

第47回 心筋生検研究会学術集会

プログラム・抄録集

テーマ

心筋だって診てほしい

【会場】

札幌医科大学 臨床教育研究棟

【会期】

2025年10月17日(金)・18日(土)

【会長】

矢野 俊之

札幌医科大学医学部 内科学講座 循環病態内科学分野

ご挨拶

第47回心筋生検研究会学術集会

会長 矢野 俊之

札幌医科大学医学部 内科学講座 循環病態内科学分野 病院教授



第47回心筋生検研究会学術集会を令和7年（2025年）10月17日（金）、18日（土）に札幌市にて開催させていただくことになりました。

Googleの画像検索に“病理”と入力すると、大腸がん、肺がんや乳がん、粥腫が蓄積した血管、多彩な腎炎、喀痰細胞診……。心筋が目に入るまでに幾十度のクリックを要します。そして、循環器診療の日常風景には“中隔が厚いから肥大型心筋症”“CAGで狭窄がないから拡張型心筋症”“右室が大きいからARVC”が溢れています。

だから、“心筋だって診（み）てほしい。”が今回のテーマです。

心筋生検研究会（CABIC）は心筋病理をテーマとしたすでに約46年の歴史を有する研究会です。心筋生検標本を持ち寄って討論していた勉強会を母体として、1979年に立ち上げられました。その後、循環器内科・外科医、小児循環器医、循環器病理医等で構成される本研究会は、心筋症・心筋炎の組織診断法の確立のみならず、心筋組織を用いたトランスレーショナルリサーチの発展に少なからず貢献してきました。心不全、肥大型心筋症、アミロイドーシス、ファブリー病を中心に新薬の開発・臨床応用が目覚ましい進歩を遂げている今だからこそ、本研究会の果たす役割はこれまでになく大きいと考えております。

10月の過ごしやすい札幌で皆様にお会いできることを心から楽しみにしております。

日程表 10月17日(金)

	第1会場	第2会場	ポスター会場	懇親会会場
	1F 講堂	2F 臨床第1講義室	1F 共用実習室	B1F 札幌医大食堂
11:30				
	11:55 ~ 開会式			
12:00	12:00 ~ 13:00 会長推薦演題 座長：尾上 健児 柏村 健			
13:00	13:10 ~ 13:50 ランチョンセミナー 1 座長：遠藤 仁 共催：アレクシオンファーマ合同会社	13:10 ~ 13:50 ランチョンセミナー 2 座長：中村 一文 共催：武田薬品工業株式会社		
14:00	14:00 ~ 15:00 YIA 座長：宇都 健太・田原 宣広 審査委員： 遠藤 仁・齋藤 恒徳 廣野 恵一・吉澤 佐恵子 中野 知哉			
15:00	15:10 ~ 16:00 一般演題 「口演1」 座長：中野 知哉 山口 尊則	15:10 ~ 15:40 運営委員会 学術企画委員会		
16:00	16:10 ~ 16:50 コーヒーブレイクセミナー 1 座長：猪又 孝元 共催：ファイザー株式会社	16:10 ~ 16:50 コーヒーブレイクセミナー 2 座長：安斉 俊久 共催：プリストル・マイヤーズ スクイブ株式会社		
17:00	17:00 ~ 18:00 シンポジウム1 心筋症のNext Target： ミトコンドリア心筋症 座長：猪又 孝元 小垣 滋豊			
18:00			18:10 ~ 18:42 一般演題 ポスター 1・2	
19:00				18:50 ~ 19:50 懇親会
20:00				

日程表 10月18日(土)

	第1会場	第2会場	ポスター会場	懇親会会場
	1F 講堂	2F 臨床第1講義室	1F 共用実習室	B1F 札幌医大食堂
7:30				
8:00	8:00～8:30 幹事会			
9:00	8:40～9:20 モーニングセミナー1 座長：後岡 広太郎 共催：アミカス・セラピューティクス株式会社	8:40～9:20 モーニングセミナー2 座長：田原 宣広 共催：Alnylam Japan株式会社		
10:00	9:30～11:05 シンポジウム2 心筋炎のNext Stage 第47回心筋生検研究会・AMEDシン今中班 ジョイントシンポジウム 座長：武田 充人 永井 利幸			
11:00	11:10～12:40 シンポジウム3 心筋だって診てほしい ～本当に役立つ心筋病理学～ 座長：畠山 金太 中村 一文 渡邊 麗子			
12:00				
13:00	12:45～13:00 総会	12:50～13:30 ランチョンセミナー3 座長：神津 英至 共催：バイエル薬品株式会社		
14:00	13:40～14:30 一般演題 「口演2」 座長：永野 伸卓 坂本 央			
15:00	14:30～ 閉会式			

10月17日(金) 第1会場(臨床教育研究棟 1F 講堂)

開会式 11:55~12:00

会長推薦演題 12:00~13:00

座長：尾上 健児 (奈良県立医科大学 循環器内科)
柏村 健 (新潟大学大学院医学研究科 循環器内科学)

SP-1 Covid19関連心血管病症例の心筋病理所見

河野 浩章¹⁾、川村 公一²⁾、本川 哲史¹⁾、本田 智大¹⁾、赤司 良平¹⁾、上木 望³⁾、
中島 正洋³⁾、岡野 慎士⁴⁾、池田 聡司¹⁾、前村 浩二¹⁾

1) 長崎大学大学院 循環器内科学、2) 早稲田大学 理工学術院総合研究所、
3) 長崎大学地域病理診断支援センター、4) 長崎大学大学院臨床病理学

SP-2 20年余を経て診断されたconduction system hamartomaの1剖検例

貝森 峻^{1,2)}、武田 充人³⁾、早田 璃菜²⁾、西田 陽登⁴⁾、駄阿 勉⁴⁾、林 紀乃²⁾、
森 晋二郎⁵⁾

1) 大分大学医学部法医学講座・診断病理学講座、2) 東京都監察医務院、
3) 北海道大学大学院医学研究院 生殖・発達医学分野 小児科学教室、4) 大分大学医学部診断病理学講座、
5) 大分大学医学部法医学講座

SP-3 四肢筋力低下を契機に中性脂肪蓄積症ミオパチーと診断され、心筋生検によって 中性脂肪蓄積心筋血管症と診断された一例

坂口 昌弘¹⁾、妹尾 絢子²⁾、尾上 健児²⁾、小池 脩平²⁾、名古屋貴志²⁾、石原 里美²⁾、
中田 康紀²⁾、中野 知哉³⁾、坂口 泰弘⁴⁾、彦惣 俊吾²⁾

1) 奈良県総合医療センター、2) 奈良県立医科大学附属病院 循環器内科学、3) 大和高田市立病院、
4) 医療法人 坂口クリニック

SP-4 デスモゾーム染色が不整脈原性心筋症の臨床診断のギャップを埋められるか？

石井奈津子¹⁾、森田 佳明²⁾、池田 善彦³⁾、久保 亨¹⁾、北岡 裕章¹⁾

1) 高知大学医学部 老年病・循環器内科学、2) 国立循環器病研究センター 放射線部、
3) 国立循環器病研究センター 病理診断部

SP-5 拘束型心筋症疾患モデルの構築と治療法探索

魚崎 英毅、安済 達也、Fuad Gandhi Torizal、徳山 剛士、三井 虹輝、北口 絵理、
長尾 恭光、松本 歩、関 満
自治医科大学

ATTR 心アミロイドーシス診療の新たな幕開け

座長：遠藤 仁（慶應義塾大学医学部 循環器内科 専任講師）

久保 亨

高知大学医学部 老年病・循環器内科学講座 講師

YIA 14:00~15:00

座長：宇都 健太（日本大学医学部 病態病理学系 人体病理学分野）

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／久留米大学病院 循環器病センター）

審査委員：遠藤 仁（慶應義塾大学医学部 循環器内科）

齋藤 恒徳（日本医科大学多摩永山病院 循環器内科学）

廣野 恵一（富山大学附属病院 小児科）

吉澤佐恵子（東京女子医科大学 病理診断科）

中野 知哉（大和高田市立病院 循環器内科／奈良県立医科大学 循環器内科学）

YIA-1 抗ミトコンドリアM2抗体陽性筋炎5例の心臓MRIおよび心筋生検像についての検討

谷口 元城¹⁾、太田 慎吾¹⁾、柏木 学¹⁾、尾上 健児²⁾、岩田 慈³⁾、池田 義彦⁴⁾、
北端 宏規¹⁾、畠山 金太⁵⁾、藤井 隆夫³⁾、彦惣 俊吾²⁾、田中 篤¹⁾

1) 和歌山県立医科大学循環器内科、2) 奈良県立医科大学循環器内科、

3) 和歌山県立医科大学リウマチ膠原病内科、4) 国立循環器病センター 臨床検査部、

5) 国立循環器病センター 病理診断科

YIA-2 血管三次リンパ組織の形成と機能に着目した変性性腹部大動脈瘤拡大機序に関する検討

保坂 到¹⁾、池上 一平²⁾、伊庭 裕³⁾、一宮 慎吾²⁾、川原田修義³⁾、古橋 真人⁴⁾

1) 国立病院機構帯広病院心臓血管外科、2) 札幌医科大学医学部免疫学研究所免疫制御医学部門、

3) 札幌医科大学医学部外科学講座心臓血管外科分野、

4) 札幌医科大学医学部循環器・腎臓・代謝内分泌内科学講座

YIA-3 6か月間で3回の入院を要した慢性活動性心筋炎の一例

岸原 誠¹⁾、春木伸太郎¹⁾、亀谷 智子¹⁾、大藪謙次郎¹⁾、服部 英敏¹⁾、菊池 規子¹⁾、
鈴木 敦¹⁾、南 雄一郎¹⁾、吉澤佐恵子^{1,2)}、布田 伸一³⁾、山口 淳一¹⁾

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 病理診断科、

3) 東京女子医科大学大学院 重症心不全制御学分野

YIA-4 乾燥組み換え型带状疱疹ワクチン接種後に発症した劇症型心筋炎の一例

堀 光一郎^{1,2)}、宇都 健太²⁾、新井 陸¹⁾、母坪 友太¹⁾、中野 雅之¹⁾、奥村 恭男¹⁾、
羽尾 裕之¹⁾

1) 日本大学医学部内科学分野循環器内科学、2) 日本大学医学部病態病理学系人体病理学分野

YIA-5 HE染色された心筋生検画像を用いた、各種心筋症診断のためのディープラーニングモデルの開発

田中 宗和、牧山 武、梶谷 泰彦、山地 杏平、尾野 亘

京都大学医学部附属病院

一般演題 口演 1 15:10～16:00

座長：中野 知哉（大和高田市立病院 循環器内科／奈良県立医科大学 循環器内科学）
山口 尊則（佐賀大学医学部 循環器内科）

○1-1 左室後壁心内膜心筋生検による塞栓症 1 例

葛 備、芳生 旭志、氷見 寿治、山本 雅史
君津中央病院循環器科

○1-2 心筋細胞内および間質に脂肪沈着を認めアルコール性心筋症が示唆された一例

財前 拓人、黒木 亮宏、米津 圭佑、齋藤聖多郎、高橋 尚彦
大分大学医学部附属病院

○1-3 左室生検後に僧帽弁逸脱を認めた一症例

木原 悠起¹⁾、奥井 英樹¹⁾、桶谷 直也¹⁾、有川 亮¹⁾、坂江 卓哉¹⁾、大石 充²⁾
1) 鹿児島市立病院、2) 鹿児島大学病院

○1-4 ステロイド治療のみでリンパ球浸潤が残存した巨細胞性心筋炎の 1 例

田中 和世、柏村 健、酒井 亮平、土谷 浩気、渡辺 光洋、中山 純一、小林清太郎、
鈴木 尚真、大久保健志、藤木 伸也、萱森 裕美、高山 亜美、猪又 孝元
新潟大学大学院医歯学総合研究科 循環器内科学

○1-5 完全房室ブロックで発症、進行性に右室優位の心拡大と両心不全を呈した一剖検例

石北 陽仁、加藤 誠也、長友 大輔、末松 延裕、久保田 徹
福岡県済生会福岡総合病院

コーヒブレイクセミナー 1 16:10～16:50

共催：ファイザー株式会社

心不全の基礎疾患としての心筋症～心アミロイドーシスの診断と治療戦略～

座長：猪又 孝元（新潟大学大学院 医歯学総合研究科 循環器内科学 主任教授）

末永 祐哉
順天堂大学大学院医学研究科 循環器内科学講座 准教授

シンポジウム 1 17:00～18:00**心筋症の Next Target：ミトコンドリア心筋症**

座長：猪又 孝元（新潟大学大学院医歯学総合研究科 循環器内科学）
小垣 滋豊（大阪急性期・総合医療センター 小児科・新生児科）

Opening remarks

矢野 俊之
札幌医科大学医学部 内科学講座 循環病態内科学分野

S1-1 ミトコンドリア心筋症の診断ストラテジーを考える

久保 亨、石井奈津子、高村 洸輝、杉浦 健太、越智 友梨、馬場 裕一、
北岡 裕章

高知大学医学部 老年病・循環器内科学

S1-2 ミトコンドリア心筋症 ―病理診断と生化学診断の実際

武田 充人

北海道大学大学院医学研究院小児科学教室

10月17日(金) 第2会場(臨床教育研究棟 2F 臨床第1講義室)

ランチョンセミナー 2 13:10～13:50

共催：武田薬品工業株式会社

心筋症のマルチモダリティイメージングをアップデートする

座長：中村 一文（岡山大学病院 重症心不全センター 教授）

泉家 康宏

熊本大学大学院 生命科学研究部 循環器内科学 准教授

運営委員会／学術企画委員会 15:10～15:40

コーヒーブレイクセミナー 2 16:10～16:50 共催：ブリストル・マイヤーズ スクイブ株式会社

閉塞性肥大型心筋症における新たな選択肢

座長：安斉 俊久（北海道大学大学院医学研究院 循環器内科学教室 教授）

Treatable diseaseとしての肥大型心筋症 ―マバカムテンの立ち位置―

北岡 裕章

高知大学医学部 老年病・循環器内科学 教授

一般演題 ポスター 1 18:10~18:42

座長：齋藤 恒徳 (日本医科大学多摩永山病院 循環器内科学)

P1-1 血管内皮幹細胞のマウス心臓内分布と単離法の確立：心血管疾患への移植治療に向けた基盤的検討

舘越 勇輝^{1,2)}、沼澤 瞭¹⁾、細田 隆介¹⁾、嵯峨 幸夏¹⁾、小川 俊史^{2,3)}、小山 雅之^{2,4)}、神津 英至²⁾、矢野 俊之²⁾、丹野 雅也^{2,5)}、古橋 真人²⁾、久野 篤史^{1,2)}

1) 札幌医科大学 薬理学講座、

2) 札幌医科大学 内科学講座 循環病態内科学分野 心臓・血管内科学部門／代謝・腎臓内科学部門、

3) 札幌医科大学 生理学講座 細胞生理学分野、4) 札幌医科大学 社会医学講座 公衆衛生学分野、

5) 札幌医科大学 保健医療学部 看護学第三講座

P1-2 siRNA 製剤による長期治療後に剖検された遺伝性TTRアミロイドーシスの一例

貝森 峻^{1,2)}、西田 陽登²⁾、角 華識³⁾、木村 成志³⁾、駄阿 勉²⁾

1) 大分大学医学部法医学講座、2) 大分大学医学部診断病理学講座、3) 大分大学医学部神経内科学講座

P1-3 系統的な二次性心筋症スクリーニングを契機に診断し得た先端巨大症性心筋症の一例

有村 忠聰¹⁾、加藤 誠也²⁾、三浦伸一郎³⁾

1) 福岡大学病院、2) 福岡県済生会福岡総合病院 病理診断科、3) 福岡大学医学部 心臓・血管内科学

P1-4 皮膚生検、胃・十二指腸粘膜生検で診断がつかず、心筋生検により診断がついたトランスサイレチン型心アミロイドーシスの1例

西尾 亮¹⁾、河崎 悟¹⁾、松本 賢亮¹⁾、新倉 悠人¹⁾、横崎 宏²⁾、西崎 朗¹⁾

1) 兵庫県立丹波医療センター、2) 兵庫県立丹波医療センター 病理部

一般演題 ポスター 2 18:10~18:42

座長：甲木 雅人 (九州大学病院別府病院 循環器内科)

P2-1 左室緻密化障害における両心室心筋生検での組織学的左右差を示した一例

眞田 憲汰¹⁾、尾上 健児²⁾、中野 知哉¹⁾、小池 脩平²⁾、名古屋貴志²⁾、石原 里美³⁾、中田 康紀²⁾、坂口 泰弘⁴⁾、彦惣 俊吾²⁾

1) 大和高田市立病院、2) 奈良県立医科大学附属病院附属病院 循環器内科学、3) 奈良県総合医療センター、

4) 医療法人 坂口クリニック

P2-2 ピロリン酸シンチグラフィと心筋病理所見の乖離を認めたトランスサイレチン型心アミロイドーシスの2症例

牧山 武、田中 宗和、尾野 亘

京都大学循環器内科

P2-3 劇症型心筋炎の急性期に施行した心筋生検でDiff-Quik染色による迅速細胞診を行った2例

田邊 淳也¹⁾、山崎 誠太¹⁾、川原 洋¹⁾、岡田 大司¹⁾、香川 雄三¹⁾、佐藤 寛大¹⁾、
渡邊 伸英¹⁾、遠藤 昭博¹⁾、新野 大介²⁾、田邊 一明¹⁾

1) 島根大学医学部附属病院 循環器内科、2) 島根大学医学部附属病院 病態病理学

P2-4 骨シンチグラフィで偶発的に心臓集積を認め、ATTR心アミロイドーシスと診断された1例

川島 秀器、廣瀬 尚徳、神 文香、深瀬 達也、高橋 遼、高橋 佑美、村瀬 弘通、
中田 智明

函館五稜郭病院

10月17日(金) 懇親会会場(臨床教育研究棟 B1F 札幌医大食堂)

懇親会 18:50~19:50

幹事会 8:00~8:30

モーニングセミナー 1 8:40~9:20

共催：アミカス・セラピューティクス株式会社

症例に学ぶ、ファブリー病診療における心筋生検の有用性とシャペロン療法の経験

座長：後岡広太郎（東北大学病院 循環器内科・臨床研究推進センター）

金森 寛充

岐阜大学医学部附属病院 循環器内科

シンポジウム 2 9:30~11:05

心筋炎の Next Stage

第 47 回心筋生検研究会・AMED シン今中班ジョイントシンポジウム

座長：武田 充人（北海道大学病院 小児科）

永井 利幸（北海道大学 大学院医学研究院 循環器内科学教室）

Opening remarks

今中 恭子

三重大学大学院 医学系研究科 循環器・腎臓内科学

S2-1 小児心筋炎の全国多施設レジストリ研究

石田 秀和¹⁾、武田 充人²⁾、廣野 恵一³⁾、山田 佑也⁴⁾、小垣 滋豊⁵⁾、鈴木 忠樹⁶⁾、
平田悠一郎⁶⁾、今中 恭子⁷⁾

1) 大阪大学大学院医学系研究科 小児科学、2) 北海道大学大学院医学研究院 小児科、

3) 富山大学医学部附属病院、4) あいち小児保健医療総合センター 循環器科、

5) 大阪急性期総合医療センター 小児科・新生児科、6) 国立感染症研究所 感染病理部、

7) 三重大学大学院医学系研究科 修復再生病理学

S2-2 成人心筋炎の Next Stage：MERCURY の初期成果を含めて

奥村 貴裕^{1,2)}、長井 伸²⁾、木村 祐樹²⁾、森脇 啓至³⁾、永井 利幸⁴⁾、矢野 俊之⁵⁾、
尾上 健児⁶⁾、吉澤佐恵子⁷⁾、今中 恭子³⁾、室原 豊明²⁾

1) 名古屋大学大学院医学系研究科 先進循環器治療学、2) 名古屋大学大学院医学系研究科 循環器内科学、

3) 三重大学 循環器・腎臓内科学、4) 北海道大学大学院 医学研究院 循環器内科学、

5) 札幌医科大学 循環器・腎臓・代謝内分泌内科学、6) 奈良県立医科大学 循環器内科、

7) 東京女子医科大学 病理診断科

S2-3 心筋炎診療の国際的ギャップ：ウイルス検索の現状と展望

甲木 雅人

九州大学病院別府病院 循環器内科

S2-4 慢性心筋炎の現状と課題

尾上 健児

奈良県立医科大学 循環器内科

S2-5 新型コロナウイルス感染症に関連する心臓後遺症でみられる冠攣縮と心筋内微小血栓

相川 忠夫¹⁾、荻野 次郎²⁾、舟山 直宏³⁾、真鍋 徳子⁴⁾、南野 徹¹⁾

1) 順天堂大学医学部附属順天堂医院 循環器内科、2) JR札幌病院 病理診断科、

3) 北海道循環器病院 循環器内科、4) 自治医科大学附属さいたま医療センター 放射線科

S2-6 心筋炎の治療標的としてのリンパ管：炎症制御と免疫微小環境形成の両側面からの検討

丸山 和晃¹⁾、藤田 奏花¹⁾、今中-吉田恭子²⁾

1) 三重大学・大学院医学系研究科・修復再生病理学、

2) 三重大学・大学院医学系研究科・循環器／腎臓内科学

シンポジウム 3 11:10～12:40

心筋だって診てほしい ～本当に役立つ心筋病理学～

座長：畠山 金太（国立循環器病研究センター 病理部）

中村 一文（岡山大学病院 循環器内科重症心不全センター）

渡邊 麗子（札幌医科大学医学部 病理診断学講座）

S3-1 臨床が楽しくなる心筋生検の活かし方

柏村 健

新潟大学大学院医学研究科 循環器内科学

S3-2 光顕でわかること・わからないこと

吉澤佐恵子

東京女子医科大学 病理診断科

S3-3 心筋生検における電顕の有用性と限界

金森 寛充¹⁾、大倉 宏之²⁾

1) 岐阜大学医学部附属病院 循環器内科、2) 岐阜大学大学院医学系研究科 循環器内科

S3-4 剖検がもたらす Cardiovascular pathology の醍醐味

池田 善彦

国立循環器病研究センター 病理部

S3-5 遺伝子変異は電顕で見える！？ 拡張型心筋症の遺伝学的検査と病理の使い分け

齋藤 恒徳

日本医科大学多摩永山病院 循環器内科

S3-6 心房生検の実践と有用性

山口 尊則

佐賀大学医学部 循環器内科

一般演題 口演 2 13:40～14:30

座長：永野 伸卓（札幌医科大学医学部 内科学講座 循環器内科学分野）
坂本 央（旭川医科大学病院 臨床検査・輸血部）

10
月
18
日
（土）

○2-1 心筋だって診てほしい。そのためには心臓MRI

石井奈津子¹⁾、榮枝 達也²⁾、安並 洋晃²⁾、森田 佳明³⁾、池田 善彦⁴⁾、越智 友梨¹⁾、
久保 亨¹⁾、北岡 裕章¹⁾

1) 高知大学医学部 老年病・循環器内科学、2) 高知大学医学部附属病院 医療技術部放射線部門、
3) 国立循環器病研究センター 放射線部、4) 国立循環器病研究センター 病理診断部

○2-2 ミトコンドリアM2抗体関連筋炎患者において心筋ミトコンドリア異常合併が示唆された一例

小池 脩平¹⁾、尾上 健児¹⁾、坂口 昌弘²⁾、名古屋貴志¹⁾、石原 里美²⁾、中田 康紀¹⁾、
中野 知哉³⁾、坂口 泰弘⁴⁾、彦惣 俊吾¹⁾

1) 奈良県立医科大学附属病院、2) 奈良県総合医療センター、3) 大和高田市立病院、4) 坂口クリニック

○2-3 心筋生検により心臓限局性サルコイドーシスの診断に至った2例

伊藤 孝仁、出戸 悠介、長谷川 諒、伊野 祥哉、柴田 智、大野 紘平、松本 倫明、
三木 隆幸、大岩 均

医療法人王子総合病院 循環器内科・糖尿病内科

○2-4 免疫抑制療法下の病理診断で、リンパ球性心筋炎の確定診断に至った一例

戸田皓二郎¹⁾、永野 伸卓¹⁾、櫻井 彩水²⁾、長村 一歩²⁾、大友 俊作¹⁾、中田 潤¹⁾、
西川 諒³⁾、村上 直人¹⁾、國分 宣明¹⁾、矢野 俊之¹⁾、古橋 真人¹⁾

1) 札幌医科大学医学部附属病院 心臓・血管内科学部門、2) 製鉄記念室蘭病院 循環器内科、
3) 手稲溪仁会病院 循環器内科

○2-5 心筋症専門外来開設後の心アミロイドーシス診療の変化

村瀬 弘通、廣瀬 尚徳、高橋 佑美、高橋 遼、深瀬 達也、神 文香、川島 秀器、
中田 智明

函館五稜郭病院

閉会式 14:30～14:40

10月18日(土) 第2会場(臨床教育研究棟 2F 臨床第1講義室)

モーニングセミナー 2 8:40～9:20

共催：Alnylam Japan 株式会社

TTR ノックダウンが拓く新時代：心アミロイドーシスにおける治療戦略の最前線

座長：田原 宣広（久留米大学病院循環器病センター 教授）

奥村 貴裕

名古屋大学大学院医学系研究科 先進循環器治療学 特任准教授

ランチョンセミナー 3 12:50～13:30

共催：バイエル薬品株式会社

ベルイシグアトの“G パワー” cGMP で心臓を守る

座長：神津 英至（札幌医科大学 医学部 内科学講座 循環病態内科学分野 講師）

小坂橋 紀通

群馬県立心臓血管センター循環器内科 心臓リハビリテーション部長／群馬大学 客員教授

抄 録

シンポジウム

会長推薦演題

YIA

一般演題 □演

一般演題 ポスター

シンポジウム 1

S1-1 ミトコンドリア心筋症の診断ストラテジーを考える

久保 亨、石井奈津子、高村 洸輝、杉浦 健太、越智 友梨、馬場 裕一、
北岡 裕章

高知大学医学部 老年病・循環器内科学

心筋症診療において、二次性心筋症を正確に診断することは極めて重要である。心アミロイドーシスやファブリー病などは、疾患啓発活動の効果もあり診断フローが確立され、正確かつ早期に診断することが可能となってきた。一方で、ミトコンドリア心筋症は未だ診断困難な疾患であり、その背景には、二次性心筋症のなかでも希少疾患であること、新生児から成人にわたる多彩な表現型、確定的な画像診断の欠如、ヘテロプラスミーによる診断の困難さなど、的確な診断フローが構築されていない（あるいは知られていない）現状がある。本講演では、心肥大で紹介され最終的にミトコンドリア心筋症の診断に至った症例について、心臓外所見、家族歴、血液マーカー、画像所見、そして遺伝学的検査を用いた診断の流れを提示するとともに、ミトコンドリア心筋症診断が困難である理由と効率的な診断ストラテジー構築の可能性について述べる。

S1-2 ミトコンドリア心筋症 ー病理診断と生化学診断の実際

武田 充人

北海道大学大学院医学研究院小児科学教室

ミトコンドリア心筋症は、「心筋におけるミトコンドリア構造、機能に関わる遺伝子の病的バリエーションによって生じる酸化的リン酸化障害を特長とする心筋症」と定義される。次世代シーケンサーの発達により新規原因遺伝子が次々と同定されてきているが、mtDNAの病的バリエーションは心筋における変異率も考慮する必要があると解釈が難しい。心筋病理は光顕像では好酸性顆粒を含む空胞変性を認め、電顕像においてミトコンドリアの著明増加や大小不同、クリステの異常を認める。凍結心筋組織を用いた呼吸鎖酵素活性において呼吸鎖酵素複合体酵素活性の欠損を認めた場合は確定診断できるが、呼吸鎖酵素複合体に対する抗体を用いた免疫染色法はパラフィンブロックから施行できるため有用である。本シンポジウムではまず本症を積極的に疑うべき臨床像、心筋病理像について解説し、確定診断へ進むための心筋超微形態像、呼吸鎖酵素活性、免疫染色法について報告する。

シンポジウム 2

S2-1 小児心筋炎の全国多施設レジストリ研究

石田 秀和¹⁾、武田 充人²⁾、廣野 恵一³⁾、山田 佑也⁴⁾、小垣 滋豊⁵⁾、
鈴木 忠樹⁶⁾、平田悠一郎⁶⁾、今中 恭子⁷⁾

1) 大阪大学大学院医学系研究科 小児科学、2) 北海道大学大学院医学研究院 小児科、
3) 富山大学医学部附属病院、4) あいち小児保健医療総合センター 循環器科、
5) 大阪急性期総合医療センター 小児科・新生児科、6) 国立感染症研究所 感染病理部、
7) 三重大学大学院医学系研究科 修復再生病理学

我が国における小児心筋炎の実態調査研究は、2011年までに2回実施されているが、2012年以降の実態は不明である。特に近年では機械的補助循環の進歩や医学管理の発展によって、より劇症型の症例でも救命が可能になってきている。また、急性心筋炎後に遷延する慢性心筋炎の実態についてもわかっていない。

AMED シン・今中班では小児心筋炎の実態解明研究として、① 2012年から2022年に臨床的に心筋炎と診断された症例の後方視的観察研究と、② 2022年以降に心筋生検にて確定診断された小児心筋炎の前向き観察研究（MERCURY-Children）を実施している。2025年7月現在、後方視的研究は35の参加施設から合計171例、前向き研究は23の参加施設から合計12例の登録を頂いている。本シンポジウムでは、小児心筋炎の全国レジストリの成果について報告させて頂きたい。

S2-2 成人心筋炎の Next Stage : MERCURY の初期成果を含めて

奥村 貴裕^{1,2)}、長井 伸²⁾、木村 祐樹²⁾、森脇 啓至³⁾、永井 利幸⁴⁾、
矢野 俊之⁵⁾、尾上 健児⁶⁾、吉澤佐恵子⁷⁾、今中 恭子³⁾、室原 豊明²⁾

1) 名古屋大学大学院医学系研究科 先進循環器治療学、
2) 名古屋大学大学院医学系研究科 循環器内科学、3) 三重大学 循環器・腎臓内科学、
4) 北海道大学大学院 医学研究院 循環器内科学、
5) 札幌医科大学 循環器・腎臓・代謝内分泌内科学、6) 奈良県立医科大学 循環器内科、
7) 東京女子医科大学 病理診断科

急性心筋炎は、ウイルス感染や自己免疫異常など多様な原因により発症し、軽症から劇症型まで臨床像は多彩である。特に劇症型は急激な心機能低下により致死的な循環不全を来し、迅速な診断と治療が生存率を左右する。MERCURY研究は、心筋生検で診断された急性心筋炎を対象とする全国6施設の前向き観察研究で、46例が登録された。平均年齢45.7歳、男性58%、LVEFは平均27%と低下し、IABP 41%、ECMO 65%、Impella 61%と補助循環が高頻度に使用された。組織型はリンパ球性69.6%、好酸球性19.6%で、ステロイドパルス療法が74%、IVIGが26%に行われた。血中トロポニンTは10日目に多くの症例で著減し、LVEFも退院時に改善を示した。生存退院率は84.8%で、退院後死亡3例、1年後にLVEF 40%以下で経過した症例は2例あった。本講演では、MERCURY研究の初期成果を含め、成人急性心筋炎に関する最新のエビデンスと今後の展望について議論したい。

シンポジウム 2

S2-3 心筋炎診療の国際的ギャップ：ウイルス検索の現状と展望

甲木 雅人

九州大学病院別府病院 循環器内科

心筋炎におけるウイルス検索の実施体制には、国際的に明らかな差異がある。欧州では、心筋生検による組織診断と併せたウイルスPCR検査がルーチンで行われ、心筋炎・炎症性心筋症の病因検索の一環として位置づけられている。一方、日本および米国では、検査の標準化の不備やコスト、臨床的有用性に関するエビデンスの限界から、定期的な実施は推奨されていない。ウイルス検索を行う背景には、免疫抑制療法の適応判断におけるウイルス陰性例の選別という欧州の治療戦略があるが、これを支持するデータはまだ不十分であり、診療指針と実臨床の間にはギャップが存在する。加えて、地域差や施設間でのウイルス検出率の違いも診療の統一を困難なものにしている。本発表では、心筋炎におけるウイルスの関与とその診断的意義について、欧州と日本の診療アプローチを比較し、我が国におけるウイルス検索の意義と今後の展望を議論したい。

S2-4 慢性心筋炎の現状と課題

尾上 健児

奈良県立医科大学 循環器内科

慢性心筋炎は、最新の我が国のガイドラインに拠ると、発症から30日以上経過した心筋炎で、組織学的に炎症細胞浸潤を認めるが、心筋細胞傷害（浸潤炎症細胞に近接する心筋細胞の変性、壊死）を認めない病態と定義される。一方で、心筋炎後に心筋細胞傷害が遷延する慢性活動性心筋炎や、拡張型心筋症(DCM)として診断され、炎症細胞浸潤を認めるが心筋細胞傷害を認めない炎症性DCMと慢性心筋炎との鑑別はしばしば困難である。

近年、国立循環器病研究センターを中心としたDCMの組織学的研究で、Tリンパ球を中心とした炎症細胞の程度により心予後が大きく異なることが示された（INDICATE Study）。これは、DCMの病態に炎症の関与する一群があり、予後不良を予測するもの、治療介入の必要性を示すものとして注目を集めた。

この研究をさらに深めたINDICATE II studyの進捗状況も含め、慢性心筋炎に関する現状の認識・課題について議論したい。

S2-5 新型コロナウイルス感染症に関連する心臓後遺症でみられる冠攣縮と心筋内微小血栓

相川 忠夫¹⁾、荻野 次郎²⁾、舟山 直宏³⁾、真鍋 徳子⁴⁾、南野 徹¹⁾

1) 順天堂大学医学部附属順天堂医院 循環器内科、2) JR札幌病院 病理診断科、
3) 北海道循環器病院 循環器内科、4) 自治医科大学附属さいたま医療センター 放射線科

背景：新型コロナウイルス感染症が軽快した後も持続する息切れや胸痛といったコロナ後遺症に関して、特に若年者は冠動脈疾患の検査前確率も低いために原因を特定することが困難である。我々は以前、コロナ後遺症の原因が冠攣縮性狭心症であった症例を報告したが、本症には血管内皮障害や微小循環障害も重要な役割を果たすことが分かってきた。症例：北海道循環器病院のコロナ心臓後遺症外来に通院し、冠攣縮性狭心症が疑われてアセチルコリン負荷試験を受けた8名のうち、5名に多枝冠攣縮が誘発された（罹患から検査までの期間：中央値197日）。また8名のうち心筋障害評価のために6名が心内膜心筋生検を受け、5名に血管周囲の軽度線維化がみられ、コロナ関連心筋障害に特徴的な心筋内微小血栓も5名にみられた。一方、急性心筋炎様の炎症細胞浸潤がみられた者はいなかった。本症でみられた冠攣縮や心筋内微小血栓などの心筋組織所見について共有したい。

S2-6 心筋炎の治療標的としてのリンパ管：炎症制御と免疫微小環境形成の両側面からの検討

丸山 和晃¹⁾、藤田 奏花¹⁾、今中-吉田恭子²⁾

1) 三重大学・大学院医学系研究科・修復再生病理学、
2) 三重大学・大学院医学系研究科・循環器／腎臓内科学

急性心筋炎は、心筋の炎症と浮腫を特徴とする自己免疫性疾患である。心臓リンパ管は体液排除や免疫調節に必須であるが、心筋炎における機能的意義は明らかでない。本研究では、リンパ管新生の促進が炎症制御および心機能維持に寄与するかを検討した。自己免疫性心筋炎モデルマウスに、VEGFR3選択的アゴニスト VEGF-C C156S を投与した結果、リンパ管新生と排液機能が亢進し、心筋浮腫、免疫細胞浸潤、線維化が抑制され、心機能も維持された。特に iNOS 陽性炎症性マクロファージの選択的減少と炎症関連遺伝子の発現低下が認められた。

加えて我々は、心臓における免疫微小環境の成立過程にも注目している。発達初期の心臓では血管・リンパ管ともに成長因子の発現が目立つが、次第に免疫関連遺伝子の発現へと転換する。本研究では、こうした心臓免疫微小環境形成やその乱れがいかに病態形成に関与するのかについても併せて報告する。

シンポジウム 3

S3-1 臨床が楽しくなる心筋生検の活かし方

柏村 健

新潟大学大学院医学研究科 循環器内科学

エビデンス重視の心不全診療の中で、本当にこの患者さんはこれでよいのか？とモヤモヤすることがあり、やはり心臓の中で何が起きているのかに思いを巡らせることに、いまだにロマンを感じる。MRIやアイソトープ検査など、心筋の質や代謝が分かるようになり、さらに遺伝子検査が病気の根っこまで教えてくれることがある。それでも、心筋生検を行い心臓組織を眺めると、なるほどそういうことか？とわかったり、心筋生検を採っておいたことで、あとになってそういうことだったのか？と気づいたりすることは今でもある。生検するのみでなく、自分で観察して、答えを持っている人にたどり着けるかどうか大切に感じている。もっと心筋生検を活かして臨床を楽しみたいという思いを、経験した症例を中心にお伝えする。

S3-2 光顕でわかること・わからないこと

吉澤佐恵子

東京女子医科大学 病理診断科

心血管疾患の画像診断は近年目覚ましい進歩を遂げているが、心筋生検による病理組織検査は、形態学的異常を直接観察できる点で他の検査とは一線を画する。また、一般病理診断の多くが腫瘍病理における良悪性の判定を目的とするのに対し、心筋生検は心臓の機能異常の原因検索を主眼としており、特殊な位置づけにある。HE標本で観察されるのは、心筋細胞、間質、小血管、心内膜からなる小さな組織片である。その解釈には、形態学的異常の評価に加え、臨床背景、生理学的検査、マルチモダリティの画像所見を統合し、病態を推察する力が求められる。

本講演では、光顕で診断可能な疾患と、電子顕微鏡や免疫組織学的検討が必要な疾患を概説し、心筋生検診断の基本となる光顕観察のポイント、さらにどのような場合に特殊染色や免疫染色を併用するかについて、実践的に解説する。

S3-3 心筋生検における電顕の有用性と限界

金森 寛充¹⁾、大倉 宏之²⁾

1) 岐阜大学医学部附属病院 循環器内科、2) 岐阜大学大学院医学系研究科 循環器内科

心筋生検は生きた心筋組織を細胞レベルで直接観察できる特異的な技法であり得られる情報は多い。光学顕微鏡は手軽であり汎用性が高い。一方で電子顕微鏡は煩雑な工程を要するが光学顕微鏡では観察することが不可能な微細な構造を明らかにしてくれる。例えば電顕は光学顕微鏡で空胞変性と称される構造があればその内容物を観察することでミトコンドリア病、ファブリー病、糖原病、ダノン病などの診断が可能である。また間質の沈着物の観察からアミロイド線維の同定が可能でありこれらの診断的価値は高い。さらに電顕はこうした二次性心筋症診断のみならず一般的な疾患においても病態を深く理解する助けになる。例えば糖尿病心筋や心筋炎、特発性心筋症においても病態に即した特徴的な形態が観察できることから疾患への理解が深まる。しかし電顕は超局所的な観察であるためその解釈には注意が必要である。電顕が担う役割は大きいが特性を理解しておく必要がある。

S3-4 剖検がもたらす Cardiovascular pathology の醍醐味

池田 善彦

国立循環器病研究センター 病理部

病理解剖（剖検）は、病気のために亡くなられた患者さんのご遺体を解剖し、臓器、組織、細胞を直接観察して詳しい医学的検討を行うことで、これにより精度の高い病理診断ができ、死因を正しく理解し、治療の適切性についても検討することができる。

これまで当院で剖検に携わってきた中で、治療方針を決定する上で重要となる疾患や示唆に富む病態を、①二次性心筋症、②大血管疾患、③微小循環障害、④潜在性心奇形、⑤突然死、のテーマ別に分けて、教訓となった11症例を提示したい。

症例の概要は、潜在するアミロイドーシスの危険性、膠原病に伴う二次性心筋症の病変分布、様々な病因による多発性微小循環領域レベルの梗塞、subclinicalに潜在する心奇形の合併症リスク、大動脈ステントグラフトエンドリーク、感染性動脈炎、左房内巨大血栓例など。どれも特に印象深い症例で、今後の循環器診療においてお役に立てれば幸いである。

シンポジウム 3

S3-5 遺伝子変異は電顕で見える！？ 拡張型心筋症の遺伝学的検査と病理の使い分け

齋藤 恒徳

日本医科大学多摩永山病院 循環器内科

拡張型心筋症（DCM）は心機能の低下と心腔の拡張をきたす難治性の疾患である。我々は電子顕微鏡を用いて、心筋生検で得られた病理標本における超微形態、心筋細胞の筋原線維の変性・消失やオートファジー空胞がDCMの予後予測を可能にすると示してきた。近年、遺伝子変異の違いによりDCMの重症度や心機能の改善などが検討されつつあるが、肝心のDCM患者の各遺伝子変異に対応する心筋細胞の超微形態は十分に研究されていない。そこで心筋生検標本の超微形態を次世代シーケンサーによる全エクソーム解析で検出されたDCMの原因遺伝子と比較した結果、電子顕微鏡は遺伝子検査結果をサポートしうるが、限界も数多く存在することが分かった。本セッションでは、DCMの遺伝学的検査と病理、特に超微形態との関係性、有用性と限界について、具体的な遺伝子の機能解析など最新の知見も加え概説する。

S3-6 心房生検の実践と有用性

山口 尊則

佐賀大学医学部 循環器内科

心房生検は従来、心房壁の薄さゆえにカテーテルによる生検は困難とされてきた。我々は心房心筋症の組織学的評価を目的に、非弁膜症性心房細動症例に対し、エコーガイド下右房中隔生検を確立し、これまで心腔内エコーまたは経食道エコーガイド下に1000例以上の生検を実施してきた。心房生検には、①サンプリングエラー（右房生検で左房病理を推定できるか？）、②安全性、③心筋層の取得困難の3つの課題があった。①は非弁膜症性心房細動および非心房細動例において、右房生検部位voltageが左房voltageと強く相関することを確認し、心房変性はびまん性のプロセスであることを確認した。②については1000例中、急性期および慢性期合併症は皆無であった（Circ Rep 2025）。③は約10%の症例で心筋層が得られず心房内膜のみが採取された。これらはアミロイド沈着と関連していた（Circ Rep 2025）。エコーガイド下心房生検は安全であり、将来的に心アミロイドーシスの早期診断に貢献するだろう。

SP-1 Covid19 関連心血管病症例の心筋病理所見

河野 浩章¹⁾、川村 公一²⁾、本川 哲史¹⁾、本田 智大¹⁾、赤司 良平¹⁾、
上木 望³⁾、中島 正洋³⁾、岡野 慎士⁴⁾、池田 聡司¹⁾、前村 浩二¹⁾

1) 長崎大学大学院 循環器内科学、2) 早稲田大学 理工学術院総合研究所、
3) 長崎大学地域病理診断支援センター、4) 長崎大学大学院臨床病理学

【目的】 Covid19 関連心血管病での病態を解明すること。【方法】 当科で Covid19 関連心血管病が疑われ心筋生検を施行した5例（19から60歳、男性2例）について病理所見を検討。【結果】 Covid19 感染は2例で、1) 心筋内毛細血管傷害が高度で Systemic capillary leak syndrome、2) 心膜心筋炎で、その後顔面神経麻痺出現し post-acute COVID19 syndrome、Covid19 ワクチン接種の3例は、1) 劇症型心筋炎、2) 心筋に細胞浸潤あり、急性虫垂炎合併の Multisystem inflammatory syndrome、3) レイノー現象と胸痛出現の SLE 患者で、心筋内小血管に SARS-CoV/SARS-CoV-2 spike protein の免疫染色陽性であり小血管病であった。【結語】 心筋生検で Covid19 関連心血管病をより詳細に検討できた。

SP-2 20 年余を経て診断された conduction system hamartoma の 1 剖検例

貝森 峻^{1,2)}、武田 充人³⁾、早田 璃菜²⁾、西田 陽登⁴⁾、駄阿 勉⁴⁾、
林 紀乃²⁾、森 晋二郎⁵⁾

1) 大分大学医学部法医学講座・診断病理学講座、2) 東京都監察医務院、
3) 北海道大学大学院医学研究院 生殖・発達医学分野 小児科学教室、
4) 大分大学医学部診断病理学講座、5) 大分大学医学部法医学講座

Conduction system hamartoma (CSH) は、好酸性顆粒状細胞質をもつ Purkinje 細胞様細胞が集簇する稀な疾患で、若年女児に好発し、頻脈や致死性不整脈の原因となる。近年ミトコンドリア呼吸鎖複合体 I 構成要素 NDUF B11 異常が報告され、ミトコンドリア心筋症の一型として注目されている。症例は生後8か月女児。約1週間の感冒様症状後に突然死し、行政解剖となった。心重量 89g で心室が肥厚し、一部黄白色調変化が認められた。光顕では Purkinje 様細胞が内膜下に集簇～結節状に分布し、CSH と診断された。免疫染色で Complex I の発現は著明に低下し、ミトコンドリア異常が示唆された。死後変化のため電子顕微鏡解析は困難だったが、免疫染色よりミトコンドリア心筋症と診断された。前回の心筋生検研究会コンサルテーションを機に、20 年余を経て確定診断に至ったため報告させていただきたい。

SP-3 四肢筋力低下を契機に中性脂肪蓄積症ミオパチーと診断され、心筋生検によって中性脂肪蓄積心筋血管症と診断された一例

坂口 昌弘¹⁾、妹尾 絢子²⁾、尾上 健児²⁾、小池 脩平²⁾、名古屋貴志²⁾、
石原 里美²⁾、中田 康紀²⁾、中野 知哉³⁾、坂口 泰弘⁴⁾、彦惣 俊吾²⁾

1) 奈良県総合医療センター、2) 奈良県立医科大学附属病院 循環器内科学、3) 大和高田市立病院、
4) 医療法人 坂口クリニック

症例は73歳女性。30歳代の頃から肝機能異常、難聴を認めており、60歳代になり緩徐な進行性の筋力低下を自覚し、近医脳神経内科を受診した。高CK血症および筋電図で筋原性変化が認められ、筋生検が施行された。HE染色で筋細胞の大小不同とともに多数の空胞が認められた。遺伝学的検査ではPNPLA2遺伝子変異が、末梢血ME染色でJordan's 異常が認められ中性脂肪蓄積症ミオパチーと診断された。心臓超音波検査では軽度心肥大を指摘されたが心機能は保たれていた。心臓MRIでは左室基部中隔肥大、T1マッピングでびまん性T1延長、遅延造影で基部下壁に淡い遅延像が認められた。BMIPP心筋シンチグラフィではwashout ratioが10%未満に低下していた。以上より心病変の併発が疑われ心筋生検が施行された。心筋細胞内脂肪蓄積が認められ中性脂肪蓄積心筋血管症と診断された。本症の特徴を文献的考察を交え報告する。

SP-4 デスモゾーム染色が不整脈原性心筋症の臨床診断のギャップを埋められるか？

石井奈津子¹⁾、森田 佳明²⁾、池田 善彦³⁾、久保 亨¹⁾、北岡 裕章¹⁾

1) 高知大学医学部 老年病・循環器内科学、2) 国立循環器病研究センター 放射線部、
3) 国立循環器病研究センター 病理診断部

不整脈原性右室心筋症の組織診断としてPlakoglobin染色性の低下が感度・特異度は高いとされるが、ARVCのTasc Force Criteriaには言及されていない。2020年にARVCと同じ遺伝的背景を持ち左室優位の心筋障害を呈する疾患群があることから、Padua Criteriaが改定されArrhythmogenic Cardiomyopathy; ACMとされ画像診断と遺伝学的検査が重視される。

今回、ACMと関連する遺伝子異常を持つ3症例においてデスモゾーム染色(JUP, DSP, PKP2, DSG2)を行い、遺伝学的異常部位に関わらず全てDSG2の染色性低下が指摘された。心室の収縮不全や致死的不整脈を呈する心筋症精査では、遺伝学検査に加えDSG2染色の評価を行うことで未診断のACM症例を診断に導く一手となるかもしれず、3例の経過を交えて報告する。

SP-5 拘束型心筋症疾患モデルの構築と治療法探索

魚崎 英毅、安済 達也、Fuad Gandhi Torizal、徳山 剛士、三井 虹輝、
北口 絵理、長尾 恭光、松本 歩、関 満

自治医科大学

我々は生後9ヶ月で発症し、重篤な心不全によりわずか2週間で死亡した拘束型心筋症双生児を経験した。患児よりTNNI3遺伝子に新規変異を同定した。

このTNNI3遺伝子変異はiPS細胞由来心筋細胞において、弛緩時間を延長した。また、ホモ変異マウスは生後10日から14日で死亡した。一方、ヘテロ変異マウスでは、生後2ヶ月程度から左室拡張障害が認められた。

変異によりトロポニンIはアクチンと干渉し、拡張期であっても心筋細胞は過収縮となるものと考えられた。そこで我々は、ミオシンを阻害することにより治療効果が期待できると仮説を立て、ミオシン阻害剤の有効性を検討した。ミオシン阻害剤はiPS細胞由来心筋細胞の弛緩時間を正常化し、マウスモデルでも拡張障害が改善傾向である。本研究の結果は、TNNI3新規変異が拘束型心筋症の原因遺伝子変異であること、拘束型心筋症が治療可能である可能性を示唆する。

YIA-1 抗ミトコンドリア M2 抗体陽性筋炎 5 例の心臓 MRI および心筋生検像についての検討

谷口 元城¹⁾、太田 慎吾¹⁾、柏木 学¹⁾、尾上 健児²⁾、岩田 慈³⁾、
池田 義彦⁴⁾、北端 宏規¹⁾、畠山 金太⁵⁾、藤井 隆夫³⁾、彦惣 俊吾²⁾、
田中 篤¹⁾

1) 和歌山県立医科大学循環器内科、2) 奈良県立医科大学循環器内科、
3) 和歌山県立医科大学リウマチ膠原病内科、4) 国立循環器病センター 臨床検査部、
5) 国立循環器病センター 病理診断科

抗ミトコンドリア M2 抗体 (AMA-M2) 陽性筋炎は、様々な心臓合併症を引き起こす。しかし、心筋障害に関して、MRI や心筋生検の所見の報告は極めて少ない。今回、当院で AMA-M2 陽性筋炎と診断し、MRI ならびに心筋生検の両者を施行し得た 5 例についての検討結果を報告する。初診時 TTE 検査で異常所見を認めなかった症例が 2 例、拡大心例が 2 例、肺高血圧例が 1 例であった。心筋生検に先立ち施行した MRI 検査で、LVEF は 44 [18-63] %、native T1 値/T2 値の延長を認めたのは、それぞれ 4 例中 4 例 (1 例施行できず) で、遅延造影を認めたのは 5 例中 3 例であった。心筋生検では、高度な配列乱れ・浮腫・炎症細胞浸潤 (CD3 陽性 T 細胞 23 [3-43] 個/mm²) を認めた。MRI 画像は概ね組織学的所見を反映した所見を有し、特に炎症の特定は native T2 mapping が有用であった。

YIA-2 血管三次リンパ組織の形成と機能に着目した変性性腹部大動脈瘤拡大機序に関する検討

保坂 到¹⁾、池上 一平²⁾、伊庭 裕³⁾、一宮 慎吾²⁾、川原田修義³⁾、
古橋 真人⁴⁾

1) 国立病院機構帯広病院心臓血管外科、2) 札幌医科大学医学部免疫学研究所免疫制御医学部門、
3) 札幌医科大学医学部外科学講座心臓血管外科分野、
4) 札幌医科大学医学部循環器・腎臓・代謝内分泌内科学講座

アテローム性動脈硬化はプラーク形成および粥状硬化に代表される内膜病変と、それに伴う炎症細胞浸潤による線維化・石灰化を主病態とする。これらは内膜病変に対する自然免疫応答を端緒とした一連の炎症反応カスケードが中心的役割を担うが、近年、血管外膜に形成される三次リンパ組織 (Tertiary lymphoid structures; TLS) が局所慢性炎症の調節機構として機能すること報告され、その病態との関連性が注目されている。動脈硬化終末像としての変性性大動脈瘤は、局所慢性炎症による壁変性の特徴とするものの、その詳細な拡大機序は明らかにされていない。通常の動脈硬化に加え血管壁の瘤化、および炎症性に富む壁在血栓の積層が特徴で、さらにこの厚い壁在血栓は大動脈内腔からの血流供給を遮断し、外膜側の血管新生を促進する。われわれは今回、本瘤化プロセスを TLS が媒介する可能性に着目し検討を行ったため報告する。

YIA-3 6 か月間で3回の入院を要した慢性活動性心筋炎の一例

岸原 誠¹⁾、春木伸太郎¹⁾、亀谷 智子¹⁾、大藪謙次郎¹⁾、服部 英敏¹⁾、
菊池 規子¹⁾、鈴木 敦¹⁾、南 雄一郎¹⁾、吉澤佐恵子^{1,2)}、布田 伸一³⁾、
山口 淳一¹⁾

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 病理診断科、
3) 東京女子医科大学大学院 重症心不全制御学分野

症例は32歳女性。X年9月に劇症型心筋症を発症し、心筋生検でリンパ球性心筋炎と診断し治療後に退院となった。外来で経過観察していたが、X年12月に心不全を発症し第2回入院となった。心筋生検で再燃が確認され、心室頻拍もあり電氣的除細動や、ドブタミン等の治療により軽快して退院したが、外来で施行した心臓MRIでは線維化の進行が認められた。

その後、X+1年2月に心筋炎再燃をきたし第3回入院となった。心筋生検では検体の大部分は線維化した組織であったが、残存心筋の一部にごく軽度のリンパ球浸潤と心筋細胞傷害像が認められた。またMRIでは線維化が進行しており、拡張型心筋症様の形態への移行が示唆された。再発予防のためにステロイド、免疫抑制剤を継続するとともに、ICDを植え込み、慎重に経過観察を行っている。

慢性活動性心筋炎に伴う組織変化を計4回の心筋生検および3回のMRIにより経時的に観察しえたため報告する。

YIA-4 乾燥組み換え型带状疱疹ワクチン接種後に発症した劇症型心筋炎の一例

堀 光一郎^{1,2)}、宇都 健太²⁾、新井 陸¹⁾、母坪 友太¹⁾、中野 雅之¹⁾、
奥村 恭男¹⁾、羽尾 裕之¹⁾

1) 日本大学医学部内科学分野循環器内科学、2) 日本大学医学部病態病理学系人体病理学分野

近年mRNAワクチンに関連した心筋炎の報告が増加しているが、乾燥組み換え型带状疱疹ワクチン(シングリックス®)に関連した劇症型心筋炎の報告は今のところない。今回、ワクチン接種後に劇症型心筋炎に至った50歳代女性を経験した。入院時にはSCAI分類Cの心原性ショックに対しドブタミンおよびIABPによる治療を開始したが、第4病日にショックはSCAI Dへ進行しVA-ECMO導入後ステロイドパルス療法を施行した。心機能は一旦改善したが、退院後に再燃し心室頻拍による院外心肺停止で再入院となった。再度ステロイドパルスを行い、植込み型除細動器を挿入後に独歩退院となった。組織学的には、リンパ球浸潤、好酸球浸潤および巨細胞が認められ、臨床経過と併せて巨細胞性心筋炎に矛盾しない所見と判断した。この症例の心筋炎の発症機序には乳癌術後・放射線治療歴に伴う筋侵襲やワクチン接種による免疫再活性化の関与が示唆される。

YIA-5 HE 染色された心筋生検画像を用いた、各種心筋症診断のためのディープラーニングモデルの開発

田中 宗和、牧山 武、梶谷 泰彦、山地 杏平、尾野 亘

京都大学医学部附属病院

心筋症をHE染色心筋画像のみで正確に診断できれば、治療方針の早期決定に有用である。本研究では、ResNet50を用いたDeep Neural Network(DNN)モデルにより、心アミロイドーシス(CA)、拡張型心筋症(DCM)、肥大型心筋症(HCM)の3疾患を分類するモデルを構築した。2018～2024年に心筋生検を受けた139例(開発93例、テスト46例)・計538検体(開発349、テスト189)を解析対象とした。検体ごとに疾患予測を行い、患者単位では予測中央値で評価した。検出率は検体単位でCA 80.4%、DCM 68.6%、HCM 59.4%、患者単位でCA 100%、DCM 75.0%、HCM 77.7%であった。CA症例では、Grad-CAMによりアミロイド沈着部位が的確に可視化された。DNNモデルによる病理画像の自動診断支援の有用性が示唆された。

○1-1 左室後壁心内膜心筋生検による塞栓症 1 例

葛 備、芳生 旭志、氷見 寿治、山本 雅史

君津中央病院循環器科

77歳男性、X年3月心不全で当科に受診した。虚血性心疾患と考えられ、#6と#13にPCI治療を行った。トロポニンI陽性で心アミロイドーシス精査を行い、ピロリン酸シンチ検査で心筋集積を認め、X+1年11月に左室後壁心内膜心筋生検を行った。生検直後、めまい、心電図ST上昇を認めた。CAG検査で冠動脈にslow flowを認めた。輸液で改善した。2時間後呂律不良を発覚し、頭部MRI検査で右放線冠から皮質下に梗塞像を認め、脳塞栓症と判断した。左室心筋生検による塞栓症と判断した。塞栓症は左室心内膜心筋生検の重要な合併症の一つである。麻痺症状が少なく、めまいや呂律不良であれば脳塞栓症を念頭に鑑別するのが早期診断に有用である。塞栓源は生検した検体や空気塞栓などと考えられる。術前後シースやJAWSの洗浄はある程度合併症を防ぐ。左室後壁心内膜心筋生検による塞栓症 1 例を報告する。

○1-2 心筋細胞内および間質に脂肪沈着を認めアルコール性心筋症が示唆された一例

財前 拓人、黒木 堯宏、米津 圭佑、齋藤聖多郎、高橋 尚彦

大分大学医学部附属病院

症例は42歳男性。労作時息切れを主訴に近医を受診し、心機能低下とうっ血性心不全を認め精査加療目的に当科に紹介となった。心エコー図検査では左室駆出率（LVEF）21%、左室のびまん性壁運動低下を認め、心電図検査では洞性頻脈、左室肥大を認めた。冠動脈造影検査では冠動脈に有意狭窄を認めず、心臓造影MRI検査では右室接合部下壁側に僅かに遅延造影像を認め、T2高信号は認めなかった。心筋生検の結果、心筋細胞内や間質に脂肪沈着を認め、純エタノール換算で1日80～100gの飲酒歴があったことからアルコール性心筋症が示唆された。断酒と心保護薬の導入を行い、3カ月後にはLVEFは37%に改善した。アルコール性心筋症は特異的な診断基準がなく、除外診断が中心であるが、心筋病理で脂肪沈着を認めることが報告されている。臨床経過と心筋病理所見からアルコール性心筋症を疑う症例を経験したため、文献的考察を加えて報告する。

一般演題 口演 1

〇1-3 左室生検後に僧帽弁逸脱を認めた一症例

木原 悠起¹⁾、奥井 英樹¹⁾、桶谷 直也¹⁾、有川 亮¹⁾、坂江 卓哉¹⁾、
大石 充²⁾

1) 鹿児島市立病院、2) 鹿児島大学病院

症例は78歳男性、心アミロイドーシスが疑われたため^{99m}Tc ピロリン酸シンチ検査を行った。Grade2の心臓集積をみとめ、左室生検を実施した。右大腿動脈よりピッグテールカテーテルを用いて生検鉗子イントロデューサーカテーテルを左室内に挿入した。ピッグテールカテーテルを抜去しながらイントロデューサーカテーテルを心筋に近接する部位に位置させ、生検鉗子をイントロデューサーカテーテル内に挿入して標準的に心筋検体搾取を試みた。生検鉗子の抜去時に心筋捕捉の手ごたえは感じられたが、生検鉗子のジョーの中には心筋組織はみとめなかった。同様の操作を2回行い、2回目に少量の心筋組織を得ることができたが、手技中の心エコー検査で僧帽弁逸脱による僧帽弁逆流が確認された。左室心筋生検における合併症として僧帽弁逆流に関する詳細な報告が少なく、僧帽弁損傷の回避法について御意見、御教授を賜りたく症例報告させていただく。

〇1-4 ステロイド治療のみでリンパ球浸潤が残存した巨細胞性心筋炎の1例

田中 和世、柏村 健、酒井 亮平、土谷 浩気、渡辺 光洋、中山 純一、
小林清太郎、鈴木 尚真、大久保健志、藤木 伸也、萱森 裕美、高山 亜美、
猪又 孝元

新潟大学大学院医歯学総合研究科 循環器内科学

61歳女性。嘔気と倦怠感の1週間後に血圧低下で前医を受診した。左室駆出率は20-30%、冠動脈は正常で、心筋生検で好酸球を含む細胞浸潤があり、IABP下に当院に搬送された。3日間のステロイドパルスでCPKは搬送当日の361 U/Lをピークに低下したが、2日目に心室頻拍で血行動態悪化しECMOを導入した。ステロイドは3日で終了し、11日目にECMO、14日目にIABPを離脱したが、前医病理標本が届き、多核巨細胞がみられ、巨細胞性心筋炎と診断した。ステロイドパルスを再度行い、ステロイド治療を継続したが、心不全と心室頻拍の治療に難渋した。44日目の心筋生検再検で、巨細胞と好酸球は消失していたが線維化が広範で、リンパ球浸潤が残存しており免疫抑制薬を追加した。巨細胞性心筋炎は急速進行性のイメージがあるが、本症例のようにステロイド単剤ではコントロール困難な緩徐進行性の病態を想起すべきかもしれない。

一般演題 口演 1

〇1-5 完全房室ブロックで発症、進行性に右室優位の心拡大と両心不全を呈した一剖検例

石北 陽仁、加藤 誠也、長友 大輔、末松 延裕、久保田 徹

福岡県済生会福岡総合病院

60歳代男性、母にペースメーカー埋込(PMI)の既往がある。41歳時に完全房室ブロックのためPMIを施行された。徐々に右室拡大が進行、55歳頃には著明な三尖弁閉鎖不全をきたし、57歳頃からは両心不全となり入退院を繰り返していた。2週間前に心不全が増悪、DOB/DOA、利尿剤への反応も不良、VADや移植も困難であり内科的治療を継続したが他界された。一過性に好酸球増多症が指摘されている。剖検心は485g、著明な四腔の拡張と肉柱の明瞭化、三尖弁離開と右室心筋、中隔上部の菲薄化、左室後側壁に強い線維化と広範にリンパ球に加え多数の好酸球を含む炎症細胞浸潤を認めた。冠動脈硬化は軽微で、多核巨細胞や類上皮性肉芽腫は明らかではなかった。臨床経過、不均等分布する線維化と単核球浸潤より慢性活動性心筋炎(炎症性拡張型心筋症)、そしてレフレル心内膜心筋炎の合併と判断したが、解釈の難しい稀な症例と考え供覧したい。

一般演題 口演 2

〇2-1 心筋だって診てほしい。そのためには心臓 MRI

石井奈津子¹⁾、榮枝 達也²⁾、安並 洋晃²⁾、森田 佳明³⁾、池田 善彦⁴⁾、
越智 友梨¹⁾、久保 亨¹⁾、北岡 裕章¹⁾

1) 高知大学医学部 老年病・循環器内科学、2) 高知大学医学部附属病院 医療技術部放射線部門、
3) 国立循環器病研究センター 放射線部、4) 国立循環器病研究センター 病理診断部

超高齢社会では、低侵襲な診断・治療が重要視されるため、心筋生検が躊躇されがちである。その中で、当院の心筋生検数は約2.5倍に増加しており、その背景には心臓MRI(CMR)の撮影件数が約5倍に増加したことが挙げられる。心筋生検の約7割はCMRも実施した症例であった。CMRは心エコーよりも撮影に時間を要し、良質な画像を得るには技術と時間を要する検査ではあるが、両心室の心筋性状を捉えることができ線維化や浮腫のスクリーニングとして有用である。一方、特定の心筋症の診断能は高くなく、Lake Louise Criteriaは心筋炎以外の疾患以外にも該当しうる。そこで、心筋組織のスクリーニングをCMRで行い、組織異常が疑われる場合に心筋生検を追加する相補的な戦略に変更し、これまで診断に至らなかった心筋症診断能向上に繋がった症例があり、心筋に迫る実臨床での当院の運用について報告する。

〇2-2 ミトコンドリア M2 抗体関連筋炎患者において心筋ミトコンドリア異常合併が示唆された一例

小池 脩平¹⁾、尾上 健児¹⁾、坂口 昌弘²⁾、名古屋貴志¹⁾、石原 里美²⁾、
中田 康紀¹⁾、中野 知哉³⁾、坂口 泰弘⁴⁾、彦惣 俊吾¹⁾

1) 奈良県立医科大学附属病院、2) 奈良県総合医療センター、3) 大和高田市立病院、
4) 坂口クリニック

症例は49歳の男性。労作時動悸と体幹筋力低下のため他院を受診し、CK高値を指摘されて当院脳神経内科に紹介された。精査の結果、ミトコンドリアM2抗体関連筋炎が疑われ、また心房粗動を指摘されたため当科に紹介された。血液検査ではトロポニンT高値を指摘され、心エコー図検査では右室拡大と右室壁運動低下を指摘された。右室心筋生検を実施され、光学顕微鏡検査の結果、心筋変性は軽度で炎症細胞浸潤は指摘されなかったが、電子顕微鏡検査で腫大・空胞化あるいは崩壊中と考えられるミトコンドリアが認められた。リポフスチン顆粒も目立ち、ミトコンドリア機能障害の存在も疑われた。その後、プレドニゾロンを開始され、筋力低下やCK高値は改善傾向であったが、トロポニンTは明らかな低下なく推移している。ミトコンドリアM2抗体関連筋炎を背景として心筋ミトコンドリア異常が示唆される心筋症の一例を経験したため、文献的考察を交えて報告する。

一般演題 口演 2

〇2-3 心筋生検により心臓限局性サルコイドーシスの診断に至った 2 例

伊藤 孝仁、出戸 悠介、長谷川 諒、伊野 祥哉、柴田 智、大野 紘平、
松本 倫明、三木 隆幸、大岩 均

医療法人王子総合病院 循環器内科・糖尿病内科

症例1は完全房室ブロックを指摘された60歳女性。心エコーで中隔の菲薄化を認め心サルコイドーシスが疑われたが、画像所見は心エコーのみであり、呼吸器系、眼、皮膚病変も認めず、臨床診断に至らなかった。心内膜下心筋生検を施行し類上皮細胞肉芽腫が認められ心臓限局性サルコイドーシスの診断に至った。症例2は完全房室ブロックでペースメーカー留置後の60代男性。持続性心室頻拍が出現し、心エコーで経時的な心機能の低下、新規心室瘤を認めたが、症例1と同様に臨床診断に至らなかった。心内膜下心筋生検施行にて、心臓限局性サルコイドーシスの診断に至った。心サルコイドーシスは早期発見、早期治療の観点から画像診断が重用視されているが、臨床診断基準を満たさず診断に苦慮する症例も多い。心筋生検により診断に至り、心筋生検の重要性を再認識する2症例を経験したため、若干の文献的考察を交えて報告する。

〇2-4 免疫抑制療法下の病理診断で、リンパ球性心筋炎の確定診断に至った一例

戸田皓二郎¹⁾、永野 伸卓¹⁾、櫻井 彩水²⁾、長村 一歩²⁾、大友 俊作¹⁾、
中田 潤¹⁾、西川 諒³⁾、村上 直人¹⁾、國分 宣明¹⁾、矢野 俊之¹⁾、
古橋 真人¹⁾

1) 札幌医科大学医学部附属病院 心臓・血管内科学部門、2) 製鉄記念室蘭病院 循環器内科、
3) 手稻溪仁会病院 循環器内科

症例は20代女性。X-3年に急性リンパ球性心筋炎を発症し、前医で加療された。この際、免疫抑制療法を要さず、心機能は正常範囲まで回復し外来通院を継続していた。X年に発熱、動悸を主訴に同院を受診し、左室収縮能低下を認め緊急入院となった。第2病日に心室頻拍を発症し心停止に至り、経皮的心肺補助装置および循環補助用心内留置型ポンプカテーテルを装着された。前回の経過から劇症型心筋炎としてステロイド投与を行われたものの心機能は回復せず、第9病日に当院へ転院搬送となった。転院後、右室心筋生検を施行し、心筋細胞への高度なリンパ球の浸潤を認め、急性リンパ球性心筋炎と診断した。再度ステロイドパルスと後療法を行うと、心筋マーカーは低下した。しかし心機能の回復に乏しく、低酸素脳症により意識が回復することなく、第23病日に死亡した。免疫抑制療法を開始されていたが、心筋炎の病型を確定することができた一例を経験したため症例報告する。

一般演題 口演 2

〇2-5 心筋症専門外来開設後の心アミロイドーシス診療の変化

村瀬 弘通、廣瀬 尚徳、高橋 佑美、高橋 遼、深瀬 達也、神 文香、
川島 秀器、中田 智明

函館五稜郭病院

近年心アミロイドーシス治療薬は病態に応じてTTR四量体安定化薬など治療の選択肢が増えてきた。一方で導入は特定の医療機関・医師であることが求められており、地域によっては十分な治療が受けられない可能性もある。2024年から当院では札幌医科大学と連携し、専門医による心筋症専門外来を開設した。それにより、これまで心筋生検などでの診断がついていても治療が受けられなかった患者にも治療選択肢が増えてきた。心筋症外来開始前後での心アミロイドーシス診療について、症例を交えて報告する。

一般演題 ポスター 1

P1-1 血管内皮幹細胞のマウス心臓内分布と単離法の確立：心血管疾患への移植治療に向けた基盤的検討

舘越 勇輝^{1,2)}、沼澤 瞭¹⁾、細田 隆介¹⁾、嵯峨 幸夏¹⁾、小川 俊史^{2,3)}、
小山 雅之^{2,4)}、神津 英至²⁾、矢野 俊之²⁾、丹野 雅也^{2,5)}、古橋 真人²⁾、
久野 篤史^{1,2)}

1) 札幌医科大学 薬理学講座、2) 札幌医科大学 内科学講座 循環病態内科学分野 心臓・血管内科学部門／代謝・腎臓内科学部門、3) 札幌医科大学 生理学講座 細胞生理学分野、
4) 札幌医科大学 社会医学講座 公衆衛生学分野、
5) 札幌医科大学 保健医療学部 看護学第三講座

【背景】血管内皮細胞（VEC）は多様な生理機能を担い、その恒常性維持は心血管疾患の進展制御に重要である。従来、CD34⁺内皮前駆細胞による再生医療が試みられたが、臨床応用には至っていない。近年、肝臓における VEC 供給源として CD157⁺ 血管内皮幹細胞（VESC）が注目されているが、心臓での局在や病態との関連は不明である。

【方法】C57BL/6N マウス心臓を用い、CD157 発現を指標に蛍光免疫染色と FACS を用いて、VESC の局在と単離を試みた。

【結果】CD157⁺ VESC は冠動脈主幹部、大動脈基部、肺動脈に局在し、毛細血管や冠静脈では認めなかった。全 VEC 中、CD157⁺ VESC は約 5% を占め、心臓あたり約 1.6×10^4 個単離できた。

【結論】VESC は冠動脈主幹部に局在し、冠循環における VEC 恒常性維持への関与が示唆された。今後、単離 VESC を用いた病態解析や治療戦略への応用が期待できる。

P1-2 siRNA 製剤による長期治療後に剖検された遺伝性 TTR アミロイドーシスの一例

貝森 峻^{1,2)}、西田 陽登²⁾、角 華識³⁾、木村 成志³⁾、駄阿 勉²⁾

1) 大分大学医学部法医学講座、2) 大分大学医学部診断病理学講座、
3) 大分大学医学部神経内科学講座

アミロイドーシスはアミロイド蛋白の沈着によって臓器障害をきたす疾患であり、治療の1つとして TTR 産生を抑制する siRNA 製剤がある。今回我々は、遺伝性 TTR アミロイドーシスと診断され、約 10 年間にわたり siRNA 製剤の投与を受けていた男性の剖検例を経験したので報告する。症例は 70 代男性。X-14 年から下肢感覚異常、体重減少が発現し、消化管粘膜生検でアミロイドーシスの診断となった。X-10 年から siRNA 製剤が投与されていた。X 年某日、意識障害で当院へ搬送された。CT で右小脳出血が判明したが DNAR の方針となり、御遺族同意のもと病理解剖となった。剖検では心重量の増加、左室全周性肥大、割面の滑沢感がみられた。組織学的に心筋のびまん性とくに内膜直下を主体にアミロイドの沈着が認められ、静脈周囲や脂肪織にも沈着がみられた。加齢性アミロイドーシスや肝移植後症例の文献との比較を交えて報告したい。

一般演題 ポスター 1

P1-3 系統的な二次性心筋症スクリーニングを契機に診断し得た先端巨大症性心筋症の一例

有村 忠聰¹⁾、加藤 誠也²⁾、三浦伸一郎³⁾

1) 福岡大学病院、2) 福岡県済生会福岡総合病院 病理診断科、

3) 福岡大学医学部 心臓・血管内科学

40歳代男性、高血圧、糖尿病、高度肥満があり慢性心不全、心機能低下の精査目的で入院。心エコーでびまん性左室肥大（IVS/PW：18.1/17.4mm）を認めた。冠動脈造影では有意狭窄なく、心筋生検で高度の心筋細胞肥大と血管周囲性・間質性線維化を認めた。GH高値（2.32ng/mL）、IGF-1高値（494ng/mL）、75gOGTT負荷後のGH抑制がなく、TRH負荷試験で奇異反応を認め先端巨大症と診断された。頭部MRIではempty sella様変化のみで、異所性GHRH産生腫瘍の検索も陰性、微小腺腫の可能性を考慮し経鼻的下垂体腫瘍摘除術を予定されている。【考察】先端巨大症による心血管障害は適切なGH管理により改善する可能性があるが、臨床徴候が目立たない場合、特発性心筋症として対応される可能性もある。心筋生検症例に対して施行している系統的スクリーニングが有用であった症例を報告する。

P1-4 皮膚生検、胃・十二指腸粘膜生検で診断がつかず、心筋生検により診断がついたトランスサイレチン型心アミロイドーシスの1例

西尾 亮¹⁾、河崎 悟¹⁾、松本 賢亮¹⁾、新倉 悠人¹⁾、横崎 宏²⁾、
西崎 朗¹⁾

1) 兵庫県立丹波医療センター、2) 兵庫県立丹波医療センター 病理部

症例は5年前から当院へ定期通院をしていた77歳男性。8か月前の受診時、階段昇降での息切れが出現し、心エコー図検査を行ったところ左室駆出率は50%と変わりなく弁膜症の悪化や肺高血圧もなかったが、求心性左室肥大が目立ち心アミロイドーシスを疑われた。ピロリン酸心筋シンチグラフィでは1時間値でH/CL比2.4とトランスサイレチン（ATTR）型心アミロイドーシスを強く疑う結果であった。本人の拒否により心筋生検は行えず、皮膚生検と胃・十二指腸粘膜生検を行った。皮膚と消化管粘膜組織からはアミロイド蛋白が検出されず、心臓MRIを撮影しびまん性に心内膜下の遅延造影が見られる画像を示しながら説得し、心筋生検を行った。心筋組織からはアミロイド蛋白がみられ、免疫染色によりATTR型心アミロイドーシスと診断できた。心アミロイドーシス診断における心筋生検の重要性について本症例を示して報告する。

一般演題 ポスター 2

P2-1 左室緻密化障害における両心室心筋生検での組織学的左右差を示した一例

眞田 憲汰¹⁾、尾上 健児²⁾、中野 知哉¹⁾、小池 脩平²⁾、名古屋貴志²⁾、
石原 里美³⁾、中田 康紀²⁾、坂口 泰弘⁴⁾、彦惣 俊吾²⁾

1) 大和高田市立病院、2) 奈良県立医科大学附属病院附属病院 循環器内科学、
3) 奈良県総合医療センター、4) 医療法人 坂口クリニック

症例は72歳男性。70歳頃より近医で心室性期外収縮を指摘されていた。72歳時に安静時呼吸困難を自覚、急性心不全のため前医に緊急入院した。心エコーでびまん性壁運動低下（LVEF 34%）が認められ、原因精査目的に当院に紹介された。心臓MRIで心室中隔に壁肥厚、軽度の左室拡大と両心室の全周性壁運動低下が認められた。左室中部から心尖部にかけて非緻密化層／緻密化層比が2.3以上であり、native T1 mappingでもT1高値が認められたため、左室緻密化障害と診断された。拡張型心筋症や二次性心筋症の鑑別のため両心室より心内膜心筋生検が施行され、右室心内膜心筋生検では特異的所見を認められなかったが、左室心内膜心筋生検では弾性線維増生に伴う著明な心内膜肥厚が認められた。両心室からの心内膜心筋生検により左室緻密化障害における心筋組織の左右差を確認し得た一例を経験したため、文献的考察を交えて報告する。

P2-2 ピロリン酸シンチグラフィと心筋病理所見の乖離を認めたトランスサイレチン型心アミロイドーシスの2症例

牧山 武、田中 宗和、尾野 亘

京都大学循環器内科

ATTR心アミロイドーシスの診断において、ピロリン酸シンチグラフィは高感度・高特異度を有し、ガイドライン上も臨床診断の要となるモダリティである。我々は、PYPシンチ所見と心筋病理所見が一致しなかった2症例を経験した。症例1：冠動脈バイパス術後の男性。BNP・TnT上昇と軽度心肥大を認め、PYPシンチはGrade 3。右室中隔より採取した5検体中、1検体の血管周囲に限局した沈着を認め、心筋細胞間には認めなかった。症例2：人工透析中の女性。手根管症候群術後にATTRと診断され、心筋生検でATTR陽性を確認したが、PYPシンチはGrade 1で陰性所見であった。ピロリン酸シンチと病理所見が乖離した2症例を経験したため、考察を交えて報告する。

一般演題 ポスター 2

P2-3 劇症型心筋炎の急性期に施行した心筋生検で Diff-Quik 染色による迅速細胞診を行った 2 例

田邊 淳也¹⁾、山崎 誠太¹⁾、川原 洋¹⁾、岡田 大司¹⁾、香川 雄三¹⁾、
佐藤 寛大¹⁾、渡邊 伸英¹⁾、遠藤 昭博¹⁾、新野 大介²⁾、田邊 一明¹⁾

1) 島根大学医学部附属病院 循環器内科、2) 島根大学医学部附属病院 病態病理学

【背景】心筋生検は急性心筋炎の診断および治療方針の決定において重要な検査だが、病理標本の作製には通常数時間から数日を要するため、劇症型心筋炎では迅速な治療方針の決定に課題がある。

【症例1】50代女性。急性心筋炎の臨床診断で点滴強心薬とIABPで補助を行うも循環不全が改善せず、当院へ転院した。緊急心筋生検の結果、迅速細胞診では多数の好酸球を認め、血液検査でも好酸球増多が確認されたため好酸球性心筋炎と診断しステロイド療法を開始した。

【症例2】70代男性。急性心筋炎が疑われ当院へ転院した。右心カテーテル検査で低心拍出量と肺動脈楔入圧高値を認め、機械的補助循環を導入した。緊急心筋生検の結果、迅速細胞診では好酸球は認めなかったため、すぐに免疫抑制療法の導入は行わず組織診の結果を待つ方針とした。

【結語】心筋生検による迅速細胞診は、劇症型心筋炎に対する治療戦略を迅速に立案する一助となる可能性がある。

P2-4 骨シンチグラフィで偶発的に心臓集積を認め、ATTR 心アミロイドーシスと診断された 1 例

川島 秀器、廣瀬 尚徳、神 文香、深瀬 達也、高橋 遼、高橋 佑美、
村瀬 弘通、中田 智明

函館五稜郭病院

78歳男性。前立腺がん術後で泌尿器科に通院中。骨転移フォロー目的で骨シンチグラフィを撮影したところ、心臓集積を認めたため、循環器内科に紹介となった。心エコーでは左室収縮能良好(LVEF73%)、全大動脈左室肥大あり(12-13mm)。心電図異常は認めず、高感度トロポニンも正常値であったが、手根管症候群の既往がある。確定診断のため心筋生検を行い、トランスサイレチン型心アミロイドーシス(ATTR)と診断された。本症例は骨シンチグラフィ検査時に偶発的に心アミロイドーシスを発見し、心機能低下前に治療開始できた症例である。若干の考察を加えて報告する。

謝辞

共催セミナー

アミカス・セラピューティクス株式会社
Alnylam Japan 株式会社
アレクシオンファーマ合同会社
武田薬品工業株式会社
バイエル薬品株式会社
ファイザー株式会社
ブリストル・マイヤーズ スクイブ株式会社

機械展示

ARGON MEDICAL DEVICES
大正医科器械株式会社
テクノウッド株式会社
メドメイン株式会社

プログラム抄録集広告

Alnylam Japan 株式会社
サノフィ株式会社
住友ファーマ株式会社

学会ホームページバナー広告

アレクシオンファーマ合同会社

第47回心筋生検研究会学術集会開催にあたり、多くのご協賛・ご尽力を賜り厚く御礼申し上げます。

第47回心筋生検研究会学術集会

会長 矢野 俊之

札幌医科大学医学部 内科学講座 循環病態内科学分野 病院教授



遺伝子組換えファブリー病治療剤

薬価基準収載

アガルシダーゼベータ BS

点滴静注5mg「JCR」・点滴静注35mg「JCR」

アガルシダーゼ ベータ (遺伝子組換え) [アガルシダーゼ ベータ後続1]

生物由来製品 劇薬 処方箋医薬品*

*注意-医師等の処方箋により使用すること

※効能・効果、用法・用量、警告・禁忌を含む使用上の注意等の詳細については、電子化された添付文書をご参照ください。

製造販売元

 **JCRファーマ 株式会社**
兵庫県芦屋市春日町3番19号

販売元 (文献請求先及び問い合わせ先)

住友ファーマ株式会社
〒541-0045 大阪市中央区道修町 2-6-8

〈製品に関するお問い合わせ先〉

くすり情報センター
TEL 0120-034-389
受付時間 / 月～金 9:00～17:30 (祝・祭日を除く)
<https://sumitomo-pharma.jp/>

2022年6月作成

生物由来製品・劇薬・処方箋医薬品：注意—医師等の処方箋により使用すること

遺伝子組換えファブリー病治療剤

薬価基準収載

ファブラザイム[®] 点滴静注用 5mg
点滴静注用 35mg

アガルシダーゼ ベータ（遺伝子組換え）静注用凍結乾燥製剤

1. 警告

本剤投与により重篤なアナフィラキシーが発現する可能性があるため、本剤は、緊急時に十分な対応のできる準備をした上で投与を開始し、投与終了後も十分な観察を行うこと。また、重篤なinfusion reactionが発現した場合には、本剤の投与を中止し、適切な処置を行うこと。[8.1 参照]

2. 禁忌（次の患者には投与しないこと）

本剤の成分又はα-ガラクトシダーゼ製剤に対するアナフィラキシーショックの既往歴のある患者 [8.1 参照]

4. 効能又は効果

ファブリー病

5. 効能又は効果に関連する注意

5.1 本剤はファブリー病と確定診断された患者にのみ使用すること。
5.2 国内における第2相試験及び海外における第3相臨床試験では組織中のGL-3 除去効果を確認した。しかし臨床症状の改善効果については確立されていない。

6. 用法及び用量

通常、アガルシダーゼ ベータ（遺伝子組換え）として、1回体重1kgあたり1mgを隔週、点滴静注する。

7. 用法及び用量に関連する注意

*7.1 日局注射用水で溶解し、日局生理食塩液で希釈した後に投与すること。Infusion reactionが発現するおそれがあるため、初回投与速度は0.25mg/分（15mg/時）以下とすること。患者の忍容性が十分に確認された場合、徐々に速めてもよい。[8.2、11.1.1 参照]

8. 重要な基本的注意

8.1 本剤はたん白質製剤であるため、アナフィラキシーショックが起こる可能性は否定できないため、観察を十分に行い、異常が認められた場合には投与を中止し、適切な処置を行うこと。また、このような症状の発現に備え、緊急処置を取れる準備をしておくこと。[1.、2.、9.1.1 参照]
8.2 本剤投与によりinfusion reaction (IR)が発現する可能性がある。次回投与に際しては、下表を参考とすること。[7.1、11.1.1 参照]

IRの重症度及び頻度	軽度～中等度のIRの初回又は再発	重度のIRの初回又は再発
前投薬	投与開始1時間前 ・抗ヒスタミン剤 ・解熱鎮痛剤／抗炎症剤	投与開始約12時間、6時間及び1時間前 ・副腎皮質ホルモン剤 投与開始1時間前 ・抗ヒスタミン剤 ・解熱鎮痛剤／抗炎症剤
投与速度	0.15mg/分より開始し、異常が見られなければ徐々に0.25mg/分まで投与速度を上げる。	

8.3 Infusion reactionの発現を予測するため定期的にアガルシダーゼ ベータ（遺伝子組換え）に対するIgG抗体検査を行うことが望ましい。投与により、大部分の患者でIgG抗体産生が予想され、そのような患者はinfusion reactionを発現しやすいと考えられる。

9. 特定の背景を有する患者に関する注意

9.1 合併症・既往歴等のある患者
9.1.1 本剤の成分又はα-ガラクトシダーゼ製剤に対する過敏症の既往歴のある患者 [8.1 参照]

9.5 妊婦
妊婦又は妊娠している可能性のある患者には、治療上の有益性が危険性を上まわると判断される場合のみ投与すること。

9.6 授乳婦
治療上の有益性及び母乳栄養の有益性を考慮し、授乳の継続又は中止を検討すること。ヒトで哺乳中の児における影響は不明である。

9.7 小児等
小児等を対象とした臨床試験は実施していない。

9.8 高齢者
副作用の発現に特に注意し、慎重に投与すること。一般に生理機能が低下していることが多い。

11. 副作用

次の副作用があらわれることがあるので、観察を十分に行い、異常が認められた場合には投与を中止するなど適切な処置を行うこと。

11.1 重大な副作用

11.1.1 Infusion reaction（本剤投与当日に発現する反応）（頻度不明）
悪寒、発熱、体温変動感、悪心、高血圧、嘔吐、潮紅、錯感覚（ファブリー病）、疲労、疼痛（四肢痛）、頭痛、そう痒症、胸痛（胸部不快感）、低血圧、頻脈、動悸、徐脈、呼吸困難、喘鳴（咽喉絞扼感）、咳嗽、鼻炎、発疹、尋麻疹、流涙増加、腹痛、筋痛、浮動性めまい、蒼白、酸素飽和度低下、浮腫等が報告されている。投与中あるいは投与終了後は、観察を十分に行い、これらの症状が発現した場合は、点滴速度を下げ、あるいは投与を一時中止し、適切な薬剤治療（抗ヒスタミン剤、解熱鎮痛剤、副腎皮質ホルモン剤等）や緊急処置を行うこと。[7.1、8.2 参照]

14. 適用上の注意

*14.1 薬剤調製時の注意

14.1.1 溶解約30分前には室温に戻すこと。用時1バイアルを35mg製剤は日局注射用水7.2mLで、5mg製剤は日局注射用水1.1mLでそれぞれ溶解し、アガルシダーゼ ベータ（遺伝子組換え）として5mg/mLの溶液とする。各バイアルに規定量の日局注射用水を加え、溶液が泡立たないように静かに混和する。異物や変色の見られたバイアルは使用しないこと。溶解後は速やかに希釈すること。
14.1.2 各バイアルから規定の液量（患者の体重あたりで計算した必要量）を採取し、日局生理食塩液中に注入し、最終容量50～500mLまで希釈する。投与量が35mg以下の場合には50mL以上、投与量が35mgを超えて70mg以下の場合には100mL以上、投与量が70mgを超えて100mg以下の場合には250mL以上、投与量が100mgを超える場合は500mLまで希釈する。その際、投与液剤をゆるやかに混和すること。
14.1.3 溶解・希釈後は速やかに使用すること。やむを得ず保存する場合は、遮光して2～8℃で保存し、24時間以内に使用すること。
14.1.4 他剤との混注を行わないこと。
14.1.5 各バイアルは一回限りの使用とすること。
14.2 薬剤投与時の注意
たん白質を吸着しにくいポアサイズ0.2ミクロンのインラインフィルターを使用することが望ましい。

*2022年6月改訂（第3版）

●詳細は電子化された添付文書をご参照ください。 ●電子化された添付文書の改訂にご留意ください。 ●資料は当社医薬情報担当者にご請求ください。

【製造販売元】 サノフィ株式会社 東京都新宿区西新宿三丁目20番2号

【文献請求先及び問い合わせ先】 サノフィ株式会社 コールセンター くすり相談室

〒163-1488 東京都新宿区西新宿三丁目20番2号 フリーダイヤル 0120-109-905 FAX (03) 6301-3010

2022年11月作成

MAT-JP-2102665-2.0-11/2022

TTR KNOCKDOWN



アムヴトラは、皮下注射で投与されるRNA干渉治療薬であり、肝臓における野生型および変異型TTRメッセンジャーRNAの合成を根本から抑制します。これにより、アミロイドを引き起こす単量体が形成される前に、Rapid TTR Knockdownを実現します。

Fontana M et al. *N Engl J Med* 2025;392(1):33-44

トランスサイレチン型アミロイドーシス治療薬

薬価基準収載

アムヴトラ® 皮下注射25mg シリンジ

amvuttra® Subcutaneous Injection Syringe

ブトリスランナトリウム注射液 処方箋医薬品 注意—医師等の処方箋により使用すること



2. 禁忌(次の患者には投与しないこと)

本剤の成分に対し重篤な過敏症の既往歴のある患者

* 4. 効能又は効果

- 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
- トランスサイレチン型心アミロイドーシス(野生型及び変異型)

* 5. 効能又は効果に関連する注意

(効能共通)

- 5.1 本剤の適用にあたっては、最新のガイドライン等を参照し、トランスサイレチンアミロイドーシスの診断が確定していることを確認すること。(トランスサイレチン型心アミロイドーシス)
- 5.2 本剤は、トランスサイレチン型心アミロイドーシスによる心不全を有する患者に使用すること。また、「臨床成績」の項の内容を熟知し、臨床試験の選択基準等を十分理解した上で、適応患者の選択を行うこと。[17.1.2 参照]
- 5.3 NYHA心機能分類Ⅳ度の患者における有効性及び安全性は確立していない。

6. 用法及び用量

通常、成人にはブトリスランとして25mgを3カ月に1回皮下投与する。

7. 用法及び用量に関連する注意

本剤の投与が予定から遅れた場合は、可能な限り速やかに投与を行い、以後、その投与を起点とし、3カ月間隔で投与すること。

8. 重要な基本的注意

- 8.1 本剤は、血清中トランスサイレチン(TTR)タンパク質を減少させることにより、血清中ビタミンAの減少を招くことから、ビタミンAを補給するように患者に指導すること。なお、1日推奨用量は約2500IUであり、推奨用量を超えて補給しないこと。また、ビタミンAの欠乏により、眼症状(例:夜盲)等が発現するおそれがあるため注意すること。[12.1 参照]
- 8.2 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患者は、心筋症等の心症状を伴うことが多い。本剤との因果関係は明らかではないが、心臓関連死等が報告されているので、本剤投与中は定期的に心機能検査(心電図、心エコー等)を行う等、患者の状態を十分に観察すること。

9. 特定の背景を有する患者に関する注意

9.1 合併症・既往歴等のある患者

9.1.1 肝移植後の患者

肝移植後の患者を対象とした臨床試験は実施していない。

9.2 腎機能障害患者

重度の腎機能障害患者及び末期腎不全患者を対象とした臨床試験は実施していない。[16.6.1 参照]

* 9.3 肝機能障害患者

重度の肝機能障害患者を対象とした臨床試験は実施していない。[16.6.2 参照]

9.4 生殖能を有する者

妊娠可能な女性に対しては、本剤投与中及び投与終了後一定期間は適切な避妊方法を行うよう指導すること。[9.5 参照]

9.5 妊婦

妊婦又は妊娠している可能性のある女性には投与しないことが望ましい。母体の血清中TTR又は血清中ビタミンA濃度の低下が胎児に及ぼす影響は不明である。妊娠ラットを用いた胚・胎児発生試験において、30mg/kgで母動物の体重及び／又は体重増加並びに摂餌量への有害作用、また、早産率及び着床後胚損失率の増加が認められた。10mg/kg以上で胎児体重に有害な減少がみられた。[9.4 参照]

9.6 授乳婦

治療上の有益性及び母乳栄養の有益性を考慮し、授乳の継続又は中止を検討すること。

9.7 小児等

小児等を対象とした臨床試験は実施していない。

11. 副作用

次の副作用があらわれることがあるので、観察を十分に行い、異常が認められた場合には投与を中止するなど適切な処置を行うこと。

* 11.2 その他の副作用

主な副作用(1%以上に発現):注射部位反応、ビタミンA減少

21. 承認条件

21.1 医薬品リスク管理計画を策定の上、適切に実施すること。

*〈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〉

21.2 国内での治験症例が極めて限られていることから、製造販売後、一定数の症例に係るデータが集積されるまでの間は、全症例を対象に使用成績調査を実施することにより、本剤の使用患者の背景情報を把握するとともに、本剤の安全性及び有効性に関するデータを早期に収集し、本剤の適正使用に必要な措置を講じること。

* 2025年6月改訂(第2版、効能変更)
2022年9月作成(第1版)

●詳細は、電子化された添付文書をご参照ください。

●電子化された添付文書の改訂に十分ご留意ください。

製造販売元(文献請求先及び問い合わせ先)

Alnylam Japan株式会社

〒100-6211 東京都千代田区丸の内一丁目11番1号
パシフィックセンチュリープレイス丸の内11階

メディカル インフォメーションセンター

電話 **0120-907-347**

受付時間 9:00~17:30

(祝祭日を除く月曜日から金曜日まで)