

素血症が持続した。同時期より持続性心房細動と僧帽弁閉鎖不全症 (MR) を指摘された。その後当院での精査より慢性血栓性肺高血圧症 (CTEPH) と診断した。診断後1週間後に心不全症状が出現した。原因として持続性心房細動とうっ血に対して内服開始した利尿剤とβブロッカーによる心拍出量の低下が考えられた。そのためβブロッカーの中止とDOBの持続投与を開始したが症状の改善は乏しかった。心拍出量の増加を期待して経皮的肺動脈形成術 (BPA) を行うも、MRとAFが増悪原因と思われる急性左心不全を繰り返した。BPAを複数回施行し、利尿剤の調整によりMRをコントロールすることで徐々に症状は軽減した。CTEPHにMRなどの左心不全をきたす疾患を合併している場合、BPAによる心拍出量の増加が急性左心不全をきたす可能性があることを経験した。貴重な症例と思われる本会に提示する。

4. 長年原因不明の低左心機能で外来通院されていたミトコンドリア心筋症の一例

(東京医科大学八王子医療センター 循環器内科)

中野英太郎、可見 純也、大西 将史
大島桜太郎、寶田 顕、外間 洋平
高橋 聡介、西原 崇創、相賀 護
渡邊 圭介、山田 聡、田中 信大

ミトコンドリア病は、ミトコンドリアDNA異常による好気性エネルギー産生障害に起因する疾患群で、多様な臨床症状を呈する。

ミトコンドリア心筋症は無症状で経過するものから重篤な心不全に至るまで重症度は様々であり、時に致死性不整脈や突然死を来すこともある。

多くは神経筋疾患や代謝性疾患などのミトコンドリア病の諸症状を伴うが、心筋症孤発例や心筋症がミトコンドリア病診断のきっかけとなる場合もある。

今回、長年原因不明の低左心機能で外来フォローされていた50代女性が慢性心不全増悪で入院。糖尿病、難聴、筋力低下、精神遅滞を呈していたことから本疾患を疑い遺伝子検査を行った結果、ミトコンドリアDNA3243の変異を認めミトコンドリア心筋症の診断に至った。臨床所見から本疾患の診断に至るまでの治療経過について文献的考察を踏まえて報告する。

5. 血管径の大きい右冠動脈の急性心筋梗塞に対してステント留置せずに治療した一例

(東京医科大学茨城医療センター 循環器内科)

落合 徹也、岸 翔平、東 寛之
鈴木 利章、小松 靖、木村 一貴
阿部 憲弘、東谷 迪昭

症例は48歳男性。2018年6月初旬の起床時から突然の胸部絞扼感を自覚し当院救急外来を受診した。来院時施行した十二誘導心電図にてII IIIaVF誘導でST上昇を認め、急性下壁心筋梗塞の診断で緊急入院した。緊急冠動脈造影ではLAD・LCXに明らかな狭窄部位はなく、RCA#3に血栓と思われる巨大な透亮像を伴う99%病変を認めた。同部位に対して引き続きPCIを施行した。初回の血栓吸引では少量の赤色血栓しか引けず、IVUSでは巨大な血栓が残存していたが血管径が8mm程度あり、ステント留置は不適と判断した。血栓吸引を繰り返し、最大長径約4cmの赤色血栓が吸引された。血栓の大半は消失したため、ステントを留置せずにPCIを終了し、DAPT+ヘパリンで経過観察した。7日後に再度CAGを施行した。造影およびIVUS上明らかな血栓像は認めず、経過良好にて第〇病日に退院した。血管径の大きい急性心筋梗塞患者に対しステントを留置せずに治療した一例を経験した。術後経過を含めてここに報告する。

6. 金属アレルギーのため stentless strategy で PCI を行った一例

(新座志木中央総合病院 循環器内科)

熊井 健人、進藤 直久、関谷 宗篤
古谷 啓人、加藤 充、上山 直也
小林 秀行

症例は70歳代女性。201X年10月初旬より労作時胸部圧迫感を頻回に自覚するため当科紹介受診。

心電図上、II IIIaVf V2-6で陰性T波。心筋逸脱酵素の上昇を認めず、不安定型狭心症の診断で緊急入院となった。CAG上、RCA#2は99%であり責任病変と判断。LCX#11にも中等度病変あり。金属アレルギーの指摘経歴があり、パッチテストを施行したところニッケルアレルギーと判明。PCIでの治療のリスク、バイパス術(低侵襲を含む)等の説明を数回にわたり行い、家族間でも協議をいただいた結果、PCIでの治療を希望されたためステントレスPCIを前提に手技を開始。

Cuttingballoonで低圧から徐々に拡張。その後NC 2.5mmで更に拡張。直後の造影では血流は保たれていたが、5分後の再造影で明らかにrecoilしていた。この為Ryusei 3.0mmでの長時間拡張を数回行った。さらに10分待機した後にFFRを測定したところ0.9と良好であったためDCBを追加して終了した。今回、不安定狭心症を呈し、ステントレス

ストラテジーで治療しえたニッケルアレルギー症例を経験した為報告する。

7. *FLNA* 遺伝子変異を同定した若年性僧帽弁逸脱症の2例
(東京医科大学病院 小児科)

長谷川里奈、森島 靖行、河島 尚志

(東京医科大学病院 循環器内科)

稲垣 夏子、武井 康悦、藤井 昌玄

(東京医科大学病院 心臓血管外科)

荻野 均

FLNA 遺伝子はXq28上にあり、細胞骨格のリモデリングや細胞運動に関与するアクチン結合タンパク質であるフィラミンAをコードしている。*FLNA* 遺伝子変異によって、

異所性灰白質や結合組織症状が出現し、Ehlers-Danlos 症候群様の症状やヘルニア、弁膜症、大動脈病変等が引き起こされるといわれている。今回、出生時に横隔膜ヘルニアを認めその後の経過中に僧帽弁逸脱症が指摘され、遺伝子検査を施行したところ *FLNA* 遺伝子変異を認めた2例を経験したため報告する。横隔膜ヘルニアは特発性が多いとされているが、本症例のように遺伝子変異が原因であれば他症状が出現する可能性があるため、全身フォローを伴った経過観察が必要であり、併発する様々な症状に関しては小児科から各専門科への移行が重要と考えられる。また、本症例のように若年性の弁膜症を認めた際は出生時も含めての既往歴、家族歴等を聴取し、遺伝子変異を含めた原因探索を行っていく必要があると考えられた。