JSPCCS
Japanese Society of Pediatric Cardiology and Cardiac Surgery
NEWS LETTER
March
No. 1
2017
2017年3月31日発行

TABLE OF CONTENTS

特別原稿「Second stageに向けて」……1
分科会レポート ……2
委員会紹介 ……3
AHA・AEPC交換留学レポート ……4
第50回AEPC 2016に参加して ……7
第53回学術集会情報 ……8
テキスト「小児循環器学」発刊のお知らせ ……8
CHDサーベイランス2015調査結果 ……9
日本小児循環器学会雑誌　第32巻第6号 ……10
日本小児循環器学会雑誌　第33巻第1号 ……12
日本小児循環器学会雑誌査読者 ……15
事務局からのお知らせ ……7
学会予定・分科会予定 ……16

Second stageに向けて

富山大学小児科　市田　蕗子

拘束型心筋症の患者さんを担当したことに始まり、新設大学で小児循環器グループを立ち上げることになり、30年が過ぎました。心臓外科の先生方のご協力で、北陸地方ではセンター施設として、数多くの患者さんの診療に当たらさせていただきました。私どもは、診療面においても、研究面においても、小児循環器学会に育てていただいたと感謝いたしております。

2004年からは、小児循環器学会理事として、主に、専門医制度の構築に力を注いでまいりました。最初は、米国の専門医のカリキュラムを翻訳する作業から始め、修練目標や専門医制度の規則の制定など、遠い道のりをひたすら歩んできた記憶があります。専門医試験も2009年に始まり、第7期の専門医試験が行われ、これまでに約450名の専門医が誕生しています。私自身は、専門医制度委員会の委員長として、試験にも直接関与していたため、長い間受験することは叶いませんでした。しかし、自分たちで作り上げた専門医制度を検証する必要があると感じ、2014年に専門医試験を受験しました。とても難しい問題が多かったのですが、問題の質は高く、素晴らしい専門医制度であることを実感することができました。一方、学術委員会の希少疾患調調査は、会員の皆様のご協力により、10年間続き、年次報告を発表や研究にご利用いただいております。今後は、データベースの一環として、より充実したものになっていくことを期待しております。

2012年からは、思いもかけず、日本循環器学会の小児科代表理事を務めることになりました。理事会で、先天性心疾患という言葉を出しても誰も関心を示してくれることはなかったのですが、小児から成人期への移行の問題や、今や成人期の先天性心疾患が多くなっていることを力説し、漸く2013年には、成人先天性心疾患部会を認めていただきました。その後、この部会は、学術委員会の中では最も活動性が高い部会として評価され、年次学術集会でのシンポジウムや部会セミナーも数多く取り上げられるようになり、日循地方会でのセミナーも定期的に行われるようになりました。小循と日循の懸け橋となるように努めてきましたが、今後は、外科学会も含む移行期医療の横断的な診療体系を築いていく必要があると思います。

2009　AHA小循の皆さんと

2012　富山大学小児循環器チームの皆と

小児科退任後は、富山大学執行部において学長補佐として勤務しながら、若い先生方とlife workとなった心筋症の遺伝学的研究や、川崎病、そして先天性心疾患児の発達の研究を続けたいと思っております。私にとっても、4月からはsecond stageが始まりますが、小児循環器学会にとりましても、メンバーの若返りとともに益々発展されることを期待してやみません。

分科会レポート

Report

■ 第15回日本心臓血管発生研究会

中川　修

当番幹事　国立循環器病研究センター研究所分子生理部

2016年10月14-15日、国立循環器病研究センターにおいて第15回日本心臓血管発生研究会を開催いたしました。この研究会は、国内の小児循環器医および心血管発生・形態形成研究者が集う貴重な機会として、東京女子医科大学循環器小児科元教授中澤誠先生・慶應義塾大学小児科教授山岸敬幸先生を中心に長年活動を続けています。研究会の雰囲気は非常に親密でありながら新しい参加者にもオープンで、臨床と基礎、シニアと若手をつなぐ交流の場となっています。私どもは転写調節因子やシグナル伝達系の機能解析を中心に心血管発生・形態形成と先天性心疾患の研究を続けており、今回の当番幹事を仰せつかりました。ここ数年福島県の素晴らしい温泉地で開催されていたのですが、今回は大阪での開催となり、各方面のご協力により90名近い方が集まってくださいました。特別講演は神戸大学本多久夫先生（「多細胞体が形を自立的に形成する」）に、教育講演には富山大学市田蕗子先生（「心筋緻密化障害」）にお願いし、若手招聘講演３演題・一般講演11演題と合わせて、金曜日の夕方から土曜日のお昼までという短い会期ながら盛りだくさんで活発な研究会となりました。発表の内容は臨床的な先天性心疾患から基礎的な心筋分化・血管発生・形態形成までの幅広いテーマを含み、臨床医の先生方にも興味のある内容になっていたと思います。学会員の先生、特に臨床部門の若手の先生方、是非次回にご参加いただき、臨床活動で遭遇した「なぜ？」という疑問に答えようとする研究、また将来の診断・治療・予防法開発のために働く研究の面白さを感じてください。

■ 第36回日本小児循環動態研究会学術集会

中村　常之

会長　金沢医科大学小児科

第36回学術集会が石川県河北郡内灘町（中村常之会長）で開催され、2日間にわたる活発な討論が行われた。メインテーマは「QOL改善のための循環動態」であった。このテーマのもと、平成28年10月21日午後1時「右心機能、右心血行動態」を皮切りに、7つのセッション（口演）と9演題のポスターセッションを行った。初日の研究会終了後、会員の懇親のため、金沢市主計町に移動し、多くの会員が、美味しい北陸の酒と肴を楽しんだ。最終日、最後まで時間の遅れもなく、順調に経過し、学会長賞として山本祐華先生（順天堂大学医学部附属静岡病院産婦人科、妊娠中後期胎児における拡張早期心室内圧較差の推移）、ポスター賞として佐藤純先生（JCHO中京病院　中京こどもハートセンター小児循環器科、valvular PSを合併したASDへのPS解除は治療の幅を広げられるか）が選ばれた。

また、特別講演として富山大学医学部第二内科教授絹川弘一郎先生より“いま心不全治療でできることとできないこと”、教育講演として名古屋大学医学部心臓外科特任教授秋田利明先生より“重症心不全に対するテイラーメイド方式心臓サポートネット治療―心臓シミュレーション技術を用いたネット設計最適化設計と術後心機能予測”、元大阪府立母子医療センター病院長岸本英文先生より“先天性心疾患に対する段階的修復手術”と題してお話いただいた。

■ 第25回日本小児心筋疾患学会学術集会

住友　直方
当番幹事　埼玉医科大学国際医療センター　小児心臓科

第25回日本小児心筋疾患学会は平成28年10月8日(土)に昨年竣工されたばかりの東京都医師会館講堂で開催された。当日は曇りの肌寒い天候であったが、117名の参加を得て滞りなく開催することができた。

小児の心筋症は予後不良なものが多く、移植を考えざるを得ない症例が多いが、日本の小児の心臓移植はやっと始まったばかりで、国内での移植は非常に少なく、さらに乳幼児に対する移植はまだほとんど行なわれていない。このため、移植までの医療として補助人工心臓や、心室再同期療法などが行なわれているが、小児ではこれらの経験も少ない。2015年7月からExcor小児用体外設置式補助人工心臓システム が保健適応となり、小児の心臓移植可能施設も9施設に拡大された。

今回の学会では「本邦の小児心筋疾患の現状と未来」をテーマに移植を含めた小児の心筋疾患の展望を考えてプログラムを組んだ。特別講演として、埼玉医科大学病院小児科の大竹明先生に「代謝疾患と心筋症」を（写真中央)、東京大学医学部附属病院心臓外科の平田康隆先生に「本邦における小児重症心不全に対する補助循環治療の現状」をお話し頂いた（写真右)。ランチョンセミナーでは大阪市立総合医療センター小児不整脈科の鈴木嗣敏先生に「冷凍アブレーション」、国立循環器病研究センター小児循環器科の宮崎文先生に「先天性心疾患における心臓再同期療法（CRT)」をお話頂いた。会長要望演題としては、小児のCRT、CRT-Dと、新生児・乳児の心筋疾患の管理をテーマとして取り上げ、それぞれ6題、5題の演題を発表して頂いた。一般演題としては、心筋炎、その他、遺伝子異常、症候群に合併する心筋疾患、不整脈、心臓腫瘍、心筋症の予後など29演題の発表があった。

委員会紹介

利益相反委員会の紹介

利益相反委員会委員長　野村　裕一

利益相反（COI）の開示は論文投稿や学会発表の抄録投稿時に行うことが普通の時代となり、本学会の学術集会でも2016年の演題登録時から開始されております。ただ、「COIなし」と☑することで済ましているのが実際で、COIについて「知ってはいるが細かいところまではよく分からない」という方が多いと思います。私の周囲のアンケートでも69%が「何となく知っている」と答えており、「良く知っている」と答えたのが10%であったのもそれを表しています。COIに関する状況を明確化することは、発表する研究成果に不要な（問題のある）影響がないことを示すことになり、研究成果の正統性を補完することにもなります。正しい医学研究にとって大切なことであるのは言うまでもありません。

COI委員会は「医学研究の利益相反（COI）に関する共通指針」およびその細則をもとに、本学会活動におけるCOI管理を担っております。業務として、COIに関する環境整備や会員からの疑義につきまして委員会内で議論しそれらの対応を行っております。今年度のトピックとしてCOIに関するQ&Aを作成し学会ホームページ上に掲載しましたが、今年の学術集会の演題登録時の疑義照会がなかったことには、本Q&Aが情報提供として有効に機能したのだろうと自画自賛しております。

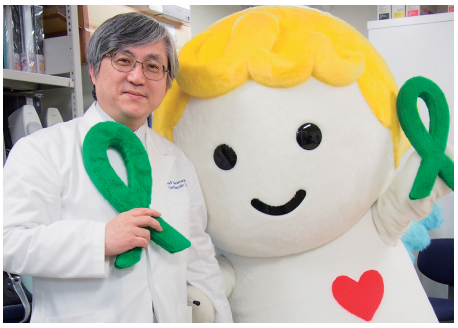
COIに関する社会情勢は刻々と変化しています。本学会としても適切なCOI管理のために常に整備を行っていく必要があり、そのためにも本委員会は活動して参ります。

委員会紹介

臓器移植委員会の紹介

臓器移植委員会委員長　福嶌　教偉

1997年6月に『臓器の移植に関する法律』、即ち、生前の脳死判定と臓器提供についての本人同意を必須にした法律が制定され、民法上15歳未満の子供には遺言が認められないため、本学会が担当する心臓移植を必要とする小児だけが、我が国で救命出来なくなった。そのため、我が国における心臓・肺移植を必要とする子供の実態を把握し、公表することで、我が国でも小児が心臓移植を受けられるようにすることを目的に、松田暉先生、神谷哲郎先生、門間和夫先生の3先生が設置された委員会である。そのころから、私と小野安生先生は事務局として活動に参加してきた。毎年の全国調査で、我が国に毎年、約50名心臓移植が必要な小児がいることが判明し、2003年以降は臓器移植関連学会協議会と連携して、厚生労働大臣や国会議員への陳情を行ってきた結果、2010年から改正臓器移植法が施行され、まだ小数ではあるが、我が国でも小児が心臓移植を受けられるようになった。現在は、さらに国民・医療者の啓発活動を継続しながら、小児用の補助人工心臓の普及、小児重症心不全患者の窓口の運営などを行い、小児重症心不全治療の発展を目的に活動している。今後は、本学会評議員の施設の小児臓器提供の体制整備も積極的に行い、不幸にも脳死になった我が児の最期の望みの一つである臓器提供を行えるようにしていくことにも尽力する予定である。



AHA・AEPC交換留学レポート

Report

■ 松尾　久実代　in Children's Healthcare of Atlanta

大阪母子保健総合医療センター小児循環器科

アメリカに来て早くも1か月が過ぎました。2016年12月から3か月間の予定でAHAとの短期交換留学をさせて頂いています。留学先のChildren's Healthcare of Atlanta（CHOA）はアメリカでも最も大きな病院の一つです。心臓手術を年間700件、カテーテル1300件、胎児エコー1400件以上を行っており、複雑心奇形や移植を含め数多くの心疾患を治療しています。症例が非常に多く目まぐるしく日々が過ぎ去っていきます。

1か月目は画像、2か月目はカテーテル、3か月目はCICU中心に研修させて頂く予定です。画像分野では動画エコーを基本的に画像を技師が撮影し、医師が読影を行っていました。治療方針や手術方法にも技師が精通しており、細部まで診断できる綺麗な画像を撮る技術には目を見張るものがありました。CHOAでの研修で印象的だった事は ①主治医制ではなく、画像、カテーテル、CICUと専門分野に細分化されて治療を行っていること　②手術介入の時期が日本に比べて圧倒的に早いこと　③入院期間の短さ ④fellowへのlectureの充実度 ⑤技師のレベルの高さでした。目新しい事が多く、カテーテル、CICUでの研修も楽しみでなりません。英語と新しい環境に不安を持ちながら出発しましたが、先生方、技師方、皆アットホームですれ違うたび優しく声をかけて頂いたり、自宅へ招待して頂いたり、楽しく充実した日々を過ごしています。ミシガンで働いておられる日本人の先生の施設も見学させていただきました。日本の先生がアメリカでどの様に働いておられるのかを実際に見てお話を伺えたことは非常にいい経験となり刺激となりました。

滞在中には観光も満喫しました。アトランタはアトランタオ

リンピックも開催された場所であり、コカコーラ博物館、世界最大級の水族館、CNNなど見所もたくさんです。クリスマスシーズンのニューヨークも満喫できました。

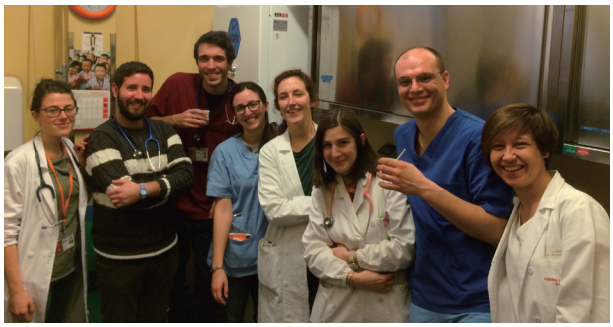
最先端の医療や技術の体験、異文化との触れ合いは医者人生にとっても、自分自身の人生にとってもかけがえのない素晴らしい経験となりました。是非他の若手循環器医の皆様にも経験して欲しいです。

最後に、日本小児循環器学会、AHA、CHOA、大阪母子保健総合医療センターの先生方、この様な貴重な機会を頂き本当に有難うございました。

■ 喜瀬　広亮　in the Paediatric Cardiac Unit, Department of Women and Children's Health, University of Padova

山梨大学小児科

2017年2月1日から約2ヵ月間、JSPCCSとAEPCの短期交換派遣プログラムでPadova大学で来ております。このレポートを読んでおられる先生方でPadovaと聞いてイメージの湧かない方もおられるのではないかと思います。実際、自分も学会より渡航先のご連絡を頂くまでは全く知識の無い場所でしたので、現地での内容の前に少し説明をします。Padova大学は北イタリアの芸術都市でヴェネチアから鉄道で西へ30分程度の場所にあります。街自体は大きくはありませんが、大学は1222年創立の歴史の深い大学（イタリアで2番目の古さ）で、かつてレオナルドダビンチが教鞭をとっていたり、ヨーロッパ最古の解剖教室があることでも知られ、医学の起源に触れることが出来る場所です。研修先の附属病院はPadova大学から徒歩で15分くらいのところにあり、自分は小児循環器チームの中で研修を開始しております。手術は2、3件/週、simple caseからHLHS、heterotaxyといった複雑心奇形まで行っていて、新生児症例を含めたくさん患者さんが搬送されてきます。心臓カテーテル検査は約250件/年で、約半分がinterventionです。内容はstent、閉鎖栓、経皮的肺動脈弁置換術等多岐にわたります。VSDについては筋性部に対してのみ、しかもhybridで行うことが多いとのことです。カテーテル治療は、手術が難しくカテーテルの方がbenefitが高いケースに対してというのがやはり基本とのことでした。デバイスの種類の多さに対してもですが、彼らのaggressiveさと手技の速さに驚いています。エコーに関しては、小児の心臓移植を行っている施設ということもあり、外来には心筋症の症例も多くおり、2ヵ所あるecho laboで、形態診断だけでなく非常に詳細な心機能評価を行っています。エコーの技術が非常に卓越していて、標準的な心機能評価からspeckle trackingまでを正確に行い、report作成まで含めて30分程度で仕上げていきます。これも自分からみると非常に驚異的で、これまで自分が指摘できなかった異常を的確に画像と数値で説明する技術に脱帽しました。「今のは正常でしょ？」「いやいや、ここ異常！」こんなやりとりも何度も繰り返しています。胎児エコー、心臓MRIを含めた画像診断も多数行っていて、時には胎児治療も行っていますが、時間的にすべては見られていないところが残念なところです。また開院以来、1000以上の先天性心疾患の病理標本があるということなので、滞在中に是非拝見したいと考えています。基本的にカンファや症例検討はすべてイタリア語で行われるのでフォローしきれないところは多々ありますが、ここPadovaで触れた刺激は日本に帰ってもきっと生きると確信しています。なかなか限られた文字数で伝えきれないところもありますが、本プログラムでの滞在期間は2ヵ月と短期ですがきっかけをつかむには十分であると思いますし、このような異国の地での卓越した技術に触れる経験はこれからの医師としての人生の宝になります。海外での研修に興味のある若手小児循環器医の先生は、是非本プログラムを利用して世界に飛び出してみることをお勧めします。



■ 松尾　諭志　in Necker-Enfants Malades Hospital

宮城県立こども病院心臓血管外科

パリでのテロ未遂があった日にパリに旅立つこととなり、若干の不安がある中での渡仏でした。研修先であるNecker-Enfants Malades Hospitalのある地区は治安の良い場所で、特に毎日の通勤には不安を感じませんでした。

Necker-Enfants Malades Hospitalに来て、まだ一週間ではありますが、現況を報告したいと思います。手術はほぼ毎日4例で、stuff surgeonが4人で全ての症例をその4人が執刀しています。手術室は2つでそれぞれ縦に2例行っており、手術の速さも世界トップクラスです。ASD、VSDなどの単純心奇形から、arterial switchやmodified Konno, Nikaidoなどの手術までバラエティ豊富です。また、このレポートを書いている深夜から心移植もあり、VADや心移植も積極的に行っている施設

のようです。術前、術後管理は基本的には集中治療医や小児循環器科医師が診ており、心臓血管外科医師は手術室以外ではトラブルがない限り、ほぼ患者に接触することがありません。術後の抜管は集中治療医や小児循環器科医師が、ドレーン抜去等は看護師が行っています。

また毎朝、循環器科医師、麻酔科を含めたミーティングがあり、術後患者を含めた申し送りやその日に行う手術のプレゼンテーションがあります。火曜日の夕方からは術前患者のカンファレンスもあります。全てフランス語で行われるため、完全な把握は残念ながら難しいです。

レジデントやインターンはモザンピークやイスラエル、ヨルダンなど多国籍の医師が多く集まり、また、日本人の先生（安東先生）もいらっしゃって、楽しく研修しています。6週間の研修予定で、まだこれからではありますが、すばらしい手術から色々と吸収したいと思います。

Duarte Saraiva Martins　in 長野県立こども病院

Hospital de Santa Cruz, Lisbon, Portugal

As soon as I heard about this programme, I knew I had to apply. An opportunity to fly to the other side of the world and live and work among those colleagues we would otherwise never meet, to learn their small tricks and maybe share some of ours. To be able to take part in such an improbable exchange of knowledge and acquaintances, and, of course, to be able to immerse myself in a culture as rich as Japan's immediately fascinated me.

I was welcomed to Nagano Children's Hospital, in Matsumoto, for the month of November 2016. It is a big paediatric hospital servicing tertiary level care to children of all the Nagano region. The Paediatric Cardiology department is led by Prof. Satoshi Yasukochi who is also the President of JSPCCS and a renowned interventionist.

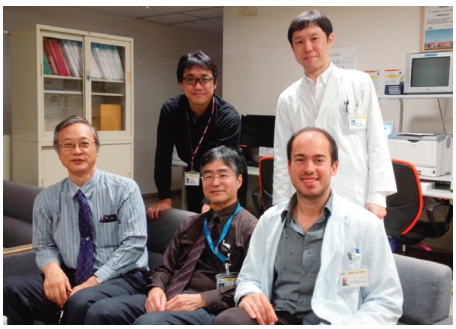
I followed the team the cathlab at every opportunity, taking note of the small details that were made differently. For instance, we have now adopted their technique of manipulating the long sheath for delivery of ASD closure device "underwater" to avoid systemic air embolism.

I was impressed by how hardworking and versatile the staff were (total of 4 staff cardiologists that were all able to cover all fields of paediatric cardiology except ablation techniques, and 4 residents) and moved by their dedication to providing excellent quality care in an organized and patient-oriented fashion with such limited human resources (at least for my standards). This motivated me to be more comprehensive in my training and take my first steps in areas of paediatric cardiology I had not yet tackled, namely fetal echo. I performed my first complete foetal echocardiography in Nagano children's hospital!

I also seized the opportunity to perform a small research project, namely I studied the differences between adult and paediatric population in the morphological and functional changes taking place in the heart following percutaneous ASD closure. I did this by processing 3D and strain echo data from about 80 examinations.

There were of course some challenges, and I would sometimes feel the language barrier. However, this was – if not completely resolved – greatly attenuated by the relentless translating effort of Dr. Kohta Takei. Being assigned as my advocate for the duration of the stay, his kind and welcoming ways soon turned him into a friend.

Finally, I was lucky enough to travel a bit around Japan during the weekends (even attending a JSPCCS intervention meeting in Tokyo in one of them) and marvel at the beauty of the country dressed in autumn colours and delight at the range of gastronomic experiences. All in all, a great experience that I definitely recommend any junior member.



（掲載のレポートは全て、留学中にご執筆頂いたものです。素晴らしいご報告、ありがとうございました。）

第50回AEPC 2016に参加して

羽山 陽介　国立循環器病研究センター　小児循環器科
成人先天性心疾患コース専門修練医

今回私は、2016年6月1日～4日、第50回ヨーロッパ小児心臓学会（以下AEPC 2016）に参加させて頂きました。

AEPC 2016は、ローマの山間にあるThe Hotel Rome Cavalieriで開催されました。とても豪華なホテルの地下フロアでの開催で、規模はむしろ日本小児循環器学会より少し小さい印象でした。私は、“History of open heart surgeries strongly predicts a type of restrictive ventricular characteristics (constrictive or restrictive) in repaired adult patients with congenital heart disease”という演題で幸いにもYIAを頂きました。

AEPC 2016の学会内容は日本のそれと大きくは変わらず、むしろ日本のレベルの高さを感じました。ただMelody valve留置9年の報告や、多施設大規模疫学研究などは、日本では聞くことのできない内容だと感じました。ヨーロッパの小児循環器医師は、演題そっちのけ（？）で立ち話に明け暮れたり、宴会ではダンスをしたりと楽しそうで、文化やスタンスが異なるような印象を持ちました。

日常診療から離れ、海外の学会の参加させて頂くのはとても贅沢な話だと思います。貴重な経験を与えて頂いた指導医の先生方、ならびに小児循環器学会役員の方々に厚くお礼を申し上げます。

事務局からのお知らせ

▶ 総会委任状ご提出のお願い

2017年7月8日(土)に2017年度総会が開催される予定です。総会の成立には会員総数の50％以上を満たす出席者・委任状の提出が必要です。

5月中にお送り致します年会費振込取扱票に総会出欠連絡欄・委任状欄がございますので、**必ずご記入の上**、お早目にお振込頂けますようお願い申し上げます。
(未記入の状態でお振込みされている場合は、委任状として取り扱いが出来ません。ご協力の程、何卒よろしくお願い申し上げます。)

▶ 評議員立候補受付について

WEB 入会・各種変更手続き・申請書＞各種申請用紙＞評議員

定款第20条および定款施行細則第9条に則り、評議員立候補申請を**【5月8日(月)必着】**まで受付致します。
申請条件は以下の通りです。

(1) 小児循環器学に造詣が深いこと
(2) 本会において活発な活動を行っていること
(3) 引き続き7年以上本会の正会員であること
(4) 日本循環器学会会員または日本心臓病学会会員であること

申請書類や詳細については学会HPをご確認ください。

▶ 評議員更新申請受付について

WEB 入会・各種変更手続き・申請書＞各種申請用紙＞評議員

定款第20条および定款施行細則第9条に則り、評議員更新申請を**【5月8日(月)必着】**まで受付致します。今回から、更新を希望される場合は所定の申請用紙にて手続きをお願いすることとなりました。(2017年1月21日理事会承認)
申請条件は以下の通りです。

(1) 引き続き評議員として学会に貢献する意志のある者
(2) 前任期間中，評議員会への正当な理由のない欠席が1回以下の者
(3) 学会活動が活発であること
(4) 更新の年の4月1日に65歳未満であること
(5) 日本循環器学会会員または日本心臓病学会会員であること

詳細については評議員の先生方に郵送しております書面や学会HPをご確認ください。

▶ 各種学会賞募集について

WEB 各種活動・報告＞顕彰・各種アワード＞日本小児循環器学会　顕彰・表彰

YIA（英文)、Case Report Award、Miyata Foundation Award 日本小児循環器学会研究奨励賞を募集しております。
2017年4月14日(金)必着

第53回日本小児循環器学会総会・学術集会

同時開催　The 13th Japan-China-Korea Pediatric Heart Forum with Asian Pacific Symposium

テーマ　点を繋げて、生命の線を引く

会　期　2017年7月7日(金)～9日(日)

会　場　アクトシティ浜松　展示イベントホール・研修交流センター
〒430-7790 静岡県浜松市中区板屋町111-1

会　長　坂本喜三郎
静岡県立こども病院 院長

学会事務局　静岡県立こども病院　循環器センター

演題募集　The 13th Japan-China-Korea Pediatric Heart Forum with Asian Pacific Symposium

The 13th Japan-China-Korea Pediatric Heart Forum with Asian Pacific Symposiumの演題募集をしております。詳細は本学術集会ホームページをご確認ください。

Website：Abstract Submission
http://www2.convention.co.jp/53jspccs/en/abstract.html

情報交換会のご案内

開催日時　7月8日(土)(学術集会2日目)　19:00～21:00
開催場所　はままつ地ビール工房　マイン・シュロス
アクトシティ浜松より徒歩3分
参 加 費　3,000円
申込受付　当日会場にて受付いたします

今年の情報交換会は、ビアホールを貸切にして開催します。また全国各地より参加される皆様から選りすぐりの銘酒を募集する「S-1グランプリ」を開催いたします。詳細は、本学術集会ホームページ「情報交換会」をご確認ください。

PCCSフィルハーモニー団員募集中

音楽の街・浜松市ならではの特別企画として募集いたします。情報交換会で音楽好きのメンバーで集まってセッションをしませんか。詳細は、本学術集会ホームページ「情報交換会」をご確認ください。

宿泊のご案内

本学術集会専用予約サイトにて、会場周辺のホテルの宿泊予約を受付しております。

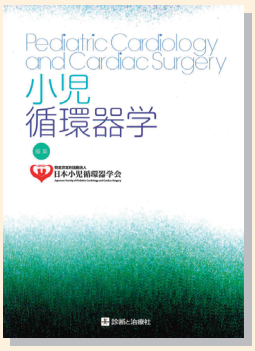
Website：https://amarys-jtb.jp/shoni53/

総会・学術集会に関するお問い合わせ先

運営準備室　日本コンベンションサービス株式会社
E-mail：
- program-53jspccs@convention.co.jp【演題専用】
- jck-ap2017@convention.co.jp【The 13th Japan-China-Korea Pediatric Heart Forum with Asian Pacific Symposium専用】
- 53jspccs@convention.co.jp【その他・全般】

TEL：03-3508-1214
Website：http://www2.convention.co.jp/53jspccs/index.html

「小児循環器学」学会主導によるテキスト発刊のお知らせ



日本小児循環器学会編集委員会では、学会主導によるテキスト「小児循環器学」の編集準備を開始しています。これから小児循環器を専門にしたいと考えている若手の医師だけでなく、既に小児循環器の臨床を開始し、将来専門医を目指す中級レベルの医師にも参考となる書籍を目指します。

前半の総論では、小児循環器学の基礎となる解剖、生理、薬理学の解説から、臨床診断学、各種検査の適応と意義、内科的および外科的治療の総論について、分かりやすく丁寧に解説します。一方、後半の各論では、先天性心疾患を中心とした各疾患の概念、疫学、病態生理、必要な検査および診断法、内科的治療の実際、外科手術手技などを、EBMに基づいて具体的かつ実践的に示し、臨床現場で有効に活用できる内容を目指します。各タイトルのはじめにはポイントとなる内容を列挙し、理解しやすいように工夫するとともに、最新の論文情報やトピックスを知ることのできるコラムも十分に設ける予定です。全ページにおいて分かりやすいイラスト、図表、写真を多用し、フルカラー印刷の約500ページの書籍を2018年春に発刊する予定です。なお、学会主導のテキストのため、執筆は各領域の専門家の先生がたに無報酬でお願いすることになりますが、ご理解とご協力のほどよろしくお願い申し上げます。

日本小児循環器学会理事長　安河内 聰　　編集委員会委員長　白石 公

CHDサーベイランス2015 調査結果

日本小児循環器学会　理事長　安河内 聰
学術委員会　小川 俊一　小山 耕太郎
心血管疾患の遺伝子疫学委員会　前田 潤　古谷 喜幸
山岸 敬幸（文責）

小児心臓病医療・社会・保険制度の一層の充実のため、国内の先天性心疾患の発生動向の把握は必須ですが、全国的にまとめられたデータが存在しませんでした。

そこで日本小児循環器学会で数年間にわたる議論を経て、2015年に下記の形式で「新規発生先天性心疾患サーベイランス」を、2005～2014年に継続されてきた「希少疾患サーベイランス」と同時に実施しました。

調査対象期間

平成27年1月1日～12月31日

調査対象症例

上記対象期間中に、新規に発症または診断した症例全例。すでに他院で診断され、対象期間中に初めて修練施設・修練施設群内修練施設に紹介・受診された症例を含む。ただし、症例登録の重複を避けるため、他の修練施設・修練施設群内修練施設からの紹介症例は含まない。

調査方法

1年間の症例数および疾患内訳を調査対象とする。

1）「新規発生先天性心疾患サーベイランス」先天性心疾患の主診断名として19疾患名および「その他の先天性心疾患」の計20疾患名のいずれかに診断し、症例数を報告。

2）「希少疾患サーベイランス」小児循環器領域の25希少疾患について症例数を報告。

修練施設・修練施設群内修練施設全130施設よりご回答いただき、回答率は100％でした。結果は表に示す通りでした。

新規発生先天性心疾患サーベイランスでは、総計14235症例が報告されました。厚労省の統計では、我が国における当該年度の出生数は1,008,000と報告されており、この2つの数字から単純にCHDの発生率を算出すると1.41％となりました。実際には調査対象施設に受診しなかった症例もあると考えられますが、この数字を見る限り、大半の症例が報告され、我が国の現状を反映した調査となったことがうかがわれました。

疾患内訳では、従来の報告通り心室中隔欠損症、心房中隔欠損症、動脈管開存症、肺動脈(弁)狭窄症、ファロー四徴症が上位を占めていました。両大血管右室起始症、単心室症、左心低形成症候群の頻度が比較的高くなっているのは、近年の診断・治療技術の進歩を反映しているように思われました。

希少疾患サーベイランスの心筋疾患では例年通り、心筋炎が最も多く、次に拡張型心筋症で、左室緻密化障害が肥大型心筋症を僅かですが上回りました。心臓腫瘍は毎年30～40例の報告がありますが、今回は特に多い結果でした。原発性肺高血圧症は増加していますが、この領域の関心の高まりにより診断される症例が増えた結果かもしれません。次年度からは、疾患名を「特発性肺動脈性肺高血圧症」に改めます。

乳児僧帽弁腱索断裂は年によって症例数がまちまちで、今年は多く報告されました。昨年より調査に加えられたカテコラミン誘発多形性心室頻拍は、今年もほぼ昨年同様の症例数が報告されました。

今回のサーベイランスでは、先天性心疾患疾病構造・人口動態を把握するための我が国における初めての全国調査として、将来につながる大変有用な結果を得ることができました。

これもお忙しい中、ご回答いただきました修練施設・修練施設群内修練施設の皆様のご協力の賜と存じます。皆様のご協力に心より感謝申し上げます。最後に、平成28年度についても、同様にサーベイランスにご協力いただければ幸いです。

先天性心疾患（2015.1.1～2015.12.31）

	発症数	頻度(%)
心室中隔欠損症	4862	34.2
動脈管開存症	1599	11.2
心房中隔欠損症	2537	17.8
心内膜床欠損症	353	2.5
肺動脈(弁)狭窄症	1080	7.6
大動脈(弁)狭窄症	182	1.3
大動脈縮窄症	349	2.5
大動脈離断症	80	0.6
完全大血管転位症	231	1.6
ファロー四徴症（肺動脈閉鎖例を含む）	603	4.2
総動脈幹症	68	0.5
左心低形成症候群	172	1.2
三尖弁閉鎖症	88	0.6
単心室症	257	1.8
純型肺動脈閉鎖症	90	0.6
両大血管右室起始症	417	2.9
総肺静脈還流異常症	185	1.3
修正大血管転位症	54	0.4
エプスタイン病	89	0.6
その他先天性心疾患	939	6.6
小計	14235	100.0

2015年出生数：1,008,000
CHD発生率　1.41 ％

希少疾患（2015.1.1～2015.12.31）

	発症数
拡張型心筋症	70
肥大型心筋症	52
拘束型心筋症	6
ミトコンドリア心筋症	4
不整脈源性右室心筋症	5
左室緻密化障害	54
心内膜線維弾性症	4
ポンペ病	2
急性心筋炎	69
心臓腫瘍	65
原発性肺高血圧症	32
心膜欠損	2
リウマチ熱	11
ブランド・ホワイト・ガーランド病	11
先天性完全房室ブロック	26
収縮性心膜炎	1
ダウン症の川崎病	4
心室憩室	6
肺動静脈瘻	16
インフルエンザ心筋炎	4
乳児僧帽弁腱索断裂	14
ダノン病	0
ファブリー病	2
フォンタン術後鋳型気管支炎	2
カテコラミン誘発多形性心室頻拍	18

日本小児循環器学会雑誌　第32巻 第6号

● Review【小児循環器専門医のための総説シリーズ 1】

胎児循環生理

10.9794/jspccs.32.451

稲村 昇

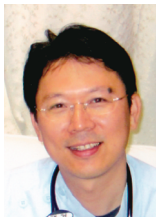
近畿大学医学部小児科学教室

右心室と左心室が並列循環をなしている正常児の胎児循環の特徴は，胎盤を有し，胎盤で酸素化が行われているため肺循環の必要性が少ないことである．このため，胎児循環には1つの心内短絡（卵円孔）と2つの心外短絡（静脈管，動脈管）が存在する．右心室からの血流はそのほとんどが動脈管を介して肺動脈から下行大動脈へと流れ，肺に循環する血液はわずかである．このため胎児心機能を評価するには3つの短絡と胎盤を含めた右心系の評価が重要である．妊娠後半になると肺血流量は前半の4倍に増加する．正常胎児の左心室は総心拍出量の45％を担い，出生後は胎児期の2～3倍に増加する．このような胎児循環の特徴を理解することは，出生後の心疾患の血行動態を理解するのに重要である．

● Review【ホットトピックス】

三次元心エコーを用いた房室弁機能評価

10.9794/jspccs.32.462



新居 正基

静岡県立こども病院循環器科

三次元心エコーの出現により房室弁複合体のような複雑な構造体においても，その三次元的な位置関係や連携運動の評価が可能となった．弁輪・弁尖・腱索・乳頭筋の位置情報を一心周期にわたり三次元的に把握することで，弁輪・弁尖の形態変化や乳頭筋の位置異常が弁機能に及ぼす影響などについての研究がこれまでに数多く報告されている．1980年代において既に二次元エコープローブの軸を固定し，軸の周囲を一心拍ごとに少しずつ回転させる方法を用いて房室弁輪の三次元運動を解析した報告が行われている．その後2000年代に入り，リアルタイム三次元心エコーや経食道三次元心エコーが実臨床で使用可能となったことで，三次元心エコーの有用性についての認識が急速に広まった．三次元エコーでの画像表示にはvolume rendering法とmulti-planar reconstruction法の2種類があり，用途に応じて使い分ける必要があるが，前者は弁形態の全体像把握に優れ，後者はより詳細な検討や定量評価に威力を発揮する．これまでに主に三次元心エコーを用いて行われてきた房室弁機能評価について概説するとともに，将来の展望についても記した．

● Review【ホットトピックス】

2Dスペックルトラッキング法と小児への応用

10.9794/jspccs.32.473

瀧聞 浄宏

長野県立こども病院循環器小児科

2Dスペックルトラッキング法は，心エコー法による心機能評価法の比較的新しい方法のひとつである，超音波画像上のスペックルをフレームごとに追跡して，その位置情報から心筋の歪み：ストレイン値を測定する方法で，壁運動異常の定量評価を可能にした．近年では心不全の予後予測，種々の心筋病変に対する早期心筋障害検出に有用であることも明らかになってきた．小児ではまだ少数例の検討でしかないが先天性心疾患におけるストレイン値に関する報告が散見される．最新の超音波診断装置では，簡便に，精度よくスペックルトラッキング法によるストレイン測定が行うことができ，今後の臨床応用が小児循環器の領域でも期待される．本稿では2Dスペックルトラッキング法について，基本的な概念から方法論，そして最新の知見を小児の分野も含めて概説する．

● Review

学校管理下突然死の現状と課題：救急蘇生・AED普及に伴うパラダイムシフト

10.9794/jspccs.32.485

鮎沢 衛

日本大学医学部小児科学系小児科学分野

学校管理下の心臓系突然死は，1980年代には発生率約0.5件（/10万生徒・年）であったが，徐々に減少し，2010年以降は0.1件（/10万生徒・年）未満まで低下した．その要因として，学校教職員による救急救命処置とくにAEDの使用効果が大きいと考えられる．原因疾患の一部は学校心臓検診などに

より事前に予想された例もあるが，発症前の病歴や検診では異常なく，予期されない心停止として発症し，解剖を行っても原因不明の例が多い．その中には致死的遺伝性不整脈の例が多いと考えられ，解明のため遺伝的情報を集める体制を策定する必要がある．また，現在の心臓検診で発見できない疾患が解剖で判明することもあり，監察医制度の意義は大きいが，日本では地域が限定されている問題があり，剖検で発見されやすい疾患に焦点を当てて検診方法を見直す必要もあろう．心臓系突然死の減少傾向は明らかになったが，中枢神経疾患や，乳幼児突然死症候群に分類される事例については，まだ病態の解明と対策は十分とは言えない．これらの課題に対して，日常診療や検診による危険性予知と，救命措置の充実との両面から，突然死の克服が更に進むことが望まれる．

● 原　著

先天性心疾患における3DRAの有用性

10.9794/jspccs.32.498

金　成海[1)]　松尾　久実代[1)]　鬼頭　真知子[1)]
藤岡　泰生[1)]　櫨木　大祐[2)]　濱本　奈央[2)]
佐藤　慶介[1)]　芳本　潤[1)]　満下　紀恵[1)]
新居　正基[1)]　田中　靖彦[1)]　坂本　喜三郎[3)]
石垣　瑞彦[1)]　小野　安生[1)]

[1)]静岡県立こども病院循環器科
[2)]静岡県立こども病院循環器集中治療科
[3)]静岡県立こども病院心臓血管外科

背景：立体的な病変の把握が大切な先天性心疾患において，三次元撮影はその精度を大きく向上させうるツールである．当院では，2013年より3D Rotational Angiography（3DRA）を導入し，病変の立体的な把握およびIntervention に利用している．
目的：3DRAの小児循環器領域での有用性を報告する．
方法：はじめに当院で3DRAを施行した24症例を対象として，小児循環器領域での有用性を後方視的に検討した．次に2010年1月～2016年6月に当院でRastelli術後の肺動脈狭窄に対して経皮的バルーン血管形成術を施行した46例から，3DRAもしくはCTを併用しかつ治療対象が一病変であった15例を抽出（3DRA群5例，CT群10例）し手技時間，透視時間，造影剤使用量，被曝線量を比較検討した．
結果：3DRAの対象血管は肺動脈22例／大動脈2例で，全例評価可能であった．画像評価として従来法を上回る‘essential/very useful’は全体の75％で，特に複雑な形態の血管の描出に優れていた．被曝線量は，対象血管が肺動脈の場合，3DRA 1回は二方向性血管撮影2.8回に相当した．血管拡張術は13例（バルーン血管形成術11例，ステント留置2例）で，うち5例では，3DRA画像をもとに全セッションsingle plane使用であった．CT群との比較では，手技時間，透視時間，CTを除く造影剤使用量，被曝線量は同等であった一方で，総造影剤使用量は3DRA群3.9 mL/kg: CT群5.9 mL/kg（$p = 0.003$）であった．
結論：3DRAは，小児循環器領域でも安全に施行可能で従来法にはない広角的，立体的な画像構築により，より客観的な診断，評価に寄与する可能性が示唆された．さらにインターベンションにおいては，手技時間，透視時間，造影剤使用量，被曝線量などの面で従来法と比べ遜色なく，CT併用群に比し総造影剤使用低減が可能であった．

● 症例報告

第５大動脈弓遺残に第４大動脈弓離断を合併した大動脈縮窄の２手術例

10.9794/jspccs.32.512

保土田　健太郎　枡岡　歩　宇野　吉雅　岩﨑　美佳
岡田　公章　加藤木　利行　鈴木　孝明
埼玉医科大学国際医療センター小児心臓外科

第５大動脈弓遺残は非常に稀な先天性血管異常であるが，これが狭窄を来すことで大動脈縮窄症と同様の臨床経過を示す．今回，第５大動脈弓縮窄と第４大動脈弓離断の合併例を２例経験した．症例１は日齢15にductal shockで発症し当院に転院，第５大動脈弓縮窄と第４大動脈弓離断（Type A）の合併と診断され，翌日緊急手術を実施した．症例２は日齢７に上下肢の血圧差を認め大動脈縮窄を疑われて当院に紹介され，第５大動脈弓縮窄と第４大動脈弓離断（Type B）の合併と診断された．左椎骨動脈から左鎖骨下動脈への逆行性血流により下行大動脈が灌流されていたため，待機的手術を日齢14に実施した．いずれも動脈管組織を切除し，第５大動脈弓近位側組織の一部を利用して大動脈再建を行った．症例２に対しては術後２か月目にバルーン拡大術を要したが，その後大動脈の発育は良好である．それぞれ術後11か月，10か月が経過し，いずれも上下肢の血圧差，吻合部狭窄を認めない．切除した第５大動脈弓の組織学的所見は正常大動脈壁と相違なく，中枢側第５大動脈弓は大動脈弓再建に利用できる可能性が示唆された．

● 症例報告

経皮的経カテーテル動脈管閉鎖術を契機に急性発症し診断に至った左冠動脈肺動脈起始症の１例

10.9794/jspccs.32.518

大橋　直樹[1)]　西川　浩[1)]　武田　紹[1)]
吉田　修一朗[1)]　鈴木　一孝[1)]　大森　大輔[1)]
佐藤　純[1)]　櫻井　一[2)]　野中　利通[2)]
櫻井　寛久[2)]　小坂井　基史[2)]　野田　美香[2)]
山本　英範[1)]　大沢　拓哉[2)]

[1)]JCHO中京病院中京こどもハートセンター小児循環器科
[2)]JCHO中京病院中京こどもハートセンター心臓血管外科

10か月健診時の心雑音を契機に動脈管開存症（PDA），肺高血圧症（PH）と診断されて当院を受診した．12か月時に当院にて経皮的経カテーテル動脈管閉鎖術を施行したところ経胸壁心臓超音波検査にて心機能低下，血液生化学検査にて心筋逸脱酵素の上昇，心電図にて異常Q波が出現した．経胸壁心臓超音波検査再検にて主肺動脈からの左肺動脈起始を確認し左冠動脈肺動脈起始症（ALCAPA）と診断し，開胸手術を行った．ALCAPAは典型的には生後８週頃に肺血圧の低下に伴い左冠動脈の灌流が不良となり心不全を発症する疾患であ

るが，動脈管開存症（PDA）をはじめとした肺血流増多疾患を合併した場合，左冠動脈の灌流が維持されるため乳児期の心不全発症を免れうる．このためPDAを合併したALCAPAは動脈管閉鎖前の診断が極めて困難であるが，未診断下に動脈管閉鎖術を施行した場合に急激に左冠動脈灌流が悪化して心不全を発症することがある．PH合併PDAの症例では，経皮的経カテーテル動脈管閉鎖術前に冠動脈奇形も念頭に経胸壁超音波検査を行い，それでも否定できない場合は閉鎖前に左室造影や上行大動脈造影を考慮するべきである．

● 症例報告

Melody valve留置術後9年目にvalve-in-valveを実施した一成人例

10.9794/jspccs.32.527

直井 和之[1)]　池原 聡[1)]　高月 晋一[1)]
中山 智孝[1)]　原 英彦[2)]　佐地 勉[1)]
松裏 裕行[1)]　Berdjis Farhouch[3)]

[1)]東邦大学医療センター大森病院小児科
[2)]東邦大学医療センター大橋病院循環器内科
[3)]Cardiac Catheterization Lab, CHOC Children's Hospital

症例は米国籍の32歳男性で，息切れを主訴に来院した．米国で出生し完全大血管転位の診断でRastelli手術，2度の右室流出路再建術および胸郭形成術の既往がある．その後再び右室流出路狭窄が高度になったため，24歳の時ニューヨークでMelody valve留置術を受けた後に来日した．当院受診時，第三肋間胸骨左縁を最強点とするLevine 3度の収縮期駆出性雑音を聴取し，胸部単純X線では胸郭形成術の際に植え込まれた3枚の金属プレートを認めた．心エコーでは心室中隔の奇異性運動と圧排された左室を認め，右室–右房圧較差は55～60mmHgであった．血漿hANPとBNPは各々54.1，54.7pg/mLと軽度上昇していた．数度の手術歴から外科的右室流出路再建術は危険性が高いと考えたが，幸いロサンゼルスでvalve-in-valve法によるMelody valve再留置術を受けることができ，1ヶ月後に再度来院した．術前胸部単純X線正面像では明らかではなかったが，カテーテルインターベンション時にステント損傷が右室流出路再狭窄の原因であることが確認された．本邦においてもMelody valveの認可が待たれる．

● 症例報告

成人期にFontan手術に到達した1例：Fontan適応とFontan循環不全に対する外科的介入

10.9794/jspccs.32.534

吉澤 康祐[1)]　藤原 慶一[1)]　植野 剛[1)]
加藤 おと姫[1)]　鷄内 伸二[2)]　坂崎 尚徳[2)]

[1)]兵庫県立尼崎総合医療センター心臓血管外科
[2)]兵庫県立尼崎総合医療センター小児循環器内科

何らかの要因で小児期にFontan手術に到達せず，成人期に至った症例が存在する．一方，成人期におけるFontan手術の適応と治療戦略，その予後に関しては未だ明らかではない．症例は僧帽弁閉鎖，完全大血管転位，心室中隔欠損，肺動脈弁下部狭窄の女性．肺高血圧のため小児期からFontan手術非適応として経過観察されていた．40歳時に肺生検を含めた再評価を行い，段階的にFontan手術に到達することができた．また，Fontan手術後に出現した房室弁逆流の増悪と同期不全によるFontan循環不全に対して，房室弁置換と心臓再同期療法を行い，心不全が改善した．心臓再同期療法は機能的単心室でも有用な治療法となりうる可能性が示唆された．

日本小児循環器学会雑誌　第33巻 第1号

● Review【日本小児循環器学会功労賞記念寄稿　2】

染色体22q11欠失症：発見と合併心疾患

10.9794/jspccs.33.3

門間 和夫
東京女子医科大学循環器小児科

高尾教授は1976年にFallot四徴症と特異顔貌と鼻声の合併として円錐動脈幹異常顔貌症候群を発見し，1984年にはこの症候群に胸腺低形成と免疫不全があることを発見した．1992年にはBurn教授との共同研究でこの症候群の染色体22q11の微細欠失を証明した．1993年には末梢血リンパ球FISH法で22q11欠失検査を開始し，22q11欠失症の先天性心疾患の全体像が明らかになった．本症候群の80％に先天性心疾患が合併し，その内訳は多い順に各種のFallot四徴症（約30％），大動脈弓離断（約15％），総動脈幹残遺（約15％），心室中隔欠損症（約15％）である．本症候群の先天性心疾患には特徴的に大血管異常が合併する．即ち，Fallot四徴症の半数は肺動脈閉鎖を合併し，その大部分で動脈管を欠如して体肺側副動脈（MAPCA）を合併する．本症のFallot四徴症には大動脈とその分枝動脈の異常（右側大動脈弓，鎖骨の高さに達する大動脈弓，動脈管欠損，肺動脈弁欠損，MAPCA，鎖骨下動脈起始異常）が合併する．本症の大

動脈弓離断はA型でなく，全てB型である．本症の総動脈幹残異では肺動脈低形成，肺動脈の交差性起始，MAPCAをしばしば合併する．本症の心室中隔欠損に大動脈異常，血管輪が時に合併する．

● Review【小児重症心不全治療の現状と将来】

我が国の小児心臓移植の現状と課題

10.9794/jspccs.33.10

福嶌 教偉

国立循環器病研究センター移植医療部

小児心移植は，欧米では末期的心不全患者の外科的治療として定着している．我が国でも改正臓器移植法が2010年7月に施行され，臓器提供者の年齢制限がなくなり，小児からの脳死臓器提供も可能にあった．結果，2016年9月末までに15名の小児の脳死臓器提供があり，そのうち11名（6歳以下4名，10～14歳5名，15～17歳2名）が心臓提供で，成人からの提供を含めて19名の小児が国内で心臓移植を受けることができた．しかし，待機期間が長い我が国では，身体の小さな小児や，拘束型心筋症の小児は，未だに海外渡航しているのが現状である．海外渡航移植については患児・家族の経済的・精神的支援が問題となっているが，日本での小児の脳死は否認し，欧米の小児の脳死を肯定するという，倫理的に重大な問題を抱えており，日本の子供が心臓移植を受けることで，その国の子供のチャンスを奪っていることを忘れてはならない．小児重症心不全の治療に関わる医療者がもっと積極的にこの問題を解決することが必要である．

● Review【小児重症心不全治療の現状と将来】

アメリカでの小児重症心不全医療の現状

10.9794/jspccs.33.17

平田 康隆

東京大学医学部附属病院心臓外科

アメリカでは年間約400例以上の小児（18歳未満）に対する心臓移植が行われており，近年増加傾向にある．UNOSによる臓器配分システムが整備されており，医学的緊急度，体格，血液型，待機期間などに応じてコンピュータによって適切なレシピエント候補のリストが決定される．移植リスト登録後，移植までの待機期間は概ね2～3か月程度である．移植後の生存率は徐々に改善しており，近年では5年生存率は80％前後である．移植適応となる疾患で最も多いのは拡張型心筋症であるが，4割を先天性心疾患が占めており，その多くは単心室疾患で，フォンタン手術後の移植も増加傾向にある．ドナーの脳死の原因としては交通事故が最も多いが，虐待による脳死も含まれている．2011年にFDAによって小児用体外式VADのEXCORが承認されてからは，EXCOR装着後の移植も増加し，その成績は良好である．また，小児に使用可能な植込み型VADの開発も進んでいる．

● Review【小児重症心不全治療の現状と将来】

小児心臓移植患者の遠隔期の管理

10.9794/jspccs.33.24

小垣 滋豊

大阪大学大学院医学系研究科小児科

小児心臓移植の予後は年代とともに改善傾向にあり，国際的には最近の5年生存率は約70％，日本人小児では90％を超えている．しかし，この短期的な予後改善は移植後急性期の生存率改善によるところが大きく，移植後の中長期的な罹病率や死亡率は必ずしも改善していない．したがって小児心臓移植後の遠隔期をいかに管理するかが重要な課題である．心臓移植後の長期的な管理において，免疫抑制療法と拒絶の管理を中心に，主たる移植後合併症である感染症，移植心冠動脈病変，腎機能障害，悪性腫瘍の監視と管理が重要である．加えて，小児においては，移植後の身体発育，精神運動発達，心理社会的機能の発達も重要であり，これらの評価と服薬アドヒアランスの問題を含めた移行期の管理が必要である．今後，多職種による総合的な移植後管理により，小児心臓移植後遠隔期の予後がさらに改善されることが望まれる．

● Review【小児重症心不全治療の現状と将来】

全身性系統疾患における心臓移植の適応と限界：神経筋疾患を中心に

10.9794/jspccs.33.36

石戸（清水）美妃子

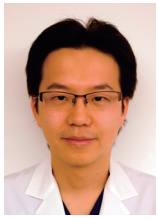
東京女子医科大学循環器小児科

心臓移植は，拡張型心筋症をはじめとする心筋症や，先天性心疾患の重症心不全に対し，可能な限りの内科的，外科的治療を行った上で，進行性で予後不良の場合適応となる．また，レシピエントが，移植後の免疫抑制剤をはじめとした治療を一生涯継続しなければならないことをふまえ，本人の理解が十分であると同時に家族等のサポート体制がしっかりしていなければ，適応とならない．かつ，心臓移植は，心臓機能の回復により，移植を受けた患者の生活の質が向上すること，生命予後が改善することを前提としている．つまり，悪性腫瘍や，その他の進行性の他臓器疾患により，予後不良が見込まれている場合や，心臓移植をしても生活の質の向上につながらないような，重症の神経筋疾患などでは適応とならない．では，どのような神経筋疾患では適応となり，あるいは適応とならないのか，本稿では，心臓移植の適応と，適応検討のプロセス，全身性系統疾患，なかでも神経筋疾患における心臓移植の適応と限界を含め，国内の現状もふまえて概説したい．

● 原　著

大量ガンマグロブリン療法不応の川崎病に対するインフリキシマブ療法：A single-institute study

10.9794/jspccs.33.43



益田 博司[1,6)]　小野 博[2)]　土田 尚[1)]　今留 謙一[3)]　阿部 淳[3)]　小林 徹[4)]　伊藤 秀一[6)]　小穴 慎二[1)]　石黒 精[5)]　賀藤 均[2)]

[1)]国立成育医療研究センター総合診療部
[2)]国立成育医療研究センター循環器科
[3)]国立成育医療研究センター研究所高度先進医療研究室
[4)]国立成育医療研究センター臨床研究開発センター開発企画部臨床研究企画室
[5)]国立成育医療研究センター教育研修部
[6)]横浜市立大学大学院医学研究科発生成育小児医療学

背景：大量ガンマグロブリン（IVIG）療法不応川崎病に対するインフリキシマブ（IFX）療法が増加している．
目的：IFX療法の有効性，安全性を明らかにする．
方法：2008年12月～2016年9月にIVIG不応川崎病に対して，IFX療法を行った55例を後方視的に検討した．
結果：男34名（62％），月齢は，中央値31か月（4～131），IFX投与病日は，中央値は第10病日（7～24）であった．IFX療法は40例（73％）が3rd line以内に行った．投与48時間以内に38例（69％）が解熱した．10例（18％）でIFX療法後に追加治療を行った．IFX投与前後で白血球数，好中球（％），CRPなどの炎症マーカーが有意に低下した．IFX解熱例（$n=38$）と非解熱例（$n=17$）の2群間では，性，月齢，投与病日の有意差を認めなかった．冠動脈病変（CAL）は，IFX投与時にすでに7例で認め，投与後新たに認めた症例は4例で，そのうち1例で巨大瘤を認めた．有害事象は13例（23％）で，過去にIFXの投与経験がある1例でinfusion reactionを認めた．
考察・結語：IFX療法はIVIG不応川崎病に対して有効な治療法である．CAL合併の頻度は過去のIFXの有効性を論じた報告と比べて同程度だった．重篤な有害事象は認めなかったが長期的な影響については今後も注視する必要がある．

● 症例報告

緑膿菌市中肺炎に敗血症性ショックを合併しVA ECMOで救命したFontan術後の1例

10.9794/jspccs.33.50

佐藤 誠　安孫子 雅之　小田切 徹州　松木 惇　三井 哲夫

山形大学医学部小児科学講座

症例は33歳女性．肺動脈閉鎖症，両大血管右室起始症で12歳時にFontan手術を受けた．経過良好でクリニック看護師として就労していた．入院2日前から易疲労感があり，呼吸困難感が増悪したため，入院当日の夜間に山形大学医学部附属病院へ救急搬送された．来院時の意識は概ね清明で，著明な湿性咳嗽を認めた．大葉性肺炎の診断でICUに入室し，循環維持目的にドブタミン，カルペリチドで治療を開始した．数時間でショックになったため容量負荷，ノルアドレナリンで治療を行ったが，不整脈から意識障害をきたし，気管挿管を要した．昇圧剤，容量負荷，ステロイド静注，一酸化窒素吸入に反応しない低血圧が遷延し循環不全に陥ったため，入院3日目にVA ECMOを導入した．ECMO導入後に入院時血液培養，喀痰培養の結果が判明し，緑膿菌市中肺炎，敗血症と診断した．心機能障害は徐々に改善し，敗血症性心筋症と診断した．入院14日目にECMOを離脱し，入院54日目に退院した．退院前頭部CTでは，低酸素や虚血の影響を示唆する所見を認めなかった．本報告は，緑膿菌市中肺炎，敗血症性ショックをきたしたFontan術後症例を救命し得た，初めての報告である．

● 症例報告

カテコラミン誘発多形性心室頻拍に対するフレカイニド療法の運動負荷心電図所見と血中濃度の関係

10.9794/jspccs.33.61

岡 秀治[1)]　杉本 昌也[1)]　真鍋 博美[2)]　梶濱 あや[1)]　東 寛[1)]　中右 弘一[1)]

[1)]旭川医科大学小児科
[2)]名寄市立総合病院小児科

カテコラミン誘発多形性心室頻拍（Catecholaminergic polymorphic ventricular tachycardia: CPVT）は小児の突然死の原因の一つである．CPVTの初期治療としてはβ遮断薬が推奨されているが，それのみでは致死的なイベントを完全に防ぐことはできない．フレカイニドはIc群の抗不整脈薬であり，近年β遮断薬と同様にCPVT患者での運動誘発性の心室性不整脈の発症を減少させ，心イベントを予防すると報告された．フレカイニドに対する不整脈の改善は用量依存性であるとされているが，CPVT患者においてフレカイニド血中濃度と運動負荷心電図との直接的な関係をみた報告はない．我々は，8歳のCPVT患者に対して，β遮断薬とフレカイニドで治療を行い，治療効果判定として運動負荷心電図とフレカイニド血中濃度の測定を繰り返し行った．患者は十分な効果を得るために高用量のフレカイニド内服を要した．CPVT患者の治療に当たる際に，血中濃度と運動負荷心電図を繰り返し行うことはフレカイニドの効果判定に重要である．

● 症例報告

ECMO下にCT検査を施行した先天性心疾患小児３例の検討：有用性，安全性，限界について

10.9794/jspccs.33.69

黒嵜 健一[1)]　神崎 歩[2)]　辻井 信之[3)]
帆足 孝也[4)]　鍵崎 康治[4)]　市川 肇[4)]
中島 光一朗[1)]　白石 公[1)]

[1)]国立循環器病研究センター小児循環器科
[2)]国立循環器病研究センター放射線部
[3)]奈良県立医科大学附属病院小児科
[4)]国立循環器病研究センター小児心臓外科

小児循環器領域において膜型人工心肺（ECMO）を使用する機会は増加している．そのため，治療方針決定にあたり詳細な解剖や血行動態評価が必要であり，診断手法としてマルチスライスCTの有用性は高い．今回，ECMO管理下にCTを施行した先天性心疾患の小児3症例を経験した．症例1：4か月女児．右側相同，右室性単心室，肺動脈狭窄，体肺動脈シャント手術後．シャント閉塞を来し緊急ECMO導入，肺血流再建治療の方針を決定するため造影CT検査を施行した．症例2：1か月女児．右室性単心室，肺動脈狭窄，肺動脈スリング，気管低形成．呼吸不全となり気管内挿管されたが低酸素血症が改善せず緊急ECMO導入した．肺動脈スリング解除手術のために造影CT検査施行した．症例3：5歳男児．修正大血管転位，ダブル・スイッチ手術後．間質性肺炎による呼吸不全のためECMO導入した．肺炎治療の効果判定およびECMO離脱方針決定のためECMO下でCT検査を施行した．いずれも周到な準備と専門スタッフの支援のもとに安全に施行することができ，治療方針の決定に重要な情報を得られた．有用で安全なECMO下CT検査には，検査プロトコールの確立，専門医の確保，日常からの準備が大切である．

● 症例報告

肺動静脈瘻を契機に発見され，脳脊髄動静脈瘻の破裂により死亡した遺伝性出血性末梢血管拡張症の小児２例

10.9794/jspccs.33.76

田中 敏克　亀井 直哉　佐藤 有美
小川 禎治　富永 健太　藤田 秀樹
三木 康暢　城戸 佐知子

兵庫県立こども病院循環器科

肺動静脈瘻（PAVM）は多くが遺伝性出血性末梢血管拡張症（HHT）に合併する．我々はPAVMを契機に発見され，脳脊髄動静脈瘻の破裂により死亡したHHT小児２例を経験した．２例は４歳時に低酸素血症からPAVMと診断された．症例1: PAVMに対してコイル塞栓を４回行ったが効果は限定的であった．脳動静脈瘻を合併したが経過観察されていた．７歳時より繰り返す鼻出血と皮膚の毛細血管拡張を認め，遺伝子検査でendoglin遺伝子の変異が確認され，HHTと診断した．７歳５か月時に脳動静脈瘻が破裂し死亡した．症例2: 微小かつびまん性PAVMのためコイル塞栓適応外と判断した．脊髄動静脈瘻を合併したが経過観察されていた．皮膚の毛細血管拡張がありHHTが疑われたが，５歳６か月時に脊髄動静脈瘻が破裂し死亡した．HHTは全身の血管形成異常を起こし，敗血症が主な死因である．我々小児循環器科医はPAVMに注意が偏る傾向にあるが，死因として脳脊髄動静脈瘻も稀でなく，中枢神経，消化器等を評価し，各科と連携してのフォローが必要である．しかし本症例のように治療不能例や予期せぬ転帰をたどる例もあり，治療に難渋する疾患である．

日本小児循環器学会雑誌査読者

2016年は以下の先生方に査読をお願いいたしました．厚くお礼申しあげます．

青木　満	麻生健太郎	石井　徹子	石川　司朗	石川　友一	市川　肇	市田　蕗子	犬塚　亮	井本　浩
岩本　洋一	上田　秀明	上野　高義	上野　倫彦	内田　敬子	大内　秀雄	大嶋　義博	太田　邦雄	大野　直幹
大橋　直樹	岡　徳彦	小澤　司	小野　博	笠原　真悟	片岡　功一	加藤　太一	賀藤　均	鎌田　政博
神山　浩	河津由紀子	河田　政明	北川　哲也	金　成海	黒嵜　健一	小出　昌秋	小垣　滋豊	小林　徹
坂口　平馬	櫻井　一	佐藤　誠一	澤田　博文	塩野　淳子	篠原　徳子	渋谷　和彦	清水　信隆	清水美妃子
城戸佐知子	白井　丈晶	白石　公	杉本　昌也	鈴木　啓之	鈴木　嗣敏	住友　直方	曽我　恭司	高橋　邦彦
高橋　健	髙室　基樹	瀧聞　浄宏	竹田津未生	田中　敏克	塚野　真也	土井庄三郎	土井　拓	富松　宏文
中川　雅生	中澤　潤	中島　弘道	中野　俊秀	中村　常之	中村　真人	中山　智孝	根本慎太郎	野村　耕司
野村　裕一	星合美奈子	畑　忠善	馬場　健児	馬場　志郎	馬場　礼三	浜田　洋通	原田　順和	深澤　隆治
福嶌　教偉	朴　仁三	堀米　仁志	前田　潤	枡岡　歩	松井　彦郎	三浦　大	三谷　義英	南　孝臣
南沢　享	宮崎　文	宮地　鑑	宮本　隆司	村上　智明	安河内　聰	安田　謙二	安田東始哲	山岸　敬幸
山岸　正明	山澤　弘州	芳村　直樹	脇　研自					

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)
会場：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)
会場：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)
会場：大阪市立大学
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20回小児心血管分子医学研究会
日時：2017年7月7日(金)
会場：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)
会場：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子ども医療センター
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)
会場：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)
会場：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)
会場：秋田県総合保健センター（秋田）
会長：豊野 学朋　秋田大学

第22回日本小児心電学会学術集会
日時：2017年11月24日(金)～25日(土)
会場：阿波観光ホテル（徳島）
会長：早渕 康信　徳島大学

第29回日本JPIC学会学術集会
日時：2018年1月18日(木)～20日(土)
会場：福岡国際会議場（福岡）
会長：須田 憲治　久留米大学

第20回日本成人先天性心疾患学会総会・学術集会
日時：2018年1月27日(土)～28日(日)
会場：一橋講堂（東京）
会長：河田 政明　自治医科大学とちぎ子ども医療センター

第24回日本小児肺循環研究会
日時：2018年2月3日(土)
会場：笹川記念館（東京）
会長：小山 耕太郎　岩手医科大学

第24回日本胎児心臓病学会学術集会
日時：2018年2月16日(金)～17日(土)
会場：ラフレ埼玉（埼玉）
会長：菱谷 隆　埼玉県立小児医療センター

▶ 関連学会予定

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）