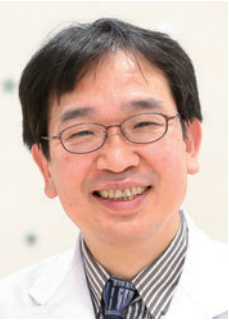
JSPCCS
Japanese Society of Pediatric Cardiology and Cardiac Surgery
NEWS LETTER
No. 1
2020
2020年4月30日発行

TABLE OF CONTENTS

『COVID-19との戦い：いま私達にできること』 1
第56回日本小児循環器学会総会・学術集会の準備状況 2
小児循環器学会による治験推進活動について 3
分科会レポート 4
理事会記録 8
Journal of Pediatric Cardiology and Cardiac Surgery Vol.4, No.1 9
日本小児循環器学会雑誌　第35巻第4号 12
日本小児循環器学会雑誌 & Journal of Pediatric Cardiology and Cardiac Surgery査読者のご紹介と御礼 15
事務局からのお知らせ 15
学会予定・分科会予定 16

『COVID-19との戦い：いま私達にできること』



日本小児循環器学会　理事長
坂本　喜三郎
静岡県立こども病院　院長

COVID-19が世界を揺るがせている。中国・武漢市のアウトブレイクで始まった戦いは、横浜・クルーズ船：ダイアモンドプリンセス号と韓国・新興宗教団体のクラスター、イタリア、イランのオーバーシュートを経てヨーロッパ全体へ急拡大した。3月11日に世界パンデミック（WHO）が宣言され、4月10日現在、ほぼ世界全域で150万人以上の感染者が確認され、死亡者も10万に近付いている。クラスター対応でオーバーシュート突入回避を努力してきた日本も、4月7日に非常事態宣言が発令された。いま私達にできることは何なのか。

スペイン風邪のパンデミックを振り返ってみる。1918年3月に米国北西部で出現した風邪は第一次世界大戦の米軍・欧州遠征とともに海を渡り、ヨーロッパで第1波を引き起こし（スペイン王室の罹患が大々的に報じられスペイン風邪と呼ばれる）、同年秋の世界同時発生・第2波、さらに翌年春の第3波により『世界人口の約50%が感染、25%が発症、2,000万人以上が死亡』という甚大な感染災害となった。人口の多くが感染したことで集団免疫に至りパンデミックは終息したが、1950年代まで毎年流行した。ウィルス学が未熟であった当時、感染者から発見された細菌（続発2次性肺炎の起炎菌で、インフルエンザ菌と命名）が原因と考えらたが、1933年に真の原因がインフルエンザウイルスであることが証明され、ウィルス起因パンデミックであったことが明らかになった。

その後のウィルス学の進歩は目覚ましく、ワクチンを含むウィルス感染症対策で我々は大きな恩恵を受けている。COVID-19は、武漢肺炎の原因ウィルスとして昨年11月に早期発見され、今年1月にはそのゲノム配列が確認され、ゲノム解析による感染伝播経路の特定も進められて来た。素晴らしい成果である。にも拘らず、新型インフルエンザH1N1（2009年）に続き、我々は21世紀に入って2度目のパンデミックに直面した。この背景には、この100年で世界交通網の充実を背景に医学の進歩以上のスピードで進んだグローバル経済交流に伴う急速な感染伝播がある。進歩は、人類が関わる全ての領域で起こり、大きな貢献とともにリスクも伴うという事実を実感する。

ウィルス感染対策は以前より確実に進んでおり、COVID-19に効果が期待できる薬剤も目処が付き始めている。しかしそれでも、その薬剤の安全性を確認して臨床普及させるにはそれなりの時間がかかり、ワクチンの開発、臨床使用には約1年が必要という。また、現在の医療レベルで対応すれば死亡率1%未満と試算されているが、医療崩壊（重症患者数が地域医療キャパシテイを凌駕し、通常の医療を提供できない状態）に陥ったイタリアでは陽性者の8%以上が死亡している。こうした現実を踏まえると、爆発的感染による地域医療崩壊と経済やメンタルで生活と人心が侵されて起こる社会崩壊を起こさずに、対応策の目処が立つまでの時間を稼ぐことがいかに重要であるか解る。

さて、小児循環器学会がいまできることは何だろうか。我々はいまface-to-face交流が制限されるピンチに晒されているが、21世期の産物であるITを用いて情報を共有することができる。いまこそ逆転の発想で、世界中の専門家とITで連携して感染対応策について情報共有する経験を通して国際交流の更なる基盤を作ること、学会の委員会運営を積極的にWeb会議化し『時間と経費の効率化と今まで以上のオール日本・小児循環器学会体制の推進を両立させる』ことを通して、学会の更なる向上に繋げたいと考えている。

最後に、7月に予定していた第56回定期学術集会（山岸正明会長）について情報提供をして筆を置く。山岸会長と私は、日本人と日本の医療システムを信じ、中途半端な対応で開催に支障が出ないよう全力を挙げて7月開催の準備を進めて来た。が、日々大きく変化する現況を鑑み、学術集会を実りあるものにするために11月への延期を決めさせて頂いた。一陽来復、Stay home and take good care of yourself and your family and friends and see you in November, under good condition after overcoming COVID!

日本小児循環器学会 COVID-19 関連情報特別ページ
http://jspccs.jp/covid-19/

第56回 日本小児循環器学会総会・学術集会の準備状況

日程変更：2020年11月22日(日)、23日（月・祝)、24日(火)

第56回日本小児循環器学会
総会・学術集会　会長
山岸　正明
京都府立医科大学小児心臓血管外科

中国武漢に端を発した新型コロナウイルス（COVID-19）のパンデミックにより、会員の皆様の病院でもご対応にご苦労されているかとお見舞い申し上げます。

すでにAEPC、AATSをはじめ、今春や初夏の国内学会も中止、延期のやむなきに至っており、2020年7月9日～11日に予定しておりました第56回日本小児循環器学会総会・学術集会も開催が危ぶまれる状況となって参りました。会場となっております国立京都国際会館との日程調整ができましたので、本学会の日程を2020年11月22日(日)、23日（月・祝)、24日(火)に変更をさせていただきたいと存じます。

日程変更によりまして例年のプログラム構成に少々変更を加えないといけませんが、計画中の全てのプログラムが開催可能です。また海外招請講演者の参加もより確実になるかと思います。日程が変更になりますが、皆様のご予定が立てやすいように可及的早期にプログラム構成を発表いたします。また、ホームページからご予約をしていただいた宿泊変更につきましても、日本旅行に対応を指示いたしました。

今回の学術集会の大きな工夫は、午前もしくは午後の2時間半の時間枠を使って、ひとつのテーマ（カテゴリー）を、①基調講演、②シンポジウム（パネルディスカッション)、③口演（優秀演題）を連続・集中いたします。これによりプログラムが分かり易くなり、参加したいセッションには必ず参加できると思います。また、ポスター発表の時間帯は他のセッションは全く行いません。ポスター発表に全ての参加者が出席できるようにしました。例年よりもポスター発表の重要性が高くなります。

海外招請講演者は9名を予定しています。特別講演は京都文化界から堀内宗完宗匠（茶道、堀内長生庵主)、村上良子様（紬織、人間国宝)。レジェンドレクチャーは角 秀秋先生、中澤　誠先生。アート＆サイエンスレクチャーは末次文祥先生、Tokco様。教育講演は黒澤博身先生、梅津光生先生を予定しています。講演者に変更があった場合はホームページで告知いたします。

全員懇親会（情報交換会）は国立京都国際会館内で行います（日程調整中)。祇園甲部より舞妓、芸妓をお呼びし、伝統芸能「京舞」と直接交流で本物の京都情緒を味わっていただきます。

皆様に祇園祭を楽しんでいただくことは叶わなくなってしまいましたが、11月下旬の京都は紅葉が最も美しい時期ですので、会場中庭や周辺でも素晴らしい紅葉を楽しんでいただけると思います。また、三千院など市内の名刹では「もみじ祭」も開催されます。学会とともに晩秋の美しい京都を満喫していただければと思います。

京都は交通至便の地でもあり、多くの皆様のご参加をお待ちいたしています。

小児循環器学会による治験推進活動について

保険診療臨床試験エリア　担当理事
三浦　大

【はじめに】

小児に対する薬品の約7割は、保険適応外使用といわれています。未承認・適応外の医薬品（ドラッグラグ）には、小児に不適切な剤形、副作用被害の救済が不可、医療訴訟に不利、エビデンスの不足などの問題があります。カテーテル治療や手術に用いる医療機器の遅れ（デバイスラグ）も同様の状況です。

このような問題の解消のため、日本小児循環器学会では、企業（治験依頼者）との契約に基づき治験を推進する活動を行ってきました。この取り組みは、他領域では類を見ない画期的な試みと自負しています。

【治験推進活動の歩み】

本活動は、安河内聰前理事長のご指導の下で2013年に着手し、2015年に第1段階の規約を作りました。そのコンセプトは、企業から対価を得て、学会が治験の立案・調整・実施の支援にあたるというものです。日本小児総合医療施設協議会を母体とした小児治験ネットワークとも連携しています。

坂本喜三郎現理事長のご指導の下、2018年に第2段階に進み、支援業務を具体的に規定し、プロジェクトチームを結成し活動してきました。企業にも好評でノウハウも構築できたため、本年度は契約料の見直しをいたします。学会員の皆様にご協力いただいているアンケート調査は、短期間に正確なデータが得られると高く評価されています。

【治験推進活動の実績】（表1）

1）治験開始前

準備中の肺血管拡張薬では、患者数調査、参加施設の選定、実施計画書の検討、当局との交渉を行い、実現可能性の高いデザインに協力しました。本年夏からの治験開始を予定しています。

2）治験対象募集中

①心機能低下（体心室駆出25～50%）または強心薬を併用している上室頻拍に対する静注β遮断薬、②左室収縮機能障害（二心室構造で左室駆出率45%以下）に対する抗心不全薬、③過剰な体液貯留を有する心不全による利尿薬、④先天性心疾患に対する心血管修復パッチの4種の製品に対し、対象患者を募集しています。

表1　治験推進プロジェクトの実績

医薬品・医療機器	対象疾患
治験開始前	
肺血管拡張薬	肺動脈性肺高血圧
治験対象募集中	
β遮断薬	心機能低下（駆出率25～50%）を伴う上室頻拍
抗心不全薬	二心室で駆出率≦45%の心不全
利尿薬	過剰な体液貯留を有する心不全
心血管修復パッチ	先天性心疾患全般の手術
治験組入れ終了	
抗凝固薬	Fontan手術後の血栓予防

この他，RSウイルスに対するモノクローナル抗体の治験を支援し，3つの手術素材について患者数などの調査を行った．

いずれも進捗が不十分ですので、患者の組入れにご協力ください。特に、①は7歳以上の年長児、③は低年齢の6か月以上～2歳未満、④は肺動脈の拡大を要する患児を積極的に募集しています。

①と③はすでに投与している例もあるでしょうが、小児は適応外使用です。②は成人に対する保険承認を申請中で、従来の治療より効果的な可能性があると思われます。④は身体の成長に合わせて伸長が期待される新規素材です。

3）治験組入れ終了

Fontan手術後に対する経口抗凝固薬の治験は、おかげさまで順調に組入れが終了しました。治験が先行した深部静脈血栓に対し、数年以内には小児の保険適用が取得できると予想されます。

4）この他

RSウイルスに対するモノクローナル抗体の治験を支援し（継続中）、3つの手術素材について対象患者数などを調査しました。

【おわりに】

新しい治療法のエビデンスを構築し保険承認を得ることは、心臓病のお子様とご家族のためであることはもちろん、学会員の皆様のためでもあります。治験参加施設の先生方は、積極的な患者の組入れをお願いします。参加施設以外の先生方は、候補患者がいましたら、お近くの参加施設へのご紹介をご検討ください。治験の詳細につきましては、会員専用ホームページをご覧いただくか、学会事務局（jspccs-post@bunken.co.jp）にお問い合わせください。

【保険診療委員会より】

日本小児循環器学会は 2020 年度より外科系学会社会保険委員会連合への加盟が承認されました。
手術以外にも、カテーテル治療やデバイスなどの手技に関する診療報酬改定の際に、申請しやすくなります。

分科会レポート

Report

第5回日本小児循環器集中治療研究会学術集会

会長
小田　晋一郎
福岡市立こども病院心臓血管外科

2019年9月14日に第5回日本小児循環器集中治療研究会学術集会を福岡市立こども病院にて開催いたしました。

全国から小児循環器医、心臓外科医、集中治療医、看護師など100名ほど参加され、活発な発表、討論が行われました。昨今の働き方改革に関連し、小児循環器治療において手術から術後管理の流れの中でそれぞれの時点で専門の医師が担当する分業体制の利点や課題が討論され、今後の方向性を見極めていく上で示唆に富む議論が行われました。また、術後急性期の子供たちの急変に対する対応など、今後の実診療に役立つ演題が討論されました。この会としては過去最大の合計30題ほどの演題が発表され、年々増加していく参加者や演題数を考えますとこの分野への興味が全国で高まっているのを感じる次第です。

お寄せいただいた多大なるご支援とご協力に心より御礼申し上げます。また、来年度の学術集会へ向け、循環器集中治療のさらなる発展を願っております。

第28回日本小児心筋疾患学会学術集会

当番世話人
村上洋介
大阪市立総合医療センター小児医療センター小児循環器内科

2019年10月19日、メインテーマを「小児心筋疾患を診る―より良き実践者であるために―」と題して第28回日本小児心筋疾患学会学術集会を大阪で開催しました。台風を心配しました当日は天候にも恵まれ126名が参加されました。特別講演は、①東京女子医科大学循環器内科の庄田守男先生による「心不全のペーシングデバイス治療」と②大阪大学心臓血管外科の上野高義先生による「小児重症心不全に対する機械的補助循環の実際―temporaryからdurable VADの使用経験―」。教育講演は、①高知大学老年病・循環器内科の久保　亨先生による「心筋症診療ガイドライン改訂の要点」、②大阪大学小児科の成田　淳先生による「小児における心内膜心筋生検の適応と安全に行うための工夫」と③大阪市立総合医療センター小児不整脈科の吉田葉子先生による「Arrhythmogenic cardiomyopathy」。会長要望演題①「小児心筋疾患に対する心臓デバイス、機械的循環補助」4題、②「重症心不全治療の地域・病院間連携」4題、③「心筋疾患と学校保健」2題と一般演題29題の合計39題が発表されました。とても盛り沢山な内容を暗くなるまで活発に議論をし

て頂きました。

重症心不全治療については、心臓移植を行う施設、VAD植え込みが可能な施設、ECMOまで可能な施設と病院機能が分かれるなか地域・病院間連携の重要性を認識するともに、小児用体外設置型補助人工心臓（Berlin Heart EXCOR）の承認から4年が経過し植え込み例が増えるなか、植え込み例の3割が離脱していることに勇気づけられた日でもありました。

次の第29回学術集会は、神奈川県立こども医療センター循環器内科の上田秀明先生が当番世話人で、2020年10月10日(土)東京医科歯科大学で開催される予定です。

第39回日本小児循環動態研究会

当番幹事
石川　友一
福岡市立こども病院循環器科

第39回日本小児循環動態研究会は強大な台風来襲と重なり開催が危ぶまれましたが、福岡への影響が少なく代替日程開催が容易でないことなどが考慮され、安全最優先の上で2019年10月12日・13日に開催されました。38演題中17演題が取り下げとなったものの57名の先生方にご参加いただき、1演題20分と延長した各演題の質疑応答もたいへん白熱したものとなりました。

初日の最優秀演題賞として岩手医科大学付属病院　小児循環器科　齋木宏文　先生の「フォンタン術後肝障害予防におけるバイオマーカーとしての肝静脈血酸素飽和度」が、2日目の同賞としてJCHO九州病院　小児科　宗内淳　先生の「単心室血行動態における肺血管容積」が厳正な審査を経て選出されました。両者とも新しい着眼点で病態に迫る興味深い発表で活発な討論が行われました。

特別講演は循環制御システム研究機構理事（九州大学循環器内科前教授）の砂川賢二先生に「知って得するかもしれないAI時代の心臓の話」と題して、自律神経系がコントロールする循環系システムの原理とAIがこれらを制御する機構の開発についてわかりやすくお話しいただきました。また会長講演として私から「心臓MRIを活かして血行動態を識る」と題し、主にPhase contrast法の一般的な活用法と、脈波解析への応用についてお話し致しました。

今回のテーマは「循環生理を追究する画像診断」としため画像診断関連の演題をたくさん拝聴いたしました。膨大な情報を包含する画像診断から循環生理を追求することで、EBM確立を待てば介入する機会を失いかねない小児心臓病の管理について、十分に議論し深く考察される機会になったことと思います。

これも皆様のご協力の賜と深謝しております。ご協力まことにありがとうございました。

第18回日本心臓血管発生研究会

当番幹事
小久保博樹
広島大学大学院医系科学研究科心臓血管生理医学教室

2019年10月26日～27日、広島大学霞キャンパスにおいて、第18回日本心臓血管発生研究会を開催させていただきました。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、心臓血管発生という領域研究の臨床と基礎、シニアと若手をつなぐ交流の場となるべく、長年活動を続けております。恒例となっていた開催地、福島の温泉地を離れ、大阪、東京、そして広島での開催となりました。各方面のご協力により開催できましたこと、また遠方より数多くの方にお集まり頂きましたことに感謝申し上げます。

当回は、優れた研究に触れることで今後の研究のヒントを得て頂ければと企画を致しました。特別講演1は群馬大学・大阪大学　石谷太先生をお迎えして「魚が切り拓くヒト疾患・老化研究」と題して、また特別講演2には、広島大学　池上浩司先生に「管腔に直立する線毛と細胞外粒子について」のご講演を頂きました。また、教育講演には広島大学山本卓先生にお願いし、「ゲノム編集の原理と医学研究での可能性」についてご講演を頂きました。一般演題11演題や「半べえ」での情報交換会と合わせて、土曜日の午後から日曜日のお昼までという短い会期ながら、盛りだくさんの活発な研究会となりました。

さて、2020年度、第19回日本心臓血管発生研究会を京都府立医科大学（当番幹事　八代健太先生）にて開催する予定でございます。学会員の先生方、特に臨床活動で遭遇した「なぜ？」という疑問に答えたい、また将来の診断・治療・予防法の開発をと思われている若手の先生方に、是非ともご参加いただき、研究の面白さを感じて頂ければ幸いです。

第24回　日本小児心電学会学術集会の開催にあたって

会長
檜垣　高史
愛媛大学大学院医学系研究科地域小児・周産期学講座

第24回日本小児心電学会学術集会を、2019年11月29日(金)～30日(土)に、リジェール松山（愛媛県松山市）で開催いたしました。メインテーマは、『子どもの心電図を学ぶ～原点から発達・応用そして未来へ～』です。

教育講演では、愛知県済生会リハビリテーション病院の長嶋正實先生に、『心電図波形の基礎の基礎』として、貴重なご講演をしていただき、あらためてもっと深く勉強しないといけないと思いました。学生や研修医も多く参加させていただきました。

本学術集会を節目に、代表幹事をつとめられた埼玉医科大学国際医療センター小児心臓科の住友直方先生がご退任されました。本学会へのご尽力に敬意を表し、この場をおかりしてお礼を申し上げます。メモリアルレクチャー『心電図からわかること』を拝聴し、住友先生の宝箱の中から大切な心電図の具体例を教えていただき、まさに本学会の宝ものになりました。

市民公開講座では、一般市民、患者さん、学校関係者、医療関係者が集い、会場は満員となりました。テーマは『子どもたちの命を突然死から守るために』です。桐田寿子氏からはASUKAモデルへの思いを、その当時のさいたま市教育委員会教育長の桐淵博先生からは、すぐにやる！　だれもがやる！みんなでやる！と、救命教育の普及とみんなの心構えについてご講演いただきました。愛媛県の消防局、教育現場からもご発言いただき、危機管理のなかでチームによるシミュレーションの重要性について熱くお話していただきました。

全国から多くの方々にご参加いただき、有意義な学術集会・市民公開講座を開催することができました。心より感謝申し上げます。愛媛のスタッフ一同、微力ながらも力を合わせて歩んで参りますので、今後ともご指導のほどよろしくお願いいたします。

第22回日本成人先天性心疾患学会総会・学術集会

森田　紀代造
東京慈恵会医科大学心臓外科

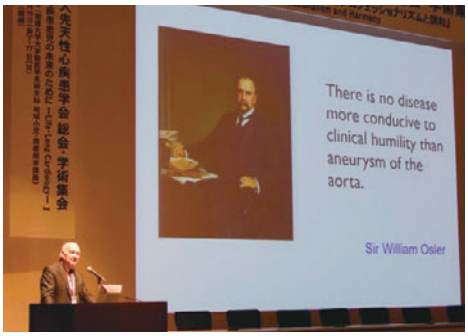
2020年1月17日(金)～19日(日)、東京コンファレンスセンター・有明において第22回日本成人先天性心疾患学会総会・学術集会を主催させていただきました。

2019年にスタートした成人先天性心疾患専門医制度元年にあたる今回の学術集会ではメインテーマとして『Professionalism and Harmony』を掲げました。これは本学術集会が、ACHD医療に関わる各部門の確かなProfessionalism（情熱・知識・技能）をさらに成熟し、これを基盤としてより密接な多部門多職種協調を育むことを意図したものです。

今回は240演題と例年を上回る多数の応募をいただき、会

期3日間4会場＋ミニオーラル4室という過密で濃厚な日程において700名を超える方々のご参加をいただき、全日程を通して貴重な発表と活発な討議が繰り広げられました。プログラムとしてLegend Lecture、教育講演、Basic/Advanced lecture, Meet the expert, Expert Work shopなどの教育プログラムに加え、臨床的に難渋した症例について[How To Do It]と題したRound table Case Discussionをテーマ別に5セッションに拡充しました。また外科系主催の特色として日本心臓血管外科学会や日本体外循環技術医学会とのジョイントセッションを企画するとともに、日本循環器学会共同企画市民公開シンポジウム、学術委員会主催シンポジウム2020をはじめ、重要課題を網羅するシンポジウム・パネルディスカッションを開催しました。さらに本学会のより一層の国際化を目指してシンポジウム,要望演題を中心に英語セッションを拡大するとともに、欧米・アジアからInvited Lectureを多数招請いたしました。

本学術集会の立案から開催にいたるまでご支援をいただき、また長時間に亘り多くのセッションにご参加をいただいた皆さまに心から感謝申し上げます。会員数が1000名を超えるもはや“マイナー”ではなくなった本学会の社会的ステータス認知へのブレークスルーとして本学術集会が一つのマイルストーンとして標され、今後の成人先天性心疾患医療の発展に少しでもお役に立てたのであれば光栄です。



第31回 Pediatric Interventional Cardiology 学会・学術集会

会長
佐藤　誠一
沖縄県立南部医療センター・こども医療センター
小児循環器内科

令和2年1月23日(木)から1月25日(土)の3日間、最高気温は連日25℃を越え寒緋桜の咲く沖縄で、第31回JPIC学術集会を開催しました。ご報告いたします。

小児期の循環器疾患に対するカテーテル治療を主な対象として、第1回JPICは平成2年に開催されました。近年は成人先天性心疾患へと治療対象が拡大しています。JPICからJCIC（Japanese society of Congenital Interventional Cardiology）へ、今学会中の総会で学会名の変更が承認され、JPIC学会としては最後となりました。

演題数は200題、Drの参加者数も400名、コメディカルやボランティアを併せた総参加者数では500名に達しました。平成で開催された30回のJPICの歴史を、新JCICへ繋げる学術集会となりえたか？は今後の判断となりますが、暖かな沖縄で熱い議論が交わされたことを感謝します。海外招請講演には、IrelandからDr. Damien Kennyをお招きし、日本ではまだ使用できないVSDなどに対するディバイスの話題を、米国テネシーからDr. Shyam Kumar Sathanandamをお招きし、ADO Ⅱ-ASや新しいディバイスの話題を、ハンズオンも含めてご紹介・ご指導いただきました。特別講演として、米国スタンフォード大学から池野文昭教授をお招きし、Harmonization By Doingの話題を提供していただき、厚生労働省と医薬品医療機器総合機構からもHBDに関するシンポジウムにご参加もいただきました。

学会前の令和1年10月31日に沖縄人の象徴である首里城が焼失しました。また12月1日に中国武漢で確認された新型コロナウイルスCOVID-19による感染拡大が、学会終了後に国内そして全世界へ拡散しパンデミック状態に陥りました。感染拡大が1月早ければ、学会開催も危ぶまれた？等を考えますと、無事開催できたことに感謝します。

いっぺーにふぇーでーびたん、大変ありがとうございました。

第26回日本小児肺循環研究会学術集会

当番幹事
杉山　央
東京女子医科大学循環器小児・成人先天性心疾患科

令和2年2月8日に第26回日本小児肺循環研究会学術集会を昨年に引き続き東京医科歯科大学講義室で開催しました。今回は、特別講演に北海道大学の永井礼子先生をお招きし『小児肺高血圧症研究の新展開：from bedside to bench to bedside』を、ランチョンセミナーは、東京歯科大学市川総合病院の福島裕之先生に『肺高血圧の患者さんから教わったこと』の講演をしていただきました。会長要望演題として『基礎研究』、『非薬物療法』、『画像診断』の3つのテーマで議論していただきました。限られた時間の中、最初から最後まで大変活発な議論が行われ、お陰で終了の予定時間をかなり過ぎてしまいましたが、今後の日常診療に大変役に立つ内容だったと考えています。

来年は、日本肺高血圧・肺循環学会と同時開催になる予定です。小児領域の発表、会員が多く参加されることが期待されています。

日本小児循環器学会理事会記録

2019年度第2回理事会記録

日時：2019年12月8日(日)10:00～12:00

審議事項：

第1号議案：APPCSとの World Congressにおける共同セッションについて
経費に見合った参加人数が見込めないため、不参加が承認された。

第2号議案：海外出張助成の範囲について
出張と認める範囲について学術委員会にて意見をまとめることについて承認された。

第3号議案：学術エリアとその関連委員会との業務・決裁フローについて
学術エリアの体制変更に伴い業務のフローについて提案がされ、承認された。

第4号議案：用語に関する業務依頼の担当委員会について
用語に関する業務はガイドライン委員会が請け負うことについて承認された。

第5号議案：日本循環器学会とのガイドライン連携について
さらなる連携と、合同ガイドラインについては小児循環器学会誌にも掲載することについて交渉することが承認された。

第6号議案：第10期専門医試験結果について
結果について承認された。新規認定者は32名であった。

第7号議案：一酸化窒素吸入療法に関する手術日当日の診療報酬算定の要望書について
要望書を提出することについて承認された。

第8号議案：治験推進活動規約の改定について
現行の委託金額を値上げすることについて承認された。

第9号議案：ニトロプルシドナトリウムの早期承認の要望書について
要望書を提出することについて承認された。

第10号議案：今後のHBD-for ChildrenとしてのPOC選定および日米共同治験などのためのregistry data構築について
検討を進めることについて承認された。

第11号議案：児童生徒の院外心停止登録研究データベース構築について
データベース構築について協力していくことが承認された。

第12号議案：救急版学校避難訓練の共催について
蘇生科学教育委員会を中心とした学校避難訓練（救急版）の共催について承認された。

第13号議案：災害時小児循環器リエゾン制度について

第14号議案：日本小児循環器集中治療研究会との災害対策に関するWGの設置について
13,14号議案について、小児科学会との調整が必要になり、引き続き検討していくことが承認された。

第15号議案：学会資料クラウド共有について
様々な用途を想定し、テスト利用を進めることが承認された。

第16号議案：学会HPの更新準備について
リニューアルについて検討を進めることについて承認された。

第17号議案：関連学会との委員会人事連携について
本学会で調整可能な範囲において連携していくことが承認された。

2019年度第3回理事会記録

日時：2020年3月20日(祝)13:00～15:00

審議事項：

第1号議案：研究課題について
新規研究課題について（課題A・1件、課題B・3件）承認された。

課題A：
孤立性右室低形成の疫学と予後調査（廣野恵一）

課題B：
先天性無脾症候群における感染症予防および重症感染症罹患に関する疫学研究（上野健太郎）
学校心電図検診による肺動脈性肺高血圧早期診断法の改善：心電図所見の診断前経時変化の検討（三谷義英）
Fontan術後の門脈血行動態に関しての研究（宗内淳）

第2号議案：COVID-19の影響に伴う海外演者の縮小
56回学術集会における海外招請講演について演者数を縮小することが承認された。

第3号議案：海外臨床研修の制度化
外科系会員に対する海外臨床研修支援の制度化の検討を進めることが承認された。

第4号議案：女性評議員人数の拡大について
会員数の比率に合わせて女性評議員数を増やすことを検討していくことが承認された。

第5号議案：多領域専門職会員からの評議員選出について
申請条件・方法について確認がなされ、承認された。

第6号議案：専門医修練施設新規・更新申請について
専門医修練施設の新規・更新申請審査結果について承認がされた。

第7号議案：新しいカテーテル治療のあり方ワーキンググループ設置について
新しいカテーテル治療のあり方ワーキンググループを設置することが承認された。

第8号議案：患者向けガイドラインのチェック機構について
ガイドラインではなく、「ガイド」として公開することが承認された。チェックは移行医療検討委員会から各理事に依頼する。

第9号議案：学会主催事業と各分科会との日程調整案について
本学会アドバンスコース・専門医試験の日程について2年先まで公表することが承認された。

第10号議案：学会への各種公募の取り扱い案について
HPの掲載依頼フローについて承認された。

第11号議案：一般向けページの改訂案の決定
一般向けページの改訂案について提案がなされ、承認がされた。

第12号議案：英語ページの改訂法の決定
英語ページの改定（コンテンツの補充）について承認がされた。

第13号議案：功労賞について（顕彰：平松）（担当：豊野）
内科系：丹羽公一郎先生、外科系：角秀秋先生に授与することについて承認された。

第14号議案：功労賞の選出方法について
内科系/外科系の選出人数について引き続き検討していくことが承認された。

日本小児循環器学会持ち回り理事会記録

審議事項：

審議事項7.『経皮的肺動脈弁留置術に関する3学会合同ワーキンググループ』設置について
本学会、日本Pediatric Interventional Cardiology学会、日本成人先天性心疾患学会の3学会合同による『経皮的肺動脈弁留置術に関する3学会合同ワーキンググループ』（本学会医療材料機器/HBD委員会主幹）を設置することについて承認された。

審議事項8. 第56回学術集会の延期について
心房中隔欠損作成術用バルーンカテーテル供給不足発生のご報告と同バルーンカテーテルの安定供給体制確立に関する緊急要望書を提出することについて承認された。

審議事項9. 新型コロナウィルスの影響によるJCK（2020京都）開催中止について
新型コロナウィルスの影響により、JCK（2020京都）の開催中止について承認された。

審議事項10. 第56回学術集会の延期について
第56回学術集会会期を2020年11月22日(日)・23日(月・祝)・24日(火)に延期することについて承認された。

審議事項11. ニュースレターの発刊方法について
2021年度より、年3号のうち2号をPDF媒体のみの発刊、学術集会号のみ郵送にて発刊することについて承認された。

Journal of Pediatric Cardiology and Cardiac Surgery Vol. 4, No. 1

Original Article

Annular Atrioventricular Valve Area Dynamics in Patients with Hypoplastic Left Heart Syndrome and Right Atrial Isomerism: Insights Using Speckle-Tracking of the Atrioventricular Valve Annulus

10.24509/jpccs.19-012

Masahiro Tsubura[1], Masaki Nii[1], Ken Takahashi[2], Kiyohiro Takigiku[3], Manatomo Toyono[4], Satoru Iwashima[5], Nao Inoue[6], Mizuhiko Ishigaki[1], Keisuke Sato[1], Jun Yoshimoto[1], Sung-Hae Kim[1], Norie Mitsushita[1], Kisaburo Sakamoto[7], Yasuhiko Tanaka[1]

1) Department of Cardiology, Shizuoka Children's Hospital
2) Department of Pediatrics and Adolescent Medicine, Juntendo University Hospital
3) Department of Cardiology, Nagano Children's Hospital
4) Department of Pediatrics, Akita University Hospital
5) Department of Pediatrics, Chutoen General Medical Center
6) Department of Pediatric Cardiology, Seirei Hamamatsu General Hospital
7) Department of Cardiovascular surgery, Shizuoka Children's Hospital

Background: Atrioventricular valve regurgitation (AVVR) has a notable impact on the prognosis of patients with hypoplastic left heart syndrome (HLHS) and right atrial isomerism (RAI).

Methods: The study population comprised two groups: (1) HLHS and RAI group: n=32 (HLHS=15, RAI=17), and (2) normal control group: n=53. X-plane images of apical four-chamber view and orthogonal plane cutting through the center of annulus were acquired using transthoracic matrix array probe. Speckle-tracking of the two opposing points on the annulus in four-chamber plane and orthogonal plane was performed, and the distances of respective opposing points were consecutively measured along the cardiac cycle. Atrioventricular valve (AVV) area dynamics were classified into three categories according to the areal change pattern during systole in the normal group: Type-1: area decreases during systole; Type-2: area increases during systole; and Type-3: no significant areal change. The HLHS and RAI groups were subdivided into two subgroups according to the grade of AVVR: low-grade AVVR and high-grade AVVR, and the annular dynamics were compared between the groups.

Results: Normal group was classified into the subgroups as follows: Type-1=22 (42%); Type-2=24 (45%); and Type-3=7 (13%). HLHS and RAI group was classified into the following subgroups: Type-1=4 (13%), Type-2=7 (24%), and Type-3=21 (65%). Type-3 was predominant in the HLHS and RAI groups (p<0.01). The subdivided groups were similarly classified into low-grade AVVR group (n=16) and high-grade AVVR group (n=16). Type-3 was predominant in the high-grade AVVR group (p<0.01).

Conclusions: In patients with single ventricle associated with tricuspid valve or common AVV, significant valve incompetence was observed in those with reduced annular dynamics, suggesting the importance of annular function in the patients.

Case Report

A Case of Spontaneously Improved Heritable Pulmonary Arterial Hypertension Diagnosed as Severe Primary Pulmonary Hypertension in Childhood

10.24509/jpccs.2019-0012

Toru Iwasa[1], Osamu Yamada[1], Hideo Ohuchi[1], Isao Shiraishi[1], Hiroko Morisaki[2], Takayuki Morisaki[3], Ken-ichi Kurosaki[1]

1) Department of Pediatric Cardiology, National Cerebral and Cardiovascular Center
2) Department of Medical Genetics, Sakakibara Heart Institute
3) Division of Molecular Pathology, the Institute of Medical Science, The University of Tokyo

A six-year-old boy was admitted to our institute because of syncope and exercise intolerance. Cardiac catheterization revealed elevated pulmonary arterial pressure of 89/35(65) mmHg and elevated pulmonary vascular resistance index of 14.4 Woods units·m^2. We diagnosed severe primary pulmonary hypertension with right heart failure. Since no effective therapy for pulmonary hypertension was established then, we could not treat him effectively. However, his trans-tricuspid pressure gradient on echocardiogram gradually decreased without therapy and he became asymptomatic when he reached junior high school. He did not visit our outpatient clinic after he started college because of commitments at work. When admitted to our hospital at the age of 28, cardiac catheterization showed that his pulmonary arterial pressure and pulmonary vascular resistance index had decreased to 50/18(32) mmHg and 7.8 Woods units·m^2, respectively. He had frequent nasal bleeding and we found one telangiectasia spot on his foot. His genetic analysis revealed an *ALK-1* mutation and he was diagnosed with heritable pulmonary arterial hypertension. Pediatric heritable pulmonary arterial hypertension with *ALK-1*

mutation is usually progressive and has poor prognosis. However, this may not be always true, as demonstrated by our case.

Case Report

Isolated Left Common Carotid Artery from the Main Pulmonary Artery

10.24509/jpccs.2017-0033

Hiroomi Murayama[1], Satoru Kawai[2], Noritaka Okada[1], Hideyuki Okawa[1], Kazushi Yasuda[2]

1) Department of Cardiovascular Surgery, Kids' Heart Center in Aichi Children's Health and Medical Center

2) Department of Pediatric Cardiology, Kids' Heart Center in Aichi Children's Health and Medical Center

We describe the case of an isolated left common carotid artery arising from the main pulmonary artery in association with a right aortic arch and an anomalous origin of the left subclavian artery. The infant underwent pulmonary artery banding together with ligation of the right patent ductus arteriosus and the aberrant left common carotid artery.

Case Report

Dilated Cardiomyopathy in an Adolescent Female with Propionic Acidemia

10.24509/jpccs.19-005

Yasuhiro Ueda[1], Atsuhito Takeda[1], Hiromi Kanno-Okada[2], Hayato Aoyagi[3]

1) Department of Pediatrics, Hokkaido University Hospital

2) Department of Surgical Pathology, Hokkaido University Hospital

3) Department of Pediatrics, Obihiro Kyokai Hospital

Propionic acidemia is a congenital metabolic disorder that typically develops in the neonatal period, with a metabolic crisis comprising metabolic acidosis and hyperammonemia. However, late-onset cardiomyopathy is an initial presentation in a limited number of patients. The present case was a 14-year-old female with mental retardation and epilepsy. During a cardiac screening test conducted in school, tachycardia was observed, and a diagnosis of dilated cardiomyopathy was reached. The acylcarnitine analysis showed a high level of propionylcarnitine; thus, propionic acidemia was strongly suspected. Genetic analysis identified compound heterozygous mutations in the *PCCB* gene. Myocardial biopsy showed hypertrophy of cardiomyocytes with vacuolar changes under light microscopy, and the number of mitochondria was increased under electron microscopy. When differentiating cardiomyopathy in children and adolescents, physicians should be aware of the possibility of inborn errors of metabolism as a cause.

Case Report

Barth Syndrome with Tafazzin Variants Associated with Left Ventricular Noncompaction Cardiomyopathy Estimating on Layer-Specific Two-Dimensional Speckle Tracking Echocardiography: A Case Report

10.24509/jpccs.19-007

Yuka Shinohara[1], Satoru Iwashima[1], Satoshi Hayano[1], Ryousuke Shiozawa[1], Keisuke Satou[2], Yasuhiko Tanaka[2], Masaki Osaki[2], Naoki Nishida[3], Yukiko Hata[3], Keiichi Hirono[4]

1) Department of Pediatric Cardiology, Chutoen General Medical Center

2) Department of Pediatric Cardiology, Shizuoka Children's Hospital

3) Department of Legal Medicine, Graduate School of Medicine, University of Toyama

4) Department of Pediatrics, Graduate School of Medicine, University of Toyama

We diagnosed Barth syndrome with tafazzin (TAZ) variants associated with left ventricular noncompaction cardiomyopathy (LVNC) in a 1-month-old male infant, weighting 3,010 g, born at 40 weeks of gestation. At 14 days of age, the infant presented with cyanosis while crying and was referred to our institution at 1 month of age. Echocardiography revealed that the left ventricular wall was highly trabeculated, with a ratio of noncompacted to compacted myocardium of >2.0 in all segments. At 4 months of age, the patient developed a urinary tract infection and heart failure. Laboratory findings showed neutropenia and an elevated B-type natriuretic peptide level at 207 pg/mL. After admission, he was initially treated with antibiotics, inotropes, and diuretic agents which alleviated the infection and heart failure. Genetic analyses confirmed that the patient and his mother had a TAZ variant, c.461-2A>C, confirming the diagnosis of Barth syndrome. At 2 months of age, the patient showed preserved global circumferential strain but decreased global longitudinal strain on a layer-specific two-dimensional speckle tracking echocardiography. At 9 months of age, both global circumferential and longitudinal strain had decreased, and cardiac rotation showed that both the cardiac base and apex had rotated counterclockwise. The patient died at 12

months of age due to progressive heart failure induced by dilated cardiomyopathy with LVNC. This case suggests the impact of the dilated cardiomyopathy phenotype with LVNC and emphasizes the clinical advantages of estimating cardiac performance using two-dimensional speckle tracking echocardiography in LVNC patients with TAZ variants.

Case Report

Coronary Artery Aneurysms Caused by Kawasaki Disease Diagnosed at School Cardiac Screening in Two Children

10.24509/jpccs.19-014

Takuro Kamura, Shintaro Kishimoto, Yoshiyuki Kagiyama, Hironaga Yoshimoto, Yoshiyuki Kudo, Kenji Suda

Department of Pediatrics and Child Health, Kurume University School of Medicine

We report two cases of coronary aneurysms that were not previously diagnosed during acute illness but were discovered for the first time during school cardiac screening (SCS).

Case 1 was a 6-year-old boy who had successful immunoglobulin treatment for typical Kawasaki disease (KD) at the age of 3. Though an echocardiographic examination during acute phase was reported as normal, echocardiography at SCS demonstrated giant left coronary aneurysms separated by coronary artery stenosis. Consequently, the patient was placed on oral warfarin and underwent percutaneous coronary angioplasty and coronary artery bypass surgery.

Case 2 was a 13-year-old boy who had a 9-day history of fever with several signs of KD and had been receiving treatment for juvenile idiopathic arthritis at 9 years of age. Though an echocardiographic examination at 9 day of the illness was reported as normal, echocardiography at SCS demonstrated a moderate sized left coronary artery aneurysm that was thought to be a sequela of incomplete KD. Consequently, the patient was administered oral aspirin and was regularly followed-up.

These cases illustrates that SCS may present an important opportunity to diagnose coronary aneurysm in patients with a history of complete or incomplete KD. As the presence of coronary aneurysms significantly alters treatment and prognosis, guidelines for echocardiography quality control and the proper timing of echocardiography in patients with incomplete KD are required.

Case Report

Neonatal Enterovirus Myocarditis: A Case Report

10.24509/jpccs.19-013

Tomosato Yamagata[1], Takahiro Shindo[1], Kazuhiro Shiraga[1], Hiroko Asakai[1], Yoichiro Hirata[1], Ryo Inuzuka[1], Mei Kaneko[2], Sayaka Takanashi[2], Masashi Mizuguchi[2], Tsuguto Fujimoto[3], Akira Oka[1]

1) Department of Pediatrics, The University of Tokyo
2) Department of Developmental Medical Sciences, Graduate School of Medicine, The University of Tokyo
3) National Institute of Infectious Diseases

Neonatal myocarditis is most often caused by enterovirus and has a high mortality of >50%. We report a case of neonatal enterovirus myocarditis. The patient was born at term with a birth weight of 2,637 g. He developed fever on perinatal day 2, and a gallop rhythm was detected by auscultation on day 7. Based on severe left ventricular dysfunction and elevated troponin T, the diagnosis of acute myocarditis was made. Despite inotropic support, his cardiovascular condition deteriorated. He was transferred to a tertiary medical center on day 9 and was further treated with inotropes and mechanical ventilation. On day 30, he was weaned from hemodynamic support and transferred back to the local hospital. Enterovirus was detected in the blood sample taken on day 10 and was thought to be the cause of myocarditis. The test result for neutralizing antibody was negative. Prevention of viral infection during the perinatal period is crucial, given the severity of the disease, requirement of intensive care, and limited treatment options currently available.

Images in Pediatric and Congenital Heart Disease

Aortic Pseudoaneurysm after Infective Endocarditis in a Pediatric Patient

10.24509/jpccs.19-003

Kenzo Sakurai, Kazuhiro Takahashi, Masahiko Nishioka

Department of Pediatric Cardiology, Okinawa Children's Medical Center

日本小児循環器学会雑誌　第35巻 第4号

● Review

術後合併症を起こさないために，また発生時いかに対処するか：乳糜胸

10.9794/jspccs.35.208

猪飼 秋夫
静岡県立こども病院心臓血管外科

乳糜胸は，先天性心疾患の外科治療の術後合併症として比較的頻度が高く，特に新生児期の手術，右心バイパス術の手術件数の増加によりその頻度は増加している．乳糜胸は，腸管にて吸収された長鎖脂肪酸がカイロミクロンとして形成され，リンパ管より漏出し胸腔内に貯留して発症する．診断は，胸水の分析により，白血球中のリンパ球80％以上，中性脂肪110mg/dL以上が含まれることで確定する．その病因は，外科的手技によりリンパ管ないし胸管が損傷された場合，右心バイパス術や無名静脈の閉塞による静脈圧上昇により漏出する場合，さらに先天性に分けられる．治療方法としては，脂肪制限食，MCTミルク，絶食，ソマトスタチン/オクトレオチド投与などでリンパ流量を減少させる保存的治療と，胸膜癒着，胸管結紮そして胸腔腹腔シャントなどの侵襲的治療があり，定まった治療体系は未だ確立されていない．さらに近年，小児領域でもリンパ管に対する直接的な画像診断が可能となり，MRIによるリンパ管造影，カテーテルによるリンパ管塞栓，リンパ静脈吻合，等の治療法も取られるようになってきている．乳糜胸に対する治療は今後さらなる発展の可能性がある分野である．

● Review

手術部位感染（SSI）の予防について：CDCガイドラインを中心に

10.9794/jspccs.35.214

西垣 恭一
大阪市立総合医療センター　小児心臓血管外科

手術部位感染（SSI）はこれを治療するための人的および経済的コストを増加させる．しかしSSIの約半数はエビデンスに基づく戦略により予防できると推定される1, 2)．本稿では，SSI予防策についてCDCを中心とした各種のガイドラインを中心に述べ，注意を喚起したい．おもにCDCガイドライン1999年版および2017年版に示される手術室の環境整備，術前の剃毛，消毒法，手洗い法，抗生剤予防投与，術中の注意点，術後創部の管理法などについて述べる．CDCをはじめとする各種ガイドラインに沿ってSSI予防に努め，手術の質を向上させることが求められる．

● Review

胎児心不全：不整脈の重症度をどう評価する

10.9794/jspccs.35.221

前野 泰樹
雪の聖母会聖マリア病院新生児科

胎児不整脈では，心不全が進行すると胎児水腫となり胎内死亡をきたすため，心不全の重症度評価は重要な課題となるが，実際には正確な評価は難しい．通常，胎児心エコー検査で胎児心不全を評価するCVP (cardiovascular profiling) スコアなどで使用されるドプラ血流波形は，不整脈により変化するため評価に使用できない項目が多い．そこで，心拡大の程度や房室弁閉鎖不全の出現，特に僧帽弁閉鎖不全に着目したり，血流波形のVTI (velocity-time integral) による心拍出量の算出で心不全の兆候を検出する．胎児の一般的な全身状態の

評価であるBPS (biophysical profiling score) も参考にできる．心拍数との関連では，頻脈性不整脈では，上室頻拍では心拍220回/分以上，心室頻拍では200回/分以上，胎児徐脈性不整脈では心拍55回/分未満が心不全進行の目安となる．しかし，不整脈症例では，頻脈時の頻拍源性心筋症の併発や，徐脈時には心奇形や抗SS-A抗体による心筋炎/心筋症の合併によって心機能が低下してくることが知られており，心拍数のみでは心不全進行の予測は不十分である．複数の指標を合わせて，継時的な経過観察により症例ごとの計測値の変化を評価しながら，管理方法を判断していくことが重要である．

● Review

胎児期に先天性心疾患出生後の重症度をどう評価する？

10.9794/jspccs.35.228

河津 由紀子[1,2]

1) 市立豊中病院小児科
2) 大阪母子医療センター小児循環器科

近年では胎児心エコー検査による先天性心疾患（CHD）の診断例が増加している．日本の胎児心エコー検査は，胎児心スクリーニングである「レベル1」と胎児心精査である「レベル2」に分けられ，小児循環器医は主に「レベル2」胎児心エコー検査を担っている．そしてレベル2胎児心エコー検査による診断スキルが上昇した結果，診断ばかりでなく疾患の「重症度の評価」まで求められる時代となった．重症度の評価としては，1. 疾患名での重症度分類と，2. 疾患ごとでの重症度判定，とに分けられる．1については，AllanLDによって胎児CHDを1–10の重症度に分けた分類スケールや，塩野らによる胎児心臓トリアージ表が参考になる．2については，それぞれの疾患群の中で異なる重症度を評価するためのポイントの認識や計測が必要となる．小児循環器学の中でも胎児心臓病学を学び，レベル2胎児心エコー認証医となるにはこのような重症度の評価を理解しておくことが重要である．

● Review

小児上室頻拍の心電図診断と急性期治療

10.9794/jspccs.35.238

加藤 愛章　　坂口 平馬

国立循環器病研究センター小児循環器内科

小児の上室頻拍の臨床像は成人とは異なり，年代に合わせた対応が必要である．乳児期には心不全による症状が主となり，発見が遅れて重症化することがある．学童期以降では動悸が主症状となり，軽症なことが多い．小児においては持続する頻拍では頻拍誘発性心筋症を来すことがあり，成人以上に注意が必要である．小児の上室頻拍では房室回帰性頻拍，房室結節回帰性頻拍で90％を占め，異所性心房頻拍などの他の不整脈は稀である．心電図診断においては，P波を認識し，P波の波形，QRS波との時間関係などを確認する．アデノシン三リン酸投与を併用するとより正確な診断が可能となる．急性期治療において，血行動態が安定していない場合はただちに同期下カルディオバージョンを行う．血行動態が安定していれば，迷走神経刺激，アデノシン三リン酸投与を要し，多くのSVTは停止する．停止しないSVTに対しては他の抗不整脈薬投与が必要となる．本稿では，小児SVTの心電図診断の具体的な方法を概説し，急性期治療の新たな知見を紹介する．

● Review

遺伝性不整脈の診断と治療：QT延長症候群，QT短縮症候群，CPVT，Brugada症候群について

10.9794/jspccs.35.249

鈴木 博

新潟大学医歯学総合病院魚沼地域医療教育センター

遺伝性不整脈は，心筋活動電位を形成するイオンチャネルとこれに関連する蛋白などをコードする遺伝子変異によって発症する疾患の総称である．1957年にQT延長症候群が初めて報告され，現在ではカテコラミン誘発多形性心室頻拍，Brugada症候群，QT短縮症候群，早期再分極症候群，進行性心臓伝導障害も遺伝性不整脈とみなされている．若年突然死の主要な原因であるが，早期発見と介入により予防しうる．遺伝子解析の進歩により，原因不明であった失神，突然死に遺伝性不整脈の診断がつき，個々により適した管理，治療が行われるようになってきている．近年，日本循環器学会のガイドラインも改訂された．これも踏まえて本稿では，QT延長症候群，QT短縮症候群，カテコラミン誘発多形性心室頻拍，Brugada症候群について述べる．

● 原　著

先天性心疾患と出生前診断を受けた妊婦の支援の検討：PICU看護師による出生前訪問を振り返って

10.9794/jspccs.35.264

福田 あずさ[1)]　荒木 美樹[1)]　平田 裕香[1)]　福島 富美子[1)]
石井 陽一郎[2,4)]　田中 健佑[2)]　下山 伸哉[2)]　宮本 隆司[3,5)]
小林 富男[2)]

1) 群馬県立小児医療センター看護部
2) 群馬県立小児医療センター循環器科
3) 群馬県立小児医療センター心臓血管外科
4) 大阪母子医療センター小児循環器科
5) 北里大学医学部附属病院心臓血管外科

背景：出生前に先天性疾患と診断される機会の増加に伴い，診断後の家族支援の重要性が増加している．群馬県立小児医療センターでは，先天性心疾患と診断された家族の支援を行っており，活動の一つとしてPICUの看護師もパンフレットを用いた出生前訪問を行っている．出生前訪問後のアンケートにより，先天性心疾患と診断された家族が，出生前訪問に求めるニーズを明らかにし，その効果と改善点について検討した．
方法：先天性心疾患を疑われ群馬県立小児医療センターへ紹介受診となり，児がPICUに入室した母親51名を対象とし調査を行った．
結果：対象者のうち23人（45.1％）から研究の同意が得られた．PICU看護師の出生前訪問を記憶していた母親は19人（82.6％）で出生前訪問を全員が「必要」と回答した．その理由は「心配・不安の軽減につながる」「PICUの雰囲気を把握できる」が多かった．しかし現在の出生前訪問では家族が求める情報が網羅できていなかった．
結論：現在の出生前訪問により，家族の不安を軽減する可能性が示唆された．出生前訪問の内容の見直しとパンフレットの改訂を行い，家族の思いに沿った看護を提供する必要がある．

● 原　著

先天性心疾患を有する18トリソミー児に対する姑息術が在宅移行へ与える効果

10.9794/jspccs.35.271

柘植 智史[1)]　面家 健太郎[1)]　寺澤 厚志[1)]　山本 哲也[1)]
後藤 浩子[1)]　桑原 直樹[1)]　岩田 祐輔[2)]　竹内 敬昌[2)]
桑原 尚志[1)]

1) 岐阜県総合医療センター小児循環器内科
2) 岐阜県総合医療センター小児心臓外科

背景：18トリソミー児の先天性心疾患に対しては現時点で明確な治療指針が定まっていない．当施設では，手術介入が在宅移行にあたって不可欠で両親の介入希望がある場合のみ姑息術に限って行う方針としている．
方法：2010年1月～2016年9月に当科で診察した17例を対象として，姑息術の有無が在宅移行へ与える効果について後方視的に検討した．在宅移行にあたり手術介入を行った例（I群＝5例）と行わなかった例（N群＝12例）に分類し，2群間で比較した．
結果：2017年8月末時点で，生存日数の中央値はI群427日，N群255日であった（$p=0.1168$）．院内死亡例はI群1例，N群5例で，在宅期間（＝死亡日齢−退院日齢）の中央値はI群647日，N群72日であった（$p=0.0495$）．
結論：在宅移行に向け姑息術を行うことで生存日数および在宅期間を延長し，児と家族が一緒に過ごせる期間を長くできる可能性がある．

● 症例報告

第5大動脈弓遺残を伴った22q11.2重複症候群

10.9794/jspccs.35.279

村上 卓[1)]　今川 和生[1)]　石川 伸行[1)]
野崎 良寛[1,2)]　髙橋 実穂[1)]　平松 祐司[3)]
矢野 悠介[1)]　堀米 仁志[1)]

1) 筑波大学小児科
2) 茨城県立こども病院小児循環器科
3) 筑波大学心臓血管外科

22q11.2重複症候群は1999年に初めて報告された疾患で，22q11.2欠失症候群に類似した表現型を呈する．第5大動脈弓遺残の遺伝的背景検索として行った染色体FISH検査で22q11.2重複症候群と診断された乳児例を報告する．症例は男児．胎児エコー検査で発育遅延と心室中隔欠損症が指摘されていた．在胎36週0日，体重1,770gで出生した．特徴的顔貌を呈し，心エコーで膜様部心室中隔欠損，心房中隔欠損，第5大動脈弓遺残，右鎖骨下動脈起始異常，左上大静脈遺残と診断された．日齢13に動脈管結紮術が行われた．マイクロアレイCGH検査では典型的な3Mbの領域が重複していた．第5大動脈弓遺残は22q11.2欠失症候群では報告があるが，重複症候群に合併した症例は本例が初めてである．22q11.2領域の遺伝子の量的異常が第5大動脈弓遺残発症にも関与している可能性が示唆された．

● 症例報告

新生児期にエンテロウイルスによる急性心筋炎を発症した1例

10.9794/jspccs.35.284

進藤 考洋[1)]　白神 一博[1)]　朝海 廣子[1)]
平田 陽一郎[1)]　犬塚 亮[1)]　金子 明依[2)]
高梨 さやか[2)]　水口 雅[2)]　藤本 嗣人[3)]
山形 知慧[1)]　岡 明[1)]

1) 東京大学医学部附属病院小児科
2) 東京大学大学院医学系研究科発達医科学
3) 国立感染研究所

新生児心筋炎は致死率が50％以上と高く，エンテロウイルスは代表的な原因ウイルスとして知られている．今回我々はエンテロウイルスによる新生児期の急性心筋炎の症例を経験したので報告する．患者は40週1日，2,637gで出生した．日齢2に発熱が出現し，日齢7に過剰心音を認め，心エコー検査では左室駆出率の低下を認めトロポニンTも陽性であったことから急性心筋炎の診断でカテコラミンによる治療が開始となった．日齢9に人工呼吸器管理が開始となった．経時的に呼吸状態・循環動態の改善認め日齢30に前医へ転院となった．日齢10の血液検体からエンテロウイルスが検出され原因ウイルスと考えられた．本症例においては移行抗体を認めず重症化に寄与した可能性が考えられた．心筋炎に対しては支持療法で治療の選択肢が限られていることから感染の予防に努めることが必要である．

日本小児循環器学会雑誌 & Journal of Pediatric Cardiology and Cardiac Surgery

（敬称略）

2019年は以下の先生方に査読をお願いいたしました。厚くお礼申し上げます。

青木　寿明	麻生健太郎	阿部　二郎	鮎沢　　衛	安藤　　誠	猪飼　秋夫	石井　徹子	石川　友一	石田　秀和
石戸　博隆	市橋　　光	井本　　浩	岩田　祐輔	上田　知実	上野　倫彦	牛ノ濱大也	内田　敬子	太田　教隆
大野　直幹	岡　　徳彦	岡本　吉生	小澤　秀登	小田晋一郎	小出　昌秋	小野　　博	笠原　真悟	梶本　英美
片岡　功一	片山　博視	片山　雄三	加藤　温子	加藤　太一	加藤　愛章	金子　幸裕	金本　真也	神山　　浩
木村　秀樹	黒嵜　健一	小谷　恭弘	佐藤　誠一	澤田　博文	塩野　順子	白石　　公	新川　武史	進藤　考洋
杉山　　央	鈴木　嗣敏	鈴木　　博	先崎　秀明	高橋　　健	高橋　　信	高室　基樹	武田　充人	立野　　滋
田中　敏克	戸田　紘一	豊野　学朋	中川　直美	中川　雅生	中島　弘道	中野　俊秀	新居　正基	仁尾かおり
野村　裕一	長谷川智巳	馬場　健児	馬場　志郎	廣野　恵一	深澤　隆治	福永　英生	藤本　一途	船田　裕昭
古野　憲司	堀米　仁志	増谷　　聡	松井　彦郎	満下　紀恵	三谷　義英	南沢　　亨	宮崎　　文	宮地　　鑑
宮原　義典	宮本　隆司	宮本　朋幸	宗内　　淳	村田　　明	本村　秀樹	森崎　裕子	安田　和志	安田　謙二
八代　健太	山岸　正明	山村健一郎	山本　英一	横山　詩子	芳村　直樹	脇　　研自		

事務局からのお知らせ

▶ 2020年度会費納入のお願い

5月に2020年度の会費振込用紙を郵送予定です。また、学術集会の延期に伴い、総会の開催方法を検討中ですが、例年通り、振込用紙と委任状を送付いたしますので、ご案内いたします期日までに必ずお振込・委任状のご提出をお願いいたします。

▶ 評議員立候補受付について

WEB　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22日(金)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) 医師会員の場合は、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。

▶ 専門医受験申請について

第11期専門医試験は、**2020年11月1日(日)**に東京大学（東京都文京区）にて開催いたします。申請様式は5月上旬に学会HPへ掲載予定です。

学会予定・分科会予定

▶ 学会予定

第56回日本小児循環器学会総会・学術集会
会期：2020年11月22日(日)～24日(火)
会場：京都国際会館（京都）
会長：山岸　正明　京都府立医科大学

第11期小児循環器専門医試験
会期：2020年11月1日(日)
会場：東京大学医学部キャンパス内

第12回教育セミナーAdvanced Course
会期：2021年2月6日(土)～7日(日)
会場：慶應義塾大学医学部キャンパス内（東京）
当番世話人：山岸　敬幸　慶應義塾大学

第57回日本小児循環器学会総会・学術集会
会期：2021年7月8日(木)～10日(土)
会場：奈良県コンベンションセンター（奈良）
会長：白石　公　国立循環器病研究センター

第12期小児循環器専門医試験
会期：2021年11月7日(日)
会場：未定

▶ 分科会予定

第23回小児心血管分子医学研究会
会期：2020年11月22日(日)
会場：京都国際会館（京都）
会長：南沢　享　東京慈恵会医科大学

第20回小児心臓手術手技研究会
会期：2020年11月22日(日)
会場：京都国際会館（京都）
会長：宮地　鑑　北里大学、
　　笠原真悟　岡山大学

第40回日本小児循環動態研究会
会期：2020年10月3日(土)～4日(日)
会場：もくせい会館　予定（静岡）
会長：新居正基　静岡県立こども病院

第29回日本小児心筋疾患学会学術集会
会期：2020年10月10日(土)
会場：東京医科歯科大学（東京）
会長：上田秀明　神奈川県立こども医療センター

第19回日本心臓血管発生研究会
会期：2020年12月5日(土)～6日(日)
会場：京都府内
会長：八代　健太　京都府立医科大学

第23回日本成人先天性心疾患学会学術集会
会期：2021年1月15日(金)～17日(日)
会場：愛媛県民文化会館（愛媛）
会長：檜垣　高史　愛媛大学

第32回JCIC学会学術集会
会期：2021年1月21日(木)～23日(土)
会場：倉敷芸文館（岡山）
会長：脇　研自　倉敷中央病院

第27回日本胎児心臓病学会学術集会
会期：2021年2月26日(金)～27日(土)
会場：仙台国際センター（宮城）
会長：田中　高志　宮城県立こども病院

▶ 関連学会予定

第84回日本循環器学会学術集会
会期：2020年7月30日(木)～8月2日(日)
会場：国立京都国際会館ほか（京都）
会長：木村　剛　京都大学

第123回日本小児科学会学術集会
会期：2020年8月21日(金)～23日(日)
会場：神戸コンベンションセンター（兵庫）
会長：香美　祥二　徳島大学

第68回日本心臓病学会学術集会
会期：2020年9月18日(金)～20日(日)
会場：リーガロイヤルホテル広島 他（広島）
会長：木原　康樹　広島大学

第40回日本川崎病学会学術集会
会期：2020年10月30日(金)～31日(土)
会場：三重県立総合文化センター（三重）
会長：三谷　義英　三重大学

第13回国際川崎病シンポジウム
会期：2021年10月26日(火)～30日(土)
会場：都市センターホテル（東京）
会長：中村　好一　自治医科大学
　　鮎沢　衛　日本大学

編　集　後　記

ニュースレターの作成は、今までは学会雑誌編集委員会の仕事の一部として行われていましたが、昨年後半から総務委員会の担当に変更になりました。小児循環器学会を取り巻く状況と必要とされる情報は、刻一刻と変化しています。今回のCOVID-19のパンデミックでも、我々を取り巻く環境は大きく変わりました。それらの状況に柔軟に対応しながら、必要とされる情報がしっかりと配信され、小児循環器学会の活発な活動の一助となるようにニュースレターの作成に尽力します。内容や掲載方法など編集方針も柔軟に変化させていきますので、是非ご意見などをお寄せください。

高橋　健　順天堂大学医学部小児科

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：03-6824-9380　FAX：03-5227-8631
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）