

TABLE OF CONTENTS

理事長挨拶	1	小児心臓血管外科医生涯育成プログラムについてのご案内 第2報	14
第60回日本小児循環器学会総会・学術集会 会長挨拶	2	小児循環器専門医：機構認定に向けて 第2報	15
MESSAGE TO THE FUTURE	3	JSPCCS フォトコンテスト開催のお知らせ	15
第15回教育セミナーアドバンスコース開催報告	5	分科会レポート	16
一般向けホームページリニューアルとSNS発信の報告	6	小児期発生心疾患実態調査2022集計結果報告書	21
小児循環器学会による治験推進活動	8	Journal of Pediatric Cardiology and Cardiac Surgery	
「シンフォリウム」＝「ともに生きて行く葉」	9	Vol.7, No.2, Vol.8, No.1	22
「第6回 日本オープンイノベーション大賞 厚生労働大臣賞」をいただき	11	日本小児循環器学会雑誌 第39巻第3号	25
Cardiac Safety Research Consortium (CSRC) 参加報告	13	学会予定・分科会予定	28

2024年度 ニュースレターに寄せて



日本小児循環器学会 理事長

山岸 敬幸

今年もまた桜の季節がやってきました。学会員の皆様には、いつも活発な学会活動ならびに学会運営に大変お世話になりまして、誠にありがとうございます。

さて、今年は令和6年能登半島地震にはじまり、ソ連のウクライナ進攻も終わりが見えず、ガザ地区での戦闘なども続き、国内外の被災地の皆様の安心・安全を、心よりお祈り申し上げると共に、小児循環器診療を含めて現地の診療に携わられている医療従事者の方々に敬意を表し、学会としても何かお手伝いできることはないだろうかと考える次第です。

この季節、今年の学術集会の演題募集、査読が終了し、シンポジウムや教育セッションなどを含めて、準備も順調に進んでいると思います。7月の福岡で、また皆様にお会いすることを楽しみにしています。今年はJCK-Asia Pacific Heart Forum 2024が同時開催されますので、ぜひアジアの小児循環器の仲間たちとも交流を深めて下さい。

学会・理事会主導の事業も色々進んでいます。学会(academic)としてますます質の高い小児循環器・先天性心疾患の専門診療を社会(social)に提供するために、「小児循環器専門医」の日本専門医機構認定申請がいよいよ進んでいます。同時に外科系を中心として「小児心臓血管外科医生涯育成プログラム」が開始されました。わが国が世界に誇る先天性心疾患手術成績を次世代に継承して維持・発展することと、当学会から発信し、日本心臓血管外科学会、日本胸部外科学会との合同提言とした「先天性心疾患の手術を行う施設の集約化(地域拠点化)」にリンクしています。幸いこの育成プログラム事業に、心臓病関係の基金から資金援助をい

ただけることになり、弾みがつきそうです。「集約化(地域拠点化)」というと、「総論は賛成、各論は困難」ということが多く、これからの進捗は厳しいのが世の常ですが、上記3学会の理事を務めるオールジャパンの小児心臓血管外科を牽引する8名が、各地域のまとめ役となってそれぞれの実情に合った「地域拠点化」に尽力していただくことが理事会で決定しました。各地域で外科系・内科系、ぜひ一致協力して有意義な議論・検討をしていただくことをお願い致します。

分科会は、日本小児循環器学会を支える大切な存在で、会員の皆様と一緒に育ってきました。研究会から学会となり、他領域の会員の参加も得て拡大している分科会も多く喜ばしく思うと共に、時代の変化・多様化に対応する必要性も感じています。この度、30年余の歴史をもつ日本小児肺循環研究会は、土井庄三郎代表幹事を中心とする幹事会の討議と決定により、日本肺高血圧・肺循環学会と統合しました。同時に分科会取り下げの申請が理事会で承認されました。これは学会にとっても非常に大きな出来事で、小児循環器学を取り巻く様々な領域の発展に寄与する分科会の一つの方向性と思われれます。今後、本研究会幹事会は、日本肺高血圧・肺循環学会の中で小児肺循環研究委員会として活動し、循環器内科、呼吸器内科、リウマチ内科、基礎医学など多領域との強い連携により、わが国の本領域の進歩に貢献していきます。日本肺高血圧・肺循環学会は日本小児循環器学会とも特別な関係・連携で結ばれ、小児の会員の皆様が本領域でこれまで以上に広く活躍・研鑽できる場が増えていくことが期待されます。

最後に私事ですが、4月1日付で東京都立小児総合医療センター院長を拝命しました。新年度から新たな立場で、小児を益々盛り上げていきたいと思っております。学会員の皆様には、さらに大変お世話になることと存じますが、引き続き変わらぬご協力、ご支援をお願い致します。

第60回日本小児循環器学会総会・学術集会 会長挨拶



第60回日本小児循環器学会総会・学術集会 会長

須田 憲治 久留米大学医学部小児科

まず、元日の能登地震により亡くなられた方や被災された方に、お悔やみ申し上げますとともにお見舞い申し上げます。

本年、第60回日本小児循環器学会総会・学術集会（福岡国際会議場、福岡県福岡市、会期：2024年7月11日(木)～13日(土)）を開催させていただく機会を頂きましたことは大変な荣誉であり、会員の皆様に心より感謝申し上げます。年初から衝撃的なニュースが続き、突発的な大変なことが起きないか、不安の中、学術集会の準備を進めているところでございます。

〈テーマ〉

ポスターに掲げましたように、第60回学術集会のメインテーマは、「Innovation and Change for Sustainable Pediatric Cardiology～誰1人取り残さない小児循環器学」としております。我々は、胎児期から患者を診断・診療し、小児期を通じて診療し、成人先天性心疾患患者として継続して診療を行なっています。「Lifelong Pediatric Cardiology」とも称されますが、1人1人の患者を、幼い頃からその将来を見据えて、継続して診療することが求められています。本学会でも患者の生命予後のみならず機能予後の改善を目指した診療・研究についてのご発表が沢山行なわれるものと存じます。一方、「小児心臓外科医は絶滅危惧種」と言われるように、我々自身のsustainabilityも問題になっています。果たしてDXやAIあるいは遠隔医療といったものが、我々の若手育成や業務改善に寄与し、若い医師にとって魅力的なものになるのか、本学会でヒントが得られることを期待しています。

〈学術集会プログラム〉

主題セッションでは学会長期企画12セッション、学会単発企画7セッションが企画され、会長要望として6セッションを企画させていただきました。委員会企画につきましては11セッションが予定されております。例年通りAmerican Heart Association, The Association for European Paediatric and Congenital Cardiology, Taiwan Society of Pediatric Cardiologyの3つの海外学会とのジョイントセッションに加え、日本肝臓学会、日本成人先天性心疾患学会、日本心臓病学会、日本不整脈心電学会の4学会とのジョイントセッションも予定されております。特にFontan Associated Liver Diseaseに関しては、昨年に引き続き3学会合同セッションが組まれております。一般口演とポスターにつきましても多くの方にご発表いただけるように会場を確保しております。その他充実した教育講演、招請講演も予定しておりますが、詳細につきましてはWEBサイトとメールにてお知らせする予定です。

また、二日目と三日目には私と山岸敬幸理事長が、Meeting Presidentを務めさせていただきます、JCK Asian Pacific Heart Forum 2024 (JCK-AP HF 2024) を同時開催する予定です。韓国、中国の先生方だけでなく、広くアジア、環太平洋の先生方にもご参加頂く予定です。参加証は学術集会と共通ですので、是非、英語の練習も兼ねてdiscussionにご参加頂きたいと存じます。

〈学術集会期間のお祭り〉

学会期間を含む形で、7月1日～15日九州最大の祭りである博多祇園山笠が行なわれ、毎日神事が予定されています。学会初日の7月11日は、午前5時から6時は「朝山」、12日には最終日15日の「追い山」に向けた予行演習「追山ならし」、13日学会終了後15時からは、7つの全ての昇き山（神輿）を見ることが出来る「集団山みせ」が行なわれます。

[博多祇園山笠の情報なら山笠ナビ2024！ | 日程や見物ポイント、最新ニュースなど \(hakata-yamakasa.net\)](https://hakata-yamakasa.net)

お時間のある参加者には是非ご覧頂き、場合によっては延泊して、祭りにご参加頂ければ、素晴らしい思い出になることと存じます。

なお、依然としてCOVID-19感染がくすぶっており、時に集団発生をみる状況ではありますので、皆さんも基本的な感染対策の上、ご参加ください。

〈最後に〉

九州も2016年には熊本地震を経験し、また毎年どこかで豪雨災害を被っており、突然の自然災害に人間は無力であることを思い知らされる日々でございます。一方で、ロシアによるウクライナ侵攻や、イスラエルのガザ地区侵攻など、人間どうしの争いで、いつも多大な影響を受けるのは弱者である“子ども達”です。罪も無い子ども達が怪我をしたり、命を失ったりする報道を見聞きするのは、我々子どもの医療に携わる者にとっては耐えがたい苦痛です。少しでも早くこうした紛争が無くなることを願ってやみません。

最後に、第60回日本小児循環器学会総会・学術集会/JCK Asian Pacific Heart Forum 2024の公式InstagramとXを開設しております。

随時、学会情報・福岡に関する最新情報を発信しております。是非皆様ご覧いただき、フォローの程、宜しくお願いいたします。

Instagram



60thjspccs

X



@jspccs60

MESSAGE TO THE FUTURE

施設集約化による 次世代育成は待ったなし

佐野 俊二

昭和大学江東豊洲病院
前岡山大学心臓血管外科教授
前カリフォルニア大学サンフランシスコ校小児心臓外科教授



恩師Sir Brain Barratt-Boyesの教えは“良い心臓外科医になるには多くの症例経験が必要である。出来ればAcademicでinnovativeな心臓外科医になりなさい”であった。もう1人の恩師Roger Meeの教えは“トップとして①最も簡単なのは論文を書くこと②次に難しいのは良いチームを作る事。③最も難しいのは次の世代を育てること”であった。Mee先生は“引退するまでに自分の弟子として、これからの世界をリードする小児心臓外科医を3人は作りたい”と言われていた。年間600例以上の症例があり、世界中から優秀な研修医が集まるMee先生の下でわずか3人？余りの少なさに驚いたものである。しかし岡山大学心臓血管外科教授に就任20年が過ぎ退官に近づいた時、世界に通用する弟子を自分は何人育てたのか？と初めて次世代を育てることの難しさを痛感した。岡山大学での症例数が200例近くなった時にMee先生が言われたもう1つの教えは“お前を年間150-200例位の症例数で満足するような小児心臓外科医に育てた覚えはない。世界は200-300例以上の手術症例をこなしていなければ相手にはしない。日本では200例で満足かもしれないがそれでは世界には通用しない。必ず年間300例以上を目指しなさい。”であった。“40歳代でもっと手術が上手くなろうと思えば年間100-150例以上の手術が必要で、2番手を1人育てるには少なくとも年間50-100例の執刀例が必要である。更に若いスタッフや研修医にもやる気を維持させるには更に少なくとも年間50-100例以上が必要である”合計で年間300例以上の症例がないと世界は相手にしない根拠がそこにある。当時300例を超える手術を行っていたのは岡山大学以外では数施設であった。はたして今の日本で年間300例以上の手術をこなす世界基準で次世代育成を成し遂げられる可能性がある施設は何施設あるであろう。2023年の心臓血管外科学会データベース委員会で上田裕一前心臓血管外科学会理事長が小児心臓外科の施設集約化の話を読まれた。“吉村教授が日本の小児心臓外科手術のデータを論文に書かれ世界に発信されたのを読まれ、症例数が少ない施設が、成績が劣っているのが明らかであるなら、佐野先生の持論である施設集約化をして各施設の手術数を増やさないといけないと自分も思う。我々の使命は自分たちの身を削っても国民により良い治療を提供する事である。このまま何もしないのは患者さんに対する背信行為である”と発言された。続いて高本真一前胸部外科学会理事長も“施設集約

化は小児だけでなく成人でも必要なことは最近の日本のデータベースから明らかであり、将来は成人でも施設集約化が必要である”と追加発言された。議論は白熱したが最終的には心臓血管外科と小児循環器学会理事会で検討することになった。世界中で施設集約化が進んでいる。Londonでは10数年前に5施設以上あった小児心臓外科施設は3施設になり、今は2施設になっている。政治家などの大反対にあいながら、Sir Bruce Keogh教授は国民皆保険のイギリスで医療費削減と将来の心臓血管外科医トレーニングなどの観点からLondon小児病院とEvelina小児病院の2施設を指名し、名門Brompton病院は閉鎖に追い込まれた。アメリカでもサンフランシスコ湾沿いの人口は600-700万で6施設があるが、UCSF, Stanfordの2チームが各3施設で手術を行っている。3施設合わせるとUCSFでは6人の外科チームとして600-700例の手術を、またStanfordでもチームとして700-800例の手術を行っていた。他の施設、州でも同じようなシステムを採用している。アメリカの小児心臓外科専門医育成プログラムでは全米トップ12-13の施設で研修し、そこで75例以上の執刀をさせてもらわないと専門医に応募できない。日本では手術件数から考えれば年間3-4人の専門医を作れば十分な計算になる。私を始め、D. Barron, V. Haraskaなどアメリカ以外から多くの有名な心臓外科医を招聘しているのは優秀な次世代が少ないからである。そこでアメリカでは優秀な次世代小児心臓外科を育成すべく上記のような研修プログラムを作り、少数精鋭主義で次世代育成に乗り出したのである。日本も遅ればせながら施設集約化の提言が出されたが、見ている限り学会や各施設などで具体的な動きは見当たらない。私が10年近く指導してきたハノイ小児病院では昨年1200例の小児心臓手術を行い、その成績は全米の小児病院68施設の平均よりも遥かに良い成績を上げている。今ハノイでUCSFの仲間と指導をしているが、毎日4-5例の開心術を行っている。チーフのTruongは46歳、自身年間500例、Jatene手術を年間50例以上行っている。1番若い36歳のスタッフは既に1000例以上の執刀をしている。更に小児循環器医や看護師などもチーム全員がUCSFのスタッフにより最新の教育を受けている。育成には少なくとも5-10年を要する。施設集約化をしなければ我々はHanoi小児病院に永遠に勝てない。日本でも一刻も早く施設集約化による次世代小児心臓外科医育成が始まる事を強く望む。

MESSAGE TO THE FUTURE

小児循環器の将来

—これまでの経験に基づき思うこと—

丹羽 公一郎

 聖路加国際病院 心血管センター
 千葉市立海浜病院 循環器内科


今までの事を振り返ってみますと、東京女子医大心研高尾先生のもとで、小児循環器の研修を受け、千葉大、千葉県こども病院で、臨床と臨床研究に携わりました。その後、高尾先生の大きなサポートを受けUCLAに留学し、Joseph K Perloff先生に成人先天性心疾患（ACHD）に関する多くを学びました。高尾先生、Perloff先生に教えていただいたことはノートに書き付けていて今でも時々読みかえています。さらに Mayo Clinic, Toronto General Hospitalなどで研鑽し、帰国後千葉県循環器病センター、聖路加国際病院に属して、小児循環器学会/成人先天性心疾患学会を中心にACHD臨床をすすめてまいりました。これらの過程で、多職種専門職を含む多くの仲間と知り合いになりました。患者さんと家族のように接すること、日本、アジアでACHD分野を広げる、仲間の医師や多職種専門職で共同してACHD診療施設を構築する、学会を立ち上げる、日本のデータを構築するために多施設共同研究をすすめる、欧米の診療グループの仲間たちと共同歩調で歩む、移行医療を確立することなどを目標にして働いてきました。そうした中で、良い指導者に恵まれること、切磋琢磨できる仲間に恵まれることが非常に大切と痛感しています。指導者に恵まれることはなかなか難しいですが、国内外を含めて、自分の目指す分野で、優れた指導者とされている方のもとに研修に行くことが必要です。そのような施設で、将来の活躍を夢見ている仲間と知り合いになれる事も多いと思います。そして自分の目指す分野について話し合っているうちに今後の新たな方向性が見いだせるものと思います。

先天性心疾患（CHD）分野は生涯継続医療が必要であるという観点からみると小児期から成人、高齢まで継続して診療することは、やりがいのあるそして楽しみの多いことです。管理/治療の大変な新生児乳児期、小児期を経て、成人

となり妊娠出産を経験し子供も生まれ、育児をへて孫も生まれるという生涯の一端を一医師として可能な限り継続していくこととなります。今後進んでいく少子化とともに小児循環器患者は減少を続け、成人患者が増加すると考えると、必然的に小児循環器科医が継続診療を行っていくこととなります。成人先天性心疾患専門医は、小児循環器科医が最も多く、それについて循環器内科医です。実際、こども病院所属の医師を除くと、総合病院に所属する小児循環器科医の多くはACHD診療を行っています。これからの小児循環器科医は、小児科だけではなく内科診療に関しても多少の知識を習得する必要があると思います。

CHDの術前管理、手術成績、短期/中期予後の向上はめざましいものがありますが、術後の後期合併症/併存症を伴うことが多く、CHDは生涯にわたる経過観察/管理治療が必要です。CHD診療では、移行医療、多職種専門職との共同診療体制の確立、後期合併症や併存症の疫学的実態解明と予防治療法、AIの応用などの今後解決すべき問題点が明らかになってきています。合併症、併存症の今後の課題の一部を取り上げますと、心不全、不整脈、突然死、PH, Aortopathyなどの解析と予防治療、川崎病冠動脈合併症も含まれます。併存症には妊娠出産管理、成人病、がんの合併頻度/リスク因子解析、FALD、精神心理的問題の解明/治療などがあります。これらの臨床/研究は、まだ十分ではありません。これらの問題には十分なエビデンスが得られていません。これら以外にもまだまだ多くの課題がありますが、多職種専門職とともに基礎研究/共同臨床研究を含め今後さらにデータを集積し、進歩させて、患者さんにフィードバックさせていかなければなりません。

今後の小児循環器科医の活躍に大きな期待を寄せています。

開催報告



日本小児循環器学会
第15回教育セミナー
 Advanced Course
肺循環のAtoZを識る
 -基礎と臨床の架け橋を学ぶ-

日時 2024年 2月3日(土)~4日(日)

大阪急性期・総合医療センター小児科・新生児科

小垣 滋豊

第15回日本小児循環器学会教育セミナーアドバンスコースを2024年2月3日(土)~4日(日)に国立循環器病研究センター講堂(大阪府吹田市)で開催させていただきました。今回は、現地開催に加えてオンデマンド配信を組み合わせ、170人を超える先生方にご参加いただきました。「すべて現地参加は難しいが、講演を是非聴きたい」などのご要望にお応えできるようにしました。

第15回のアドバンスコースは「肺循環のA to Zを識る ~基礎と臨床の架け橋を学ぶ~」をテーマとして、肺循環に関する基礎から最先端の応用的知識までを2日間で集中的に学び、肺循環が関連する心血管疾患を適切に診断・治療・管理し、未だわかっていない課題を知り、治せない疾患をよりよく管理するために考えることのできる力を習得することを目標としました。A to Zには、基礎から最先端までという意味と、多領域を網羅するという意味と、肺循環領域の地図(英国にA-Z street atlasという地図本があります)という意味を含め、今後の学習や日常診療、研究の俯瞰図になることを願いました。

セミナーの構成は、8つのセッション(イブニングセミナーを含む)と2日目のランチョンセミナーから成り、基礎医学、小児循環器、循環器内科、新生児科、呼吸器外科、集中治療のエキスパート総勢24人の講師陣に熱く興味深い講演を繰り広げていただきました。講演準備に貴重な時間を割いていただきました各講師の先生方に心より感謝申し上げます。基礎から臨床応用、境界領域まで一度にまとまって聴くことでさらに理解が深まることを実感し、普段あまり勉強しなくなった解剖学や薬理学、生理学に立ち返ることの大切さも教えられました。盛りだくさんのセッションとしたため、講演の時間も質疑応答の時間も足りなかったことを反省しております。他にもセミナー実施にあたり多くの不手際でご心配やご迷惑をかけたことを心よりお詫び申し上げます。

最後に本セミナー開催にあたり、宮田財団様をはじめ、多くの企業の皆さまに多大なるご支援をいただきましたことを心より感謝申し上げます。また会場共催としてご協力いただきました国立循環器病研究センターの先生方、事務の方々、会場運営をお手伝いいただいた大阪大学小児科の皆さまにも御礼申し上げます。本セミナーが小児肺循環領域の診療・教育・研究の向上に少しでも寄与することを願うとともに、参加者の皆さまのさらなるご活躍を心より応援させていただきたいと思っております。

開催概要は 以下のサイトから
<http://jpsccs-seminar2023.net/>

第16回教育セミナー Advanced course

会期：2025年2月8日(土)~9日(日)

会場：国立成育医療研究センター講堂 ハイブリッド開催予定

会長：小野 博(国立成育医療研究センター)

一般向けホームページリニューアルとSNS発信の報告

広報委員会 松井 彦郎 東京大学医学部 小児科
 立石 実 横浜市立大学 心臓血管外科
 芳本 潤 静岡県立こども病院 不整脈内科
 落合 亮太 筑波大学医学医療系
 秋山 直美 東京女子医科大学病院本院

2022年8月に一般向けホームページを大幅リニューアルしましたが、2024年3月19日の時点でページ総閲覧数27万回超となりました。また2022年10月よりInstagram、X（旧twitter）、Facebookの公式アカウントを開設し、子育て世代や、ライフイベント（進学・就職、転居、結婚など）で受診を中断する人が最も多い世代が20～40代であることから、その世代のアクティブユーザーが最も多いInstagramを中心に、疾患や治療についての発信を続けてきました。2024年4月5日にはフォロワー数が2000人を超え、日本国内の医療系学会では最大のフォロワー数になりました。フォロワーの年齢層は25～44歳が70%以上を占めており、ターゲットとした年齢層に届いていると考えています。下記QRコードからフォローして頂けると大変励みになります。

Instagramの発信内容の一部とフォロワーの年齢層分布



日本小児循環器学会公式SNSアカウント
 フォローやリポストなどして頂けると、
 大変励みになります。
 よろしくお願いたします。



Instagram



jspccs



X



@JSPCCS



facebook



完全大血管転位症

かんぜんだいけっかんてんいしょう
TGA (Transposition of Great Arteries)

目次


1. 心臓のきほん
2. どうしているんな形の心臓があるの？
3. 完全大血管転位症について
4. 完全大血管転位症の3つのタイプと手術
5. 手術が終わったあとは？

このページを印刷する (pdf)

f シェア

ツイート

ウェブサイトには印刷用にレイアウトしたPDF版も掲載しています。各解説ページの「このページを印刷する」をクリックすると、印刷用にレイアウトされたPDFがダウンロードできます。患者さんや家族への説明の際などに、ぜひご活用下さい。



特定非営利活動法人
日本小児循環器学会 [一般の方へ]
Japanese Society of Pediatric Cardiology and Cardiac Surgery

先天性心疾患・子どもの心臓病の解説サイト
<https://www.heart-manabu.jp/>

完全大血管転位症

かんぜんだいけっかんてんいしょう
TGA (Transposition of Great Arteries)

目次

1. 心臓のきほん
2. どうしているんな形の心臓があるの？
3. 完全大血管転位症について
4. 完全大血管転位症の3つのタイプと手術
5. 手術が終わったあとは？

1. 心臓のきほん

完全大血管転位症について知る前に、心臓の心臓の4つの部屋とその役割、どのような順序で血液が流れているのかなど、「[心臓のきほん](#)」についておさえましょう（ホームページの上のタブ「動画で学ぶ」のページにPDFの説明文書もあるので参考してください）。

「心臓のきほん」の中で重要なことは、心房と心室が左右にわかれていた理由は静脈血と動脈血が混ざらないようにするため、ということです。混ざらないことで、効率よく全身に酸素を届けることができます。

2. どうしているんな形の心臓があるの？

先天性心疾患の中には、たくさんの病気の種類があります。そして、それぞれの病気によって心臓の形はちがいます。どうしているんな形の心臓があるのか、また、どうして完全大血管転位症はこのようになっているのか、「[どうしているんな形の心臓があるの？](#)」をごらんください（ホームページの上のタブ「動画で学ぶ」のページにPDFの説明文書もあるので参考してください）。

Copyright © Japanese Society of Pediatric Cardiology and Cardiac Surgery. All Rights reserved.
引用元を伏せてのご利用や、高利用はお断りいたします。

病院やクリニックのホームページなどへの、バナーやリンクの掲載が可能です。ぜひ学会事務局までご連絡ください。



日本小児循環器学会

先天性心疾患・子どもの心臓病の解説サイト



病気や手術・治療について
たくさんのイラストや動画で
わかりやすく説明しています



<https://www.heart-manabu.jp/>

小児循環器学会による治験推進活動

臨床試験委員会

三浦 大、高月 晋一、根本 慎太郎、山村 健一郎、住友 直文、小林 徹

【はじめに】

小児に対する未承認・適応外の医薬品・医療機器には、不適切な剤形・製品、副作用被害の救済が困難、医療訴訟に不利などの問題があります。この問題の解消のため、本学会が取り組んできた治験促進の活動をご紹介します。

【歩みと概要】

本活動のコンセプトは、企業と契約し対価を得て学会が治験を支援することです。2015年に開始し、2018年に業務を拡大し、個別にプロジェクトチームを結成して活動してきました。具体的には、1) 開始前：計画立案、候補患者の調査、参加施設の選定、2) 実施中：治験の広報、会議の開催、候補患者の紹介、3) 終了後：報告書や論文の作成、製造販売後調査などを支援しています（詳細は学会のホームページ参照）。この仕組みは独自に構築したもので、他の学会からも注目されています。

【実績】

今まで、抗不整脈薬、抗凝固薬、抗心不全薬、利尿薬、肺血管拡張薬、降圧薬、手術関連素材の計10品目が本活動の対象となり（表1参照）、契約金は学術活動に有効活用されてきました。小児適用を取得したオノアクト[®]とイグザレルト[®]のほか、治験が比較的順調に進んだ3例を紹介します。

エンレスト[®]：アンジオテンシン受容体拮抗作用とネプリライシン阻害作用があり、成人の心不全の基本的治療薬です。エナラプリルを対照とした小児の国際共同治験が順調に進んだ理由は、成人の保険適用取得前に小児治験を始められたことによると思います。本年2月に小児適用を取得し、3月に小児用の粒状錠が承認されました。

シンフォリウム[®]：国内で開発された心・血管修復パッチで、生分解性糸と架橋ゼラチン膜が吸収され自己組織と一体化されるため、先天性心疾患の再手術のリスクが低減すると期待されます。頻回のミーティングを実施して治験を遂行し、本年3月に保険適用を取得しました。治験症例の追跡と製造販売後調査により、長期成績を調査する計画です。

ウプトラビ[®]：プロスタサイクリン受容体に作動する肺高血圧の治療薬です。小児治験では、計画段階から学会が積極的にかかわり、疾患の希少性を踏まえ非対照・非盲検の現実的な計画を立案できました。治験は計画通り終了し、近々小児適応を取得できる見込みです。

【おわりに】

治験による保険適用取得は、エビデンスに基づく医療につながります。有効かつ安全な医薬品・医療機器を早期に小児循環器疾患を有する患者・家族に提供できるよう、これからも本活動へのご協力をよろしくお願い申し上げます。

表1 治験促進活動の品目と状況

契約年	薬品・機器	対象疾患	状況
2017	β遮断薬	心機能低下例における頻脈性不整脈	保険承認取得
	抗凝固薬	Fontan術後	保険承認取得
2018	利尿薬	うっ血性心不全	保険承認申請は断念
	抗心不全薬	左室収縮機能障害による慢性心不全	保険承認取得
	プロスタサイクリン受容体作動薬	肺動脈性肺高血圧症	保険承認申請準備中
2019	心血管修復パッチ	先天性心疾患	保険承認取得
2020	手術関連素材	先天性心疾患	治験実施中
2021	エンドセリン受容体拮抗薬	肺動脈性肺高血圧症	治験実施中、組み入れ終了
	手術関連素材	先天性心疾患	進捗不十分
2022	アンジオテンシンⅡ受容体拮抗薬	高血圧症	保険承認申請準備中

自己組織再生を導く心臓血管外科手術用ハイブリッドシートの上市

“シンフォリウム[®]” = “ともに生きて行く葉”

大阪医科薬科大学 医学部 外科学講座胸部外科

根本慎太郎

この度、本学会の全面的なご支援を頂戴して上市に辿り着いた新しいコンセプトの手術材料である“シンフォリウム[®]”の開発の軌跡について、学会皆さまへご報告する機会を頂戴しました。この開発ストーリーは池井戸潤氏による“下町ロケット2～ガウディ計画”のモチーフにして頂きました。

「再手術はすべてが大変！今井先生の眼光が怖い！先輩外科医はボロボロ！」と35年前の駆け出し当時の河田町では劣化材料交換手術が既に大問題でした。当時の「劣化しない材料って無いの？なんで輸入品だけ？」には未だに答えが出ていません。

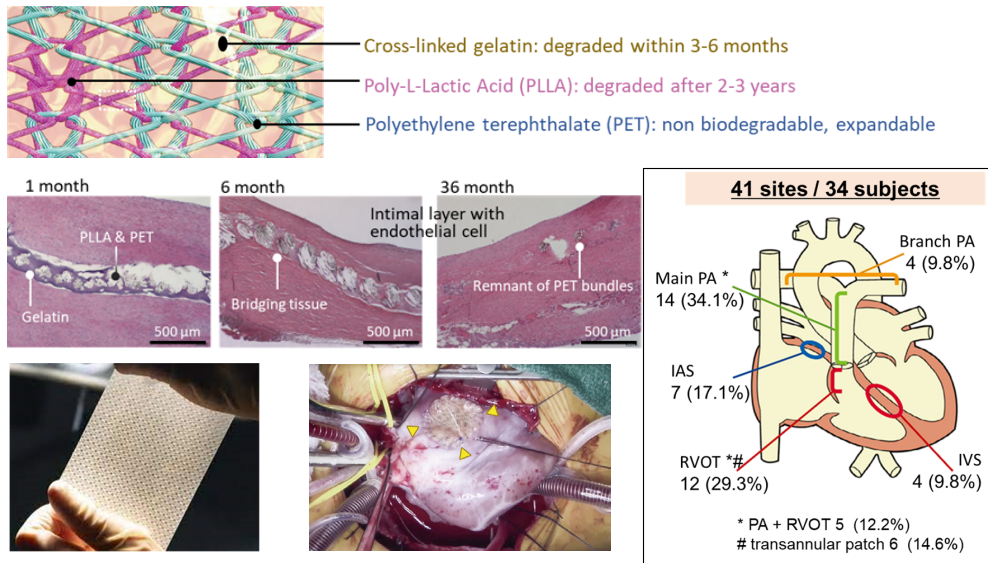
この宿命解決のために“劣化しにくい材料”の開発、中でも“自己組織化”技術開発に先達が注力して来ました。現在上市、または臨床試験された製品は脱細胞化異種動物材料（なぜか欧米は家畜好き）、と生分解性ポリマーによる極細ファイバー不織布です。残念ながら再手術時の標本では自己組織化を認めず、いくつかは臨床から撤退しました。ならば今まで温めていたアイデアを実用化！と無謀なチャレンジに至った次第です。

どうやって進めたのか？高度管理医療機器（クラス4）の実用化までのハードル（特許取得、製造技術と製品規格化、GLP試験、QMS生産体制確立、薬事規制と審査機関PMDAとの交渉、治験、市販後調査、マーケット&販売等）をスタート時点から同時展開しました。「単純明快な機序による効果と安全性が証明でき、量産と汎用が可能な製品」を目指し、“生分解性そして非分解性ポリマー系からなるハイブリッドニット構造で、通常埋植で強度と伸張性を兼ね備える自己組織再生を実現するシート”を製品コンセプトと定め、2014年に産学連携コンソーシアムによる開発を開始しました。

幸いに経済産業省・AMEDからの事業化支援を獲得し、良好な実験結果をもとに海外移行を含めた特許を取得しました。日本小児循環器学会の支援および厚労省先駆け審査指定制度の対象品目指定を受け、2019年5月に岡山大学笠原真悟先生の主導のもと国内6施設での治験が始まりました。計画通り34例41か所に本製品が埋植され、主要評価項目を達成し、2023年7月に製造販売承認を取得しました。事業性を左右する保険償還価格交渉はタフでしたが、本年3月1日に新区分で保険収載に至りました。学会ホームページでの市販後調査への参加募集では多くの施設に手を上げて頂き、会員の皆様の期待と関心の高さに感謝している次第です。6月初めの大安の日に国内販売開始の予定です。海外展開に向けFDA面談、EU対策、パートナー企業の発掘にアカデミアの側面から協力中です。また本来作りたかったものである弁尖等への応用開発にも着手しました。

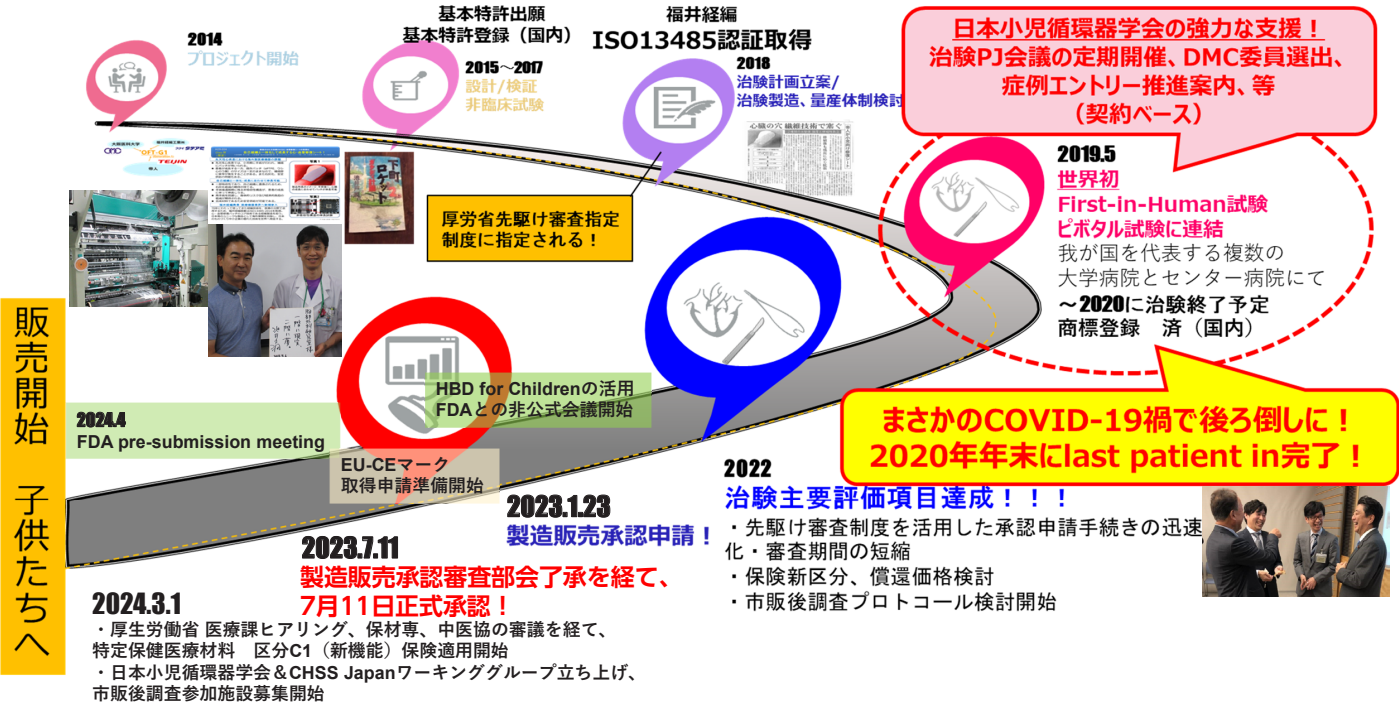
シンフォリウム[®]の開発は単に“始まりの終わり”であり、今後も本学会の皆さまに大きく育てて頂きたいと祈っております。学会と共に私も還暦を迎えますので焦っています！

シンフォリウム®の構造、動物試験での自己組織化、臨床試験（治験）



シンフォリウム®の上市までの軌跡

AMED 医工連携事業化推進事業（2014年度～2019年度 4.0億円）



「第6回 日本オープンイノベーション大賞 厚生労働大臣賞」をいただいて

国立循環器病研究センター小児循環器内科

白石 公

この度、我が国のオープンイノベーションの推進のため、今後のロールモデルとして期待される先導性や独創性の高い取組に対して内閣府が表彰を行う「第6回日本オープンイノベーション大賞」において、私たち産学管連携のコンソーシアムに「厚生労働大臣賞」が授与されました（2024.2.14）。同賞は、医薬品・医療機器等関連産業の振興の観点から、特に顕著な取組等が認められる個人又は団体に与えられるものです。私たちのプロジェクト「リアルとバーチャルの融合により小児心臓外科手術を支援する新しい心臓シミュレータの開発」は、1.患者さんの心臓形態を忠実に再現し、模擬手術を可能とする“軟質3D心臓モデル”の開発と、2.パソコンを活用して患者さんの心臓機能をin silicoで再現し、その中で問題解決を図る心臓シミュレータ“ped UT-Heart”の開発（東京大学 久田俊明名誉教授らとの共同研究、デジタルツイン技術）から成り立っています。患者個々で異なる先天性心疾患の治療方針及び手技を決定して手術成功性を高め、心臓病の子ども自身と家族への大きな貢献につながる点が期待される点が評価されました（内閣府及び厚労省HPより）。

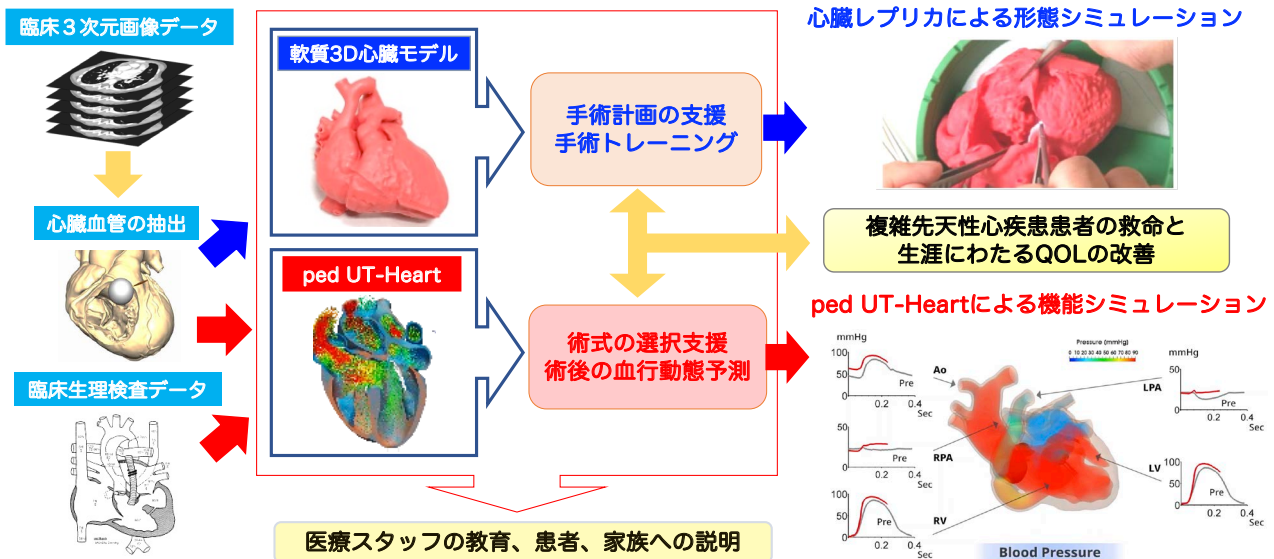
私は40年間の小児循環器医の経験の中で、患者さんから、解決しなければならない数多くの宿題を頂きました。そのような中で、将来の小児循環器医療を少しでも良くするために、独自の発想に基づく医療技術を自分の手で開発して社会実装したいという思いに至り、現在も継続しています。“軟質3D心臓モデル”は昨年に管理医療機器として承認され、“ped UT-Heart”はプログラム開発をほぼ終了し、現在治験の準備中です。賞をいただいたとはいえ、いずれもまだ道半ばです。患者さんの手元に届きお役に立てるまで、これからも精進する所存です。よろしく願いいたします。また、これまで研究開発や臨床試験及び治験でお世話になりました多くの先生方には、心より御礼申し上げます。

次世代を担う先生方、皆さんが病気の子どもたちに真摯に向き合い日々努力されていることに敬仰の念を抱きます。その中で、臨床や研究プロジェクト、社会活動、ボランティア、なんでも良いです。自分も楽しく、そして患者さんの幸せに繋がるユニークな活動を見つけて、ライフワークとして続けてみてはいかがでしょうか。そうすれば自然と日常診療のモチベーションも上がり、数多くの素晴らしい人々にも出会い、より豊かな医師人生を歩むことができると思います。私の研究開発もそのような思いで続けています。

資料：厚生労働省HP：https://www.mhlw.go.jp/stf/_00010.html

内閣府HP：<https://www8.cao.go.jp/cstp/openinnovation/prize/2023.html>

本プロジェクトは、東京大学大学院新領域創成科学研究科、ジャパンメディカルデバイス(株)、PIA(株)、(株)UT-Heart研究所、(株)クロスメディカルとの共同研究開発に基づく。



Cardiac Safety Research Consortium (CSRC) 参加報告 *Report*

■ 三谷 義英

三重大学医学部附属病院 周産母子センター

Duke大（米国ノースカロライナ州ダーラム市）のCampusで開催されたCardiac Safety Research Consortium (CSRC: <https://cardiac-safety.org/>) (1月11-12日)に参加しました。東京開催の日本成人先天性心疾患学会（1月6-8日）からの直行でした。本会は、米国の小児と若年成人の心臓性突然死の一次予防（心電図検診）、二次予防（AED対応）を課題としたFDA支援の産官学共同・多領域参加（医学・工学、企業、行政、患者会）のシンポです。今回は、小児・若年成人の突然死防止をテーマとしたThink Tankとしては、第3回目（第1回は2015年、第2回は2016年）でした。米国のこの領域の代表的な研究者との直の議論が出来て大変有益で、1日目からパネリスト参加と講演発表でした。研究会は勿論、前夜・1日目の夕食の場でも、検診・AED関連で今回ご招待頂きましたDuke大のDr Idriss, Dr Vetter、蘇生関係のDr Atkins, Dr S Burgerらの世界の研究者と、密な会話ことができました。我々の報告もよく読んでくれており、質問も多く、他の国際的な輪も広まりました。Circulation 2011のSpecial Reportで小児スクリーニングへの期待がありましたが、Circulation 2014のAHA Statementでは、児童生徒の学校心電図検診のuniversal screeningに完全に否定的で、医療保健の考え方（イデオロギー）、保健制度の違い（医療費負担）、法的責任（医療訴訟リスク）に関連する様でした。従って、小児の心電図のスクリーニング指針はなく、これまでのyoung athlete向けのESC criteria 2005, 2010, Seattle criteria, International criteriaが報告されたが、12歳以上であり日本と開きがありました。しかし、少なくともAHA、

PACE（不整脈）の中の幾らかのグループの方は、データに基づいてUniversalな心電図検診に大変肯定的であったことが第一に印象的でした。実際、2014年の報告後に心電図検診の全児童・生徒のスクリーニングの有効性の報告が相次ぎ、これまでの日本を中心とする東アジアに加えて、北米、欧州でも全児童生徒の心電図検診の有効性について肯定的な報告がなされ、stakeholderの動きが活発化している印象でした。第二に印象的であったのは、米国の医工連携とベンチャー企業のネットワークです。研究者のグループで、手のひらサイズの心電計（心電図アプリ）を用いて、心電図のデジタル化、クラウド管理、AI判読の試みが始まりっており、会の終了後に、米国のベンチャー企業との交流もありました。1990年代の臨床医と基礎血管生物学の交流を思わせる印象で、この領域の発展に不可欠な医療機器開発は、医療とビジネスの両輪であり、医工連携に加えて、Biodesign思考、Need Statement、Market分析、Risk分析、Stakeholder分析などの特有のロジックが重要です。1例として挙げた彼ら（小児循環器医が社長）のアプリも、欧米日本（FDA, CE Mark, PMDA）と台湾の規制当局の承認を得ており、今後の小児心電図検診の国際化とデジタル医療ツーリズムの可能性が彷彿とさせられました。先日も別の会で議論がありましたが、日本のデジタル医療機器業者・大規模心電計会社にとって、心電図のDX化の技術的バリアは低く、日本企業には、欧米にない法制度（学校保健安全法）、国民皆保険による大きい市場が優位点です。日本において、学校心臓検診のデジタル化は急務です。



小児循環器専門医：機構認定に向けて（現状報告）

学会員の皆様

日本小児循環器学会専門医は、日本専門医機構認定の新専門医制度（機構が指定するカテゴリ1）に向けて動いています。基本領域である日本小児科学会を通じ、評議員の皆様にお目を通し頂いた整備基準とカリキュラムを日本専門医機構認定に提出し、2024年3月9日現在、フィードバックを待っているところです。日本の専門医制度の大きな変更の途上にありますので、日本専門医機構認定も慎重に進めておられるようです。日本小児循環器学会としてもどのように推移するか、慎重に見守っています。

日本小児循環器学会では、現在の学会認定の専門医制度から日本専門医機構認定の新専門医制度へ、できる限り円滑に移行できるよう、準備と体制整備を進めています。まず、新制度で新たな専門医を認定する枠組みを作り、5年ごとの専門医の更新についての制度設計はその後に構築していきます。専門医の更新は、おおまかには日本小児科学会専門医の更新のような制度（診療実績、専門医共通講習、小児循環器領域講習、学術業績・診療以外の活動実績）になっていく見込みです。情報がアップデートされましたら皆様に共有させていただきます。

本件は今後の小児循環器領域の未来を築く大事な制度となります。皆様のご理解とお力添えを心よりお願い申し上げます。

日本小児循環器学会理事長 山岸 敬幸

同 専門医エリア担当理事 増谷 聡、星合 美奈子

JSPCCS フォトコンテスト開催のお知らせ

JSPCCS フォトコンテストとは

JSPCCS フォトコンテストは小児循環器に関連するスタッフ、施設、患者様、ご家族、研究に関するものなど、小児循環器領域関係者の繋がりを深め、小児循環器の魅力を発信することを目的に開催します。テーマは「明るい小児循環器」です。募集は年間を通して行います。皆様のご応募をお待ちしています。

募集対象 小児循環器に関する写真で未発表、他の発表予定のない作品

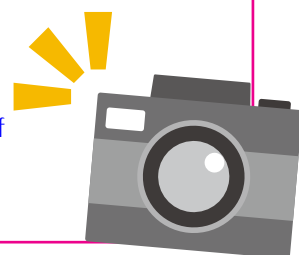
応募資格 投稿者が日本小児循環器学会会員であること

詳細 こちらを参照ください ⇒



URL : <https://jspccs.jp/wp-content/uploads/JSPCCS-photo-contest.pdf>

問い合わせ 日本小児循環器学会事務局 jspccs-post@as.bunken.co.jp



■ 第32回日本小児心筋疾患学会、第42回日本小児循環動態研究会

第32回日本小児心筋疾患学会
会長

武田 充人

北海道大学 医学部 小児科学講座

第42回日本小児循環動態研究会
会長

増谷 聡

埼玉医科大学総合医療センター 小児循環器部

2023年10月28日(土)、29日(日)の2日間、第32回日本小児心筋疾患学会、第42回日本小児循環動態研究会の合同学術集会を北海道大学医学部学友会館「フラテ」にてハイブリッド形式で開催しました。当日は北大13条門の銀杏並木が金色に美しく輝き、会に彩りを添えました。メインテーマは「形態と機能で学ぶこどもの心臓病」とし、心臓病のミクロからマクロに至る様々な形態・機能・連関を学んでいただけるように企画しました。現地参加 110名、WEB参加75名 合計185名の方にご参加をいただき、充実した発表と活発な討議がなされました。**単位申請における不手際がありましたこと、現地参加の先生方に改めてお詫び申し上げます。**

会長要望演題は「二次性心筋症の診断と管理」というテーマで両学会からの合同企画とし、各種心筋疾患の診断・管理と循環動態と病態生理をどう捉えていくかを熱く議論しました。ランチョンセミナーは自治医大放射線科の真鍋徳子教授より「心筋性状と動態をMRIで可視化しよう!」というテーマで最先端の心臓MRIについてご講演をいただき、T1マッピングの詳説と心筋炎の診断にMRIの推奨クラス分類がClassIに格上げされたというお話は非常に印象的でした。教育講演1では超ミクロの世界をご紹介させていただきたく、神戸大学名誉教授の朴杓允先生に「化学固定した細胞の可視化の原理」と題して電子顕微鏡下で細胞成分はどのように見えるのかを医学生生の講義仕立てでお話しいただきまし

た。心筋疾患の病態解明において心筋病理、超微形態像からの着想は非常に重要と感じており、細胞膜とオルガネラの化学固定機序、通常では可視化できないイオンや低分子化合物の可視化法に至るまで熱心に解説をいただきました。

二日目の教育講演は、聖隷浜松病院小児循環器科・成人先天性心疾患科の宮崎文先生から、「先天性心疾患の心臓デバイス治療—血行動態を見据えた適応と設定—」について、わかりやすく語って頂きました。血行動態にlimitationのある先天性心疾患で、日常心拍数の変動範囲が非常に大きい小児では、成人と異なる着眼でデバイスを設定する必要があることなど、たくさんの大切なお話がありました。ランチョンセミナーは神奈川県立子ども医療センター新生児科の豊島勝昭先生から「チームで始める3Dエコー～これまでとこれから」というテーマで、少し臨床に入ってきている3Dエコーについて、チームでの取組を語って頂きました。働き方改革の中で、研究的側面のある検査・解析をクラブ活動のように“やりたい人がやる”という位置づけている施設の取組みはとても印象的でした。

今回は両学術集会の2度目の共同開催でした。とても有意義な合同開催になり、新たな文化として継承していくことを確信しています。末筆ながらご支援を頂きました宮田心臓病研究振興基金、協賛いただきました各社の皆様に心より大きな感謝を申し上げ、報告とさせていただきます。



■ 第27回日本小児心電学会学術集会

会長

豊原 啓子

東京女子医科大学病院循環器小児科・成人先天性心疾患科

第27回日本小児心電学会学術集会を2023年12月8日～12月9日広島国際会議場で開催させていただきました。晴天の広島に150人お越し頂きました。

今回のテーマは「小児心電学はおもしろい」でした。臨床心電図、学校検診、チャネル病、アブレーション、デバイス、なんでもおもしろいと感じたものをご発表、議論頂きました。

学会の内容は、ランチョンセミナー 3演題、特別講演 2演題、ミニシンポジウム 2演題、一般演題 46題で行いました。

1日目のランチョンセミナーは、私の大学の先輩である日本医科大学の清水渉先生に遺伝性不整脈の最新のトピックスをお話し頂きました。

1日目の午後には、特別講演：小児アブレーションのすゝめとして、北海道大学小児科の泉岳先生に「小児不整脈概論/ABLのメリット 実際の症例提示とその効果」と、東京

女子医科大学臨床工学技士主任で私のEPSの司令塔の熊丸隆司先生に「Let's enjoy every single moment !! ～心内電位と三次元マッピングシステム～」を熱く語って頂きました。

2日目のランチョンセミナーは、東京女子医科大学循環器内科の庄田守男先生に「小児患者に対するペースメーカ適応について、循環器小児・成人先天性心疾患科の竹内大二先生に「先天性心疾患患者に対するペースメーカ治療を考える：小児及び先天性心疾患のデバイス治療最前線」をご発表頂きました。

また、2日目の午前中にミニシンポジウムとして循環器内科の視点でのチャネル病：国立循環器病研究センターの大野聖子先生に「胎児・新生児期に診断される徐脈症例の遺伝学的検査について、国立循環器病研究センターの相庭武司先生に「小児から成人発症の遺伝性QT延長症候群のエビデンス：日本における多施設登録研究から」をご講演頂きました。

すべてがおもしろく充実した会となりました。ありがとうございました。



■ 第22回日本心臓血管発生研究会開催のご報告

当番幹事

白井 学

国立循環器病研究センター 創薬オミックス解析センター

第22回日本心臓血管発生研究会が2023年12月8日(金)、9日(土)の2日間、兵庫県立淡路夢舞台国際会議場で開催されました。本研究会の2日間にわたる開催は4年ぶりとなり、現地参加49名、オンライン参加21名の合計70名にご参加いただきました。

本研究会の目的は、心臓血管発生学の最先端の研究者と臨床医である小児循環器医が、最新の研究成果をもとに先天性心血管疾患の原因究明、予防法や治療法の開発について活発に議論することにあります。第22回研究会では、教育講演として、東京大学新領域創生科学研究科/UT-Heart研究所の鷲尾巧先生に、計算機の中で物理法則に基づき心筋を駆動

し、血液を拍出させる心臓シミュレーターについて講演していただきました。心臓シミュレーターは、補助人工心臓などの医療機器開発や先天性心疾患を含む心臓手術の術後予想など、学術・医学両面で、その役割がますます重要となってくる分野であり、多数の質疑応答がなされました。また、本年度の特別講演は、最先端の研究をされている若手研究者の先生方にご講演いただきました。開催初日には、東京大学大学院医学系研究科分子生物学専攻の岩瀬晃廉先生に、「データ構造から理解するシングルセル遺伝子発現/ゲノムアクセシビリティ解析法～公共データを心臓血管発生研究に活かす～」として、1細胞レベルの遺伝子発現解析方法について、解析方法の流れ及び公開されたデータをいかに自らの研究に取り込み、活かすことができるかを詳細に講演いただきました。2日目には、徳島大学先端酵素学研究所生体力学シグナル分野の福井一先生に、「心臓形成の理解に向けた生体力

学シグナル研究」として、血圧・血流・伸展・収縮など様々な力学刺激イベントが、どのように心臓の形態形成に影響を与えるかについて深く掘り下げていただきました。また、Wellcome Sanger Institute Cellular Geneticsの金丸和正先生には、ヒト心臓の細胞微少環境を1細胞レベルでマルチオミクス解析した最先端の研究成果についてご講演いただきました。一般講演は15題、心臓発生のみならず、動脈管等の血管発生や母体環境の胎児左右軸形成への影響など多岐にわたってご発表いただき、活発な議論が交わされました。

本年度の研究会開催のテーマの一つとして、若手研究者の台頭を挙げさせていただきました。本研究会が若手研究者の研究進展、共同研究へのきっかけとなりましたら幸いです。本研究会が基礎から臨床までの多岐にわたる研究者が集い、議論をできる場として今後も益々発展していくことを期待しています。最後に、本研究会開催にあたり、ご参加いただいた先生方ならびに会の運営にご尽力いただいた先生方に、厚くお礼申し上げます。



■ 第25回日本成人先天性心疾患学会総会・学術集会

会長

上村 秀樹

富士見台通りクリニック

上記催しを、2024年1月6日(土)～8日(月:祝)に、東京の学術センター・一橋講堂にて開催し、650名を越えるご参加を頂きました。厚く御礼申し上げます。

テーマは「多様を知る」。ACHDを機微にわたって把握するきっかけとなるよう期待しての表題です。症例検討113題の応募すべてを口演で採用。どなたも簡潔に要点を絞り、磨き上げた質の高い発表でした。今回の集会で一番印象的だった点です。質疑応答も活発で、会場はイキイキとした雰囲気になりました。

一般演題、シンポジウム等も、応募99題を含め計132題、見事な発表と討議で盛り上がりました。現状を俯瞰し、今後の方向性を感じ取りました。

ACHD手術手技研究会が発足し、技術的詳細と智慧を共有する貴重な集いとなったことも意義深いことです。

移行期の諸問題など社会的な観点も多く討論されました。市民公開講座では、成人期に達した患者さんの就労支援に関する問題を取り上げました。プレコンセプションケアも含

め、熱心な討議が繰り広げられました。

レジェンド講演は、循環器領域の大御所、永井良三先生にご登壇頂きました。日本のACHD診療のこれまでのみならず、今後についても示唆に富むお話でした。

参加者懇親会は入場無料の立食形式とし、和やか、かつ、賑やかな雰囲気でした。

今回の一番の特徴は、海外からの講演招聘を行わなかったことでしょうか。これまでに多くの機会が積み重なっており、「この内容はもうすでに知っている」、「英語だから理解が深まらない」、などと感じる場合が気になっていました。今回は、日本語で深く洞察する機会にして頂きたかったのです。既に大変多くの日本人の先生方が海外経験を終えて戻っておられるので、修得された内容を国内に還元する役割を担っていただくのが一つの方策と考えました。

それもあって、若手の方々に発言の機会があるよう心がけました。特に、ACHD新専門医試験に合格された方々を中心に、座長や講演の役割をお願いしました。意欲ある采配と洗練された話術で、進行も円滑でした。

教育的特集として、心臓形態の解説とACHD心エコーの基本をビデオ上映しました。多くの方々が大変熱心に聴講して下さいました。蛇足ですが、昨今の会計やりくりが一筋縄ではいかない情勢の中、学術集会として軽食や飲料・小菓子

を用意する試みも、素朴で案外好評でした。

集会運営としては、至らない点が多々あったと思います。それでも、学術的に活発、参加する意義を感じ、さらなる発展へのヒント、といった本質的な視点で、目標を達成できた

と信じております。何よりも、ご参加頂いた皆さんの真摯な眼差しと明るい笑顔が心に残り、時間を共有したことの大切さを噛み締めています。

皆さま、ご支援・ご協力いただき、誠にありがとうございました。

■ 第34回日本先天性心疾患インターベンション学会（JCIC）学術集会

会長

西川 浩

JCHO中京病院中京こどもハートセンター小児循環器科

第34回日本先天性心疾患インターベンション学会（JCIC）学術集会が2024年1月25日（木）～27日（土）に19年振りの名古屋で開催されました。今回はコロナ禍前の雰囲気一気に引き戻す事を意識して準備に取り掛かりました。

会員の皆様のお力により170もの演題が集まりました。

「寄り添う、未来へと紡ぐ」のテーマのもと、患者さんの生涯に寄り添っていく治療「フォロー四徴症」と「フォンタン循環」を要望演題に挙げました。

多くの先生方に発表していただきたい気持ちもあり、LiveやTaped sessionを設けることは叶いませんでしたが、タウンホールミーティングやCVITとのジョイントシンポジウム、教育セミナーなどプログラムを組んでいくにつれて本学術集会の深みが増して行っていることを実感致しました。元小児循環器学会理事長であります安河内聡先生によるレジェンドレクチャーを皮切りに会は動き出し、医療安全セミナーは京都医療科学大学医療科学部教授の大野和子先生をお招き頂き、教育講演では福岡山王病院院長の横井宏佳先生、特別講演では藤田医科大学岡崎医療センター心臓血管外科教授の碓水章彦先生にご講演賜りました。海外からはスタンフォード大学 Kyong-Jin Lee先生、メキシコからJuan Pablo Sandoval Jones先生、インドからNavaneesh Sasikumar先生、Cedars-Sinai Medical CenterのEvan Zahn先生、モンゴルからJ.Bat-Undrakh先生をお招きして招請講演や様々なセッションでご発言いただきました。顕彰部門では、JCIC賞を富山大学 伊吹圭二郎先生、小池賞（特別賞）をワシントン大学 小林大介先生が受賞されました。



また、YIA賞は長崎医療センター 山田洸夢先生、富田賞を国立循環器病センター 村山友梨先生が受賞されています。皆様、おめでとうございます。

今回のテーマに込めたもう一つの想いである若手医師に向けてですが、若手セッション：この症例をどうする？やOff-the-Job Training、JCICウルトラクイズを年配者の邪魔が極力入らぬよう行いました。ウルトラクイズには15チームから参加いただき、チーム「広島市民病院」が優勝の栄冠を勝ち取られました。



懇親会も催すことが出来て、今一度、先天性心疾患カテテル治療の魅力を対面で高め合えたのでは無いでしょうか。



初日こそ最強寒波による大雪に見舞われ、交通マヒが影響されて先生も一部にはいらっしやいましたが、色々な面で“都合の良い都市”名古屋で熱い討論が交わせた喜びとこの領域の未来への期待を体感することが出来ました。準備から携わってくれた仲間や諸先輩方、ご支援いただき参加してくださいました皆様に感謝申し上げます。本学会の発展を祈念いたします。



一般社団法人日本胎児心臓病学会 第30回学術集会 開催報告

学術集会長
松井 彦郎
東京大学小児科

メインテーマを「今、私たちが何をすべきか？」として、これまでの30年の培われてきた日本の胎児心臓病学の「歴史」と、今後さらなる進歩が期待される「未来」とをつなぐ分岐点としての「今のあり方」を見つめるために、様々な進歩してゆく出生前心臓診断の課題について、多くの方と共有しました。

開催方式は、「現地開催の良さ」と「配信の良さ」を駆使して、現地開催をメインとした配信ハイブリッド開催を行い、全国から計548名が参加されました。学会顕彰・家族支援・地域連携・Fetal Cardiologist育成・発生基礎研究・ナツメグ肺といった様々なトピックに、多くの一般口演合わせて、計144演題の発表をいただきました。海外招請として、アメリカ胎児心臓病学会 (Fetal Heart Society) のMary Donofrio教授にアメリカの現状や周産期治療について講演

いただきました。日本胎児心臓病学会のFounderである里見元義先生からは、これまでの歴史から未来へつながる言葉をいただきました。

学術集会の開催運営においては、できるだけ無駄を省いた効率のかつ持続可能な学術集会運営を目指して、学術集会のマニュアル作成・資料保存をレガシーとして残しました。色々なチャレンジとして、ロックバンドNEMOPHILAとのコラボレーションを行い、メインテーマのデザイン・テーマ曲の提供をいただき、SNSで多くの学術集会の発信を行いました。厳しい財政の中、多くの企業の方に共催・寄付・協賛をいただきました。様々なサポートをいただいた皆様、そして胎児とそのご家族に心から感謝を申し上げます。

胎児心臓病学は小児循環器診療の最初の出発点です。今回の学術集会が、今後の地域連携・人材育成・研究促進・国際連携につながり、さらなる日本の胎児心臓病学の飛躍となることを切に願います。来年以降も日本胎児心臓病学会の発展に御協力よろしく申し上げます。



小児期発生心疾患実態調査2022

集計結果報告書

日本小児循環器学会 理事長 山岸 敬幸
 学術エリア担当理事・学術委員会 委員長 犬塚 亮
 学術委員会内科系教育委員会 委員長 先崎 秀明
 データベース小委員会 委員長 関 満 (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はありませんでした。そこで日本小児循環器学会では、「新規発生先天性心疾患サーベイランス」(2015年～)と「希少疾患サーベイランス」(2005年～)を同時に実施しています。2017年(平成29年)から、疾患分類をより詳細に細分化し、新たなwebシステムでの調査が開始されています。2022年分の小児期発生心疾患実態調査集計結果を報告させていただきます。

先天性心血管異常	2022発症数	弁膜症	2022発症数	不整脈	2022発症数
ASD	2089	valvular AS	143	WPW	455
PDA	1047	supra AS	22	PSVT (WPW以外)	263
VSD	3710	infra AS	8	Af/AF	69
CoA	309	AR	117	LQT	412
IAA	52	MS	31	Burgada	34
Complete AVSD	210	MR	258	CPVT	19
Incomplete AVSD	74	valvular PS	574	ペラバミル感受性心室頻拍	16
TOF	356	supra PS	50	VT	85
PAVSD	106	peripheral PS	469	Sick sinus syndrome	36
PAIVS	65	TR	79	Complete AVB	38
TGA	160	TS	6		1427
cTGA	41		1757		
DORV-VSD type	135				
DORV-Tetralogy type	71	肺高血圧・心筋疾患・その他	2022発症数	遺伝子・染色体異常	2022発症数
DORV-TGA type	40	IPAH	30	Down syndrome	621
DORV-Other type	35	Eisenmenger	4	18 trisomy	140
Truncus arteriosus	35	門脈PAH	9	13 trisomy	35
TAPVC	135	HCM	65	Asplenia	91
SV	144	DCM	76	Polysplenia	47
HLHS	99	RCM	9	22q.11.2欠失症候群	80
TA	43	LVNC	62	Williams	27
Ebstein	85	ARVC	3	Marfan	74
Origin of PA from Ao	11	EFE	3	Noonan	50
Absent PV	8	急性心筋炎	101	Turner	29
Vascular Ring	78	乳児僧帽弁腱索断裂	5	CHARGE syndrome	9
AP Window	12	心臓腫瘍	76	VATER Association	22
Cor triatriatum	19	先天性心膜欠損症	2		1225
BWG syndrome	9	収縮性心膜炎	1		
Coronary AVF	65	川崎病後心筋梗塞	6		
Other Coronary Anomalies	42	心臓震盪	4		
Pulmonary AVF	13	心原性院外心停止	23		
	9298	慢性心筋炎	3		
			482		

出生数 770,747

心疾患発生率 1.43

*心疾患発生率は先天性心血管異常と弁膜症の合計数を出生数で除した値

調査対象期間

2022年1月1日～2022年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。対象年齢は診断日において20歳未満の症例とする。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年間の以下の疾患(名)の症例数を調査対象とする。

1. 「先天性心血管異常」として31疾患名
2. 「弁膜症」として11疾患名
3. 「不整脈」として10疾患名
4. 「肺高血圧・心筋疾患・その他」として18疾患名
5. 「遺伝子・染色体異常」として12疾患名

調査結果

日本小児循環器学会の修練施設及び修練施設群内修練施設の全143施設よりご回答いただき、回答率は100%でした。

先天性心血管異常が9,298症例、弁膜症が1,757症例であり、両者を合わせた小児期発生新規心疾患の総計は11,055症例でした。前年が11,243症例でしたので、ほぼ同等の登録数でした。2022年出生数770,747人に対して単純に発生率を算出すると約1.43%となり、2015年から2021年調査(1.3-1.4%)と同等でした(2021年は1.39%)。なお、「先天性心血管異常」の発生率を出生数に対して算出しましても、2022年が9,298症例(1.21%)、2021年が9,580症例(1.18%)と大きな変化はありませんでした。実際には調査対象施設に受診しなかった症例もあり、新生児症例以外も含まれますので参考値となりますが、従来報告されている先天性心疾患発生率と同等の数値が得られています。

「先天性心血管異常」内訳では、例年同様に心室中隔欠損症、心房中隔欠損症、動脈管開存症が上位3位を占め、ファロー四徴症が続きました。弁膜症内訳でも肺動脈弁狭窄、末梢性肺動脈狭窄が多く報告されました。複雑心奇形を含めて大きく登録数が増えている疾患はありませんでした。2017年調査から系統的に調査されることになった各種希少疾患を含む「不整脈」、「肺高血圧・心筋疾患・その他」、「遺伝子・染色体異常」の内訳ではQT延長症候群が経年的に増加傾向を示しておりました。遺伝子診断の普及のより診断・登録症例が増加している可能性が想定されます。「遺伝子・染色体異常」については、実際には心疾患を合併しない症例もあるため、この調査で全数把握することはできませんが、各疾患の心疾患合併頻度から逆算すれば全数概算の参考になります。

本調査は学会主導の調査として、我が国における先天性心疾患疾病構造・人口動態を把握することに貢献しています。また、各種希少疾患の発生数のデータは臨床疫学研究にも有用であり、学会員の皆様におかれましてはデータベース二次利用申請をしていただき積極的に活用していただければと考えております。さらに、今後は世界統計報告との比較、胎児診断率と疾患発生数の検討など本データベースの有効利用を進めてまいります。本集計結果はお忙しい診療の中、ご回答いただいております修練施設・修練施設群内修練施設の皆様のご協力の賜です。心より感謝申し上げます。今後も本調査への継続的なご協力を何卒宜しくお願い致します。

● Case Report

Atypical Ischemic Cardiomyopathy after Resolution of a Giant Interventricular Septal Hematoma after Repair of Ventricular Septal Defect

10.24509/jpccs.22-013



**Kensaku Matsuda¹⁾, Yoshie Ochiai¹⁾, Jun Muneuchi²⁾,
Shigehiko Tokunaga¹⁾**

1)Department of Cardiovascular Surgery, Japan Community Health Care Organization (JCHO), Kyushu Hospital

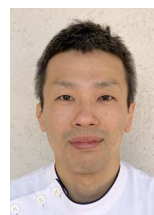
2)Departments of Cardiovascular Surgery and Pediatric Cardiology, Japan Community Health Care Organization (JCHO), Kyushu Hospital

We present a 5-month-old girl who had interventricular septal hematoma (IVSH) after repair of ventricular septal defect. Intraoperative transesophageal echocardiogram showed that a giant hematoma occupied the interventricular septum immediately after coming off cardiopulmonary bypass. The patient was conservatively treated because hemodynamics was stable. Subsequently, the IVSH disappeared 3 weeks after the surgery. Follow-up cardiac catheterization 1 year after the operation showed normal coronary arteries including septal branches, but left ventricular function remained impaired. Transthoracic echocardiogram demonstrated thinning of the ventricular septum and hypokinetic motion of the septal wall. Myocardial perfusion scintigraphy and cardiac magnetic resonance demonstrated myocardial infarction in the mid-septal area consistent with the resolved IVSH. This suggested atypical ischemic cardiomyopathy. At the last follow-up (2 years after surgery), she has no symptoms of cardiac failure on oral administration of β -blocker, angiotensin-converting enzyme inhibitors, and diuretics for ventricular dysfunction. Patients with IVSH should be carefully followed even after hematoma disappeared.

● Case Report

Successful Patent Ductus Arteriosus Transection for a Rare Vascular Ring by Right Aortic Arch with Aberrant Left Innominate Artery in an Extremely Low-Birth Weight Infant

10.24509/jpccs.22-012



**Kumiyo Matsuo¹⁾, Dai Asada¹⁾, Takuya Fujisaki¹⁾,
Masayoshi Mori¹⁾, Yoichiro Ishii¹⁾, Hisaaki Aoki¹⁾,
Kunihiko Takahashi¹⁾, Shigemitsu Iwai²⁾, Futoshi Kayatani¹⁾**

1)Department of Pediatric Cardiology, Osaka Women's and Children's Hospital

2)Department of Cardiovascular Surgery, Osaka Women's and Children's Hospital

A right aortic arch with aberrant left innominate artery is a rare vascular ring. There have been no successful surgical reports of extremely low-birth weight infants with this anomaly. A 1-month-old girl weighing 0.9 kg was referred to our hospital for surgical treatment of a patent ductus arteriosus. Echocardiography and three-dimensional reconstruction of enhanced chest computed tomography indicated right aortic arch with aberrant left innominate artery encircling the esophagus and the trachea. Transection of the duct, but not clipping, was successfully performed, and the postoperative course was uneventful. This report describes the first successful surgical case of an extremely low-birth weight infant with the very rare vascular ring.

● Case Report

Infected Splenic Artery Aneurysm Secondary to Infective Endarteritis in a Child with Supravalvular Aortic Stenosis

10.24509/jpccs.23-001



**Hisaki Kawamukai^{1,2)}, Tsutomu Shinohara¹⁾,
Satoshi Koyama¹⁾, Motoo Nakagawa³⁾, Masashi Shimohira³⁾,
Emi Sato¹⁾, Masanori Fujimoto¹⁾, Yukinori Hattori⁴⁾,
Takuya Osawa⁵⁾, Tamao Watanabe²⁾, Hajime Sakurai⁵⁾,
Kazutaka Suzuki¹⁾, Shinji Saitoh¹⁾**

- 1) Department of Pediatrics and Neonatology, Nagoya City University Graduate School of Medical Sciences
- 2) Department of Pediatrics, Gamagori City Hospital
- 3) Department of Radiology, Nagoya City University Graduate School of Medical Sciences
- 4) Department of Pathology, Japan Community Health Care Organization, Chukyo Hospital
- 5) Department of Cardiovascular Surgery, Japan Community Health Care Organization, Chukyo Hospital

Infected splenic artery aneurysm (SAA) is a rare but serious complication associated with infective endocarditis or endarteritis (IE), which could cause sudden death due to aneurysm rupture. In some occasions, surgical or endovascular treatment is urgently required to prevent rupture. No recommended therapeutic strategy has been established in children with infected SAA, since only a few pediatric patients have been reported. Here, we report

a case in which we detected a 10mm SAA due to IE in a 10-year-old patient with familial supravalvular aortic stenosis. The patient had not been on any antibiotics before visiting our hospital; being afebrile and complaining pain in his extremities. Transthoracic echocardiography revealed multiple vegetations in the aortic arch. Blood culture results indicated the presence of *Abiotrophia defectiva*. Multiple embolisms were detected in his spleen and both kidneys on abdominal contrast-enhanced computed tomography (CT). After surgery to remove those vegetations, penicillin therapy was continued. A SAA was noted serendipitously on follow-up contrast CT. We successfully coil-embolized the SAA on a semi-urgent basis; no rupture of the aneurysm nor recurrence of IE. This report documents IE due to *Abiotrophia defectiva* causing an arterial aneurysm, e.g. at the splenic artery, and suggests a treatment option for pediatric SAA.

Journal of Pediatric Cardiology and Cardiac Surgery Vol. 8, No. 1

● Educational Review

Diagnostic Nomenclature and Expression Formats for Cardiac Malformations: Confusions, Controversies, Conflicts, Convictions, Whatsoever!

10.24509/jpccs.23-006



Hideki Uemura
Fujimidai-dori Clinic

Cardiac malformations are described using several formats of expression, mainly based on three different backgrounds; that is, either from the aspect of embryological development, via a morphological approach, or by means of clinical classifications. We come across occasionally, or probably better to say often, a circumstance in which people misunderstand or are confused with diagnoses of the heart lesions. Common nomenclature for congenital heart diseases is nearly achieved, but not complete yet. This on-going attempt is also being accompanied by the developing coding system. The coding system might not cover all information the heart team needs to share in really practical settings. As long as the way how to describe heart lesions is not perfectly unified, we have to communicate reasonably well realizing that there are several standpoints for diagnoses of cardiac malformations.

Behind each word, there are underlying thoughts we should note. Words are derived from concepts, and, at the same time, promote the concepts.

● Perspective

Coronary Artery Complications Following Arterial Switch Operation for Transposition of the Great Arteries: Evaluation of Surgical Managements and Proposal for a New Guideline

10.24509/jpccs.23-018



Soichiro Kitamura^{1,2)}

- 1) Japan Cardiovascular Research Foundation, Director
- 2) Japan National Cerebral and Cardiovascular Center, President Emeritus

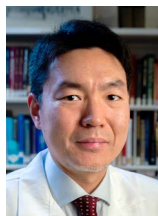
Coronary artery stenosis or occlusion following coronary transfer procedures in congenital heart surgery is a rare but serious complication that often leads to severe heart failure. This complication often needs extracorporeal membrane oxygenation support in the early stage and is associated with sudden death or the need for heart transplantation later after surgery. The complication is particularly important in an arterial switch

operation for transposition of the great arteries (TGA), which is performed in newborns and infants with low body weight. Additionally, TGA is often associated with various anatomical coronary abnormalities. Two surgical procedures have been used to manage this complication: surgical redo of coronary ostial anastomosis, often with autologous tissue patch enlargement (SOAP) and pediatric coronary artery bypass surgery using the internal thoracic artery (PCABS-ITA). Both methods have relative advantages and disadvantages but early surgical survival results are equivalent. Based on various database analyses, I currently consider SOAP as I(C) and PCABS-ITA as IIa(C) for a rescue operation in which coronary obstruction is due to technical errors or mechanical compression, kinking, and/or stretching. For late coronary complications in which fibroproliferative obstruction is the main cause, I recommend PCABS-ITA as I(C) and SOAP as IIa(C). In addition, tight stenosis (>90%) or total obstruction extending into the bifurcation of the left main trunk favors PCABS-ITA, whereas localized left main stenosis of a less severe degree favors SOAP. Careful follow-up and long-term results are important. Because coronary obstruction is a serious but rare complication, analysis of long-term data is essential.

● Review

The Ross Procedure in Pediatric Patients: The Review of Contemporary Outcomes

10.24509/jpccs.23-019



Jiyong Moon¹⁾, Saki Hasegawa-Tamba²⁾, Richard G. Ohye¹⁾

1)Department of Cardiac Surgery, Section of Pediatric Cardiovascular Surgery, The University of Michigan Medical School

2)Department of Cardiology, Saitama Medical University

The Ross procedure is an excellent option for aortic valve replacement. This double-valve replacement technique is particularly well-suited for neonates, infants, children and adolescents, offering several advantages, including excellent long-term survival, low thrombogenicity, growth potential, and excellent hemodynamic performance. However, the Ross operation proposes disadvantages, such as surgical technical challenges and the future risk of two valve disease from both autograft failure and the necessity for reintervention on the pulmonary allograft. This review aims to examine the contemporary outcomes of the Ross operation in children in our institution over 30 years. Also, insights from other clinical studies with single institutional experiences, multicenter registry data, and expert opinions are synthesized to provide a comprehensive overview of the current state of the Ross procedure. The data were stratified by age to provide more insights

into technical, physiological, and outcome differences between infants, children, and adolescents. Although the excellent long-term outcomes after the Ross procedure have been recognized in the young adult population, it remains challenging, especially in infants, due to a higher early mortality rate and the unavoidable need for reintervention for the pulmonary allograft. Continued research, technological innovations, and collaborative efforts among healthcare providers are essential to refine this technique further, ensuring its widespread applicability and improving the quality of life for pediatric patients with aortic valve disorders.

● Case Report

Multiple Accessory Pathways Demonstrated by Ultra-High-Resolution Three-Dimensional Mapping in a 5-Year-Old Girl

10.24509/jpccs.23-008



Shinichiro Mizutomi¹⁾, Shuhei Fujita¹⁾, Akio Chikata²⁾, Kazuo Usuda²⁾, Kiyoshi Hatasaki¹⁾

1)Department of Pediatrics, Toyama Prefectural Central Hospital

2)Department of Cardiology, Toyama Prefectural Central Hospital

High-resolution three-dimensional mapping has rarely been used in patients with multiple accessory pathways. We report a 5-year-old girl with a diagnosis of paroxysmal supraventricular tachycardia who was referred to our pediatric unit for catheter ablation. Electrophysiological study revealed a left accessory pathway and orthodromic atrioventricular reciprocating tachycardia (AVRT). After trans-septal puncture, we used the ORION™ high-density catheter and the RHYTHMIA™ Mapping System to map an activation pattern of the left atrium during right ventricular pacing. Activation mapping revealed that the earliest site of atrial activation occurred in the left lateral portion of the left atrium, and, in addition, anterolateral activation sometimes occurred as early as left lateral activation. After the first radiofrequency catheter ablation on the left lateral atrium, narrow QRS complex tachycardia persisted, and the earliest atrial activation occurred in the anterolateral portion. Two AVRTs via separate accessory pathways were diagnosed; those two accessory pathways were 16.7 mm apart. High-resolution activation mapping showed two breakthrough activations via the mitral annulus. The propagated waves collided at the distal portion of the left atrium through the mitral annulus. This case showed that ultra-high-resolution mapping is safe and useful for delineating multiple accessory pathways, even in pediatric patients.

● Case Report

A Ventricular Assist Device Vertically Placed to the Systemic Right Ventricle in a Patient With Congenitally Corrected Transposition of the Great Arteries and Mesocardia

10.24509/jpccs.22-018



Hisashi Yoshida, Takeshi Shinkawa, Ryogo Hoki,
Junko Katagiri, Hiroshi Niinami

Department of Cardiovascular Surgery, Tokyo Women's Medical University

We report a case of 38-year-old female with congenitally corrected transposition of the great arteries and ventricular septum defect. She had undergone physiological repair 28 years ago and closure of residual ventricular septum defect 19 years previously. She was listed for heart transplantation one year ago due to severe systemic right ventricular dysfunction, readmitted two months back due to worsening heart failure, and became inotropic support dependent. Implantation of a ventricular assist device was indicated as a bridge to heart transplant. A standard implantation method from the apex of the heart to the systemic right ventricle was challenging due to mesocardia and longitudinal configuration of the right ventricle. Therefore, under transesophageal echocardiogram guidance, the 3rd generation ventricular assist device was vertically placed from the diaphragmatic surface towards the aortic valve. The postoperative course was uneventful, and the patient was waiting for heart transplantation as an outpatient.

● Case Report

Neonatal Thrombus in the Left Atrial Appendage That Manifested Mobility with Improvement in Left Ventricular Function

10.24509/jpccs.23-004



Takashi Yamamoto¹⁾, Yusuke Nakano¹⁾, Kenta Sugaya¹⁾,
Takuya Wakamiya¹⁾, Masami Goda²⁾, Shigeo Watanabe¹⁾,
Daisuke Machida²⁾

1) Department of Pediatric Cardiology, Yokohama City University School of Medicine

2) Department of Cardiovascular Surgery, Yokohama City University School of Medicine

Thrombus formation within the left atrial appendage is extremely rare in neonates. For intracardiac thrombus, anticoagulation therapy is the most common option of treatment. In high-risk cases of systemic embolism, however, surgical resection should be considered. We experienced a neonatal case with a left atrial appendage thrombus related to transient left ventricular dysfunction without congenital heart malformation; the definitive etiology of cardiac dysfunction remained unknown. Daily echocardiography revealed that mobility of the thrombus became prominent as the left ventricular systolic function improved. Surgical thrombectomy was performed due to an imminent concern of its embolic risk. We herein report details of the highly suggestive clinical course in our patient.

日本小児循環器学会雑誌 第39巻 第3号

● Review

心室拡張障害の病態と診断

10.9794/jspccs.39.116



早瀬 康信

徳島大学病院 小児科・地域小児科診療部

小児循環器の臨床現場において心不全の病態評価を要する場面は多いが、血行動態の重要な部分を占める拡張能を正確に測定評価することは簡単ではない。心室の拡張障害は拡張早期の弛緩能低下と拡張後期のStiffness上昇（コンプライアンス低下）に分類される。心室拡張早期の弛緩能は、収縮した心筋の弾性力・復元力によるElastic recoil, ミオシンとアクチンによる収縮の不活化であるActive relaxation, 心房圧に反映される前負荷Preloadに影響を受ける。拡張後期の心室Stiffness上昇は、タイチンのIsoformsや心筋間質組織のコラーゲン増生が関与するが、一方でこれらは拡張早期のElastic recoil・Restoring forceを形成する因子でもある。

本総説では心エコー検査を中心とした拡張能の評価に加えて、Pressure phase plane (PPP), Pressure-Volume loop (P-V loop) を駆使した心室拡張能の病態把握の重要性を解説していく。

● Review

バルーン弁形成術・血管形成術

10.9794/jspccs.39.126



小島 拓朗

埼玉医科大学国際医療センター小児心臓科

小児の先天性心疾患に対するバルーン弁形成術および血管形成術は、現在では心臓カテーテル治療の中で最も確立された治療となっている。なかでも、バルーン肺動脈弁形成術、バルーン肺動脈形成術、およびバルーン大動脈弁形成術は、臨床現場において特に治療頻度が高い手技である。この総説では、まずバルーンカテーテルの性質およびバルーンカテーテルの基本的操作につき説明する。これらは、治療対象となる病変部位にかかわらず、術者が知っておくべき共通事項となる。次いで肺動脈弁、肺動脈、大動脈弁、シャント術後狭窄に対するバルーン形成術について概説する。これら治療対象となる部位により、治療適応、選択すべきバルーンの種類、適切なバルーンサイズ、バルーン拡張圧、バルーンの拡張方法が異なる。有効かつ安全なバルーン形成術を行ううえで、これら治療対象部位による違いを押さえておくことが重要である。

● Review

QT延長症候群

10.9794/jspccs.39.132

吉永 正夫^{1,2)}

- 1) 国立病院機構鹿児島医療センター
- 2) 医療福祉センターオレンジ学園

QT延長症候群 (LQTS) はイオンチャネルあるいはイオンチャネルに影響を与えるタンパクをコードする遺伝子の遺伝子変異による心筋細胞の再分極異常により、心電図上、QT時間の延長、倒錯型心室頻拍 (torsade de pointes) を示し、失神、けいれん、心臓突然死、救命された心停止を主症状とする疾患である。責任遺伝子として17種が報告されているが、見直しが始まっている。主要なタイプはLQT1, LQT2, LQT3の3型である。遺伝子変異が見つかるのは約2,000人に1人、学校心臓検診 (心臓検診) でLQTSの診断基準を満

たすのは中学1年時で約1,000人に1人である。治療は遺伝型と表現型 (症状) との関連に基づいて行われる。生活指導の徹底、薬物療法の改善等によりLQTS、特に心臓検診で診断されるLQTSの予後は著明に改善されつつある。

● Review

小児・先天性心疾患の心臓再同期療法CRTについて

10.9794/jspccs.39.144

鈴木 嗣敏

大阪市立総合医療センター小児不整脈科

心臓再同期療法 (CRT) は、デバイスを用いて心不全を治療する方法である。成人では心不全の治療法の一つとして確立している。成人では拡張型心筋症 (DCM) 患者に多く用いられているが、小児のDCMに対するCRTの効果については確立していない。小児の完全房室ブロックに対するペースメーカ治療で、心室リードが右室自由壁や右室流出路に留置されていることが原因でペースメーカ誘発性心筋症を発症することがある。小児のペースメーカ誘発性心筋症に対してのCRTの効果は確立されている。それ以外の小児や先天性心疾患 (CHD) に対するCRTについても有効であるという報告は散見されるが、小児やCHD症例は、その特殊性や多様性からCRTのガイドライン化は困難であり、症例ごとにその適応を十分検討する必要がある。

● Review

小児期大動脈弁手術：選択肢としてのOZAKI法

10.9794/jspccs.39.153



村山 弘臣

あいち小児保健医療総合センター 小児心臓病センター心臓血管外科

心臓外科手術の発展のなかで、大動脈弁疾患においてもさまざまな術式が提唱され、施行されてきた。それでもなお、現在行われている方法は、おしなべて一定の限界を持っており、それ故われわれは、常に新しい選択肢を模索し続けている。とくに小児ではより一層大きな課題で、大動脈弁手術を行うにあたり、さまざまな選択肢のリスクとベネフィットは、依然として議論的になっている。こうしたなか、OZAKI法は自己心膜を用いて大動脈弁尖を再建する術式で、高い再現性をもって大動脈弁の再建を可能にする。この方法は、大動脈の各弁尖をそれぞれ独立して再建することを特徴とし、弁尖の自然な動態の再現が意図されている。児にとって大動脈弁疾患は生涯の問題であり、長期にわたる治療戦略

を描く必要がある。本稿では、成長過程にある小児においても、OZAKI法は選択肢の一つであることを提案したい。

● Review

小児重症心不全に対する補助循環・補助人工心臓治療：
先天性心疾患も含めて

10.9794/jspccs.39.161

平田 康隆

東京大学病院心臓外科

小児の重症心不全に対する補助循環としては大きく分けて

- 1) 体外式膜型人工肺 (ECMO), 2) 体外型補助人工心臓,
- 3) 植込み型補助人工心臓がある。このうち、ECMOは一般

的には1か月程度の補助が限界であるが、補助人工心臓ではより長期の補助が可能である。小児用体外型補助人工心臓 EXCOR® Pediatric は体重3kg程度の新生児から使用可能であり、主に心臓移植までのブリッジとして使用される。体格の比較的大きな小児では植込み型補助人工心臓が適応になることもあり、退院しての通学なども可能である。また、日本においては、先天性心疾患に対する心臓移植はまだ非常に少なく2022年までで10例未満にすぎず、待機患者の割合も全体の4%程度であるが、米国では、心臓移植の10%程度が先天性心疾患であり、特に5歳以下においては半分程度を占めている。今後先天性心疾患に対する補助人工心臓・移植の需要は増えてくると思われ、これらに対する治療戦略も重要になってくると思われる。

日本小児循環器学会雑誌

(敬称略)

2023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	池田 義	石井 徹子	石井陽一郎	石垣 瑞彦	石川 友一	石田 秀和	稲村 昇	伊吹佳二郎
岩朝 徹	打田 俊司	内田 敬子	江原 英治	海老島宏典	大木 寛生	大野 聖子	小澤 淳一	小野 頼母
小野 博	笠原 真悟	片岡 功一	河津由紀子	北川 篤史	金 基成	小垣 滋豊	小谷 匡史	小谷 恭弘
古道 一樹	齋木 宏文	坂口 平馬	佐藤 慶介	渋谷 和彦	正谷 憲宏	白井 学	新川 武史	杉山 央
関 満	竹内 大二	田中 敏克	杜 徳尚	豊島 勝昭	戸田 紘一	富松 宏文	永井 礼子	中川 直美
永田 弾	馬場 志郎	早濑 康信	平田 康隆	平松 祐司	廣野 恵一	深澤 隆治	藤田 修平	藤本 一途
本田 崇	前田 潤	増谷 聡	松井 彦郎	松久 弘典	三谷 義英	宗内 淳	村山 弘臣	森 浩輝
安河内 聡	安田 和志	山澤 弘州	山村健一郎	吉田修一郎	吉田 葉子	芳本 潤		

Journal of Pediatric Cardiology and Cardiac Surgery

Araki T	Hirata Y	Hirono K	Ikeda K	Ishida H	Kaneko Y	Kato A	Kawasaki S	Kawazu Y
Kimura N	Kurishima K	Masuda M	Matsuhisa H	Matsuo K	Miyahara Y	Miyazaki A	Muneuchi J	Murayama H
Ohashi H	Ohashi N	Oka N	Ota N	Sakamoto K	Seki M	Shinohara T	Takei K	Tanabe T
Tsuda E	Uchida K	Ueno T	Yoshimoto J					

学会予定・分科会予定

▶ 学会予定

第60回日本小児循環器学会総会・学術集会

会期：2024年7月11日(木)～13日(土)

会場：福岡国際会議場（福岡）

会長：須田 憲治 久留米大学小児科

第15回小児循環器専門医試験

日程：2024年11月3日(日)

会場：都内

※筆記・口頭試験ともに同日に実施となります

第16回教育セミナー Advanced course

会期：2025年2月8日(土)～9日(日)

会場：国立成育医療研究センター講堂

ハイブリッド開催予定

会長：小野 博 国立成育医療研究センター

第61回日本小児循環器学会総会・学術集会

会期：2025年7月10日(木)～12日(土)

会場：三重県総合文化センター（三重）

会長：三谷 義英 三重大学小児科

▶ 分科会予定

第28回日本小児心電学会

会期：2024年11月29日(金)～30日(土)

会場：アスト津4階アストホール(三重県津市)

会長：三谷 義英 三重大学医学部附属病院
周産母子センター

第23回日本心臓血管発生研究会

会期：2024年12月13日(金)～14日(土)

会場：淡路夢舞台国際会議場（兵庫）

会長：渡邊 裕介 国立循環器病研究センター

第26回日本成人先天性心疾患学会総会・学術集会

会期：2025年1月10日(金)～12日(日)

会場：大阪国際会議場（大阪）

会長：大内 秀雄 国立循環器病研究センター病院
小児循環器部

第35回日本先天性心疾患インターベンション学会学術集会

会期：2025年1月23日(木)～25日(土)

会場：福岡国際会議場（福岡）

会長：佐川 浩一 福岡市立こども病院

▶ 関連学会予定

第127回日本小児科学会学術集会

会期：2024年4月19日(金)～21日(日)

会場：ヒルトン福岡シーホークほか（福岡）

会頭：大賀 正一 九州大学大学院医学研究院
成長発達医学分野

第70回日本不整脈心電学会学術集会

会期：2024年7月18日(木)～20日(土)

会場：石川県立音楽堂ほか（石川）

会長：茅田 浩 福井大学医学部循環器内科学
草野 研吾 国立循環器病研究センター
心臓血管内科

編集後記

2024年最初のニュースレターをお届けします。自分にとっては、広報委員会に加えて頂いてから2回目のニュースレターになります。今回も各種分科会やセミナーの報告、佐野先生・丹羽先生からの貴重なメッセージ、その他の活動報告など盛りだくさんの内容です。この内容を読むだけで、いかに学会に関係する方々がこの領域の中で意欲的に成果を出しているか、将来を見据えた活動を行っているかを垣間見ることができます。1つの課題は、どうやってより多くの方々にニュースレターの内容を届けられるかですが、それについても広報委員会の中で毎回多くの意見交換がされています。自分はまだ加わったばかりで右も左もわかりませんが、学会に関わる方々の活動をより多くの方々に知って頂けるよう、できる限りの力を尽くしたいと思います。

石井 卓 東京医科歯科大学 茨城県小児・周産期地域医療学講座 講師

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@as.bunken.co.jp（学会に関するお問い合わせ）

jspccs_sp@as.bunken.co.jp（専門医に関するお問い合わせ）