JSPCCS
Japanese Society of Pediatric Cardiology and Cardiac Surgery
NEWS LETTER
November
No. 3
2016
2016年11月30日発行

TABLE OF CONTENTS

第52回日本小児循環器学会総会・学術集会報告 …… 1
第8回教育セミナーAdvanced Course報告 …… 3
分科会レポート …… 4
委員会紹介 …… 5
受賞のことば …… 7
第53回日本小児循環器学会総会・学術集会のお知らせ … 8
“Journal of Pediatric Cardiology and Cardiac Surgery” 英文学術誌発刊のお知らせ …… 9
Case Challengeに関するご案内 …… 9
日本小児循環器学会雑誌　第32巻第4号 …… 10
日本小児循環器学会雑誌　第32巻第5号 …… 13
事務局からのお知らせ …… 2
学会予定・分科会予定 …… 16

第52回日本小児循環器学会総会・学術集会開催の御礼

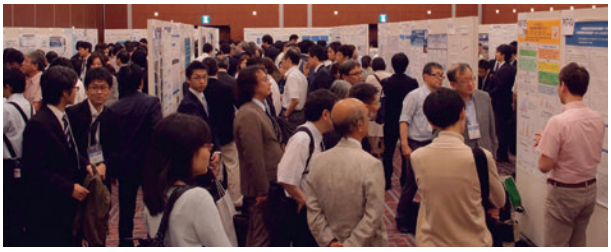
第52回日本小児循環器学会総会・学術集会
会長　小川　俊一　日本医科大学

第52回日本小児循環器学会総会・学術集会を2016年7月6日から8日までの3日間の会期で東京ドームホテルにて開催させて頂きました。

今回の学術集会のテーマは「**命を見つめ、心を紡ぐ医療を求めて**」とし、「生命・診療における心」に焦点を当て、いくつかの企画を編成させて頂きました。特別講演として小児科医の細谷亮太先生から「生きること、死ぬこと　―小児科医の死生観―」のご講演を、生命科学者の中村桂子先生より「“生きている”を見つめるライフステージ医療　―生命誌の視点から―」のご講演を頂き、病床にある患者さんに寄り添う心の問題や生命に関する問題の重要性につき参加者と認識を共有することができたのではないかと思っております。また、今回の学術集会では新しい試みとしてLegend lectureのセッションを設け、日本小児循環器学会の草創期より活躍され、かつその道のspecialistである中澤誠先生、長嶋正實先生、里見元義先生より「先天性心疾患診療における心機能・血行動態　―何を求め、結果をどう考え、そして将来へどう繋げるか―」、「心電図が小児循環器学に果たした役割」、「明日の小児循環器学を担う君たちへ　心エコーが小児循環器医療に果たしてきた役割」とのそれぞれの内容でご講演頂き、大変好評でした。

応募演題数は昨年と同様に900題を超え、シンポジウム（13題）・ミニシンポジウム（2題）・パネルディスカッション（9題）、学会要望演題並びに一般演題での熱き討論を通して、本邦におけるこれから数年間にわたる小児循環器疾患の診断、治療に関する指針を発信することが出来たのではないかと思っております。また、欧米、アジアを中心に18名の海外からの講演者を招請いたしました。海外招請講演や、欧州小児心臓病学会（AEPC）、米国心臓病学会小児部門（AHA-CVDY）、さらに台湾小児心臓病学会（TSPC）との合同シンポジウム等を通して世界の現状を知って頂くと共に、教育講演、教育セミナー、モーニングセミナー等を通しまして、教育の向上も図れたのではないかと考えております。

最後に、第52回日本小児循環器学会総会・学術集会を盛況裏に終えることが出来ましたのも一重に会員の皆様のご尽力、ご協力の賜物と思っております。誌上をお借りいたしまして衷心より御礼申し上げます。



第52回日本小児循環器学会総会・学術集会を振り返って

事務局長　深澤　隆治　日本医科大学小児科

皆様からの多大なご協力のおかげで学術集会が何とか無事に終了しました。深く感謝申し上げます。公式なLetterは小川会長にお任せし、私は楽屋裏の話をします。冷や汗の連続でした。

今回スタッフはほとんど外部委託せず、看護部の全面協力のもと、身内で固めました。看護師は出張扱いで参加のハズでしたが、初日朝に大学から「出張扱いはダメ」のお達しが。一瞬頭が真っ白になりましたが、看護スタッフは「有給休暇」で参加してくれました。感謝、感謝です。

と、胸をなでおろす間もなく、会場係の労務提供をお願いしていた某製薬会社から、「機材の扱いは規約でNGなので担当部署を替えてほしい」と。人員配置表とにらめっこの末、何とか再配備完了。ご協力感謝です。

欧州からのYIAの先生たちに、発表後会長からの感謝状を渡すと、「あれ？名前が違う」と。確認したはずが、東欧系の聞きなれない名前にスペルミス。謝罪して正しいものを送ることになりましたが、手書きの宛先住所がこれまた読めない。その後、無事に届いたでしょうか。

ポスター発表時の懇親会場。学会理事の先生にビールサーバー担ぎのお願いをしたところ、慶応の山岸先生、医科歯科の土井先生が快く応じてくれました。さすが大物、恥ずかしい様子は微塵もありません。単に宴会好きなだけ？ 山岸先生は、2日連続で担いでくれました。

エピソードは尽きませんが、紙面の都合で割愛します。舞台裏はハラハラ、ドキドキの連続で綱渡り状態でしたが、多くの参加者とスタッフの協力に助けられ、乗り切ることができました。たくさんの至らぬ点はご容赦ください。ご協力いただいた方々に改めて御礼申し上げます。

事務局からのお知らせ

▶ 学会HPがリニューアルされました

既にご覧頂いた方も多いかと思いますが、2016年9月1日より、学会HPがリニューアルされました。新しいURLは

http://jspccs.jp/

です。お気に入り登録をお願いいたします。

HPの一部は会員限定公開となっており、ログインが必要です。以前使用していたUMIN-IDでのログインではなく、**会員番号と新しいPWを使用してのログイン**となります。

PWは年会費請求書内に記載がございますが、紛失された場合は下記よりご確認ください。

PWがご不明な場合はこちら：

https://iap-jp.org/jspccs/mypage/Notice/

会員番号やメールアドレスがご不明な場合はこちら：

https://iap-jp.org/jspccs/mypage/Contact

第8回教育セミナーAdvanced Courseを終えて

三浦　大　東京都立小児総合医療センター循環器科

さる10月15日(土)～16日(日)，日本小児循環器学会第8回教育セミナーAdvanced Courseを開催しました．

週末にもかかわらず，184名と多数の受講者に集まり，盛況のまま終了しました．会場は，山岸敬幸先生のご尽力で使用させていただいた慶應大学医学部東校舎でした．私も30数年前に授業を受けた古めかしい階段教室には，向学心に燃えた老若男女の先生方が全国から集まり，ぎっしりと埋まりました．

メインテーマは「小児循環器疾患に対する薬物療法の最前線」とし，薬剤の機序，使用法，注意点などを系統的に学ぶことを目的としました．学術委員長の小山耕太郎先生，教育委員長の鎌田政博先生とご相談し，総論，主要病態，周辺領域に区分してプログラムを組みました．総論は臨床試験と薬物動態，主要病態は心不全（集中治療を含む），不整脈，肺高血圧（ガス療法を含む），血栓塞栓症，重症川崎病，周辺領域は高血圧，感染症，血液製剤，鎮静，栄養を取り上げました．

各領域のエキスパートとして招聘した講師の先生方は，皆様，スライドに工夫を凝らし，有意義な講義をしていただきました．受講した先生方も居眠りをする姿はなく，熱心にメモをとり，質疑応答も非常に活発でした．充実した内容には，おそらく満足いただけたものと思います．

このように本セミナーが成功裡に終わった最大の理由は，ひとえに素晴らしい講師の先生方のおかげです．誠に有難うございました．また，会の運営にご協力いただいた慶應大学小児科心臓班，都立小児総合医療センター循環器科と臨床研究支援センターの皆様方，国際文献社のスタッフの方々にも深謝申し上げます．ご支援をいただきました宮田心臓病研究振興基金および各製薬会社の関係者の方々にも御礼申し上げます．

今回得られた知識が，受講された先生方の臨床に役立ち，心臓病の子どもたちが元気になれば大変嬉しく思います．さらに，小児循環器疾患領域の薬剤に関する臨床研究を始める契機になったり，臨床試験を立ち上げたり，治験に協力にいただけたりすれば，望外の喜びです．

▶ ご所属・ご連絡先の変更について（会員情報の確認・変更ページをご活用下さい）

ご所属やご連絡先（メールアドレスなど）が変更となる場合は学会HPの「**My Page**」より登録情報の修正をお願いいたします。

なお、メールアドレスのご登録がお済みでない場合もMy Pageより追加をお願いいたします。

My Page URL：

https://iap-jp.org/jspccs/mypage/Login

分科会レポート Report

■ 第19回日本小児心血管分子医学研究会

横山　詩子
第19回日本小児心血管分子医学研究会　会長
横浜市立大学医学部　循環制御医学

2016年7月6日に日本小児心血管分子医学研究会を、日本小児循環器学会総会・学術集会の分科会として東京ドームホテルで開催しました。2003年に第1回を開催した本研究会も、今回で第19回となります。今回のメインテーマは、「細胞工学による心臓血管の再生医療」とし、細胞を用いた基礎実験から臨床応用までの心血管分野における最新の知見の紹介が行われました。

特別講演として、大阪大学大学院医学系研究科免疫再生制御学教授の宮川繁先生に「重症心不全に対する再生治療の現状と展望」を、大阪大学大学院工学研究科応用化学専攻准教授の松崎典弥先生に「細胞の立体造形技術」をご講演いただきました。また、横浜市立大学医学部循環制御医学からは「細胞工学による動脈グラフトの開発」を報告いたしました。

重症心不全患者に対する筋芽細胞シートの移植については、各種メディアでも報道されておますが、宮川先生は、動物実験でのこれらの細胞シートの成果や、DCM患者に対する臨床試験での成果、今後のiPS細胞を用いた臨床応用についての展望を報告され、治療が困難である重症心不全について、その治療の新たな扉が開かれたことを間近で感じることが出来ました。

また、松崎先生からは生体外での三次元組織体の構築について講演いただきました。松崎先生は細胞外基質の制御を行い、従来は困難であった細胞からの三次元組織の作成を可能にされました。さらには、その三次元組織の中に、毛細血管およびリンパ管網を作り出すという研究成果を報告されました。また、これらの新規三次元構造体を利用して、心筋への薬剤毒性の評価を行うという将来の展望を報告されておりました。

いずれの演題も、まさに心臓血管の再生医療における最新の知見であり、参加者にとって得るものが多い内容でした。学部学生6名を含めた58名が出席し質疑応答も活発に行われ、大変有意義な研究会となりました。

■ 第16回小児心臓手術手技研究会

猪飼　秋夫
第16回小児心臓手術手技研究会　当番幹事
岩手医科大学　心臓血管外科

小児心臓手術手技研究会は、術式について皆が率直な意見を述べて、研鑽する会として、福岡市立こども病院の角秀秋先生が16年前に立ち上げられました。当初は、いろいろな施設から手術ビデオを持ち寄り自由な意見交換を行う会でしたが、第4回からは検討する術式を予め決定し、公募でビデオ演題を集める形式に変わりました。また公募の内容もその時代に流れに沿った、術式のup-to-dateを図るような内容から、若手教育の為に基本術式の再確認を行う内容など、多岐にわたります。2006年より日本小児循環器学会の分科会となり、毎回学術総会初日の夕方に開催され、毎回150名前後の参加者で、日本のtop surgeonのコメントを聞きつつ、自

分の知識の整理をする貴重な機会となっています。

今回は、「閉鎖に工夫を有するVSDの形態とその閉鎖方法」という内容で演題募集をしたところ、8演題中5演題が、muscular VSDの閉鎖方法についての演題となり、後の3題は、教育的な内容として、ファロー四徴、両大血管右室起始、straddling valveに対するVSDの閉鎖でした。やはり実臨床のおけるmuscular VSDのアプローチの難しさが演題数に反映したようです。研究会では、3施設の手術手技の発表の後、本邦で最もmuscular VSDの経験が多い富山大学からの発表により、それまで混沌としていたmuscular VSDに対するsandwich法の術式のコンセプトならびにmuscular VSDの手術戦略について、参加された先生方の理解が大変深まった事を、座長席から会場の雰囲気が変わったことで察しました。

来年は、今、成人領域で最も熱い話題である大動脈弁手術を、小児領域でどうするのかという観点から、この会で取り上げることになりました。奮ってご応募頂き、浜松で皆様と熱く語れるのを楽しみにしております。

委員会紹介

総務委員会の紹介

総務委員会委員長 富田　英

Wikipediaによれば、「総務とは組織全体に関する事務を扱う業務、或いは、職務のこと」とされています。何のことやらわかりません。日本小児循環器学会には11の委員会が設置されており、それぞれが専門的な業務に当たっていますが、総務はこの隙間を埋めるとともに、委員会横断的な業務では各委員会の仕事を一つにまとめる必要があります。まだまだ総務が身についておらず、出番の判断に苦慮する毎日です。

ともあれ、2015年から現体制となりましたが、いきなり学会事務局の移転という難事業に取り組むことになりました。理事長の指導力のもと、何とか体裁が整いましたが、新事務局の体力強化・効率化はこれからの課題です。事務局移転にともない、学会の財務体質改善、新事務局体制下の決算・予算では財務担当に多大なご尽力をいただきました。総務委員会が所管する庶務委員会は、広報・庶務・地方会・用語などこれまた幅広い業務を担当していますが、広報担当には学会web siteのリニューアルという大事業を成し遂げていただきました。地方会担当には地方会の現状を調査するとともに将来像についても検討していただいております。

総務委員会規約には総務委員会設置の目的について「総務委員会は本会の現状とともに将来像を議論し、具体的課題を理事会に提言する。本会の各種活動、及び他学会との連携・調整等に関わる事項について議論する。」と記載されています。まさに、この目的の前段部分は総務委員会が取り組まなければならない根源的な課題であり、時代と人の変化に合わせて変わらなければならない部分、時と人がどうあろうとも拘らなければならない部分について情報収集と議論を継続し、各委員会の活動を有機的に結びつける役割を果たすことができればと考えております。

委員会紹介

データベース委員会の紹介

データベース委員会委員長　三谷　義英

本委員会は、内に遺伝子疫学委員会、形態登録委員会を含んだ組織です。本稿では、現在取り組んでいます小児期発症心疾患実態調査についてご紹介致します。

先天性心疾患における心臓外科治療、カテーテル治療など侵襲的治療、急性期川崎病など特定の小児心疾患の全国的データベースは、当該治療・疾患の実態及び予後の解明に貢献してきました。しかし、先天性心疾患一般については、疾患の発症頻度など小児慢性特定疾患など保険診療上の基本的な資料が不足しています。また小児循環器領域における肺高血圧、心筋疾患、不整脈、遠隔期川崎病などを含む希少疾患、学校検診関連の疾患と心原性院外心停止の発症頻度など臨床的に重要な情報も不足しています。近年は所謂2025年問題など医療経済的問題から、限られた医療資源の有効活用を図る臨床効果データベース、欧米の一流雑誌、米国心臓学会（AHA）などでの大規模登録研究からビッグデータを視野に置いた大規模研究など、全国規模の診療実態把握へのニーズが高まっています。そこで第一歩として小児循環器疾患の診療実態を「新規症例数」で把握し、得られたデータに基づいて、学会員、社会、保険診療へ情報発信し、最終的に小児循環器診療の質の向上に資することが本調査の全体目標です。その為に厚生労働省の臨床効果データベース整備事業の財政支援を得て、修練施設（群）の小児循環器疾患の年次の新規症例数を2017年1月分から収集を開始し、2018年に第1回調査実施の予定です。

会員の皆様のご理解とご協力をお願い申し上げます。

委員会紹介

医療安全委員会の紹介

医療安全委員会委員長　鈴木　孝明

これまで日本小児循環器学会におきましては医療安全に関して専門的に対応できる委員会が無かったのですが、昨今の医療事故を取り巻く環境の変化に対応すべく昨年の7月に医療安全委員会が新しく設置されました。規約には設立の目的として『小児循環器領域における適切な医療安全管理を推進し、本会会員の医療安全管理に関する業務を所管し、安全な医療の提供に資することを目的とする』と書かれています。委員長、副委員長1名と委員8名から構成されています。

発足以来の具体的な活動として医療事故調査や鑑定人要請に対して学会として速やかに対応できるように体制の整備を行いました。ご存知のように昨年10月から医療事故調査制度が開始されました。日本小児循環器学会もこの制度に対して積極的に協力することとなり医療事故調査等支援団体に加わりました。今後医療事故が発生した医療機関や医療安全調査機構から専門家の派遣依頼が小児循環器学会に来ることになります。医療安全委員会が窓口となることで学会として速やかに対応できるようになりました。もう一つの主たる活動は学術集会中に行われる医療安全セミナーの開催です。セミナーの内容については、常に最新の情報が提供できるように情報収集を行い内容の充実を図るようにしています。今後はセミナー以外の場でも必要かつ適切な医療安全情報を会員および社会に発信するシステムを構築していきたいと考えています。

このような活動を通じて小児循環器学会会員の施設においてはもちろんのこと、国内の小児循環器医療の現場における安全な医療の提供に貢献していく所存です。

受賞のことば

日本小児循環器学会では平成27年より公益財団法人宮田心臓病研究振興基金からの寄付を受け、「**Miyata Foundation Award日本小児循環器学会研究奨励賞**」を設立しました。2回目となる本年は**阿部二郎先生**（北海道大学）、**吉田祐先生**（慶應義塾大学）が受賞され、7月の学術集会時に表彰式が開催されました。

阿部二郎 先生　北海道大学

この度は、栄えある第２回宮田賞をいただき、誠にありがとうございます。

応募テーマである、ドキソルビシン心筋症に対するナノマシンを用いた新たな心筋幹細胞移植療法の開発は、近年ドキソルビシン心筋症について多数の報告があり、ミトコンドリア傷害が有力な仮説としてあがってきていること、疫学的にドキソルビシンによる心血管系障害が癌再発と同程度の予後不良因子となることが判明してきたことへの興味から着想を得ました。これまでミトコンドリアDrug Delivery System (DDS) と心筋前駆細胞を用いた細胞移植療法の研究に従事し、学んできた技術により、有効な治療法のないこの疾患の創薬研究につなげられる確信のもと、仮説をたて研究準備を行って参りました。昨年までの留学先である薬学部の原島秀吉教授と小児科の有賀正教授にご指導頂き、POC獲得を目指した研究に発展させることができました。今回の受賞を励みに、研究をさらに推進・拡大し、北海道大学小児科から世界に向けて、創薬研究が発信できればと思っております。

吉田　祐 先生　慶應義塾大学

この度、第2回Miyata Foundation Award日本小児循環器学会研究奨励賞をいただき、大変光栄です。宮田宏章理事長ならびに公益財団法人宮田心臓病研究振興基金の皆様に感謝し、また私の研究をご評価下さいました安河内聰理事長はじめ日本小児循環器学会の先生方に厚く御礼申し上げます。

私の受賞研究テーマは、「多因子遺伝による先天性心疾患発症機構解明へのアプローチ」です。先天性心疾患の成因の多くは多因子遺伝と考えられ、実際の症例では原因を特定することがいまだ容易ではありません。本研究では複雑先天性心疾患の家系内で、疾患保有者に共通する複数の遺伝子変異を検出し、機能解析・モデル動物作製等を用いて、それら遺伝子変異がどのように相互作用して疾患が発症するのかを解明することを目指しています。

小児循環器臨床医としても研究者としても、まだスタートしたばかりですが、今回の受賞を励みに本領域の発展に貢献できるよう研鑽を積んでまいります。

写真左から：宮田宏章様（宮田心臓病研究振興基金理事長）、吉田祐先生、阿部二郎先生、
宮田和子様（宮田心臓病研究振興基金理事）、尾崎安幾子様（宮田心臓病研究振興基金事務局長）、
安河内聰先生（理事長）

各種学会賞募集について

高尾賞、YIA、Case Report Award、Miyata Foundation Award日本小児循環器学会研究奨励賞を募集いたします。募集要項は来年1月下旬以降に学会ホームページに掲載される予定ですので、ぜひご応募ください。

第53回日本小児循環器学会総会・学術集会
The 13th Japan-China-Korea Pediatric Heart Forum with Asian Pacific Symposium

『点を繋げて、生命の線を引く』

Make a professional work. Spin the works into the yarn of life for the children with cardiovascular disease.

2017年7月7日(金)～9日(日)に開催されます、第53回日本小児循環器学会総会・学術集会の会長を務めさせていただくことになりました。ご推挙いただきました、当学会会員ならびに諸先輩、諸先生に心より御礼申し上げます。
今回のメインテーマは、

『点を繋げて、生命の線を引く』
Make a professional work.
Spin the works into the yarn of life
for the children with cardiovascular disease.

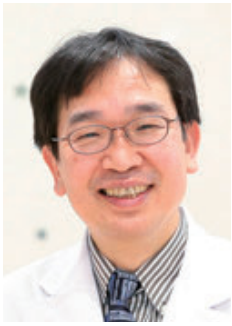
とさせていただきました。その背景と現在の心境を記し、正式な御挨拶とさせていただきます。

私は、現在ならスーパーローテーション中の卒後2年目から静岡県立こども病院に赴任し、先天性心疾患に対する外科治療一筋で歩んでまいりました。手術の“いろは”さえ理解できていなかった私は、一日でも早く恩師：横田通夫先生の手術で役に立てるようにと“寝る前に目を閉じて、翌日の手術のsimulationをする”ことをルーチンにしました。まず“皮膚切開”、“胸骨正中切開”、続いて“送脱血管挿入”……ちょっと待てよ、送血管のタバコ縫合の運針・深さはどうだったっけ……。初めのうちは基本技術の壁を越えられず人工心肺が回る前に沈没の日々。どうにか心停止まで到達できるようになると今度は知識の壁にぶつかり、夜中に起きだして本を引っ張り出して解剖から確認することを繰り返し、数年後にどうにか基本症例のsimulation手術を終えて寝付けるようになりました。この経験を経て、いつの頃からか『外科の手術は、点を繋げて生命の線を引くような作業』と思うようになり、さらに最近は『医療そのものが、点を繋げて生命の線を引くような作業：各領域を担当するprofessionalが責任を持って仕事をし、それを繋げて患者に貢献できる医療に仕上げる』と実感しています。2017年度から始まる専門医制度も『カリキュラムという点を繋げてプログラムという線にし、責任を分担できる専門医を育てる制度』と理解しています。

第53回学術集会では“多くのprofessionalとprofessional候補（点）に集まっていただき、現在行っている医療の向上と教育を含めた次代のより良い医療に繋がる線を引いていただきたい”と願っており、そのために必要な“効率的で気持ちの良い場”を提供するのが私の役目と考えております。

今回は3年に1度のThe 13th Japan-China-Korea Pediatric Heart ForumとAsian Pacific Symposiumが同時開催することから、日本国内の医師及び各医療関係者だけではなくアジア全体を含め、約2,000名の参加を予定しております。海外からの参加者のために、会場では常に英語セッションを行えるようなプログラムを考えており、今回の演題登録では英語発表の可否を問う選択項目を追加いたしました。是非、英語発表にもチャレンジをお願い申し上げます。

皆さん、楽しくて、自分のためになる、そして人のためになる時間を一緒に作りましょう。多くの皆様のご参加をお待ちしています。



第53回日本小児循環器学会総会・学術集会会長
坂本　喜三郎
静岡県立こども病院　副院長・
循環器センター長・心臓血管外科

演　題　募　集　要　項

1. 演題登録期間　（予定）**2016年11月28日(月)～2017年1月17日(火)正午**
2. 発 表 形 式　A. シンポジウム　B. パネルディスカッション　C. 一般演題（口演）　D. 一般演題（ポスター）
   E. The 13th Japan-China-Korea Pediatric Heart Forum with Asian Pacific Symposium
3. シンポジウム・パネルディスカッションのテーマ

A. シンポジウム

A-01　新生児期の外科治療と神経予後　（一部指定、一部公募）
A-02　周産期領域のチーム医療　（指定）
A-03　小児循環器集中治療医育成の未来　小児循環器・心臓血管外科・麻酔集中治療とのコラボレーション　（指定）
A-04　成人領域のチーム医療　（指定）
A-05　次世代の育成　（一部指定、一部公募）
A-06　画像診断　“Anatomyから Physiologyへ、そして統合的画像診断のその先へ”（一部指定、一部公募）
A-07　Failed Fontanを救うための治療―Fontan術後管理・治療の道標となり得るか？―　（指定）
A-08　小児重症心不全治療　（指定）
A-09　小児循環器領域のシミュレーション医療：将来の可能性と限界
Novel Simulation Methods in Pediatric Cardiology and Cardiac Surgery: Its Potential and Limitation　（英語抄録／一部指定、一部公募）
A-10　小児循環器領域の遠隔医療　（一部指定、一部公募）
A-11　学校心臓検診今後の問題　（指定）
A-12　心機能を診る　（一部指定、一部公募）
A-13　小児循環器領域における iPS 細胞研究の展望　（指定）
A-14　ビッグデータと ICT の時代の小児循環器診療の近未来（教育シンポジウム／指定）

B. パネルディスカッション

B-01　低出生体重で出生したCHD児の管理、治療戦略　（一部指定、一部公募）
B-02　Non-cardiac complication　（一部指定、一部公募）
B-03　無脾症候群（治療困難症例の検討を含めて）（一部指定、一部公募）
B-04　Taped Case　（指定）
B-05　診断および治療方針について討論が必要な胎児心臓病をどのように対応するべきか　（指定）
B-06　成人先天性心疾患　（一部指定、一部公募）
B-07　この1例に多くを学ぶ　Ab uno disce omnes　（指定）
B-08　重症肺高血圧症の肺移植適応　（指定）

“Journal of Pediatric Cardiology and Cardiac Surgery” 英文学術誌発刊のお知らせ

日本小児循環器学会では、今後学術活動をさらに国際的に発展させるとともに、若手医師への教育啓蒙活動を推進することを目的として、2017年より英文学術誌“Journal of Pediatric Cardiology and Cardiac Surgery”を年1～2回発刊いたします（2014年に行われた会員アンケート調査に基づき、理事会、評議員会、総会にて承認された内容です）。

日本語の学会雑誌である“日本小児循環器学会雑誌”も、これまで通り年6回発刊いたします。

〈編集方針〉

1）英文誌も完全電子ジャーナルとします。
2）原著、総説、症例報告、Editorial Comments、Images in Pediatric and Congenital Heart Disease、Letter to the Editorなどの原稿形式を受け付けます。
3）投稿前には必ずnative speakerによる英文校正を受けることをお願いします。
4）2名もしくはそれ以上の査読者による査読を行います。
5）既に日本語で発刊された日本論文のSecondary Publicationも受け付けます。英文への翻訳（有料）も可能ですので、詳細は編集委員会にご相談ください。
6）日本小児循環器学会雑誌の論文の中から、編集委員会が選定した優秀な論文を英文化して掲載することも予定しています。
7）学術集会、分科会で招聘した外国人に総説の投稿を依頼し、適宜掲載します。
8）JournalはJ-Stageに掲載されますので、インターネットでの検索が可能で、無料でダウンロードすることができます。
9）発刊当初は日本小児循環器学会編集委員会が編集を担当しますが、将来的には海外の医師および研究者にも編集委員を依頼し、国際化を図る予定です。
10）掲載論文数を重ね、将来はPubMed Centralへの掲載を目指します。

〈投稿規定〉

http://jspccs.jp/wp-content/uploads/english_magazine_submission.pdf

投稿先および質問受付：

日本小児循環器学会雑誌編集室
〒169-0075　東京都新宿区高田馬場4-4-19（株）国際文献社内
TEL：03-5389-6492　FAX：03-3368-2830　E-mail：pccs-edit@bunken.co.jp

日本小児循環器学会編集委員会一同
編集委員長　白石　公

Case Challengeに関するご案内

この度、編集委員会の企画として「Case Challenge」の掲載を学会HP上でスタート致しました。

画像と問題文から考えられる疾患について読み解くクイズ形式となっております。

学会誌発刊と同時期に、年6回、学会HP上に掲載する予定です。ぜひご回答ください！

日本小児循環器学会編集委員会一同

〈Case Challenge URL〉
http://jspccs.jp/publication/journal/case-challenge/

〈第1回出題〉
下肢優位の経皮的酸素飽和度低値の原因は何か？

※会員番号（10桁の数字）とPWでログインが必要です。
PWがご不明な場合はこちら：
https://iap-jp.org/jspccs/mypage/Notice/
会員番号がご不明な場合はこちら：
https://iap-jp.org/jspccs/mypage/Contact

日本小児循環器学会雑誌　第32巻 第4号

● Review【日本小児循環器学会功労賞受賞記念寄稿】

動脈管薬の実験40年

10.9794/jspccs.32.261

門間 和夫
東京女子医科大学循環器小児科

動脈管は胎生期に特有の血管で出生後肺循環の確立と同時に速やかに閉鎖する．生後に閉鎖しないと動脈管開存症となる．新生児動脈管の生理的閉鎖機序は酸素によることが1950年までに確定し，1973年にはプロスタグランジンの動脈管拡張作用，1974年には非ステロイド性抗炎薬の動脈管収縮作用が発見された．未熟児動脈管開存症の閉鎖薬として1976年にインドメサシンが使われ，同年に私が始めた全身急速凍結法実験の結果から，その後イブプロフェン，アセトアミノフェンが使われてきた．1993年に糖尿病薬スルホニル尿素薬のグリベンクラミドが動脈管平滑筋K_{ATP}チャネルを介して兎胎仔動脈管切片を収縮することが中西敏雄教授により発見された．その第一世代ラスチノン，クロルプロパミドは1960年代初頭に妊娠糖尿病に使用され，高率の胎児死亡を生じた．私の実験では大量投与でラット胎仔動脈管は閉鎖するが，臨床量での動脈管収縮は軽度なので，妊娠糖尿病の経過中に解熱剤，鎮痛剤の併用で動脈管が閉鎖して胎児死亡を起こしたと推定される．グリベンクラミドの動脈管収縮作用はラット胎仔実験上用量依存性で，未熟胎仔の収縮は成熟胎仔よりやや弱い．臨床常用量（1 mg/kg）では胎仔動脈管内径は30%縮小し，大量投与（100 mg/kg）で胎仔動脈管は完全に閉鎖する．グリベンクラミドは親ラット保育中の生後1日のラット新生仔に大量胃内投与しても低血糖以外の副作用が全くないので，低血糖予防にブドウ糖を併用すればインドメサシン効果不十分例の未熟児動脈管閉鎖薬になるだろう．

● Review【ホットトピックス】

Fetal Cardiac Intervention：過去・現在・未来

10.9794/jspccs.32.270

松井 彦郎
長野県立こども病院小児集中治療科

Fetal Cardiac Intervention（侵襲的胎児心臓治療）は，この20年間で欧米を中心に進歩してきた．形態異常による胎内で不可逆性の心血管変化を予防することを目的とし，その技術・適応・効果が世界中の胎児心臓医の挑戦により徐々に明らかになってきている．治療法は経母体腹壁から直接心臓を穿刺して行われ，胎児に対する侵襲度・術者の技術的ハードルは高い．治療は重症大動脈弁狭窄症，心室中隔欠損を伴わない肺動脈閉鎖症，心房間交通狭小化を呈する左心低形成症候群といった重症先天性心疾患が対象となる．疾患により適応・効果は異なり，治療の有効性は更なる解明が必要である．Fetal Cardiac Interventionは胎児心臓病学の一端を担う分野であり，本邦における早急の体制整備・治療開始が望まれる．

● Review【ホットトピックス】

先天性心疾患における左室拡張障害の意義とその基本評価

10.9794/jspccs.32.277

増谷 聡　　先崎 秀明
埼玉医科大学総合医療センター小児循環器科

心不全症状は，心拍出量低下，あるいはうっ血による．代償機転により心拍出量は概ね保たれるため，症状の多くはうっ血による．うっ血をもたらすのは負荷の異常，あるいは機能，特に拡張能の異常である．先天性心疾患の一部では，これらの異常を併せ持つため，機能と負荷を独立して，かつ統合して考える心室圧容積関係による分析的思考が病態把握，治療選択，治療効果予測に有用である．拡張能は，駆出率でおよそ語ることのできる収縮能と異なり，拡張期左室の弛緩と充満を一つの指標で概観することができない．さらに心エコーの拡張能指標は拡張能そのものではなく，さまざまな限界が明らかにされている．しかし，評価が難しくても，拡張能は重要である．通常の心臓カテーテル検査で，あるいはベッドサイドで非侵襲的に拡張能を把握するにはどうしたらよいだろうか？　圧容積関係と左室流入動態の理解，弛緩と充満を規定する左室stiffnessの概念理解，通常の評価法がにゴールドスタンダード評価にどこまで迫れているかの理解が必要である．その上で総合判断すれば，一見難解な拡張能はおおよそ評価可能である．本稿はこれらを概説し，先天性心疾患術後にみられる駆出率の保たれた心不全の病態と併せ，まとめたい．

● Review【小児循環器専門医のための総説シリーズ 11】

心臓MRI

10.9794/jspccs.32.291

石川 友一
CVIC心臓画像クリニック飯田橋

近年，心臓MRIは技術的革新が急速に進み，撮影技術や装置の進歩に伴って，さまざまな臨床応用方法が編み出され，無限の広がりを見せている．そのうちのいくつかは，十分な実測値の裏付けを基に，すでに日常臨床に汎用されている．これらの進歩と経験の蓄積により，CMRは，局所壁運動や心室収縮能，先天性心疾患の血行動態，心筋梗塞の検出やviability確認，心外膜疾患や心臓腫瘍評価の標準的検査となった．小児循環器医がCMRを十二分に活用するためにまず把握しておく点は以下6点である．

1）被曝がなく低侵襲
2）心エコーと異なり見えない場所がない（Window制限がない）→正確な容積・心室機能評価が可能．
3）あらゆる血管の血流量が計測できる
4）非造影で3D形態把握が可能
5）心筋性状がわかる
6）欠点は，低機動性，磁性体，労力（熟練を要する）．

ここではCMRの技術的側面・運用方法と小児患者に用いる際に考慮すべき要点について解説する．

● 原 著

当院におけるTCPC conversionの中期成績と効果の検討

10.9794/jspccs.32.307

嘉川 忠博[1)] 矢崎 諭[1)] 斉藤 美香[1)]
稲毛 章郎[1)] 浜道 裕二[1)] 上田 知実[1)]
和田 直樹[2)] 安藤 誠[2)] 高橋 幸宏[2)]
石井 卓[1)] 朴 仁三[3)]
[1)]公益財団法人日本心臓血圧研究振興会附属榊原記念病院小児科
[2)]公益財団法人日本心臓血圧研究振興会附属榊原記念病院心臓血管外科
[3)]東京女子医科大学病院心臓病センター循環器小児科

背景：本研究の目的は，TCPC conversion手術の中期成績および効果を明らかにすることである．
対象と方法：2004年1月から2013年12月の間に当院でTCPC conversionを行った35例を後方視的に検討した．術前に高度の心不全，腎不全，肝硬変を認めた症例はなかった．また，35例中18例（51.4%）でなんらかの追加術式が行われていた．
結果：周術期に合併症を認めた症例は25例（71.4%）で，うち10例は上室性頻拍であった．周術期死亡は1例のみで退院後の死亡例は認めなかった．退院後の心血管event free survivalは5年で75.0%だった．NYHA classおよび不整脈頻度は術後に有意な改善を認めたが，術中不整脈治療の有無による周術期および退院後の上室性不整脈頻度の比較では有意差を認めなかった．術前後の心臓カテーテル検査では心係数（術前2.19±0.51 L/min/m^2 vs 術後2.85±0.84 L/min/m^2, $p<0.01$）および中心静脈圧（術前13.1±3.0 vs 術後11.4±3.4, $p<0.02$）の有意な改善を認めた．
結論：TCPC conversionは全身状態が良い症例では安全に施行可能で，血行動態および症状の改善が期待できる．

● 症例報告

右房内に発生した炎症性筋線維芽細胞腫の乳児例

10.9794/jspccs.32.314

志水 直[1)] 中野 裕介[1)] 鉾碕 竜範[1)]
岩本 眞理[1)] 合田 真海[2)] 町田 大輔[2)]
若宮 卓也[1)] 磯松 幸尚[2)] 益田 宗孝[2)]
[1)]横浜市立大学附属病院小児循環器科
[2)]横浜市立大学附属病院心臓血管外科

心臓原発の炎症性筋線維芽細胞腫（inflammatory myofibroblastic tumor: IMT）は極めてまれであり，臨床像もよく分かっていない．我々は嘔吐を主訴に受診した3か月の女児で，心エコー検査で右房内を占拠する巨大腫瘤と多量の心嚢液貯留が確認され，病理診断の結果より炎症性筋線維芽細胞腫と確定診断した症例を経験したので報告する．心タンポナーデへの進行が危惧されたため，緊急で腫瘍摘出術を施行した．本症例では血清IL-6値の上昇も認め，粘液腫と類似の臨床像を呈していた．IMTは悪性化の可能性も指摘されているため，右房内腫瘤の鑑別としてIMTも考慮する必要があり，その診断には病理所見が重要である．

● 症例報告

ダビガトランで右室内血栓が消失した不整脈原性右室心筋症の1例

10.9794/jspccs.32.323

倉石 建治[1)] 山田 佑也[1)] 太田 宇哉[1)]
野村 羊示[1)] 西原 栄起[1)] 田内 宣生[2)]
[1)]大垣市民病院小児循環器新生児科
[2)]愛知県済生会リハビリテーション病院

不整脈原性右室心筋症（Arrhythmogenic right ventricular cardiomyopathy: ARVC）は，心内血栓を生じることがある．ワーファリン治療の場合が多く，新規経口抗凝固薬

(Novel oral anticoagulants: NOAC) による治療の報告は少ない．症例は30歳男性で，15歳時にARVCと診断され，16歳時より心不全治療のためカルベジロール，エナラプリルの内服を開始した．30歳時の外来受診時の心臓超音波検査で右心室内血栓を認めた．ワーファリンと未分画ヘパリンを開始したが，血栓の大きさは変わらなかった．第3病日にダビガトラン300mg/日へ変更し，5週後に血栓は消失した．ARVCの心内血栓治療にダビガトランが有用である可能性がある．また，適切な抗凝固療法により血栓塞栓症や突然死などの重大な合併症を予防できる．

● 症例報告

胎児心エコー所見をもとに早期娩出し救命できたハイリスク仙尾部奇形腫の胎児例

10.9794/jspccs.32.328

髙橋 実穂[1)]　堀米 仁志[1)]　林 立申[1)]　濱田 洋実[2)]　加藤 愛章[1)]　中村 昭宏[1)]　瓜田 泰久[3)]　野崎 良寛[1)]　齋藤 誠[1)]　須磨崎 亮[1)]

[1)]筑波大学医学医療系小児科
[2)]筑波大学医学医療系産婦人科
[3)]筑波大学医学医療系小児外科

充実性の巨大な胎児仙尾部奇形腫は高心拍出性心不全を伴いやすく，胎児水腫に至ると致死率が上がる．急速に増大した仙尾部奇形腫を伴う胎児に対し，胎児心エコー所見に基づいて早期娩出を計画し，分娩直後に腫瘍摘出術を施行し，合併症なく救命できた胎児例を報告する．症例は妊娠19週の胎児．妊娠28週から30週にかけて腫瘍長径が11.2cmから15.6cmへと急速に増大した．胎児MRIでは腫瘍は充実性優位で骨盤腔内への進展のないタイプ（Altman I型）であった．30週の胎児心エコーでは胎児水腫はないが，両心拍出量は1,350mL/kg/minと著明に増加していた．経時的に胎児心エコーを施行し，心拡大の進行，右室収縮能の低下，三尖弁閉鎖不全の出現，心拍出量の分布の変化を契機に32週3日に帝王切開と腫瘍摘出術を施行した結果，後遺症なく胎児を救命することができた．ハイリスクの胎児仙尾部奇形腫は治療介入のタイミングが胎児の予後を左右するため，胎児心エコーによる継時的な血行動態評価が不可欠と考えられた．

● 症例報告

2度目の失神後の発作間欠期に脳波異常を認め，局在関連てんかんの合併が疑われた先天性QT延長症候群の1例

10.9794/jspccs.32.338

佐藤 工[1)]　佐藤 啓[1)]　高橋 徹[2)]

[1)]国立弘前病院小児科
[2)]弘前大学医学部附属病院小児科

QT延長症候群（LQTS）は，致死的不整脈であるTorsade de Pointes（TdP）による失神とともに強直間代性けいれんを伴う場合があり，脳波異常の有無にかかわらずてんかんと誤診される症例が少なくない．症例は失神歴のない7歳男児．小学校1年時の心電図検診でQT延長を指摘され，姉もQT延長を指摘されていたことから遺伝子検査を施行したところ，姉弟ともに同じKCNQ1ミスセンス変異を認めLQTS1型と診断された．運動制限とβ遮断薬の投与で経過観察されたが，10歳と12歳時にともに就眠時に意識消失を伴う強直性けいれんを認めた．いずれも意識回復は速やかで，TdTは同定されなかった．1度目の発作後の脳波は異常なかったが，2度目の発作後の脳波で左側中心側頭部領域にspikeを認めた．発作の間隔や頻度を勘案し，意識回復は速やかで神経学的後遺症も遺していないことから，抗てんかん薬を投与せずに経過をみたところ，以後2年間発作はみられていない．本症例の2度の失神発作は，典型的には主として運動を契機に発症するとされるLQTS1型の発作とは異なり，発作間欠時脳波所見から局在関連てんかんの合併が疑われた．失神歴を有するもTdPが同定されていないLQTSに対して脳波検査を繰り返し施行し，脳波異常の有無を明確にすることは，抗てんかん薬を含む適切な薬物療法を提供し，不適切な運動管理指導を回避する上で有意義である．

● 症例報告

ββ遮断薬およびrenin–angiotensin–aldosterone系拮抗薬によってsteroid療法から離脱し得たFontan手術後タンパク漏出性腸症の2自験例

10.9794/jspccs.32.344

小林 智恵[1)]　朴 仁三[1)]　嘉川 忠博[1)]　上田 知実[1)]
中本 祐樹[1)]　稲毛 章郎[1)]　吉敷 香菜子[1)]　佐藤 正規[1)]
高橋 幸宏[2)]　安藤 誠[2)]　和田 直樹[2)]

[1)]榊原記念病院小児循環器科
[2)]榊原記念病院小児循環器外科

Fontan循環における肺循環へ血液を拍出する心室を欠く特殊性による中心静脈圧（CVP）の上昇，心拍出量低下はタンパク漏出性腸症（PLE）の発症要因と考えられている．我々は開窓部閉塞を契機にPLEを発症し，prednisolone（PSL）による寛解後，直ちに血行動態を評価し血管拡張療法を強

化したところ，寛解を維持したままPSLを中止し得た2症例を経験したので報告する．2症例ともPLE寛解直後のカテーテル検査で心係数（CI）と右室駆出率（RVEF）の低下，体血管抵抗（SVR）と右室の拡張能を表すと考えられる右室拡張末期圧（RVEDP）/CIの上昇が認められた．右室拡張障害の改善を主目的としてβ遮断薬（BB），アンギオテンシン変換酵素阻害薬（ACEi），アンギオテンシンII受容体拮抗薬（ARB），spironolactone（SPL）の併用療法を強化したところ，PSL中止時にはSVR，RVEDP/CIは低下しCI，RVEFは改善していた．PLE発症には心拍出量低下への反応であるSVR上昇と，それによる体循環心室機能低下が関与するものと推測された．また，交感神経系抑制薬とrenin–angiotensin–aldosterone（RAA）系抑制薬の併用療法は，Fontan手術後に発症するPLE治療の一選択肢と考えられた．

● Images in Pediatric and Congenital Heart Disease

Anomolous Coronary Blood Flow Drainage to PLSVC in Congenital Coronary Sinus Stenosis

10.9794/jspccs.32.350

Daisuke Yoshinaga, Naoki Toyoda, Shiro Baba, Takuya Hirata, Toshio Heike
Department of Pediatrics, Graduate School of Medicine, Kyoto University

日本小児循環器学会雑誌　第32巻 第5号

● Review【小児循環器専門医のための総説シリーズ　18】

小児体外循環

10.9794/jspccs.32.357

長嶋 光樹
東京女子医科大学心臓血管外科学講座

体外循環とは，人工的にポンプ等により体外へ血液を導出し，血液の回路を通して酸素化，浄化等の血液操作を行い，再び体内へ血液を戻す一連の動作を体外循環と呼ぶ．今回は，人工心肺（cardiopulmonary bypass: CPB），体外膜型酸素付加装置（extracorporeal membrane oxygenation: ECMO）を中心に小児領域における体外循環について特に，CPB，ECMOの構成，体外循環の病理，体外循環の合併症について解説する．

● Review【ホットトピックス】

心筋炎から学ぶ：小児循環器分野を学ぶ医師のアウトカムを中心に

10.9794/jspccs.32.365

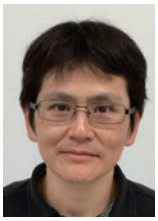
神山 浩[1,2]
[1)]日本大学医学部医学教育企画・推進室
[2)]日本大学医学部附属板橋病院小児科

致死性心筋炎の死亡頻度は10万人あたり0.46人で，ウイルス性の原因が多い．神経症状や消化器症状などの心外症状から心筋炎を鑑別することが重要である．劇症化の予測として心電図や血液検査所見の経時的変化の観察が重要である．画像診断として心エコーでの収縮能低下や心膜液貯留は，専門医資格のない医師にとっても視覚的に理解しやすい所見である．急性期を脱した時点でのMRI，核医学検査は専門医として診断に有用な低侵襲性モダリティである．致死的不整脈の合併は劇症型心筋炎に高頻度であり，回復期に不整脈が残存する症例には電気生理学的検査が必要な場合もある．治療について低心拍出状態や致死的不整脈合併例では補助循環療法の導入を積極的にすべきで，導入および離脱の施設基準が明確であることが望ましい．小児への大動脈内バルーンパンピングの心筋炎への使用は議論がある．免疫グロブリン療法およびステロイド療法の心筋炎に対する一定の治療的コンセンサスは得られていない．小児の劇症型心筋炎は急性期死亡も多いが，急性期に生還した症例であれば，神経学的後遺症を含め必ずしも予後不良な疾患ではない．

● Review【ホットトピックス】

胎児心機能の評価

10.9794/jspccs.32.379



石井 徹子
東京女子医科大学病院循環器小児科

胎児の心機能評価は，出生後と異なり超音波による評価が唯一の方法である．心臓そのものの収縮能，拡張能は一般的に成人領域で心機能評価に用いられる方法が，胎児に応用されている．一方胎児特有の評価方法もある．多くは心機能の直接的な評価でなく，脳や胎盤などの循環障害の程度を評価し，胎児死亡などのリスクを判断する目的に，古くから産科領域で用いられてきたものである．両者をうまく使うことで，様々な病態を解釈し最適な娩出時期や予後予測が可能になることが望まれる．

● Review【ホットトピックス】

胎児心臓診断における新しい指標

10.9794/jspccs.32.387

河津 由紀子[1,2]
[1)]市立豊中病院小児科
[2)]大阪府立母子保健総合医療センター小児循環器科

近年，出生前診断が広がりを見せるなかで，胎児心臓診断が本邦においても急速に増加している現状である．画像技術の進歩も相まって，従来は胎児診断が困難とされていた先天性心疾患が診断されるようになり，また胎児期から先天性心疾患の心機能を評価することや出生後の状態・予後を予測することも可能となってきた．それら胎児心臓診断における新しい指標として，①心機能評価に対するもの：組織ドップラー法（tissue Doppler imaging: TDI），Tei index (myocardial performance index: MPI)，cardiovascular profile score（CVPS）②心形態診断：‘I-shaped’sign, Post LA space index (PLAS index)，U-sign ③生後状態の評価・予後判定：左心低形成症候群における肺静脈血流パターンと母体酸素負荷テストでのpulsatility index（PI），完全大血管転位における卵円孔と動脈管，をピックアップしてそれぞれについての解説を行う．

● Review【ホットトピックス】

幹細胞からの心筋細胞分化，その機能解析と利用の展望

10.9794/jspccs.32.397

馬場 志郎
京都大学大学院医学研究科発生発達医学講座発達小児科学

心臓内の心筋細胞のほとんどは最終分化した成熟細胞であり，それゆえ心不全患者に対する幹細胞由来分化心筋の臨床利用が長年望まれてきた．純粋な心筋幹細胞の同定は未だ困難で，同定できたとしても有効な移植方法についても模索中である．今回，その幹細胞からの心筋細胞分化，またその機能解析方法や利用の展望について総論的に述べる．

● Review【ホットトピックス】

Barth症候群

10.9794/jspccs.32.409

桃井 伸緒
福島県立医科大学医学部小児科

バース症候群はX連鎖性の疾患であり，心筋症，好中球減少，ミオパチー，成長障害，3-メチルグルタコンサン尿症を特徴とする．本疾患はXq28に存在する*TAZ*遺伝子の変異によって発症し，カルジオリピンの欠損とミトコンドリア機能異常をきたす．心筋疾患は，Barth症候群において最も多く認められる症状であり，拡張型心筋症と左室心筋緻密化障害が見られ，頻度は少ないが心内膜線維弾性症や肥大型心筋症が見られる．好中球減少やミオパチーなどの症状がなく，*TAZ*遺伝子異常が認められるX連鎖性の乳児心筋症が報告されており，これらはBarth症候群とallelicであると考えられている．本症候群による死亡の大半は心不全によるものであり，その多くは生後6か月以内に生じる．一方，治療に対する反応は良好であり，3歳以降は心機能が正常化する症例が多く見られる．不整脈が年長児で見られることがあるが，心機能が改善した5歳以降の予後は良好であることから，本症候群の表現型の多様性を理解し，早期診断と早期治療が重要である．

● 原　著

大動脈弓下狭小例に対する自己組織によるascending aortic extension法の中期遠隔成績：5例の経験

10.9794/jspccs.32.417

櫻井 一[1)]　野中 利通[1)]　櫻井 寛久[1)]　小坂井 基史[1)]
野田 美香[1)]　大沢 拓哉[1)]　大橋 直樹[2)]
西川 浩[2)]　吉田 修一朗[2)]　鈴木 一孝[2)]
大森 大輔[2)]　山本 英範[2)]　佐藤 純[2)]
中山 雅人[3)]
[1)]独立行政法人地域医療機能推進機構　中京病院こどもハートセンター心臓血管外科
[2)]独立行政法人地域医療機能推進機構　中京病院こどもハートセンター小児循環器科
[3)]豊橋市民病院心臓外科

背景：主肺動脈の狭窄や閉鎖を伴う多くのチアノーゼ性心疾患では，上行大動脈の拡大と弓下の空間の狭小化が見られ根治術を困難にする．この問題に対する手術方法として，自己大動脈組織によるaortic extension法を考案した．
方法：本術式を2005年から2013年までに肺動脈閉鎖兼心室中隔欠損症の1例と機能的単心室の4例の計5例に行い，手術時データ，予後，術前後大動脈造影検査で大動脈径の変化につき比較，検討した．

結果：手術時年齢は18.2±7.6か月（7か月～2歳），体重は8.4±0.9kg（7.1～10.0kg）で，手技としては全例30分程度で施行可能だった．術前後の上行大動脈最大径／上行大動脈末梢径比は1.64±0.22から1.01±0.36に有意に減少し弓下の拡大がえられた．術後観察期間は53.8±38.3か月（32～130か月）で，狭窄や再拡大は認めず経過良好だった．
結論：自己大動脈組織のみによるaortic extension法は，大動脈径の縮小と延長が同時に可能で，成長も期待でき十分な弓下拡大による太い中心肺動脈再建や気管支の圧迫解除を可能にする有用な術式と考えられた．

● 症例報告

病理組織診断でリウマチ熱による伝導路障害が死因であると疑われた1例

10.9794/jspccs.32.423

池田 麻衣子[1)] 小沢 広明[2)] 永田 佳敬[1)] 馬場 礼三[3)]
加藤 太一[4)] 長井 典子[1)]
[1)]岡崎市民病院小児科
[2)]岡崎市民病院病理診断科
[3)]中部大学健康生命科学部スポーツ保健医療学科
[4)]名古屋大学医学部付属病院小児科

リウマチ熱に伴う極めて稀な突然死症例を経験した．12歳男児．心肺停止で来院したが，蘇生には成功しなかった．剖検の病理診断で，心組織の様々な部位にリウマチ熱に特徴的なAschoff体を認め，房室結節周囲に著明な炎症所見を認めたため，リウマチ熱による伝導路障害が死因であると推定された．リウマチ熱は発展途上国ではいまだによく見られる疾患であるが，日本小児循環器学会の稀少疾患サーベイランスで年間4～10例と，本邦では稀な疾患である．しかしながら，発熱症例に対する過剰な抗菌薬投与が見直されている現在では，発熱性疾患の鑑別においてリウマチ熱の存在を念頭に置くことも忘れてはならないであろう．

● 症例報告

TCPC術後の蛋白漏出性胃腸症に伴う低IgG血症に対し，pH 4処理酸性人免疫グロブリン（皮下注射）による在宅補充療法を導入した1例

10.9794/jspccs.32.432

太田 宇哉[1)] 野村 羊示[1)] 田内 宣生[2)]
山田 佑也[1)] 西原 栄起[1)] 倉石 建治[1)]
[1)]大垣市民病院小児循環器新生児科
[2)]愛知県済生会リハビリテーション病院

TCPC（total cavo-pulmonary connection）手術後の蛋白漏出性胃腸症（protein-losing enteropathy: PLE）に伴う低IgG血症に対し，pH 4処理酸性人免疫グロブリン（皮下注射）（Subcutaneous Immunoglobulin: SCIG）による在宅補充療法を導入した1例を経験した．症例は左心低形成症候群の21歳男性．5歳時にTCPC手術を施行，術後5年でPLEを発症した．15歳より感染症等によるPLE症状増悪時に静注免疫グロブリン（intravenous immunoglobulin: IVIG）補充を行い，20歳でSCIG在宅補充を導入した．8g/週で開始したが血清IgGの上昇を認めず，16g/週に増量した．SCIG使用前と16g/週補充後を比較し，血清IgG値は370→484mg/dLと上昇，血清アルブミンは2.7→2.4g/dLと低下，入院日数は4.7→1.2日/月と減少した．SCIGにより血清IgGが上昇し，感染症による入院回避に効果があった．PLE患者への維持投与量は，重症度に応じた個別の検討が必要と考えられる．

● 症例報告

循環破綻を来すほど巨大な心臓横紋筋腫に対し，救命のためeverolimusを使用した1例

10.9794/jspccs.32.439

馬場 健児[1)] 近藤 麻衣子[1)] 栗田 佳彦[1)]
栄徳 隆裕[1)] 福嶋 遥佑[1)] 平井 健太[1)]
重光 祐輔[1)] 吉本 順子[2)] 鷲尾 洋介[2)] 大月 審一[1)]
[1)]岡山大学病院小児循環器科
[2)]岡山大学病院小児科

巨大な心臓横紋筋腫合併結節性硬化症（tuberous sclerosis: TS）患児に対し，救命のためeverolimusを使用し，腫瘍の縮小と血行動態の改善を得た症例を経験した．胎児診断症例．横紋筋腫，上衣下結節，多発性網膜過誤腫を認めTSと診断．横紋筋腫は巨大であり，右室内に充満していた．出生直後は無治療で経過をみることができ，動脈管自然閉鎖に伴う循環動態の変化も明らかではなかった．しかし心不全が徐々に進行し，日齢11より挿管人工呼吸管理を含む集中治療を開始した．腫瘍による圧排がその原因と考えられた．手術による摘除も困難な状況下で，救命のために適応外ではあるが日齢19よりeverolimus投与を開始した．投与開始後20日程度で腫瘍断面積は1/2以下に縮小した．縮小に伴い心不全も徐々に改善し，日齢42には抜管が可能であった．日齢93に退院した．横紋筋腫に対するeverolimus使用の報告は稀ではあるが，本症例では有効と考えられた．

■学会予定・分科会予定

▶学会予定

第53回日本小児循環器学会総会・学術集会
日時：2017年7月7日(金)～9日(日)
場所：アクトシティ浜松（静岡）
会長：坂本　喜三郎　静岡県立こども病院

第54回日本小児循環器学会総会・学術集会
日時：2018年7月5日(木)～7日(土)
場所：パシフィコ横浜（神奈川）
会長：富田　英　昭和大学横浜市北部病院

第9回教育セミナー Advanced Course
テーマ：「臨床に活かす画像診断
―基礎と進歩そしてpitfallを識る―」
日時：2017年10月21日(土)～22日(日)
場所：大阪市立大学（予定）
当番幹事：村上　洋介　大阪市立総合医療センター・小児医療センター

▶分科会予定

第19回日本成人先天性心疾患学会総会・学術集会
日時：2017年1月14日(土)～15日(日)
場所：ホテルグリーンパーク津（三重）
会長：池田　智明　三重大学

第28回日本JPIC学会学術集会
日時：2017年1月26日(木)～28日(土)
場所：学術総合センター・一橋記念講堂（東京）
会長：賀藤　均　国立成育医療研究センター

第23回日本小児肺循環研究会
日時：2017年2月4日(土)
場所：笹川記念館（東京）
会長：土井　拓　天理よろづ相談所病院

第23回日本胎児心臓病学会学術集会
日時：2017年3月3日(金)～4日(土)
場所：ソラシティカンファレンスセンター（東京）
会長：田中　守　慶應義塾大学

第20回日本小児心血管分子医学研究会
日時：2017年7月7日(金)
場所：アクトシティ浜松（静岡）
当番幹事：加藤　太一　名古屋大学

第17回小児心臓手術手技研究会
日時：2017年7月7日(金)
場所：アクトシティ浜松（静岡）
当番幹事：河田　政明　自治医科大学とちぎこども医療センター
川崎　志保理　順天堂大学

The 8th TAKAO International Symposium &第16回日本心臓血管発生研究会
日時：2017年10月6日(金)～8日(日)
場所：くにびきメッセ（島根）
会長：中西　敏雄　東京女子医科大学
山岸　敬幸　慶應義塾大学

第26回日本小児心筋疾患学会
日時：2017年10月14日(土)
場所：倉敷中央病院（岡山）
会長：脇　研自　倉敷中央病院

第37回日本小児循環動態研究会
日時：2017年10月28日(土)～29日(日)
場所：秋田市にぎわい交流館AU（秋田）
会長：豊野　学朋　秋田大学

▶関連学会予定

第81回日本循環器学会学術集会
日時：2017年3月17日(金)～19日(日)
会場：石川県立音楽堂　他（石川）
会長：山岸　正和　金沢大学

第120回日本小児科学会学術集会
日時：2017年4月14日(金)～16日(日)
会場：グランドプリンスホテル新高輪　他（東京）
会長：高橋　孝雄　慶應義塾大学

第70回日本胸部外科学会定期学術集会
日時：2017年9月26日(火)～29日(金)
会場：ロイトン札幌・さっぽろ芸術文化の館（北海道）
会長：松居　喜郎　北海道大学

第65回日本心臓病学会学術集会
日時：2017年9月29日(金)～10月1日(日)
会場：大阪国際会議場（大阪）
会長：宮崎　俊一　近畿大学

第37回日本川崎病学会学術集会
日時：2017年10月27日(金)～28日(土)
会場：東京大学伊藤国際交流研究センター（東京）
会長：高橋　啓　東邦大学

Weinstein Cardiovascular Development and Regeneration Conference 2018
日時：2018年5月16日(水)～18日(金)
会場：奈良春日野国際フォーラム“甍”（奈良）
会長：白石　公　国立循環器病研究センター
山岸　敬幸　慶應義塾大学

第12回国際川崎病シンポジウム
日時：2018年6月12日(火)～15日(金)
会場：パシフィコ横浜（神奈川）
会長：石井　正浩　北里大学
高橋　啓　東邦大学

編集委員会
委員長：白石　公
副委員長：住友直方　芳村直樹
委員：市川　肇　犬塚　亮　河田政明　高橋　健　土井庄三郎　豊原啓子　宮地　鑑　山岸敬幸

JSPCCS News Letter
発　行：特定非営利活動法人　日本小児循環器学会
事務局：日本小児循環器学会事務局
〒162-0801　東京都新宿区山吹町 358-5
アカデミー センター　株式会社国際文献社内
TEL：03-5937-6467　FAX：03-3368-2822
E-mail：
jspccs-post@bunken.co.jp（学会に関するお問い合わせ）
jspccs_sp@bunken.co.jp（専門医に関するお問い合わせ）