.5 mg、スピロノラクトン25 mg、非持続性心室頻拍を認めたためアミオダロン50 mgが導入されたが心機能は回復せず、2ヶ月後低心拍出量症候群の増悪から心停止となったが、経皮的心肺補助装置を導入し蘇生に成功した。1年後に再検した心臓造影MRIでも心外膜側のLGEは存在していた。心臓移植は希望されなかった。この後3回心不全の増悪を繰り返し、34歳時に再度低心拍出症候群から心停止に陥り永眠された。生前の画像所見と剖検所見とを比較することにより、心筋炎が拡張型心筋症に移行しうるかどうか、という命題に終止符を打つ。

O2-CA-2 先天性代謝異常の合併が疑われた乳児劇症型心筋炎の1例

郷　　清貴[1,2]，安田　和志[1]，山田　佑也[1,2]，鈴木　孝典[1,2]，
伊藤　　諒一[1,2]，鬼頭真知子[1,2]，森　　啓充[1]，森鼻　栄治[2]，
河井　　悟[1]，大河　秀行[3]，岡田　典隆[3]，村山　弘臣[3]，
今中　恭子[4]，竹村　元三[5]

[1]あいち小児保健医療総合センター 循環器科，[2]あいち小児保健医療総合センター 新生児科，[3]あいち小児保健医療総合センター 心臓血管外科，[4]三重大学大学院医学系研究科修復再生病理学，[5]朝日大学歯学部総合医科学講座内科学

【症例】11か月の女児。【既往歴】喘息性気管支炎で2度の入院歴があるが、胸部X線で心拡大の指摘なく、発育・発達も正常範囲内。【現病歴】前日からの活気不良、嘔吐を主訴に前医を受診、心エコーで著明な心収縮低下を認め当院に搬送された。搬送後ICUでVT、PEAとなり、心肺蘇生を行いながらcentral ECMO導入、その後左室ベントを挿入し左室unloadを図り、劇症型心筋炎として治療を開始した。また、入院時の著しい低血糖、高アンモニア血症、血清乳酸値の上昇、持続する代謝性アシドーシスから代謝性疾患の合併を否定できず、十分な糖輸液とミトコンドリアレスキュー薬投与を行った。心収縮能は経時的に改善がみられ、5日間でECMO離脱可能となった。【病理所見】左室ベント挿入時に左室心尖部外膜側心筋を採取。HE染色では心筋組織の脱落、強い間質の浮腫を認め、免疫染色でCD8陽性細胞優位のTリンパ球、マクロファージなどの炎症細胞浸潤を認めた。リンパ球性心筋炎として矛盾しなかったが、一部に成熟した膠原線維形成がみられた。電顕ではミトコンドリアの増殖や形態異常はみられず、リソソーム様小器官の著明な増加を一部の心筋細胞に認めた。

O2-CA-3 心筋組織に脱顆粒を伴う少数の好酸球浸潤を認めた急性心筋炎に対してステロイド投与が著効した症例

井上　朋子，中本　　敬，世良　英子，塚本　泰正，
溝手　　勇，大谷　朋仁，彦惣　俊吾，坂田　泰史

大阪大学大学院医学系研究科 循環器内科学

49歳女性。生来健康。入院4日前に関節痛、発熱を認めた。入院3日前に解熱したが、倦怠感は持続し、吸気時胸痛が出現したため前医受診。心エコー図検査にて左室拡張末期径（LVDd）51mm、左室駆出率（LVEF）42%と軽度の心機能障害を認め急性心筋炎が疑われため、当院へ紹介後、入院となった。入院時の好酸球数は320/mm^{3}と軽度上昇にとどまり、トロポニンI（TnI）は0.445ng/mlと微増していた。入院当日に施行した冠動脈造影では有意狭窄は認めず、心筋生検を施行。第2病日TnIは1.091ng/mlと更に増加し 、LVEFの改善は認めなかった。同日判明した病理所見では心筋線維間にリンパ球優位の炎症細胞浸潤が多数みられたが、好酸球もごく少数（1-3/HPF）確認され、一部は脱顆粒を認めていた。心筋障害が遷延し、好酸球の関与を否定できないため、同日夕よりステロイドパルス療法を施行。投与12時間後には、LVDd 47mm、LVEF 66%と著明な改善を認め、TnIはステロイド初回投与後から7日目に正常化した。本症例は経過よりステロイドが著効したと判断したが、典型的な好酸球性心筋炎の病理像を認めない症例に対してステロイド投与は議論の余地があり、当院での経験症例と併せて考察する。

O2-CA-4 FGF21は急性心筋梗塞における心筋代謝ストレスを示す新たなバイオマーカーである

須永　浩章[1]，小板橋紀通[1]，松井　弘樹[2]，磯　　達也[1]，
横山　知行[2]，村上　正巳[3]，倉林　正彦[1]

[1]群馬大学大学院医学系研究科 循環器内科学，[2]群馬大学大学院保健学研究科 生体情報検査科学講座，[3]群馬大学医学部附属病院 検査部

［目的］
線維芽細胞増殖因子21（FGF21）は心臓から産生され、心肥大抑制作用があることから心疾患治療の有望な標的因子と示唆されている。本研究では、急性心筋梗塞（AMI）時の経時的な濃度変化やメカニズムを解析することで、病態意義を検討した。
［方法・結果］
群馬大学医学部附属病院にAMIで入院した連続46例と安定狭心症43例を対象とし、血中FGF21濃度をELISAにて測定し、心筋トロポニンTや遊離脂肪酸の血中濃度と比較検討した。AMI患者群におけるFGF21血中濃度は、安定狭心症群と比較して4.8倍と著明に上昇した。また、AMI患者におけるFGF21濃度の推移を観察した結果、来院時または経皮的冠動脈形成術（PCI）後が最も高く、トロポニンTよりも早期にピーク値に達し、その後、有意に低下した。次に、AMIでは交感神経系の活性化が起こることから、培養心筋細胞に交感神経ホルモンであるカテコラミンまたは飽和脂肪酸を添加したところ、FGF21の著明な発現増加を認めた。この発現増加には、エネルギー代謝に関連するAMPKの活性化およびATF4、sirt1の発現増加が関与していた。
［結語］
血中FGF21濃度はAMI急性期に顕著に上昇し、カテコラミンや脂肪酸による代謝ストレスを介して心筋細胞から産生・放出されるホルモンであることから、AMI時の心筋病態を反映する新たなバイオマーカーの可能性がある。

O3-CA-1 心アミロイドーシス剖検心10例における短軸割面大切片標本でのアミロイド沈着と線維化の分布および定量的解析

河村　俊治[1]，田中　道雄[2]，刈田　瑞穂[3]，常深あきさ[2]
[1]東京女子医科大学東医療センター病理診断科，[2]東京都立広尾病院検査科病理，[3]東京女子医科大学病理学第一講座

アミロイドーシスにおける病態解明および治療法開発の最近の進歩は目覚ましく、治療戦略早期決定のためのアミロイド診断システムの確立は急務である。とりわけ心アミロイドーシス（CA）の早期診断は生命予後を規定する点で極めて重要であり、その中で心臓MRIや心臓核医学検査などの画像診断は必須の検査ともなってきている。しかし画像診断の根拠となるべき、心臓全体でのアミロイド沈着分布の詳細は必ずしも明らかでなく、また画像診断にてアミロイドとの鑑別で重要となる線維化の分布も不明な点が多い。
我々は、前回の本研究会シンポジウムの中で、CA剖検心9症例（AL4例・AA3例・ATTR2例）と、生前の心臓MRI遅延造影像（LGE画像）を有するAL1例との合計10症例に関して、LGE画像と一致した面を表す短軸割面大切片標本を作製し、コンゴ赤染色とマッソントリクローム染色にて、アミロイド沈着と線維化との相関を検討した結果を報告した。アミロイド沈着は心臓全体にびまん性に分布する基本的傾向を示すも、アミロイド蛋白の種類により心内膜側優位や少量散在性斑状等の異なる分布もみられた。線維化は典型的LGE像と一致した心内膜側優位全周性の分布を示す基本的傾向がみられたが、その程度は種々であった。
今回はアミロイド沈着と線維化との双方の分布の定性的評価の明確化と定量的評価を目的に、組織学的画像解析を実施した結果を報告する。

O3-CA-2 アミロイドーシス疑い例において胸部CTで右室と左室の長径に20mm以上の差がある場合は心筋生検時に注意が必要である

松永　圭司，石川　昇平，谷本　慧太，和泉　高広，谷　良介，那須栄里子，飛梅　淳，蓮井　雄介，横山　聖太，濱谷　英幸，小西　久美，萬谷　薫，三宅　祐一，石澤　真，辻　哲平，石川かおり，村上　和司，野間　貴久，南野　哲男
香川大学医学部 循環器・腎臓・脳卒中内科学

心筋生検は診断に有用な検査だが一定の割合で心筋穿孔を含めた合併症が起こる。しかし合併症についての検討は少ない。今回、我々は胸部CTが右室心尖部誤認の予防に有効と考えたため報告する。

2018年1月から8月までで、当院で待機的に心筋生検を実施し胸部単純CT撮影歴がある連続18名を対象とした。

胸部単純CTの軸位断で、僧房弁輪から左室心尖部までの距離（LVd）および三尖弁輪から右室心尖部までの距離（RVd）を測定した。両者の差（GAP）を算出しイベントとの関連を検討した。

LVDは平均80.7mm、RVdは平均67.2mmで、GAPは平均13.4mmだった。GAPが20mmをこえる4例のうち、生検結果がアミロイドーシスだった2例で右室心尖部誤認に関連するイベントが認められた。1例は心筋生検に伴う心筋穿孔で、1例は右室心尖部中隔側に留置予定の永久ペースメーカーリードが右室心尖部自由壁側に留置されていた。

透視で右室形状を推定する場合には右前斜位での心陰影を参考にすることが多いが、GAPが20mmをこえる場合には心陰影の印象と実際の右室心尖部の位置が異なるため注意が必要と思われた。
特に高齢アミロイドーシスの症例では、腎機能障害で造影が躊躇され透視に頼らざるをえない上に、右室内腔が狭く手技困難な事が多い。そのような場合でGAPが20mmをこえる場合には合併症に細心の注意が必要と思われた。

O3-CA-3 不全心筋における変性心筋細胞の処理メカニズム

竹村　元三[1]，尾上　健児[2]，中野　知哉[2]，坂口　泰弘[2]，辻本　晃子[3]，宮﨑　渚[1]，渡邉　崇量[3]，金森　寛允[3]，岡田　英志[4]，川崎　雅規[3]，藤原　兌子[5]，藤原　久義[5]，斎藤　能彦[2]
[1]朝日大学内科学分野，[2]奈良県立医科大学循環器内科，[3]岐阜大学循環病態学，[4]岐阜大学救急災害医学，[5]兵庫県立尼崎病院

心筋線維化ことに置換型線維化は過去あるいは進行中の心筋細胞脱落を意味する。しかしながら不全心筋において障害を受けた心筋細胞がいかに処理ないし廃棄されるかという過程やメカニズムはよくわかっていない。今回われわれはドキソルビシン心筋症患者（症例1：51才女性）の心筋生検標本の電子顕微鏡検査中、変性した心筋細胞が隣接する心筋細胞に貪食されている所見を数場面見出した。いずれの場合も被貪食細胞は貪食細胞に比し変性所見が強度であった。より変性が進んだ段階では両細胞間の介在板上のデスモゾームは消失ないし偏側性となり、介在板は開大あるいは部分的に消失しそのため両心筋細胞間で内容物が混在する所見もみられた。症例1のこのような所見の頻度と意義を調べるため、他の8例の化学療法による心筋症と非薬剤性の拡張型心筋症30症例について心筋生検標本の電子顕微鏡検索を行ったところ、化学療法群のうちフルオロウラシル誘発性心筋症症例1例（症例2：68才男性）に同様の貪食・被貪食像が1組のみみとめられた。一方拡張型心筋症群にはみとめられなかった。以上の所見は隣接する心筋細胞による貪食作用がヒト不全心筋における変性心筋細胞の処理メカニズムの一つである可能性を示唆する。今回貪食像は拡張型心筋症より薬剤誘発性心筋症でより高頻度に見出されたが、疾患特異性を含め本所見の病態生理学的意義は今後検討されるべき課題である。

O3-CA-4 心筋細胞の好塩基性変性の臨床的意義

松山　高明[1]，曽根　浩元[1]，塚本　茂人[2]，新家　俊郎[2]，九島　巳樹[3]，小形　岳寛[4]，田中　秀央[4]，池田　善彦[5]
[1]昭和大学 医学部 法医学講座，[2]昭和大学 医学部 内科学講座 循環器内科学部門，[3]昭和大学 江東豊洲病院 臨床病理診断科，[4]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，[5]国立循環器病研究センター 臨床検査部 臨床病理科

心筋の好塩基性変性は病理解剖や心内膜心筋生検において時に観察される細胞質の変性で、教科書的には甲状腺機能低下症の粘液水腫等において観察されると記載されている。今回、異なる臨床経過を示した心筋の好塩基性変性を伴う 3症例を経験した。【症例1】70代女性．下腿浮腫が出現してうっ血性心不全の診断で入院。心エコーで2000 mlの心嚢水を認め、拡張障害による右心不全と診断した。血液生化学では甲状腺機能低下を認め，粘液水腫が疑われ心筋生検を施行したところ、心筋細胞肥大とともに好塩基性変性を認めた。L-thyroxineで心不全は改善し、粘液水腫と診断した。【症例2】60代女性。2か月前から心不全症状とともに徐脈頻脈症候群による洞停止が出現しペースメーカ植込みとカテーテルアブレーションを施行された。心不全の治療後に退院したが、2か月後に心肺停止で搬送され死亡した。病理解剖では左室を主体に心筋細胞に散在性に好塩基性変性を認めた。【症例3】60代男性。健診で心電図異常を指摘され、心エコーで拡張型心筋症疑いとなり心筋生検を施行。心筋細胞には好塩基性変性が目立った。心不全を疑う自覚症状はなかったが、心筋生検の1か月後に自宅にて突然死した。【まとめ】古典的な粘液水腫に伴う症例の他に、原因は不明であるが、今回の症例から好塩基性変性が目立つ症例では比較的急な心機能の変調を来たす可能性が示唆された。

P1-CA-1 固定方法の異なる心筋におけるRNAおよび遺伝子発現解析の検討(第2報)

武藤　清佳[1]，髙木　温子[1]，関根　章博[1,2]，白井　　学[1]，
南野　直人[1]，植田　初江[3]

[1]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，[2]千葉大学 予防医学センター，[3]国立循環器病研究センター 病理部

近年、ホルマリン固定パラフィン包埋(FFPE)した組織より抽出したRNAから、次世代シーケンサー(NGS)を用いた遺伝子発現解析等が可能になっている。しかしながら、ホルマリン固定の影響により核酸の断片化や架橋が生じるため、高品質の核酸を得ることは困難である。この問題を克服すべく、PAXgene Tissue System®をはじめとする非ホルマリン系固定液も使用されつつある。前回はFFPEおよびPAXgene固定パラフィン包埋(PFPE)心筋を対象としたが、今回は凍結組織を追加し、RNAを抽出してNGSを用いた遺伝子発現解析を行い固定方法による解析への影響を再検討した。心筋のRNA抽出は市販の抽出キットを用いて行った。得られたRNAは品質チェックを行い、ライブラリー調製を行った後NGSによる遺伝子発現解析を行った。いずれの組織からもRNAを抽出することが可能であった。260/280比は1.8-2.1であったが、RQN(RINに相当)は、凍結組織由来RNAと比較してFFPE、PFPE由来RNAで値が低くなっていた。しかし、FFPE由来RNAよりPFPE由来RNAは断片化が進んでおらず、PAXgene固定はRNAへの影響が抑えられると考えられた。遺伝子発現解析において、一部の遺伝子では発現量に差が見られ異なる固定法によるRNA断片化の影響と考えられたが、さらに検討を行い報告する。

P1-CA-2 新生児期より亜急性の経過を示したパレコウイルスによる心筋炎の1例

石垣　　俊，石田　秀和，小垣　滋豊，水流　宏文，橋本　和久，
吉原　千華，石井　　良，成田　　淳

大阪大学大学院医学系研究科小児科学

【症例】日齢31の男児。妊娠分娩経過に異常なし。日齢7に発熱のため救急センター受診し、日齢8にA病院入院。呼吸障害、活気不良ありCRP陰性、Troponin Iを測定したところ135.8pg/mLと上昇認めた。抗菌薬と免疫グロブリンが投与され、日齢10には解熱して全身状態も改善した。心エコーや心電図で異常所見を認めなかった。入院時血清からPCRでパレコウイルス3型が検出された。日齢17に退院、以降外来で定期的にTnIが測定されていたが、徐々に上昇を認め、臨床症状は認めないものの日齢31には500pg/mLまで上昇し、当院紹介入院となった。【経過】当院ではTnI 777pg/mL, TnT 30pg/mL, BNP 11.5pg/mLであった。心電図はV1-3で軽度ST低下。心エコーで心室中隔の一部に高エコー域ありLVEF 59%。心臓カテーテル検査では血行動態に異常認めず。心筋生検では、明らかなmyocyte damageを伴わないものの、炎症細胞の軽度浸潤を認めた。翌朝にはTnI 5,000 pg/mLまで上昇し、TnT, CK-MBも上昇傾向認めたため、免疫グロブリンとステロイドの投与を行った。投与翌日からすべての心筋逸脱酵素は低下傾向となり、心エコー所見も改善。日齢42にTnI 1,000pg/mL未満までの改善を確認して前医へ転院となった。心筋組織からはパレコウイルスを検出できなかった。

P1-CA-3 心機能の回復によりBerlin Heart EXCORを離脱した乳児拡張型心筋症3例の心筋病理像の推移

石田　秀和[1]，成田　　淳[1]，石井　　良[1]，水流　宏文[1]，
石垣　　俊[1]，橋本　和久[1]，平　　将生[2]，上野　高義[2]，
澤　　芳樹[2]，小垣　滋豊[1]

[1]大阪大学大学院医学系研究科小児科学，[2]大阪大学大学院医学系研究科心臓血管外科学

小児心臓移植ドナーの少ない我が国ではLVAD装着後も長期の待機を余儀なくされるが、乳児DCMの一部には、待機期間中に心機能が著しく回復し、LVAD離脱が可能になる例が存在する。このような症例における心筋病理像についての報告は少ない。我々の施設では2013年から2018年8月までに17例に小児用VADであるBerlin Heart EXCOR Pediatricを装着し、そのうち4例が心機能の回復に伴い離脱した。うち3例が離脱後1年以上を経過しているため、それらの症例の心筋生検における組織像の推移について報告する。症例1は生後1ヶ月発症で5ヶ月時にLVAD装着(EF10%)。装着3ヶ月後にはEF60%まで回復し、12ヶ月後に離脱。症例2は6ヶ月発症で7ヶ月時にLVAD装着(EF15%)。装着5ヶ月後にはEF52%となり9ヶ月後に離脱。症例3は9ヶ月発症で14ヶ月時にLVAD装着(EF14%)。3ヶ月後にはEF60%まで回復し4ヶ月後に離脱。それぞれ離脱2年、1年10ヶ月、1年4ヶ月経過しており正常心機能とBNPを呈している。しかし、興味深いことに、離脱後の心筋生検においてもLVAD装着前と比較して、間質の線維化、配列の乱れ、核周囲の空胞変性などの所見は大きく変化なく、病理組織学的改善は認めていない。電子顕微鏡所見も合わせて報告する。

P1-CA-4 左室ベント併用cenral ECMOの早期導入により救命し得た劇症型心筋炎の一例

土屋ひろみ[1]，木村　　光[1]，能見　英智[1]，柳澤　　聖[1]，
荻原　真之[1]，橘　　賢廣[1]，堀込　実岐[1]，濱　　元拓[2]，
矢崎　善一[1]

[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33歳男性。来院3日前より感冒症状を自覚。徐々に呼吸困難、めまいの出現を認めたため、救急外来を受診。来院時の心電図で高度房室ブロックを認め、緊急で一時ペーシングを開始。心筋逸脱酵素の上昇を認め、第1病日に右室心筋生検を行ったところ、著明なリンパ球浸潤を認めた。発症初期は右心不全優位の心筋障害を認めたが、徐々に左心不全も出現し、臓器障害の徴候を認めたため、IABP及びPCPSを導入。第5病日にVF stormを来し、肺うっ血の増悪を認めたため、左室ベント併用Central ECMOを導入。導入後、臓器障害は改善し、自己心も徐々に回復。第11病日にCentral ECMOから離脱、第16病日には人工呼吸器からも離脱可能となり、第40病日に独歩退院した。劇症型心筋炎は致死率の高い疾患であり、急性期の速やかな補助循環の導入が救命の成功につながる。しかし、本症例のように右心不全が優位の症例は補助循環の導入のタイミングに苦慮する場合がある。またPCPSでは左室後負荷の増大により肺うっ血の増強を認める場合があり、左室ベントを併用することで自己心の回復や肺うっ血の改善に有効な場合がある。今回我々は左室ベント併用Central ECMOの早期導入により救命し得た劇症型リンパ球性心筋炎を経験し、経過中3回の心筋組織を観察することが出来たため、臨床経過とともに病理学的な視点も踏まえて報告する。

P2-CA-1 当院における橈骨動脈アプローチ左室心筋生検の経験

橋本　行弘，渡邉　真言，岩井　沙紀，経堂　篤史，
阪上亜津佐，鴨門　大輔，中野　知哉，上田　友哉，
尾上　健児，添田　恒有，川上　利香，大倉　宏之，
斎藤　能彦
奈良県立医科大学 循環器内科

心筋生検は心筋症の診断に重要な検査である。当院では年間約60件の心筋生検を実施しており左室心筋生検は全体の約90%を占める。通常、左室心筋生検は6Fr生検用シースを大腿動脈に挿入することにより実施される。しかし、血管の蛇行や狭窄、大動脈瘤や大動脈解離などアクセスルートの併存疾患、および術後の安静が守れないなどの理由で大腿動脈アプローチが実施困難な場合があり、このような症例に対し橈骨動脈アプローチは有効と考えられる。当院では6例に対し橈骨動脈アプローチ左室心筋生検の実施経験があり報告する。

橈骨動脈アプローチ左室心筋生検は全例で左橈骨動脈より実施された。1例は6Fジャドキンス Rガイディングカテーテル、5例は6Frマルチパーパスガイディングカテーテルを左心室へ挿入し、ガイディングカテーテル内に生検鉗子（110cm）を挿入し、左室後壁から検体が採取された。全例で合併症が出現することなく安全に心筋生検を実施することができた。
橈骨動脈アプローチ左室心筋生検は大腿動脈アプローチと比較し低侵襲で安全に実施できる手技と考えられた。手技の方法や有用性について報告する。

P2-CA-2 4回の心内膜心筋生検で心内膜線維症の進展過程を観察しえた1症例

中野　知哉，尾上　健児，橋本　行弘，中田　康紀，
上田　友哉，西田　　卓，添田　恒有，渡邉　真言，
川上　利香，大倉　宏之，坂口　泰弘，斎藤　能彦
奈良県立医科大学 循環器内科学

症例は78歳男性。1995年11月中旬（56歳時）に感冒様症状をきっかけに同年12月20日うっ血性心不全を呈し当院を受診した。心機能低下および洞機能不全も認められ、経過から心筋炎が疑われたため1996年1月24日に1回目の心筋生検が施行された。軽度の心内膜肥厚が認められるものの炎症細胞浸潤は認められず、心筋細胞の変性所見からDCMと診断された。その後洞機能は改善せずDDDペースメーカ移植術が施行された。同年3月27日に行われた2回目の心筋生検でもやはり炎症細胞浸潤は認められず、軽度の心内膜肥厚が認められるのみであった。同年11月下旬からは持続性VTが認められ、電気的除細動および内服調整が行われた。胸部レントゲンでは心拡大の進行が認められたため、同年12月12日に3回目の心筋生検が施行された。ここで初めて心内膜の著明な肥厚が認められた。以後心不全症状は増悪寛解を繰り返しながら緩徐に進行し、2018年6月29日心不全症状増悪のため当院に入院した。心室中隔の菲薄化もあり同年7月6日に4回目の心筋生検が施行された。ここでも高度に肥厚した心内膜が認められ、心内膜線維症と考えられた。
本症例は心筋炎が疑われた初回入院を端緒に、徐々に進行する心内膜線維症の過程を観察できた興味深い症例であり、本会で報告する。

P2-CA-3 著明な線維化をきたしたリンパ球性心筋炎の一例

甲木　雅人[1]，中島　　豊[2]，西村　遼平[1]，松本　　翔[1]，
徳留　正毅[1]，栗林　祥子[1]，松川　龍一[1]，増田　征剛[1]，
西山　憲一[2]，古財　敏之[1]，目野　　宏[1]
[1]福岡赤十字病院循環器内科，[2]福岡赤十字病院病理診断科

【症例】21歳男性【主訴】呼吸苦【病歴】ミャンマー人留学生。心疾患の既往なし。入院1ヶ月前より感冒症状があり、次第に倦怠感、呼吸苦が出現したため来院。心拡大及び高度左室収縮能障害（EF18%）を認め、うっ血性心不全で緊急入院となった。【経過】トロポニンTの上昇はなく、冠動脈に有意狭窄はなかった。軽度の炎症反応はあったが明らかな感染巣はなく、T-SPOTは陽性、喀痰抗酸菌染色は陰性であった。7病日に心室頻拍（VT）の持続から血行動態が破綻し、大動脈バルーンパンピング（IABP）、経皮的人工心肺補助装置（PCPS）及び人工呼吸管理を行った。一時循環は改善しPCPS及びIABPから離脱できたが、経過中にVTを繰り返し、カテコラミンの最大量投与でも循環が保てず44病日で死亡した。剖検では左室に広範囲に帯状の線維化を認め、線維化病巣の辺縁には軽度から中程度のリンパ球浸潤が見られ、慢性持続性のリンパ球性心筋炎と考えられた。一方、肺門リンパ節には肉芽腫と抗酸菌が見られ、結核性リンパ節炎と考えられた。心筋にもごく一部に肉芽腫様の病変が見られたが、結核菌は検出されなかった。各ウイルスの有意なペア血清抗体価の上昇はなく、心筋炎の原因については特定できなかったが、ウイルス性心筋炎の他、結核性心筋炎が鑑別に挙げられた。診断や治療に苦渋し、組織学的に興味深い所見が得られたため、文献的考察を含め報告する。

P2-CA-4 急性心筋梗塞と心筋炎の鑑別に悩んだ急性心不全の一例

飛梅　　淳[1]，野間　貴久[1]，蓮井　雄介[1]，石川　昇平[1]，
萬谷　　薫[1]，松永　啓司[1]，三宅　祐一[1]，石澤　　真[1]，
辻　　哲平[1]，石川かおり[1]，村上　和司[1]，石川　　亮[2]，
羽場　礼二[2]，南野　哲男[1]
[1]香川大学医学部循環器・腎臓・脳卒中内科学，[2]香川大学医学部 病理診断科

【症例】77歳男性【主訴】胸痛【現病歴】2日前より胸背部痛が出現し、自宅で安静にしていた。倦怠感増悪と尿量減少にて前医受診した。心電図にて広範囲にST上昇を認めたため当院搬送された。【経過】第1病日に急性冠症候群を疑ってCAGを施行した。多枝病変であったが心電図変化に一致する責任病変の特定が困難であった。CPKの上昇は軽度であり、発症から24時間経過していることから全身管理を行なったが心機能改善認めず、第2病日に待機的にPCIを行った。しかしながら第3病日には肺水腫、第4病日にshock vitalとなったため気管挿管とIABP留置を行った。心エコーにてびまん性の壁運動低下を認め、心筋炎を疑い心筋生検を施行、IVIGを開始した。生検結果からはリンパ球性心筋炎と確定診断に至った。徐々に改善し第39病日に独歩退院した。【考察】心筋炎の診断においては冠動脈造影検査施行し虚血性心筋症を否定することが必要であるが、冠動脈疾患と心筋炎が合併する可能性は十分想定される。本症例は発症から一定期間経過しているにも関わらず来院時は肺うっ血をきたしており、入院経過中に虚血に対する治療を行なったにも関わらず心不全が増悪してきた。このような場合虚血性心疾患と心筋炎の合併の可能性がある。病態が明らかでない症例において急性期に心筋生検を行うことが診断に有用であると考えられる。

P3-CA-1 質量分析によるアミロイドーシス診断系の開発

永島　良樹[1,2]，小川真貴子[3]，大出　晃士[2]，堂本裕加子[3]，
清水　義宏[4]，深山　正久[3]，上田　泰己[2,4]

[1]サーモフィッシャーサイエンティフィック株式会社，[2]東京大学大学院医学系研究科機能生物学専攻システムズ薬理，[3]東京大学大学院医学系研究科人体病理学，[4]理化学研究所 生命機能科学研究センター

アミロイドーシスは、タンパク質の折りたたみ異常に由来する不溶性フィブリルタンパク質（アミロイド）の沈着を特徴とする疾患である。特に全身性アミロイドは全身の様々な臓器に沈着することで機能障害を起こすことが知られており、指定難病にも登録されている。診断にはアミロイドの原因となるタンパク質の同定が重要であるが、ヒトにおけるアミロイドーシスでは約30種類のタンパク質の関与が確認されており、診断を複雑化している。従来の診断ではCongo-Red染色による沈着物の確認と免疫組織化学染色（IHC）が有効とされていたが、本手法は時として曖昧な結果を含み、アミロイドの同定に至らないケースも存在する。このような背景から近年ではアミロイドの同定に質量分析法が用いられるケースが増えている。質量分析法は一度の測定で複数のアミロイドの同定、定量が可能であり、次世代のアミロイドーシス診断技術として期待されている。本発表では、IHCによる判別が困難であった検体を対象に、レーザーマイクロダイセクションと質量分析を使用した解析を試み、その有効性を示す。さらに、臨床現場でのハイスループットな診断フローの確立を目指し、三連四重極質量分析計とPUREシステムによるタンパク質合成が可能とした定量法MS-QBiCを用いた全身性アミロイドーシスの一斉定量系を構築し、30症例についての全アミロイドの定量に挑戦する。

P3-CA-2 心臓MRI検査を繰り返し施行したにも関わらず診断に至らなかった心アミロイドーシスの一例

水谷　花菜[1]，福岡　秀介[1]，藤本　直紀[1]，石浦　純子[1]，
石山　将希[1]，森脇　啓至[1]，杉浦英美喜[1]，石川　英二[1]，
土肥　　薫[1]，藤井英太郎[1]，河村　俊治[2]，今中　恭子[3]，
伊藤　正明[1]

[1]三重大学医学部附属病院 循環器腎臓内科学，[2]東京女子医科大学東医療センター，[3]三重大学大学院医学系研究科 修復再生病理学

症例は70歳代女性。高血圧の既往あり。58歳時にALアミロイドーシスと診断され、化学療法を受けたがその後治療を中断した。65歳、75歳時に施行した心臓MRIでは側壁に遅延造影を認めたが、心アミロイドーシスを疑う所見は指摘されなかった。入院4ヶ月前より労作時息切れを自覚し夜間呼吸困難を伴ったため当科外来を受診し、うっ血性心不全と診断された。心アミロイドーシスが強く疑われたため心不全加療後に心内膜心筋生検を施行した。びまん性のアミロイド沈着を認め、心アミロイドーシスと診断した。心臓MRIによる心アミロイドーシスの診断は感度・特異度共に高いと報告されている。繰り返す心臓MRIでも心アミロイドーシスを示唆する所見のない症例も存在する。心内膜心筋生検の重要性を再認識した症例を経験したため報告する。

P3-CA-3 冠動脈造影検査後に心不全、急性腎障害を発症し、心筋生検から全身性アミロイドーシスと診断された一例

任　　芝杏[1]，菊池　規子[1]，野村　秀仁[1]，今村　泰崇[1]，
服部　英敏[1]，鈴木　　敦[1]，志賀　　剛[1]，吉澤佐恵子[2]，
宇都　健太[2]，増井　憲太[3]，廣瀬　織江[2]，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 第二病理学，[3]東京女子医科大学病院 第一病理学

症例は50歳代男性、1年前より労作時呼吸困難を自覚し、他院で冠動脈造影検査を行うも虚血性心疾患は否定された。検査翌日に起座呼吸となり、うっ血性心不全を発症し、腎機能障害も伴った。その後も労作時呼吸困難は残存し、腎機能障害も遷延し、精査加療目的に当院を受診した。12誘導心電図では非特異的所見のみで、心エコー検査では左室収縮率は保持され、左室肥大はなく、心臓MRIでも特異的所見は認めなかった。軽度の筋力低下症状があり、全身性疾患に伴う二次性心筋症を疑い、心筋生検を行った。右室心筋生検では、心筋細胞の軽度肥大と配列の乱れを認め、間質に線維化と結節状の均等物質沈着を認めた。この均等物質はアミロイド染色陽性であり、心アミロイドーシスの診断となった。免疫染色では、κ鎖陽性であった。採血検査でM蛋白は認めず、尿蛋白は陰性であった。フリーライトチェーン検査でκ鎖値の上昇、κ/λ比は83%と有意に上昇していた。骨髄検査では形質細胞の増多を認め、多発性骨髄腫の合併が診断された。さらに腎生検では、細動脈と小葉間動脈の血管壁にエオジン好性の不定形沈着物を高度に認め、免疫染色とあわせ、κ鎖による血管アミロイドーシスの診断に至った。糸球体や尿細管には明らかな沈着を認めなかった。以上より全身性アミロイドーシスの診断となり、化学療法および自家末梢血幹細胞移植を行った。

P3-CA-4 心内膜弾性線維症の形成過程を疑わせる組織像を呈した多発性骨髄腫の1症例

花房龍太郎[1]，豊川　　望[1]，服部　悟治[1]，阪井　諭史[1]，
矢野　裕己[1]，野木　一孝[1]，岩井　篤史[1]，藤本　源[1]，
鈴木　　恵[1]，岩間　　一[1]，中井　健仁[1]，土肥　直文[1]，
石原　里美[2]，中野　知哉[2]，尾上　健児[2]，坂口　泰弘[2]，
斎藤　能彦[2]，竹村　元三[3]

[1]奈良県西和医療センター，[2]奈良県立医科大学，[3]朝日大学

症例は70歳女性。CKDのため奈良県西和医療センター腎臓内科に通院中であった。2017年夏頃より労作時呼吸困難を自覚、近医で心拡大を指摘され、同院循環器内科に紹介された。心エコーで軽度心肥大および心嚢液貯留を指摘され（LVDd 45.6 mm, LVDs 23.8 mm, EF 79.4%, IVS 12.0 mm, LVPW 12.4 mm）、また検尿でBence Jones蛋白陽性であり、多発性骨髄腫およびそれに伴う心アミロイドーシスが疑われた。2018年3月に心病変精査目的で心臓カテーテル検査が施行され、左室心内膜心筋生検が施行された。得られた標本は大部分が結合組織からなるものであったが、Congo red染色は陰性であった。電顕では間質に膠原線維ならびに弾性線維の発達および線維芽細胞が散見されたが、やはりアミロイド細線維は見出されなかった。また、ほとんどの心筋細胞を何らかの基質が取り囲むように存在し、この基質は弾性繊維染色で弱陽性を呈した。Elastica van Gieson染色では心筋細胞周囲に細弾性線維が散見された。以上の組織所見より本例は心内膜弾性線維症の形成過程を見ている可能性があると考えられた。興味深い1症例を経験したためここに報告する。

P3-CA-5 急性心筋梗塞とステント内再狭窄を繰り返した右冠動脈肉腫の一例

木村　朋生[1]，中村　一文[1]，吉田　雅言[1]，増田　善逸[5]，
安藤　　翠[2]，田中　健大[3]，大郷　恵子[4]，伊藤　浩[1]

[1]岡山大学循環器内科，[2]香川県立中央病院病理部，[3]岡山大学病院病理部，[4]国立循環器病研究センター病理部，[5]岡山大学心臓血管外科

症例は57歳女性。2010年に急性心筋梗塞を発症し近医にてPCIを施行された（#1-2へステント留置）。治療後も胸痛を認め、心臓CTにて#1-2の近位部に再狭窄を認めたためPCI施行し薬剤溶出性ステントを留置された。その後も胸痛は持続し、心臓CTでは有意狭窄はみとめず冠拡張薬の内服にて経過観察となった。20××－1年1月にRCA#1を責任病変とする急性心筋梗塞を再度発症し近医でPCIを施行（POBAのみ）。同年6月のf/u CAGにてステント内再狭窄をみとめたためPCI施行。胸痛が持続するため前医へ紹介となった。同年7月のCAGでは有意狭窄はみとめず、20××年1月に施行されたCAGでRCA#1の完全閉塞をみとめPCIを施行。その際吸引した血栓の病理組織検査にて肉腫と診断された。精査科料目的で当院へ紹介となり、冠動脈切除（#1－2 ステント留置部）および冠動脈バイパス術（Ao-SVG-#3）を施行後、現在化学療法を施行中である。冠動脈ステント留置後に再狭窄を繰り返す場合は動脈硬化以外の原因も考慮する必要があると考えられた。心臓原発性腫瘍の中でも肉腫は稀とされ、若干の考察を加えて報告する。