JSPCCS
Japanese Society of Pediatric Cardiology and Cardiac Surgery
NEWS LETTER
No. 1
2018
2018年4月20日発行

TABLE OF CONTENTS

“小児”循環器学の未来は明るいか？ ····· 1
分科会レポート ····· 2
AEPC交換留学レポート ····· 4
学んで救えるこどもの命♡PH Japanプロジェクト ····· 5
第54回日本小児循環器学会総会・学術集会 ····· 6
学会主導の教科書「小児循環器学」まもなく発刊！ ····· 6
分科会・関連学会予定 ····· 7
日本小児循環器学会雑誌　第33巻第6号 ····· 8
日本小児循環器学会雑誌　第34巻第1号 ····· 9
日本小児循環器学会雑誌査読者 ····· 11
事務局からのお知らせ ····· 7
学会予定・分科会予定 ····· 12

“小児”循環器学の未来は明るいか？

日本小児循環器学会
副理事長　安河内　聰

少子化と呼ばれて久しい。2016年日本の年間出生人口は100万を切り2018年から18才以下の人口は大きく減少を始める。河合雅司氏の『未来の年表』（講談社現代新書）によれば2027年には献血必要量が不足し今のままの手術方法では手術ができなくなる可能性が指摘されている。2040年には、全国の自治体の半数が消滅の危機を迎え、団塊ジュニア世代の大量退職とともに後継者不足が深刻化する。一方2050年には世界の総人口は97億を超え、世界的な食糧難の時代を迎える。

これらの社会情勢をふまえて、これからの“小児”循環器学の行く末を考える必要がある。すでに小児期から成人期への移行医療体制も含め、今や“小児”循環器学ではなく“生涯”循環器学という視点で患者の一生を考えた診療体制の構築が喫緊の課題とされている。

当然私たちは、診療対象となる患者人口と診療内容の変化に応じて、私たち“小児”循環器医および先天性心疾患治療の手術を行う“小児”心臓血管外科医の姿も変わっていかなければならない。とくに心臓血管外科医の次世代育成の問題は非常に重要である。

ただ、これらの問題を考える時、私たちは自分たちのことだけを考えるのではなく、世界の中で「私たち“小児”循環器医の原点とは何か」ということを見失ってはいけないと思う。GlobalizationとTranslational medicineがkey wordとなるかもしれない。

今から30年ほど前に私の恩師である故高尾篤良東京女子医大名誉教授が「これからの時代は、心臓病を治す時代から心臓病をなくす時代となる」と予見した。私たちは、目の前の心臓を患うこどもたちの治療に専念することはもちろんであるが、心臓病そのものの発生を防ぐことはできないのかという壮大な夢の医療を現実化することもさらに重要であると考える。実際、ここ数年の基礎研究の発展はめざましいものがあり、ゲノム解析など新しい遺伝学的解析法や診断法の開発により「心臓の成り立ち」や心臓病の発生メカニズムが次々と明らかにされつつある。また、その応用としてiPS細胞や多能性幹細胞の利用により、従来困難とされてきた心臓病の治療が現実のものとなりつつある。

つまり新しい手法による新しい治療の展開という夢の扉がすぐそこにある。その夢の扉を開けることができるのは、次世代をになう今“小児”循環器学に従事する若手研究者であり臨床医である。いまこそ、ともに切磋琢磨して、勇気を持って新しい扉を開ける時であると思う。

この扉を開けようとする若い力がある限り、

「“小児”循環器学の未来は明るい」

分科会レポート

Report

■ 第29回JPIC学術集会

須田憲治

会長　久留米大学医学部小児科学講座

去る2018年1月18日から20日の3日間、福岡国際会議場におきまして、メインテーマを「基礎を固め、未来へ、そして世界へ」と題して、第29回日本Pediatric Interventional Cardiology学会を開催致しました。 初心者のため6つの教育講演、5つのシンポジウム、5つの会長要望演題を構成の中心として、170の演題をご発表頂きました。特別セッションでは、心室中隔欠損症のカテーテル治療を取り上げ、国内外の先駆的な研究や現状を発表して頂きました。今回からの新しい試みとして、各施設対抗の若手アンジオクイズを行い、大変盛り上がりました。また、JPICの原点に戻るべく、「JPIC会員限定特別セッション」としてM&Mカンファランスを行いました。3日間を通し早朝から熱い討論が行われ、のべ440人以上のご参加を頂きました。成功裏に無事学会を終了できましたことにつきまして、ご参加頂きました先生、ご支援頂きました企業・同門会の先生、そのほか関係諸氏に深く感謝申し上げます。

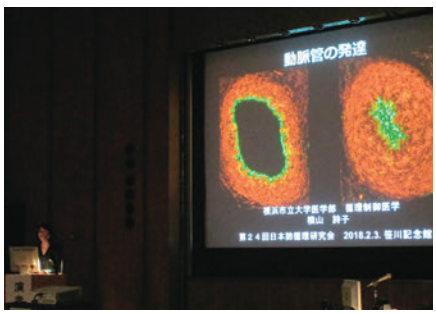
■ 第24回日本小児肺循環研究会

小山耕太郎

当番幹事　岩手医科大学医学部小児科学講座

2018年2月3日に第24回日本小児肺循環研究会を笹川記念会館において130余名の参加を得て開催させて頂きました。世界の肺循環・肺高血圧の研究と診療、教育を牽引され、長く本研究会をご指導頂いた佐地勉先生のご逝去後初めてとなる本学術集会のテーマを「やがて大人になる子どものための肺循環・肺高血圧研究」とし、成人とは異なる時間軸で肺循環・肺高血圧を捉えることを試みました。大雪の影響等で遠隔地からおいでの皆様には負担をおかけしましたが、会場内外で熱気にあふれた議論が展開されました。ご参加された先生方と会の運営にご協力頂いた多くの方々に心より感謝申し上げます。

特別講演は本研究会代表幹事である東京医科歯科大学の土井庄三郎先生に「小児期肺高血圧診療の黎明期から成長期、そして成熟期へ—佐地勉先生の功績とともに—」をお話し頂きました。亡くなる直前に佐地先生から土井先生に託されたというスライドを使われてのご講演は、佐地先生から私たちに届けられたメッセージともいうべきもので、厳粛な雰囲気の中で一同あらためて肺循環研究の推進を誓いました。教育講演は横浜市立大学の横山詩子先生による「肺血管の発達と密接な関連を有する動脈管の発達」で、動脈管の開存と収縮の分子機序に関する最新知見を様々



な角度からご紹介頂きました。また、大阪大学の小垣滋豊先生によるランチョンセミナー「肺循環におけるNO-cGMP系の役割と小児PAH治療におけるsildenafilの使い方」では、肺血管と肺胞の形成においてNO-cGMP系が果たす役割の可能性とsildenafilの臨床試験の結果を、新規IP受容体作動薬selexipagの開発責任者である日本新薬株式会社の桑野敬市先生によるスポンサードセミナー「新薬創出の足跡を辿る」では、selexipagの詳細な薬理学的特徴をご講演頂きました。さらに、会長要望演題の「新しい評価法と治療戦略」と「基礎研究」、一般演題の「先天異常・先天性心疾患」や「病態の理解と治療法の選択」、「新しい標的治療薬の使用」、「ポスターセッション」でも、特に若い先生方の自由な発想による活発な質疑応答が行われました。

課題として、今回も厳しい資金繰りであったことを報告しなくてはなりません。小児に適応が無い薬品に関する講演等への企業支援はますます厳しくなっており、経費のさらなる節減の必要性が話し合われました。

■ 第20回日本成人先天性心疾患学会

河田政明

会長　自治医科大学とちぎ子ども医療センター・成人先天性心疾患センター

日本循環器学会ガイドライン作成に関連して1998年に研究会として発足し、2010年から学会（丹羽公一郎理事長）として会員数、参加者数の増加、多職種や患者さん・ご家族の方々も参加する形で進歩してきた当学会は今年第20回を迎え、東京一ツ橋、学術総合センターを会場に1月26日（サテライトミーティング）、27～28日（学術集会・市民公開講座）を開催した。今回は「共に考え、共に話し、共に進む。新しい一歩。」をテーマに原点を確認し、新たな領域に踏み出すことを試みた。海外からGatzoulis先生（UK）、Javier先生（Philippine・トロント在住）、Brida先生（Croatia）の参加を頂き、総参加者数も600名を超え、市民公開講座では患者さんによる座長、講演も実現した。サテライトでは本学会創設・発展のLegendの4名の先生方にご講演を戴いた。口演136題、ポスター101題と広い領域をカバーする熱心な講演や意見交換が行われた。

海外演者の方々

一般口演会場で

ポスター会場で

市民公開講座演者の皆さんと

YIA表彰

■ 第24回日本胎児心臓病学会学術集会

菱谷　隆

会長　埼玉県立小児医療センター　循環器科

2018年2月16～17日、さいたま新都心にあるラフレさいたまにて第24回日本胎児心臓病学会学術集会を開催いたしました。2日間の会期で参加者は470名に上り盛況のうちに幕を閉じました。メインテーマとして「胎児心臓スクリーニングの向上を目指して」を掲げました。医療機器メーカー技術者よる「超音波診断の知っておきたい基礎知識と装置の調整方法」と題した模式図を用いたわかりやすい講演に続いて慶應義塾大学小児科山岸敬幸先生から「胎児心エコースクリーニングのための臨床心臓発生学」の講演で発生学的アプローチから見たヒントを教えて頂き、シンポジウムで胎児心臓スクリーニング向上のための方策を総合討論しました。また2日目の特別講演では棚瀬慎治弁護士の「最近の医療訴訟の傾向と対策～児の誤診事例をもとに～」と題した講演の中で医療者側が注意する点や学会のガイドラインを改定する際

の注意点など有用なアドバイスを頂き、講演終了後も質問に詰めかける医師の姿があり関心の高さを示しました。家族支援のセッションでは大阪医科大学看護部の宮田郁先生に「胎児診断を受けた母親と家族への心理的支援～リエゾンナースの立場から～」と題したテーマで熱く講演して頂きました。今回の教育セミナーではスクリーニングで漏れることが多い「総肺静脈還流異常」を取り上げ、4人の専門家から重要なポイントを講演して頂きました。

また初日夕方の特別講演では清龍酒造の岩崎清社長から日本酒のすばらしさについての講演をお聞きし、懇親会では蔵元から持って来て頂いた格別な日本酒を注いだグラスを片手に皆さん大いに盛り上がりました。

最後に多大なご支援を頂きました地域の医療機関、企業や財団、そして当日のスタッフとして快く協力して下さった県内のコメディカルや企業の労務提供の方々に心より感謝します。

AEPC交換留学レポート

Report

Dr Rizwan Rehman, Specialist Registrar in Paediatric Cardiology, Birmingham Children's Hospital, UK

Placement: Okayama University Hospital, September 2017

I was fortunate to be part of the AEPC- Japan exchange programme and travelled to Okayama University Hospital in September 2017. The Japanese efficiency was evident at outset with early communication with my supervisor Dr Kenji Baba, Associate Professor, which meant that all the paperwork and registrations were complete well before my departure from the UK.

I travelled to Okayama after a 5-month fellowship at the Institut Jantung Negara (IJN) Malaysia and it was interesting to see how a similar spectrum of disease, significant number of right heart pathology, was dealt with at different centres within Asia. IJN is a very interventional driven unit whereas Okayama (as with many Japanese centres) is surgically driven. The RF perforation wire has only in the last year become available in Japan and PDA or RVOT stenting is not widely practised. Surgical BT shunt continues to be the mainstay of initial palliation. The surgical presence is enhanced by the fact that Mr Shunji Sano (Sano modification in the Norwood Procedure) was the surgical lead and during my stay it wouldn't be long before a reference or comment was made about Mr Sano's contribution to the unit.

The unit is a relatively large unit located in the Okayama Prefecture in western Japan. Thankfully we were some distance from the North Korean test missiles across Japan whilst I was there! It serves a population of 5–6 million and takes referral from across the prefecture and neighbouring Hiroshima. Cath activity is approx. 350 cases (200 interventions) and 350 Paediatric Surgical cases. Once per week outpatient's clinics will see 70–80 patients per week with all patients being seen by Dr Baba (as is the expectation). The ward is a mixed paediatric ward with 40 paediatric and 35 cardiac beds. There is an onsite Neonatal unit, PICU and CICU. A comprehensive health insurance system means patients are not required to pay for their treatment.

There is a hierarchical structure with the department being led by Professor Ohtsuki followed by Dr Kenji Baba as the Associate Professor. The remaining team comprises of 2 staff (Consultants) and 4 fellows. As it is a University Hospital medical students are attached to the team. The Japanese work ethic was exemplified by joint cardiac meetings that would be run between 7 pm and midnight on a Monday.

The common cases seen at Okayama University Hospital includes single ventricle, hetrotaxy, TAPVD, Tricuspid and Pulmonary atresia. Pulmonary vein abnormalities are relatively common.

Okayama has expertise in RV overhaul for PA IVS. Due to long term results they aim to achieve biventricular or 1 ½ ventricle repair. It was interesting to see their approach to patients with coronary fistula and their strategy for staged

decompression.

I found their recent work stem cell therapy fascinating. Their experience started in humans in 2013/14 and are now conducting a multicentre trial. This is reserved for single ventricle patients with EF <50% on MRI/Echo where cell are obtained from the RA appendage at time of Cavopulmonary shunt. After processing in the lab for 1 month the patient undergoes cardiac catheter where a microcatheter and balloon are advanced into the coronary arteries. The balloon is inflated whilst stem cells are infused distally over a minute. It will be interesting to see how this work progresses and whether it can improve outcomes for our patients.

I found the language barrier difficult and am grateful for Dr Baba who helped translate. Away from work it was great to see Okayama Castle and the picturesque Korakuen gardens. I joined the team at some amazing Japanese traditional and sushi restaurants, undergoing an intensive course in Japanese fish! Leaving present of chopsticks meant I could continue my good form back home.

I would like to thank the AEPC and Dr Kenji Baba and his team for the fantastic opportunities I had to share ideas and experiences. I have made many new friends and contacts. As the exchange programme continues I hope clinicians are able to translate this experience into being able to provide better care for our patients.

学んで救えるこどもの命 PH Japan プロジェクト

遠隔配信シリーズセミナー（全4回）

理事長　坂本　喜三郎
学術委員会委員長　小山　耕太郎
PH Japan プロジェクトリーダー　高橋　健
PH Japan プロジェクトチーム一同

この度、本学会はグラクソスミスクライン社の2017年度教育助成事業の採択を受け、「学んで救えるこどもの命 PH Japan Project 遠隔配信セミナー（全4回予定）」を開催することとなりました。

本学会は心臓病のこどもたちに最善の医療を提供するだけでなく、こどもたちをとりまく多くの人々と心臓病に関する知識を共有することで、こどもたちが安心して暮らせる社会を実現することを目指しています。

「心臓病を過度に怖がらなくても大丈夫！」というメッセージをこめて、**「学んで救えるこどもの命」**というテーマで小児医療従事者・養護教諭など学校関係者の方々を対象に、こどもの心臓病に関する遠隔配信セミナーを行います。

記念すべき第1回セミナーを**本年8/19(日)**に開催いたします。

会場は東京の本会場をはじめ、北海道大学、筑波大学、京都府立大学、九州大学のご協力を得て、各会場に遠隔配信をいたします。

Facebookページ・セミナー申込ページが立ち上がりましたので、こちらにセミナーの情報を随時更新してまいります。Facebookはアカウントがない方でもご覧いただけますので、ぜひアクセスの上、お近くの方々にご周知頂けますよう、お願いいたします。

Facebookページ
https://www.facebook.com/jspccsphjapan/
＊学会HPのトップページ右側からもご覧いただけます。

セミナー申込
https://supportoffice.jp/ph_japan_project/

第54回日本小児循環器学会総会・学術集会

伝え育てる小児循環器
—20年後のために今できること—
Mentoring and Raising in Pediatric Cardiology
–What We Can Do for the Next Generation–

会　期　2018年7月5日(木)～7日(土)

会　場　パシフィコ横浜
〒220-0012 横浜市西区みなとみらい1-1-1

会　長　富田 英
昭和大学病院 小児循環器・成人先天性心疾患センター センター長・教授

学術集会事務局　昭和大学病院
小児循環器・成人先天性心疾患センター

学会主催講習会のご案内

本年より医療安全講習会に加え、倫理講習会・感染対策講習会が開催されることとなりました。本講習会は、小児科専門医研修単位 ii 専門医共通講習として申請中です。講師の先生方が決定いたしましたので、お知らせいたします。ぜひご出席ください。

〈医療安全講習会〉
長尾能雅先生　名古屋大学医学部附属病院医療の質・安全管理部

〈倫理講習会〉
田代志門先生　国立がんセンター生命倫理部

〈感染対策講習会〉
今川知之先生　神奈川県立こども医療センター感染免疫科

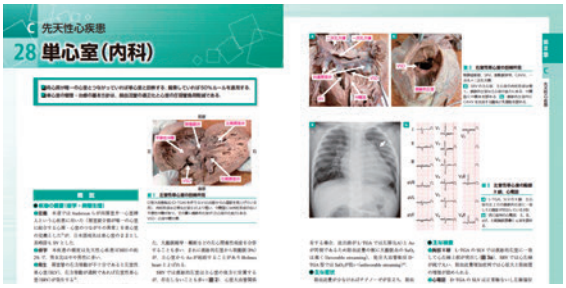
宿泊のご案内

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います。**申し込みは5/31(木)まで**です。
Website：https://amarys-jtb.jp/jspccs2018/

総会・学術集会に関するお問い合わせ先

運営準備室（株式会社コングレ内）
E-mail：jspccs2018@congre.co.jp
TEL：03-5216-5318
Website：http://www.congre.co.jp/jspccs2018/index.html

学会主導の教科書「小児循環器学」まもなく発刊！



昨年のニュースレターでもお知らせいたしましたが、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」を作成中です。評議員を中心とした多くの先生方から158項目におよぶ原稿を頂戴し、現在最終的な編集および校正作業に取りかかっています。フルカラー印刷で見やすい装丁のもと、わかりやすいイラストを数多く取り入れた内容となっています。前半の総論では、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について、後半の各論では、疾患の概念、疫学、病態生理、検査、診断、内科的および外科的治療法について、典型的な症例提示を交えて詳しく解説しています。大変美しい新しいタイプの小児循環器学の教科書ができました。7月の第54回日本小児循環器学会に合わせて、まもなく発刊されます。ご期待下さい！

なお、若い後進のために無報酬で素晴らしい原稿を執筆してくださった数多くの先生方、ならびに多くの時間と労力を費やして編集作業にご尽力くださった編集委員の先生方に、この場を借りて心より御礼申しあげます。

日本小児循環器学会理事長　坂本 喜三郎　　編集委員会委員長　白石 公

分科会・関連学会予定

第38回日本小児循環動態研究会学術集会

会長　横山 岳彦
名古屋第二赤十字病院小児科

平成30年10月20日、21日に第38回小児循環動態研究会を、名古屋第二赤十字病院　研修ホールで開催いたします、当番幹事の横山です。特別講演に、名古屋市立大学医学研究科心臓・腎高血圧内科学分野の教授、大手信之先生に「心エコーでみる最新の心機能評価（仮題）」を御願いしております。小児の循環動態に関するものならば、先天性心疾患による循環動態以外にも、新生児の循環動態や、運動負荷による循環動態の変化など幅広く演題を募集いたします。Primitiveな研究を、当研究会での活発な討論によりbrush upし、世界に発信できる研究に育て上げる、そんな研究会です。特に若手の皆様の御参加をお待ちしております。演題募集期間は2018年7月20日から9月7日を予定しております。演題は「演題名」「演者氏名及び所属」「共同演者」「本文（400字以内）」を御記載いただき、tyokoyama@nagoya2.jrc.or.jpへ御応募下さい。

第27回日本小児心筋疾患学会

会長　深澤 隆治
日本医科大学小児科

平成30年10月13日(土)、御茶ノ水ソラシティカンファレンスセンターにて第27回日本小児心筋疾患学会を開催いたします。テーマは「より良いアウトカムへの挑戦」と題し、まだまだ難治性の疾患が多い小児の心筋疾患の治療・管理法について少しでも良い方法が見つかるように、参加者が活発な意見交換ができるようしていきたいと思います。

日　　時：平成30年10月13日(土)
場　　所：御茶ノ水ソラシティカンファレンスセンター
https://solacity.jp/cc/
〒101-0062 東京都千代田区神田駿河台4-6
学会HP：日本小児心筋疾患学会
(http://med-pmd.jp/index.html) 内に設置予定
演題募集：5月20日(日)～7月21日(土)

第21回日本小児心血管分子医学研究会

当番世話人　廣野 恵一
富山大学附属病院小児科

第21回日本小児心血管分子医学研究会は第54回日本小児循環器学会学術集会の期間中、7月5日(木)に開催する予定です。本研究会の目的は、小児循環器領域において病態の理解や診断・治療の面で苦慮している疾患に対して、基礎医学的検討を通じて分子レベルで疾患を理解し新しい治療や再生医療を追求しようというものです。

今回はテーマを「臨床から基礎への橋渡し—トランスレーショナルリサーチから見えてくる循環器疾患の病態」として、今後の心血管分子医学研究においてどのように活用されうるかという視点で議論する場を目指しました。特別講演としては、富山大学分子神経学の西田尚樹先生に、「小児における突然死と異状死の境界」をお話しいただく予定です。また、同じく特別講演として、富山大学分子神経学の森寿先生に、「循環器疾患遺伝子変異導入マウス系統の作製と解析」をお話しいただく予定です。

多数の皆様のご参加をお待ちしております。

第4回日本小児循環器集中治療研究会

会長　長谷川 智巳
兵庫こども病院　小児集中治療科

日　　時：2018年9月22日(土)　10～17時
会　　場：兵庫県立こども病院　2階講堂
演題募集：2018年6月1日(金)～7月31日(火)

小児集中治療では循環器系疾患が大きなウエイトを占めているにも関わらず、実際の診療にあたる医師は小児循環器医、心臓外科医、集中治療医、麻酔科医などと多岐にわたっており、これらの医療者や情報が集約される場所が存在しませんでした。その状況を憂慮した有志が集まり、出身領域に関わらない小児心疾患の重症管理に特化した当研究会を2015年に立ち上げました。同年より年一回の学術集会を中心に活動を行なっており、回を重ねるごとに多くの参加者・応募演題を集めてきました。今年も上記の日程で第4回学術集会を開催する予定です。新生児重症心疾患から周術期管理まで、小児循環器領域の集中治療に関する話題であれば何でも結構です。奮ってご応募ください。

事務局からのお知らせ

▶ 総会委任状ご提出のお願い

2018年7月6日(金)に2018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・更新について

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14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。
なお、本年は評議員更新申請が必要な年ではありません。現在評議員の先生は全員、来年（2019年）が更新申請となります。近くなりましたら改めてご案内申し上げます。

▶ 専門医受験申請について

第9期専門医試験は、**2018年11月3日(土)**に東京大学構内にて開催いたします。今年は土曜日の開催となりますので、受験をお考えの先生はご留意ください。申請様式は近日中に学会HPへ掲載予定です。

日本小児循環器学会雑誌　第33巻 第6号

● Review【ホットトピックス】

フォンタン術後成人患者の管理

10.9794/jspccs.33.411

稲井 慶

東京女子医科大学循環器小児科

三尖弁閉鎖をはじめとした単心室血行動態患者に対してフォンタン手術が行われるようになってすでに40年以上の歳月が経過した．この間当初は明らかでなかったフォンタン循環の特徴が次々と示されると同時に多くの遠隔期合併症も報告されるようになった．今や多くの患者が成人となっており，フォンタン病とも呼ばれる術後遠隔期の病態への理解を深めることが成人先天性心疾患の診療にあたる医師の重要な課題である．フォンタン循環は高い静脈圧と低い心拍出量が特徴といえるが，運動時の循環動態や全身臓器にもたらす影響などその病態は非常に複雑である．さらに，成人した患者では長期にわたる病態の継続がより深く全身の臓器に不可避的な影響を及ぼすため，各臓器同士の連関を考えた治療・管理戦略を立てなければならない．本稿では，フォンタン手術遠隔期で成人した患者の様々な合併症への管理を当科での臨床研究や臨床経験をまじえて詳述した．心不全から不整脈，血栓症などフォンタン循環のおもだった合併症や問題点を網羅している．また成人女性の問題として妊娠出産の管理についても触れた．これらの管理や治療戦略を通して，各病態への理解を深めていく一助となることを期待する．

● 原　著

狭小な心房間交通を有する左心低形成症候群に対するBalloon Atrial Septostomyの検討

10.9794/jspccs.33.423

福嶋 遥佑[1)]　馬場 健児[1)]　近藤 麻衣子[1)]　栗田 佳彦[1)]
栄徳 隆裕[1)]　重光 祐輔[1)]　平井 健太[1)]
塚原 宏一[1)]　岩崎 達雄[2)]　佐野 俊二[3)]
笠原 真悟[3)]　小谷 恭弘[3)]　大月 審一[1)]

[1)]岡山大学病院小児科・小児循環器科
[2)]岡山大学病院小児麻酔科
[3)]岡山大学病院心臓血管外科

背景：左心低形成症候群（HLHS）では左房容積が小さく，心房中隔の形態や心房中隔欠損（ASD）の大きさによってRashkind Balloon Atrial Septostomy(BAS）を行うことが困難な場合もある．

目的：当院におけるHLHSに対するBASの有効性について検討した．

対象と方法：2006年1月から2015年12月までの10年間にHLHSに対してカテーテル治療・手術を施行した患者におけるBASの有効性について検討した．またcatheter BASを施行した群についてASDの形態別に分けて有効性について両群比較検討した．

結果：全HLHS70例中のGlenn手術到達は57例（81％）であり，BAS未施行群では86％（44/51），catheter BAS群では91％（10/11），open BAS群では25％（2/8）と統計学的有意差を認めたが（$p=0.0002$），BAS未施行群とcatheter BAS群では同等の結果であった．（$p=1.0$）Glenn手術後にカテーテル検査を施行した56例について検討すると，BAS未施行群，catheter BAS施行群，open BAS施行群の平均肺動脈圧，肺血管抵抗，PAIいずれも3群間に差は認めなかった．次にCatheter BAS施行群をASDの位置・大きさ・atrial septumの厚さからstandard ASD（n＝5），complex ASD（n＝5）に分類し，ASDの形態別にBAS施行方法を検討すると，standard ASD群では全例Rashkind BAS単独施行で効果を得たが，complex ASD群ではRashkind BAS単独施行症例は1例のみで，Static BASを先行させRashkind BASに到達した症例が4例であった（$p=0.048$）．BAS後のASD size，ASD flow，SpO_2は2群間で統計学的有意差を認めなかった．

結論：catheter BASは有効で，Glenn後のカテーテルデータではBAS未施行群と有意差は認めなかった．またcomplex ASD群の場合には，Static BASを先行し，Rashkind BASを追加することで，standard ASD群と同等の効果を得ることができた．

● 症例報告

無症候の両親にそれぞれ*SCN5A*および*KCNQ1*の変異を認め，異なる遺伝伝達および表現型を示したQT延長症候群の三姉妹例

10.9794/jspccs.33.431

古川 卓朗[1)]　泉 岳[2)]　大野 聖子[3)]　堀江 稔[3)]

[1)]市立旭川病院
[2)]北海道大学病院小児科
[3)]滋賀医科大学呼吸循環器内科

先天性QT延長症候群では遺伝子診断の進歩により，遺伝子変異に基づいた日常診療が可能となってきている．今回複合変異の発端者を含む，QT延長症候群の家族例を経験した．発端者は女児で，6歳時より運動時の失神を繰り返し受診した．補正QT時間（Bazett）0.67sと延長を認め，失神の既往と合わせQT延長症候群と診断し，β遮断薬および運動制限を開始した．以後無症

状だったが，10歳時にβ遮断薬内服中にもかかわらず失神が再発したことを契機に，発端者の遺伝子検査および家族の遺伝子スクリーニングを行った．発端者は*KCNQ1* p.K358_Q359delと*SCN5A* p.A1330Tの複合変異ヘテロ接合体であり，父と姉には*SCN5A* p.A1330T，母と妹には*KCNQ1* p.K358_Q359delのヘテロ接合性変異を同定した．その後発端者はβ遮断薬，Naチャネル遮断薬で8か月間失神なく経過しているが，植込み型除細動器を検討している．*SCN5A*の変異を有する姉は心電図所見なく経過観察としたが，一方で*KCNQ1*の変異をもつ妹は運動負荷心電図でQT延長を認めたため，一次予防としてβ遮断薬と運動制限を開始した．遺伝子変異のみならず，臨床検査結果や家族歴等を加え検討することが治療方針決定に重要であった．

● 症例報告

小児心疾患患者の成人移行に必要な社会支援の最適化：2事例報告

10.9794/jspccs.33.444

大津 幸枝[1)]　増谷 聡[2)]　岩本 洋一[2)]　石戸 博隆[2)]　先崎 秀明[2)]

[1)]埼玉医科大学総合医療センター看護部
[2)]埼玉医科大学総合医療センター小児循環器部門

小児期発症心疾患から成人移行した患者の医療費は症例により高額で，小児期の支援終結や患者・家族の高齢化は生活や医療継続可否に大きな影響を与える．適切な社会支援を得るための介入が必要であった1例と，高額であったが困窮しなかった1例を対比検討する．症例1は海外でFontan術後，19歳で帰国後，肺血管拡張薬追加により医療費が著増し，社会支援手続きの遅れにより困窮した．症例2は24歳の肺動脈性肺高血圧症で肺高血圧治療薬投与，在宅酸素等により医療費は高額で，指定難病手続きにより負担が大きく軽減した．小児心疾患患者の成人移行に際し，個々の社会支援の最適化は複雑・難解で，個々人・居住地により大きく異なり，制度も急速に変容する．小児期発症心疾患から成人移行した患者が最適な社会支援を享受でき，困窮しないよう，成人期社会支援に対する医療者の理解と，院内多職種連携が重要と考える．

日本小児循環器学会雑誌　第34巻 第1号

● 原　著

典型的左心低形成症候群の僧帽弁／大動脈弁サブタイプ別による小児期予後

10.9794/jspccs.34.3

福永 啓文[1)]　中村 真[1)]　石川 司朗[1)]　兒玉 祥彦[1)]　佐川 浩一[1)]　中野 俊秀[2)]　角 秀秋[2)]　坂本 一郎[3)]

[1)]福岡市立こども病院循環器科
[2)]福岡市立こども病院心臓血管外科
[3)]九州大学病院循環器内科

背景：左心低形成症候群（HLHS）は周術期管理や外科治療の進歩に伴い生存率は向上したが，現在でもFontan到達率が低く予後は悪い．HLHSが心室中隔欠損のない典型的左心低形成症候群（typical HLHS）だけでなく非典型的左心低形成症候群なども包含し複雑な血行動態を有するため，予後因子の解析が困難である．typical HLHSを僧帽弁／大動脈弁の狭窄または閉鎖の組み合わせによる4群に分類し，生存率や死亡の危険因子を検討することで，今後のFontan到達および予後向上に役立てることを目的とした．

方法：typical HLHS＝119例（MA/AA＝61，MA/AS＝4，MS/AA＝24，MS/AS＝30例）を対象にした．症例の少ないMA/ASを除くMA/AA，MS/AAおよびMS/ASの3群間別生存率，死亡数，死因を検討し，胎内診断，MS/AA，低出生体重，房室弁閉鎖不全，心外合併症，狭小心房間交通，初回術後ICU滞在日数および初回術式を変量として解析した．

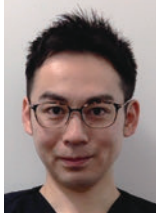
結果：typical HLHS全体の5年生存率は58％，サブタイプ別にMS/AS 72％，MA/AA 59％，MS/AA 33％で有意差を認めた（$p=0.002$）．多変量解析でMS/AA（$p=0.002$）と胎内診断陽性（$p=0.03$）が予後に関する有意な危険因子とされた．

結論：typical HLHSにおいてMS/AAは予後不良因子であった．TCPC後予後は他群と変わらないことから，術前診断の向上，右心バイパス前の治療戦略の改善が必要である．

● 原　著

新生時期・乳児期早期における先天性心疾患術後声帯麻痺の検討

10.9794/jspccs.34.13



小林 弘信[1,2]　東 浩二[1]　村上 智明[1]　中島 弘道[1]

[1]千葉県こども病院循環器内科
[2]千葉大学大学院医学研究院小児病態学

背景：心臓血管外科手術後の声帯麻痺はよく知られている合併症であるが，新生児期・乳児期早期での手術例における詳細な検討はなされていない．
方法：対象は2008年10月から2014年9月までの6年間に，千葉県こども病院において生後2か月未満に手術した先天性心疾患症例221例を対象に，症候化した術後声帯麻痺の合併率や危険因子，臨床像に関する単施設後ろ向き観察研究を行った．
結果：221症例中14例（6.3％）に術後声帯麻痺を合併し，単変量解析では術後挿管期間（$p=0.008$），大動脈修復術（$p<0.0001$），Rastelli手術（$p=0.006$），心室中隔欠損閉鎖術（$p<0.0001$）の4因子で有意に合併が多く，多変量解析では大動脈修復術が唯一の独立した危険因子あった（$p=0.0005$，OR 76.57，95％CI 6.62–885.25）．麻痺側は左側12例（86％），両側2例（14％）と左側に多く，声帯麻痺を合併した14例において，生存した13例中12例（92％）で臨床症状が改善した．
結論：新生児期・乳児期早期に大動脈修復術を要する症例では，術後声帯麻痺の合併は特に注意すべきである．

● 原　著

日本人小児肺動脈性肺高血圧症患者に対するボセンタン新規小児用製剤の治験成績：有効性，薬物動態，安全性，及び忍容性の検討

10.9794/jspccs.34.22

佐地 勉[1]　中西 敏雄[2]　山田 修[3]　土井 庄三郎[4]　上田 秀明[5]　犬塚 亮[6]　宗村 純平[7]　Jasper Dingemanse[8]　八田 基稔[9]　横山 由斉[9]

[1]東邦大学医学部心血管病研究先端統合講座
[2]東京女子医科大学成人先天性心疾患病態学寄附研究部門
[3]国立循環器病研究センター小児循環器科
[4]東京医科歯科大学大学院医歯学総合研究科小児・周産期地域医療学講座（小児）
[5]神奈川県立こども医療センター循環器内科
[6]東京大学小児科
[7]滋賀医科大学小児科
[8]Actelion Pharmaceuticals Ltd.
[9]アクテリオン ファーマシューティカルズ ジャパン株式会社研究開発本部

背景：日本人小児PAH患者に対するボセンタン（BOS）新規小児用製剤の有効性，薬物動態，安全性，及び忍容性を検討する目的で治験を実施した．
方法：本研究は非盲検，単群，多施設共同，第3相試験として実施した．投与対象は15歳未満のPAH患者とし，BOS新規小児用製剤を2mg/kg，1日2回（4mg/kg/日）投与した．治験期間は12週までの有効性評価期間，その後の継続期間及び製造販売後臨床試験期間の2プロトコルで実施した．主要評価項目はベースライン値から12週後の右心カテーテル検査で肺血管抵抗係数（PVRI）の変化とし，副次評価項目は，投薬終了まで12週毎のWHO機能分類（WHO-FC）の変化等とした．さらに，薬物動態として血中濃度，曝露量，最高濃度到達時間を評価し，安全性及び忍容性では有害事象，投与中止に至った有害事象等を評価した．
結果：患者数は6例，中央値5.5歳（1～13歳），男：女は4:2であった．投与後のPVRIは平均4.0±258.6 dyn·sec·m^2/cm^5低下したが統計学的な有意差は認めなかった．WHO-FCは，全例IIで不変であり，BOSの血漿中薬物濃度の幾何平均値は，最高血漿中濃度が494ng/mL，1投与間隔の薬物血漿中濃度–時間曲線下面積が2300ng·h/mLであった．安全性及び忍容性は良好であった．
結論：日本人小児PAH患者に対するBOS新規小児用製剤の安全性と忍容性が確認された．有効性評価項目である平均PVRI及びWHO-FCの悪化はなかった．

● 原　著

日本人小児肺動脈性肺高血圧症患者に対するepoprostenol新規持続静注製剤の治験結果：有効性，安全性及び忍容性の検討

10.9794/jspccs.34.30

佐地 勉[1]　山田 修[2]　土井 庄三郎[3]　山岸 敬幸[4]　八田 基稔[5]　横山 由斉[5]

[1]東邦大学医学部心血管病研究先端統合講座
[2]国立循環器病研究センター小児循環器科
[3]東京医科歯科大学大学院医歯学総合研究科小児・周産期地域医療学講座（小児）
[4]慶應義塾大学医学部小児科
[5]アクテリオン ファーマシューティカルズ ジャパン株式会社研究開発本部

背景：小児肺動脈性肺高血圧症（PAH）患者に対するepoprostenolの新規持続静注製剤の有効性，安全性及び忍容性を検討する目的で治験を実施した．
方法：本治験は，epoprostenol投与歴のない15歳未満の日本人小児PAH患者を対象とした前向き，多施設共同，非盲検，単群試験である．主要評価項目はベースライン値から12週後の肺血管抵抗係数（PVRI）の変化，副次評価項目は12週後の他の心肺血行動態指標及び48週間のWHO機能分類（WHO-FC），NT-pro BNP値等の変化とした．52週間の安全性も評価した．
結果：8歳，10歳，14歳の特発性PAHの男児3名が52週間，epoprostenol投与を受けた．開始時の投与速度は0.5～1.0ng/kg/分であり，その後漸増し，投与52週時点の投与速度は24～

41 ng/kg/分であった．PVRI変化量はそれぞれ−3.24，−2.59，及び−2.43 Wood U·m^{2}であった．WHO-FCは，1名がFC IIIからFC IIへ改善し，2名はベースライン及び48週時のいずれもFC IIであった．投与中止，中断，減量に至る有害事象症例はなかった．

結論：日本人小児PAH患者3例に対するepoprostenol新規製剤持続静注療法により，全例にPVRIの低下とWHO-FCの改善または維持が認められた．投与中止例・中断例はなく，安全性と忍容性が示された．

● 症例報告

胎児期より拡張型心筋症と診断され周産期死亡した兄弟例

10.9794/jspccs.34.39

平海 良美[1,2]　佐藤 有美[1,3]　亀井 直哉[1]　城戸 佐知子[1]
廣野 恵一[4]　市田 蕗子[4]　畑 由紀子[5]　西田 尚樹[5]
田中 敏克[1]

[1]兵庫県立こども病院循環器科
[2]日赤和歌山医療センター小児科
[3]加古川医療センター小児科
[4]富山大学医学部小児科
[5]富山大学医学部法医学

胎児心エコーの進歩により，多くの先天性心疾患が出生前に診断されるようになったが胎児心筋症の報告は少ない．今回我々は，家族歴と胎児心エコーで拡張型心筋症（DCM）と診断し，周産期に死亡した兄弟例を経験した．父と父の弟がDCMで，両児とも顕微鏡受精で妊娠成立した．第1子は在胎21週に診断し，27週で母体Mirror症候群のため緊急帝王切開で出生したが，生後46分で死亡した．第2子は在胎27週に診断し，33週0日子宮内胎児死亡した．病理解剖所見はEndocardial elastofibrosis（EFE）で，家族性DCMと診断された．両児と両親の遺伝子解析では，父由来のTropomyosin α-1 chain（*TPM1*）遺伝子変異，母由来のdesmoplakin（*DSP*）遺伝子変異が同定された．家族性の胎児DCMで周産期死亡した場合，両親の遺伝子診断を行うことで次子の発症を予測できる可能性がある．

● 症例報告

二期的に根治した右肺動脈上行大動脈起始症の2例

10.9794/jspccs.34.46

帶刀 英樹[1]　長友 雄作[2]　平田 悠一郎[2]
永田 弾[2]　檜山 和弘[1]　大賀 正一[2]
松田 健作[1]　塩瀬 明[1]

[1]九州大学病院心臓血管外科
[2]九州大学病院小児科

右肺動脈上行大動脈起始症（anomalous origin of the right pulmonary artery from ascending aorta: AORPA）は生後すぐより心不全，呼吸不全を呈し，診断後早期に根治術を行うことが一般的である．今回我々は二期的に根治術を施行した2例を経験した．症例1は日齢25の女児で，RSウイルス肺炎，呼吸不全と診断され前医より紹介された．入院時の心臓超音波検査，造影CT検査でAORPAと診断した．RSウイルス感染症であり人工心肺の使用は危険性が高いため，日齢36に右肺動脈絞扼術を行った．RSウイルス肺炎の改善を待ち生後3か月時に根治術を施行した．術後経過は良好であり，術後58日目に退院となった．症例2は1か月の女児で，1か月検診で心雑音を指摘され，精査でAORPAと診断された．術前の心臓カテーテル検査にて肺血管抵抗＞10 units·m^{2}と高度肺高血圧（pulmonary hypertension: PH）を認めており，まず右肺動脈絞扼術を行い，その13日後に根治術を施行した．術後経過は良好であり，術後25日目に退院となった．一期的根治がハイリスクな症例には，二期的手術も治療選択として有用なオプションであった．

日本小児循環器学会雑誌査読者

2017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	荒木　徹	猪飼　秋夫	池田　義	石井　徹子	石川　司朗	石戸　博隆	泉　岳	市川　肇
犬塚　亮	井本　浩	岩本　眞理	岩本　洋一	上田　秀明	上野　高義	上野　倫彦	打田　俊司	江原　英治
大内　秀雄	奥村　謙一	落合　亮太	笠原　真悟	片岡　功一	加藤　太一	加藤　愛章	神山　浩	金　成海
黒嵜　健一	小出　昌秋	小垣　滋豊	古庄　知己	古道　一樹	小林　富男	小山耕太郎	齋木　佳克	坂口　平馬
佐川　浩一	櫻井　一	佐藤　誠一	塩野　淳子	白石　公	鈴木　章司	鈴木　孝明	鈴木　嗣敏	住友　直方
先崎　秀明	高橋　健	高室　基樹	武田　充人	田村　真通	辻　靖博	土屋　恵司	富田　幸子	中川　直美
中島　弘道	根本慎太郎	野村　裕一	浜田　洋通	濱脇　正好	早渕　康信	久持　邦和	平田　康隆	平田陽一郎
平松　祐司	廣野　恵一	深澤　隆治	福島　裕之	藤本　欣史	藤原　優子	船田　裕昭	堀米　仁志	枡岡　歩
増谷　聡	松村　剛毅	三谷　義英	南　孝臣	宮崎　文	宮地　鑑	宗内　淳	村上　智明	森　善樹
八代　健太	安河内　聰	安田　謙二	山岸　敬幸	山澤　弘州	山村健一郎	山本　英一	吉田　葉子	芳村　直樹
芳本　潤	渡辺　健	渡辺まみ江	渡部　誠一					

学会予定・分科会予定

▶ 学会予定

第54回日本小児循環器学会総会・学術集会
会期：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　昭和大学病院

学んで救えるこどもの命♡PH Japan Project第1回セミナー
会期：2018年8月19日(日)
本会場：ラーニングスクエア新橋
遠隔配信会場：北海道大学、筑波大学、京都府立医科大学、九州大学

第10回教育セミナー Advanced Course
テーマ：「病態生理から診る小児心疾患治療～明日からの診療に深みを～」
会期：2018年10月20日(土)～21日(日)
会場：東京医科歯科大学（東京）
当番幹事：土井 庄三郎　東京医科歯科大学

第9期小児循環器専門医試験
日程：2018年11月3日(土)
会場：東京大学構内（東京）

第55回日本小児循環器学会総会・学術集会
会期：2019年6月27日(木)～29日(土)
会場：札幌コンベンションセンター（札幌）
会長：住友 直方　埼玉医科大学国際医療センター

第56回日本小児循環器学会総会・学術集会
会期：2020年7月9日(木)～11日(土)
会場：京都国際会館（京都）
会長：山岸 正明　京都府立医科大学

▶ 分科会予定

第22回小児心血管分子医学研究会
会期：2018年7月5日(木)
会場：パシフィコ横浜（神奈川）
当番幹事：廣野 恵一　富山大学

第19回小児心臓手術手技研究会
会期：2018年7月5日(木)
会場：パシフィコ横浜（神奈川）

第27回日本小児心筋疾患学会
会期：2018年10月13日(土)
会場：ソラシティカンファレンスセンター（東京）
会長：深澤 隆治　日本医科大学

第38回日本小児循環動態研究会
会期：2018年10月20日(土)～21日(日)
会場：名古屋第二赤十字病院（愛知）
会長：横山 岳彦　秋田大学

第23回日本小児心電学会学術集会
会期：2018年11月30日(金)～12月1日(土)
会場：奈良県立文化会館（奈良）
会長：宮崎 文　天理よろづ相談所病院

第21回日本成人先天性心疾患学会総会・学術集会
会期：2019年1月10日(木)～12日(土)
会場：岡山コンベンションセンター（岡山）
会長：伊藤 浩　岡山大学

第30回日本JPIC学会学術集会
会期：2019年1月24日(木)～26日(土)
会場：埼玉県県民健康センター（埼玉）
会長：星野 健司　埼玉県立小児医療センター

第25回日本小児肺循環研究会
会期：2019年2月9日(土)
会場：東京医科歯科大学構内予定（東京）
会長：白石 公　国立循環器病研究センター

第25回日本胎児心臓病学会学術集会
会期：2019年2月15日(金)～16日(土)
会場：大阪国際会議場（大阪）
会長：黒嵜 健一　国立循環器病研究センター

▶ 関連学会予定

Weinstein Cardiovascular Development and Regeneration Conference 2018
会期：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
会期：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

第66回日本心臓病学会学術集会
会期：2018年9月7日(金)～9月9日(日)
会場：大阪国際会議場（大阪）
会長：増山 理　兵庫医科大学

第71回日本胸部外科学会定期学術集会
会期：2018年10月3日(木)～6日(土)
会場：グランドプリンスホテル新高輪国際館パミール（東京）
会長：荒井 裕国　東京医科歯科大学

第83回日本循環器学会学術集会
会期：2019年3月29日(金)～31日(日)
会場：パシフィコ横浜（神奈川）
会長：小室 一成　東京大学

第122回日本小児科学会学術集会
会期：2019年4月19日(金)～21日(日)
会場：石川県立音楽堂（石川）
会長：谷内江 昭宏　金沢大学

編集委員会
委員長：白石 公
副委員長：宮地 鑑　山岸敬幸
委員：赤木禎治　安藤 誠　犬塚 亮　住友直方　高橋 健

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）