## 2 右心優位の心不全を呈した拘束型心筋症が**疑** われた乳児例

星名 哲・長谷川 聡・朴 直樹 内山 聖・文田 敦子\*・三井 直弥\* 福島 英樹\*

> 新潟大学大学院医歯学総合研究科 小児科学分野 水原郷病院小児科\*

右室拡張障害優位と考えられた心不全を呈した 乳児例を経験した.確定診断および今後の治療方 針に関して苦慮しており,意見を伺いたく提示す る.

症例は9ヶ月男児

【家族歴】特記すべき事なし

【既往歴】出生時に呼吸障害,腹水を認め,腹腔ドレナージ,呼吸管理を必要としたが,軽快した.8ヶ月時よりしばしば喘息様発作を認められ,加療されていた.

【現病歴】2004年10月初旬感冒様症状を認め、 次第に不機嫌、哺乳不良が認められ、近病院を受 診した.多呼吸,陥没呼吸,肝腫大,浮腫を認め, 胸部 Xp 上心拡大を認め、当科に搬送された. 各 種検査で右心機能低下が優位な心不全と考えられ た. 血液検査より心筋炎は否定的であり、心筋症 が疑われた. 画像所見上 Uh1 病や ARVD を示唆 する所見もなく, また代謝疾患に伴う心筋症も否 定的であった. 心臓カテーテル検査上, 中心静脈 圧の上昇, を認め, 心室拡張期圧は dip and pleateau 様であった. 右室拡張末期圧 16mmHg, 左室拡張末期圧 14mmHg であり、右室優位の拡 張障害と考えられた.拘束型心筋症類似の病態と 考えられたが、右室拡張障害が左室より重度であ ること, 左室, 右室とも心筋の肉柱発達が著しい こと、新生児期より症状があった可能性があるこ とが、特徴的と考えられた.心不全症状が続くが、 利尿剤内服で外来経過観察している.

## 3 新潟県中越地震直後に発症したたこつぼ型心 筋症の1例

石黒 真紀・田川 実・中村 裕一 長岡中央綜合病院内科

症例は67歳女性. 骨粗鬆症にて近医通院中で あったが、検診等で他に異常を指摘されたことは なかった. 2004年10月23日新潟県中越地震直後 より胸痛を認め、症状改善せず同日20時過ぎ当 院救急外来受診. 心電図上  $V_5 \sim V_6$  で 1 mm 以下 の上昇を認めたが、地震直後で他検査が困難であ り、その際は対症療法で症状改善し後日当科受診 となった. しかし、余震が続くため受診が遅れて 11月4日当科再受診したところ,症状は消失して いたものの心電図上 $V_3 \sim V_6$ でT波の陰転化と 心臓超音波検査で左室心尖部の軽度壁運動低下を 認め、精査目的に当科入院した. 心臓カテーテル 検査では冠動脈造影で有意狭窄を認めず、冠攣縮 は誘発されなかったが、左室造影で心尖部領域の 軽度壁運動を認めた.一方.<sup>201</sup>T1 + <sup>123</sup>I - MIBG 心筋シンチグラムで <sup>201</sup>T1 の欠損像は認めなかっ たが、後期像で 123I の心尖部を中心とした広範な 欠損像と wash out rate の亢進を認め、たこつぼ 型心筋症と診断し、現在外来で経過観察中である. 新潟県中越地震直後に当院でもたこつぼ型心筋症 と考えられる症例を数例経験し、本例を含め報告 する.

## 4 ミトコンドリア異常症に伴った心筋症の1例

岡田 義信・佐藤 暢夫・谷 長行 原山 尋実\*・田中 恵子\*\* 県立がんセンター新潟病院内科 同 神経内科\* 新潟大学脳研究所神経内科\*\*

ミトコンドリアは動物の細胞質内に多数存在して、エネルギー源である ATP を産生している. そのミトコンドリアは障害を受けやすく、障害されたときの症状は大量にエネルギーを消費する臓器障害となって発現しやすい. 膵ベータ細胞: DM, 脳神経系、聴覚細胞: 難聴、骨格筋細胞、心筋障害、などの症状がみられる. これらを総称してミ