心筋生検研究会・日本小児心筋疾患学会　ジョイントシンポジウム

心筋生検研究会・日本小児心筋疾患学会　ジョイントシンポジウム（ II-CBCJS）

小児心筋疾患原因診断プロセスにおける課題

座長:小垣 滋豊(大阪急性期・総合医療センター 小児科・新生児科)
座長:矢野 俊之(札幌医科大学医学部 循環器・腎臓・代謝内分泌内科学講座)
Fri. Jun 28, 2019 3:00 PM - 4:30 PM 第3会場 (大ホールC)

[II-CBCJS-01]心筋生検 overview ～見えないものまで見る～

○矢野 俊之 (札幌医科大学医学部 循環器・腎臓・代謝内分泌内科学講座)
Keywords:心内膜心筋生検, 心筋症, 心筋炎

心内膜心筋生検（ endomyocardial biopsy： EMB）は，心臓超音波検査， CT， MRIおよび PET-CTなどの核医学検査による画像診断が発展した現在においても心筋症・心筋炎をはじめとした心疾患の診断に有用な検査である．一方で， EMBによる組織診断から確定診断に直結する症例は10～20%程度とされており，致死的合併症のリスク（心穿孔0.1～0.4%など）も考慮すると，適応を十分に検討する必要がある．
2007年に AHA/ACC/ESC合同で発表された心疾患における EMBの役割についての声明に最新の知見と自験例を加えて，心筋症・心筋炎診断における EMBの有用性を以下に焦点を当てて概説する．

1.   肥大型心筋症類縁疾患の診断：トランスサイレチン型心アミロイドーシスに対するタファミジスの適応拡大により成人例では EMBの重要性が再認識されている．肥大型心筋症類縁疾患の診断では，臨床情報，画像診断，遺伝子検査および病理組織学的所見を用いて包括的に診断することが重要であるが，電子顕微鏡を用いた超微形態観察を併せて行うことにより光学顕微鏡所見では見えない決定的な証拠を捉えることが可能である． X連鎖性遺伝形式をとる疾患（ファブリー病など）の女性例では臨床的非典型例が多いことから，積極的に EMBを考慮すべきである．
2.   急性・劇症型心筋炎の病型診断：急性期の EMBによる迅速診断は，速やかな浸潤細胞の同定を可能にし，免疫抑制療法の選択・継続の指針となる．
3.   臨床的に拡張型心筋症の診断に至った症例の予後予測：サルコイドーシスや慢性心筋炎などの診断および除外に加え，電子顕微鏡学的所見（筋原繊維の変性，核の形態異常）や免疫染色を用いた予後推定の試みがなされており，拡張型心筋症における EMBの意義が変化しつつある．

©Japanese Society of Pediatric Cardiology and Cardiac Surgery