Japanese Society of Pediatric Cardiology and Cardiac Surger

NEWS LETTER



TABLE OF CONTENTS						
編集委員長メッセージ]	学会予定・分科会予定9					
理事長メッセージ2	日本小児循環器学会雑誌査読者9					
委員会紹介 · · · · · · 2	日本小児循環器学会雑誌 第31巻第6号10					
多領域専門職部門より3	日本小児循環器学会雑誌 第32巻第1号13					
分科会レポート4	事務局からのお知らせ					
AEPC-JSPCCS 短期交換留学レポート · · · · · · · 6						

学会で発表したあの演題、もうひと頑張りして論文にしよう!

一これから論文を書こうとする若い小児循環器医のみなさんへ一

日本小児循環器学会学会編集委員長 白石 公



臨床現場で患者さんの診断や治療方針に困ったとき、みなさんはどうしますか?まず教科書を開いて、病気に関する一般的な知識を得ようとするでしょう。また経験豊富な先輩医師に相談して、様々なアドバイスを受けることも重要でしょう。しかし正確で最新の情報を必要とする場合、PubMedで検索して、世界

で発刊された論文の中から、患者さんが抱える問題を解決してくれる情報を得る努力が必要となります。PubMedでは、一流誌に掲載された質の高い論文から、あまり名の知られていない雑誌に掲載された症例報告まで、数多くの論文が一瞬にして検索でき、患者さんの治療に役立てることができます。世界中から発信された多くの医学情報を収集できることは大変ありがたいことですが、私達はそれを享受するだけでよいのでしょうか?数多くの論文から知識を得て患者さんを治療することができたなら、今度は自分たちが経験した知見を世界に情報発信して還元しなければなりません。学会で発表すれば十分と考える先生もおられるかもしれませんが、学会発表は一過性の情報のアナウンスメントでしかなく、学術業績としての意味はほとんどありません。科学的な文章を完成させ、専門家による適切な査読を受け、論文として発刊されて初めて意味をなします。

論文を書くにあたっては、多くの必要事項と決まり事が存在します。それは別の解説書に譲るとして、一つ大事なことがあります。それは、学会で発表したらできるだけ早く論文を書き始めるということです。内容にもよりますが、良い発表であれば、学会発表の時点で、論文作成の70~80%の作業は終わっていると言えます。けれども時間が経つとこの数

字は限りなく0%に近くなってしまいます。発表後に手をつけることを疎み、すばらしい演題が闇に葬り去られるのは大変もったいないことです。もう一つ大事なことは、論文を書く手始めとして、まずは親しみやすい症例報告をたくさん書いて欲しいということです。そうすることで、書くことの楽しさや面白さが身につき、習慣となるうちに自然に質の高い研究論文に挑戦できるようになります。一流誌に掲載された研究論文は、豊富な臨床データを統計学的手法で正確に分析し、診断や治療法に関する適切な方針とエビデンスを示してくれます。しかしながら、我々小児循環器領域では、年齢や病態のバリエーションがたいへん広いため、多彩な症例をまとめて統計解析した論文よりも、臨床経過が詳細に記述された症例報告の方が意味あることが多いのも事実です。

みなさん、この間の学会で発表した演題、そのままにして いませんか?もうひと頑張りして論文に仕上げ、日本にだけ でなく、できれば英語で書いて世界に情報を発信しましょ う。しっかりした着想と考察を伴った論文を書くことができ れば、その疾患のauthorityに名を連ねることができます。 そうすれば自分の患者さんから得た経験で、今度は国内外の 数多くの患者さんを救うことができます。また症例報告を重 ねるうちに、近い将来、高いレベルの研究論文を書くことが できるようになるのも事実です。また、指導医の先生、若い 先生に論文を執筆するだけの十分な時間と機会を与えてあげ てください。そして論文執筆を指導することで、指導医の先 生も自らのブラシュアップを図りましょう。これからは、専 門医の認定や更新にも論文の著者であることが重視されるよ うになります。日本小児循環器学会雑誌では、このような目 的から、質の高い原著論文だけでなく、臨床の現場に役立つ 症例報告も広く受け付けています。

夢なき者に理想なし、理想なき者に計画なし、 計画なき者に実行なし、実行なき者に成功なし、 故に夢なき者に成功なし 吉田松陰

日本小児循環器学会理事長 安河内 聰



昨年11月に国際文献社に事務局が移転し、初めての新年を迎えることになりました。事務局移転にともない、学会としてもさまざまな新しい試みや事業を展開することになりました。

学際的な交流の発展としては、従来の 欧州小児循環器学会(AEPC)との若手

研究者の交流事業に加え、本年からはアメリカ心臓病学会 (AHA) とも若手研究者の交流事業を開始することになりま す。若い小児循環器研究者の国際的交流の促進は、本学会の 将来への夢を繋ぐ架け橋になる事業であると思います。

また、成人移行医療についても担当委員会や担当理事(白石理事)を中心にして日本循環器学会や日本心臓病学会などと協力してデータベースの構築や移行医療体制の整備について検討を始めることになりました。

一方、小児の適応薬や治療器具の導入遅延の問題について も臨床治験委員会を中心に、小児治験促進のための制度設計 を現在準備中で、担当行政機関との情報交流と治験ネット ワークの構築を目指しています。小児治験を促進すること で、小児適応拡大が得られれば病気をもつこどもたちへの治 療がよりしやすくなると考えています。またこのためには、 小児心臓病のregistryやデータベースの構築が必須ですの で、これについても今までの稀少疾患登録なども含めて統合 的なデータベースの構築を目指しています。

社会保障制度へのアプローチとしては、小児慢性疾患事業 および難病指定制度について担当委員会と担当理事を中心と した努力のおかげで指定疾患の拡大を認めてもらいました。

本年度中には、学会のホームページもより見やすく、情報 を得やすくなるように庶務委員会を中心に大幅に改訂する予 定です。

一方、学会としての財務の健全化も重要なテーマでこれらの事業を展開するためには、しっかりとした将来計画と財政に裏打ちされた事業展開が不可欠であることは言うまでもありません。

日本小児循環器学会の発展は、心臓病を持つこどもたちとその家族のかたがよりよい人生を送れるようになることなしにはありえません。そのためには、会員の皆様一人一人の「夢」をできるだけ集めて学会としての「夢」につなげることが必要だと思います。そのための努力を惜しまず続けたいと思います。

今年も、是非皆様のご協力をよろしくお願い申し上げます。

委員会紹介

学術委員会の紹介

学術委員会委員長 小山 耕太郎



学術委員会委員長の小山耕太郎です。 今回は当委員会の活動についてご紹介さ せて頂きます。

学術委員会は日本小児循環器学会が行 う診療・研究・教育活動に関する重要事 項を審議し、その実現を図るとともに、国 内外の組織との交流を推進し、世界の小

児循環器学の進歩に貢献することを目的に設置されています。

構成は、担当理事を委員長とし、3名の副委員長、14名の委員、10名の協力委員からなります。内部の委員会として、顕彰委員会、教育委員会、多領域専門委員会、プログラム委員会、国際交流委員会を置き、会員の顕彰、会員・非会員に対する教育の推進、分科会・研究委員会の支援、ガイドライ

ンの整備、学術集会の支援、多領域専門職との交流、海外学会との交流事業・共同研究の推進等の業務を行っています (JSPCCS News Letter No.3, 2015参照)。

特に今期の学術委員会は活動のテーマとして「復元力」を 掲げ、学会がこれまで行ってきた様々な事業を将来に亘って 持続的に発展させるための体制づくりを心がけています。な かでも 1) 分科会と研究委員会における学術活動の支援に必 要な制度と 2) 国際交流事業の推進に必要な制度の確立を最 重要課題と位置付けています。

分科会を支援する制度として、今回従来の規約を発展させ、「分科会規則」と「分科会認定審査施行細則」とに改訂いたしました。分科会の認定基準としてあらたに10項目を定め、そのなかで(3)正会員数が50名以上であること、(4)正会員の

うち過半数が本学会正会員によって構成されること、(7) 年 1回以上の定期的学術集会が開催され、3年以上の実績があ ること、によって、認定に必要な学会・研究会の規模と実績 を規定しております。この分科会制度は、日本小児循環器学 会として専門的学術研究を進める上で重要と考える学会・研 究会を支援するものであり、今は小規模であっても今後発展 する可能性のある領域の研究会を将来分科会として認定し、 支援するための、一定の基準を示したものです。皆様には是 非学会ホームページの「分科会」でご確認いただければと存 じます。今後、研究委員会の制度の見直しも進めて参ります。

国際交流事業では、Association for European Pediatric and Congenital Cardiology (AEPC) との間で若手研究者 短期交換留学事業を行っており、今年はそれぞれ3名の若手研究者が、国立循環器病研究センター、長野県立こども 病院、静岡県立こども病院と、イギリス Birmingham 小児

病院、フランスNecker小児病院、イタリアPadua大学に留学しています。今後同様の交換留学事業をAmerican Heart Association (AHA) との間で行うことも決定しておりますので、若手の先生方には是非応募下さいますようお願いいたします。また、AEPCとAHAそれぞれの学術集会(6月と11月)において、JSPCCSとの間でJoint Sessionを設けることも決まっています。一方アジアでは、3月には韓国でKorea-Japan-China Pediatric Forumが、10月には中国上海で、Congress of Asia-Pacific Pediatric Cardiac Society (APPCS)が開催されます。さらに海外留学を希望する研究者に対して学会から積極的に推薦する制度もあり、これらの交流事業を通して、世界における小児循環器学の発展に貢献し、相互理解を深めていきたいと考えています。

会員の皆様には、学術委員会の活動について率直なご意見 をお寄せ下さいますようお願い申し上げます。

多領域専門職部門より

多領域専門職セッションの歩みと展望

東京女子医科大学看護学部 教授 日沼 千尋



私の子ども時代には、唇が紫色の友達が常に傍にいました。小学校の時は彼女を乗せた自転車や雪橇の前後を彼女のお母さんと一緒に押して通学しました。休みがちなうえに、お父さんの転勤でそのうち離れ離れになりました。次に再会したのは高校の修学旅行で東京に出てきた

時で、彼女の唇と頬は美しいピンクになっており、東京女子 医科大学病院で榊原先生に手術していただいたと聞きました。看護学生として実習した弘前大学病院の小児病棟にもチ アノーゼがある赤ちゃんがいました。国立小児病院の看護師 になってからも、東京女子医科大学看護短期大学に教員とし て勤務するようになっても、専門は小児看護学ですが、気が 付くと私は先天性心疾患の子どもたちと一緒にいることが多 かったように思います。

日本小児循環器学会とのお付き合いは東京女子医科大学に勤務するようになってから、当時の看護セッションの運営をさせていただくようになりました。毎年渡り鳥のようにあちらこちらの学会を開催する病院の看護部にお願いに行き、看護セッションの実行委員会を構築していただきました。しかし、看護師は日本小児循環器学会の正式な会員ではなく、当日参加券で参加するその日限りの参加者でした。看護部へのお願いや支援の手を止めるとすぐに消滅してしまうような、危うい開催の仕方であり、学術集会長の先生のお考えや経済状況により、看護セッションの取扱いや位置づけが変わってしまう不安定さが常に付

きまといました。発表される看護実践の質は専門性が高いものも多くありましたが、研究の質という点からは課題が多く、参加する看護師の意識も自らが学会を運営して小児循環器看護の質を高めるという意識より、受け身的で誰かが開催してくれる学会に物見遊山で参加するという雰囲気も感じられました。

時代はチーム医療がスタンダードになっており、子どもたちのために看護も質の向上をもってチームの一翼を担うことが求められておりました。当時の中澤誠理事長にご相談し、数年かけて規定改定し多領域専門職が正会員となったのは、中西敏雄理事長の時でした。このことが承認された総会の締めくくりのことばとして、中西先生が「本日は本学会にとって新しい1ページが開いた歴史的な日です」とおっしゃったことは、責任を感じるとともに、心から嬉しく忘れられないエピソードとなりました。

現在、多領域専門職の委員会は、学術集会の企画等以外に活動があまり活発とは言えない状況ですが、小児循環器医療チームの一員として研究を活発化するとともに、研究成果に基づいた実践により質の向上に貢献すること、小児循環器医療にかかわる専門職集団として、国内外への教育的な役割を担えるよう活動を活発化していくことが課題と考えます。現在多領域専門職の会員は、看護職の他は臨床工学技士、臨床心理士などがわずかであり、養護教諭など子どもたちに関わる職種が十分に入会しているとは言い難い状況です。多領域の会員の増加を図ること、さらに活動を活発化し小児循環器分野のチーム医療の発展に貢献していきたいと考えております。

分科会レポート

Report

■ 第 27 回 J P I C 学 会 学 術 集 会

鎌田 政博

第27回JPIC学会学術集会 会長 広島市立広島市民病院 循環器小児科

3月1日。泊まり込んだ朝。モーニングを食べに訪れた病院の最上階からは、白く雪化粧された広島城が見える。デルタを取り囲む山々は白いカーテンの向こうに隠れて見えない。第27回JPIC学会が終了し、早1か月が過ぎた。

1月28日朝。スクリーンに広島の風景が映し出され、プッチーニのトゥーランドットが会場に響く。いよいよ開会だ。1年以上育んできた会の始まりである。毎年フランクフルトで開催されるCSI、そのオープニングで流れる市街の風景が美しく、広島もこの線で行こうと中川が作成した。私としてはプッチーニの後で喋るのは荷が重かったが、一生懸命作ってくれた作品に口を挟む勇気はない。



今回のテーマは「過去に学び、明日へと繋ぐ」。平和公 園の中を通りながら浮かんできたテーマである。柱は教 育と進歩。前者は小児循環器学会の教育委員会担当でも あり、「2日間通しての教育セミナー」をやろうと直ぐに 決まった。問題は後者。Amplatzer septal occluderの後、 Amplatzer duct occluder, Nikanen RF wire, Amplatzer vascular plug と使用可能になり、このJPIC学会前後からは Occlutech Figulla IIも導入できそうだとの話になっていた。 カテ治療の幅はそれなりに広がり、CP stent、muscular VSDの導入に向けても、努力が続けられている。そう考 えると、これら近年使用できるようになったデバイスの応 用、近未来に実現可能と考えられるカテ治療が、「明日への 進歩」に該当するプログラムかと考えられた。幸い新しい デバイスの導入も追い風になり、以前からお願いしていた Dr. Mazeni、Dr. Choiに加えて、Dr. Hijazi、Dr. Quresch を迎えられることが決定。上記デバイスを用いた内容で話し ていただくようにお願いした。

2015年4月、台北で開催されたPICSの休憩室。昭和大学 横浜市北部病院の富田先生から、Off-label useのセッション を組まないかとの提案をいただいた。この話はJPIC学会理事長だけが提案できる「最終兵器」である。喉から手が出る思いで受けさせていただいたが、これで教育セミナーとOfflabel useという二本柱が立ち上がると手応えを感じたのを覚えている。



さて、学会場の方へもう一度目を向けてみよう。Off-label use、device-lagの問題については、開会の挨拶でも自分なりの思いを話させていただいたが、最初のセッションがOff-label useの特別シンポジウムである。今回、PMDAからも参加していただけたが、この会が、日本の子供たち、患者さんにとっての新しい一歩になってくれれば、これほど嬉しいことはない。そして、「人数が少なかったらどうしよう」と心配していた教育セミナー、B会場は満員であり、多くの学会員が必要としているものを再認識したように感じられた。

その他、一般演題、依頼演題、教育講演、ランチョンセミナー、計199演題をいただいた。大切な時間を割いて講演、発表の原稿を作成していただいた先生方、快く座長、査読を引き受けてくださった先生方、勉強のため遠く広島まで足を運んでいただいた先生方、多くの援助をいただいた企業の方々、たくさんの方々に支えられて第27回JPIC学会は実現した。



翌日、国際会議場の横を過ぎると、そこには別の看板が立てかけてあった。ご協力いただいた多くの先生方、そして、大切な仲間たちに感謝しながら、平和公園を横切り病院へと自転車を走らせた。

■ 第22回日本小児肺循環研究会学術集会

土井 庄三郎

第22回 日本小児肺循環研究会学術集会 当番幹事 東京医科歯科大学大学院 小児・周産期地域医療学

ベラプロストの使用が始まった1995年(平成7年)に 立ち上げられた日本小児肺循環研究会は年を重ね、2016 年2月6日に第22回学術集会を笹川記念会館で開催しまし た。疾患関連遺伝子の研究分野で第一人者のEric Douglas Austin 先生をお招きし、"Genetics of Pulmonary Arterial Hypertension"と題してシンポジウムを企画しました。国立 循環器病研究センターの森崎裕子先生と、防衛医科大学校 の千田礼子先生にも御講演いただき、参加された会員の皆 様はup to dateな内容に大変満足されておりました。また Austin 先生には、"Sex Hormones in the Pathogenesis of PAH: Novel Therapeutic Opportunities"のテーマで特別講 演もお願いし、肺高血圧の性差に関わる因子に関して御講演 頂きました。ランチョンセミナーでは、神戸薬科大学の江 本憲昭先生に「肺動脈性肺高血圧症の治療における理想的な Goal-oriented Therapyとは?」のテーマで御講演頂きまし た。イベント抑制効果や生命予後改善に寄与する因子は、症 状や運動耐容能の改善では無く、血行動態の改善であること が示唆されました。教育講演では東北大学の佐藤公雄先生 に「肺高血圧の基礎から臨床まで」のテーマで御講演頂き、 Rhoキナーゼや血管平滑筋細胞増殖因子サイクロフィリンA に関する最新の知見を御紹介いただきました。

会長要望演題として以下の3つのテーマ、「肺循環、肺高血圧に関する基礎研究」、「施設における肺高血圧治療戦略」、と「新しい標的治療薬の治療経験」を企画し11演題を発表して頂きました。当方からの指定に対し御快諾頂きました各施設の先生方には、この場を借りて深謝いたします。施設間の治療戦略は違えども、オーダーメード治療の重要性に関して再確認できました。新しい標的治療薬として経口製剤のmacitentanとriociguat、そして皮下注製剤のtreprostinilの使用経験が紹介され、選択肢の広がった肺高血圧治療は今後益々専門性が問われることとなります。

一般演題も11題の口演と9題のポスター発表が行われ、 1心室修復の肺循環に関する演題のほか、多種の疾患に合併 したPH症例が発表されました。ポスター会場もにぎわって いました。

今回の学術集会参加者数は過去最多となる174名で、会場内は例年に比し熱気を帯びていました。昨年から研究会規約を改正し、企業からは共催講演、寄附または広告掲載の形で援助頂きました。昨今の学術集会開催規定を考えますと、参加費の値上げはやむを得ないと思われます。来年は2月4日(土)に同じ笹川記念会館で、天理よろず相談所病院の土井拓先生の当番幹事のもと開催予定です。

■ 第22回日本胎児心臓病学会学術集会

石井 正浩

第22回日本胎児心臓病学会学術集会 会長 北里大学小児科

2016年2月19日、20日に第22回日本胎児心臓病学会を 北里大学薬学部において開催しました。日本胎児心臓病学会 は、1994年に設立された胎児心臓病研究会が発展した学会 です。この学会は胎児心臓病診断および治療の普及と発展を 目的とした学会です。本会は小児科医のみならず、多くの産 科医、新生児科医、心臓外科医、小児外科医、臨床遺伝専 門医、超音波技師、看護師、ソーシャルワーカーが参加し、 400人以上の参加者で活発な意見の交換を行いました。今回 の学術集会は、メインテーマとして「出生前診断と倫理」と しました。現在、心臓病だけでなく染色体異常を含む先天異 常症が非観血的に診断可能となっています。招請講演者の臨 床遺伝学の矢野正二先生には米国での出生前診断と倫理につ いての考え方を紹介してもらいました。宗教や人種が多様な 米国では出生前診断における倫理観も多様であることを紹介

されました。発達した出生前診断と倫理の問題を小児科医、 産科医、臨床遺伝専門医の矢野正二先生を含めシンポジュウ ム形式で討論しました。会場からもたくさんの意見が出て予 定していた時間を30分以上超過しましたが結論にはいたり ませんでした。やはり、倫理の問題はそれぞれの考え方があ り正解を1つには絞れないということが分かると同時に医学 の進歩と倫理の問題は引き離すことは出来ないと強く思いま した。日本における胎児治療についてもシンポジウムで取り 上げ熱い議論になりました。まさしく胎児治療は、産科医、 小児循環器科医、小児外科医、心臓外科医、コーディネー ターによるハートチームによる医療です。今後の発展に期待 します。2日目には教育セミナーで大血管転位症を取り上げ ました。会場は満員で若い学会員達の熱気を感じることが出 来ました。本学会が、胎児心臓病学の診療と研究を促進し、 それによって診断および治療された胎児と家族が少しでも幸 せな人生を送れるようにサポートすることに繋がればと願っ ています。

AEPC-JSPCCS 短期交換留学レポート



■ 藤井 隆成 in Birmingham Children's Hospital

昭和大学横浜市北部病院

1月からバーミンガム小児病院に2ヶ月間の予定で留学をさせて頂いております。こちらに来て約5週間が経ちましたので途中経過をご報告いたします。バーミンガムはロンドンに次ぐイギリス第2の都市で、先天性心疾患治療が盛んで、年間の症例数は心臓手術、心臓カテーテルがともに500~600例程度、心臓MRI、CTがともに400例程度です。左心低形成症候群、内臓錯位症候群、主要体肺側副血管を伴う肺動脈閉鎖などの複雑な心疾患の割合が非常に多く、それらに関連したカテーテル治療、心臓MRIでの心機能評価が盛んに行われております。毎朝8時からのICU回診に始まり、朝は心臓血管外科との合同カンファレンスが週2回、その他の日には実物の標本を用いた解剖のレクチャー、外科医による小児循環器医向けの手術手技に関するレクチャーなどが定期的に行われており興味をそそります。心臓カテーテルは毎日2~4例程度行われており、Oliver Stumper先生をはじめ、



多くの先生方にカテーテル治療を中心にご指導を頂き、とても充実した日々を過ごしております。先生方はみなさんとてもアットホームで、時間があると若手医師に声をかけてカテーテル手技をハンズオンで指導するなど、若手の医師がカテーテルインターベンションを学にはとても羨ましい環境です。1月末には先天性心疾患のカテーテル治療に関する研究会に飛び入り参加で症例報告をさせてもらう機会を頂きました。この研究会はほとんど全てが合併症、nightmare caseの発表という日本では例をみないもので、非常に刺激になりました。残りの期間、病院外での異文化交流も含めてもうしばらく楽しませて頂こうと思います。若手小児循環器医の皆様、機会があれば短期間でも異国の地に飛び込んでみることを是非お勧めいたします。本学会のAEPCとの交換留学プログラムは絶好の機会になるのではないでしょうか。



■ 仁田 学 in Hôpital Necker Enfants Malades 長野県立こども病院

「Hôpital Necker Enfants Malades (以下ネケール病院)に来ることが出来て本当に良かった」。6週間の短期交換留学を終え、このように思うようになった経緯について帰国する機内から限られた字数内で綴りたいと思います。

私はもともとが小児科医ではありません。10年間成人循環器内科に従事した後、現在は成人先天性心疾患(ACHD)専門医を目指して修練中です。「ACHD医になるためにはまず小児期からの診断・治療を知るところから始めた方が良いのではないか」との思いを胸に、2013年4月より長野県立こども病院での研修を始めました。そして3年間の研修を終え、いよいよ母校へ戻りACHD診療を開始しようとしているタイミングで今回の海外研修となりました。

月並みな表現になりますが、圧倒的な症例数を短期間で数 多く観ることが出来たことが、最も良かったことだと思いま す。特に手術とカテーテル検査/治療を見ることに多くの時間を使いました。「循環器科医(成人・小児とも)は手術をよく見てその内容を把握することが大切である」、と言われますが、多忙を極める日常診療の中で、若手医師がまとまって手術を見る時間を確保することは簡単なことではないと思います。フランス人医師や他国から来ている医師の話を聞く限り、海外でも状況は同様のようです。手術見学するにはまたとない機会でした。手術は毎日3~4件行われており、関心のあるものを選び、手術室へ足を運びました。カテーテルについては1日3~6件行われており、日本で一般的となっている血管内治療の他に、経皮的肺動脈弁置換術や肺動脈性肺高血圧症に対する経皮的Pottsシャント増設術などを見ることができました。今後日本で導入される際に役立つものと信じています。実際アシスタントとしてカテーテルに参加し

ている時はこれまでにない高揚感を感じました。

ネケール病院でもACHD症例の治療を行っていますが、ACHDに特化するチームというのはありません。そこでACHD専門医・専門チームがあるHôpital Européen Georges-Pompidouへ週1回通えるよう手配してもらうことができました。ネケール病院からメトロで20分の距離にあり、週1回のカテーテル検査/治療日に合わせて通いました。そこでACHD専門医と様々な話をすることができたことも今後に生かせるものと考えます。

パリへ行くにあたっては不安要素もありました。一つ目は 何と言っても2015年11月に起きたテロ事件です。その影 響で当初の予定を延期した形をとりましたが、現地に来てみ ると治安の面で不安を感じることはありませんでした。病 院・スーパー・デパート・観光施設へ入る際には厳重な手荷 物検査が課されています。またスリなども多いので気をつけ なければいけない、と言われていたので十分注意し、トラブ ルなく過ごすことが出来ました。二つ目は言葉の問題です。 出発前の不安は大きいものでした。もちろん6週間経っても 挨拶以外は全く"聞くこと"、"話すこと"ができません。し かし現地に来てしまえばコミュニケーションという面では何 とかなるものでした。確かにフランス語が堪能であれば、こ の研修生活を10倍面白く、エキサイティングなものにする ことが出来たであろうと思います。しかし病院スタッフは皆 親切であり、時間が許す限り英語に訳して、理解を助けて くれました。廊下などですれ違うたび「Ça vas, Manabu? (Are you fine?)」、「Is everything doing well?」など必ず 声をかけてくれ、握手して二言三言交わしました。みんなで



の食事会や自宅へ招待を受けることもありました。研修開始 後5日目のダンスパーティーで、多くのスタッフとの距離感 がグッと縮まったのも良いタイミングでした。

病院での研修以外にはもう一つのパリの魅力である観光を楽しむ事ができます。2~3週目になるとパリ市内での移動に慣れました。パリ市の大きさは105.4 km²で、東京・山手線の内側とほぼ同じ面積であり、パリ中心の観光主要箇所は、徒歩でもその多くを巡ることが出来ます。自分の観光の話をすると地元のパリジャン・パリジェンヌからは「パリ市内の観光地は全て回った、十分パリを楽しめている」というお墨付きも頂きました。また週末に足を伸ばしたロンドンではちょっとしたラッキー体験もありました。

最終日に皆と別れの言葉を交わし、ハグしているとお互い 涙が溢れました。たったの6週間なのにです。この文章を書 くに当たり、現地で記録したノートを見返していると、再び 胸に熱いものを感じます。この"思い"が私にパリで過ごし た時間の濃さ、出会った方々との大切なつながりを改めて教 えてくれています。

話は尽きず、一方でだんだんとレポートの本筋から外れ、 大幅に字余りとなってしまったので今回はここで終わらせて 頂きます。来年度以降ネケール病院での研修希望があるな ど、もう少し話を聞きたい方はお気軽に御連絡下さい。

最後に今回このような機会を与えて頂いた日本小児循環器 学会、ヨーロッパ小児心臓病学会、Hôpital Necker Enfants Malades、長野県立こども病院、そして私の colleagues に感 謝を述べさせて頂きます。

Au revoir! Bonne chance!



■ Karel Koubský in 長野県立こども病院

Children's Heart Centre 2nd Faculty of Medicine of Charles University and Motol University Hospital

I was able to visit Japan for a four-week fellowship thanks to the AEPC-JSPCCS exchange programme. After having been selected for the programme, I had the possibility to choose the time period for my stay, eventually accomplishing it in February 2016 in Nagano Children's Hospital.

Under the lead of Dr Satoshi Yasukochi (the President of the JSPCCS) and with everyday support of Dr Kohta Takei, I started to participate in the centre's activities.

I was able to witness daily ICU and cardiology meetings, operations and catheter interventions, ECHO and fetal ECHO, outpatient clinic, or case conferences. I was accepted by all staff members in a friendly way and everyone was more than willing to answer my questions contrary to the language barrier.

There are many paediatric cardiology centres in Japan, unlike the Czech Republic, where we have a single centre for the whole country. Nagano Children's Hospital is a smaller centre than our centre in Prague and performs more catheter than surgical interventions. Resulting from a lower number of operations, there is no cardiology ICU and the patients are admitted to a general paediatric ICU.

Although the treatment of patients with congenital heart disease in Japan is in many ways similar to Europe, there are also differences, of course. Let me point out a few.

In Japan, I noticed a tendency to perform more complex surgery later than in our centre. Many patients with complete AVSD undergo pulmonary artery banding as the first step to be able to put off the complete correction. Norwood operation is performed at the age of at least one month (patients are on PGE1 infusion until then) and sometimes also deferred by bilateral pulmonary artery banding. Patients after TOF repair or after TCPC are diagnostically catheterized routinely in Japan. I was also surprised by the unavailability of homografts in Japan, changing the spectrum of operations.

What is possibly unique in Nagano Children's Hospital is a great emphasis on detailed ECHO examination. The ECHO centre has four high-end ECHO machines from four different manufacturers at its disposal and uses the specific advantages of each of them. Dr Yasukochi also includes all in-depth details like TDI or 3D ECHO in every patient's routine ECHO examination to be able to use all available parameters for research later.

My main project during the stay was focused on evaluating the 3D strain of systemic right ventricle in HLHS patients compared to normal left ventricle. I learned how to collect 3D ECHO data and use a 3D speckle tracking software to obtain the strain curves. The first results of this project proved to be very interesting and we plan to continue the collaboration with Dr Yasukochi.

There were a few events in the field of paediatric cardiology in Japan during my stay and thanks to Dr



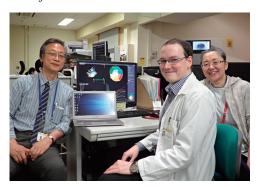
Yasukochi I was able to attend all of them. The first one was a meeting on paediatric pulmonary hypertension in Tokyo. I especially appreciated this one as pulmonary hypertension is one of my major interests and was the topic of my PhD thesis. Approaching the end of my stay, I also attended the 22nd Annual Meeting of Japanese Society of Fetal Cardiology meeting in Tokyo. This meeting was also very interesting and brought me many new insights into both prenatal screening and resulting postnatal care of patients with heart defects in Japan. Finally, I was also lucky to be able to see a part of winter ECHO seminar in Matsumoto on the day of my departure from Japan.

From the professional point of view, the fellowship meant invaluable experience for me. The chance to see the differences in the health system and the usual practice in Japan broadened my horizons. I also used the occasion of being in Japan to consult a case of Kawasaki disease with severe coronary arteries dilatation, which is very rarely seen in the Czech Republic. In return, I had a short presentation about the Czech Republic and our heart centre. During everyday work, I was able to learn many new skills both theoretically and practically. I particularly appreciate Dr Yasukochi's stimulating approach that forces you to think about your patients both in a deeper and broader perspective.

I was also lucky to get to know Japanese culture and to see a few other places in Japan, such as Nagano, Tokyo, Kyoto, or Mount Fuji. February isn't perhaps the best time for travel and sightseeing, but I must say that I enjoyed Japan extremely.

I also couldn't miss the opportunity to taste various kinds of Japanese food.

On the whole, the stay in Japan was incredibly gainful for me both professionally and personally. As I consider this fellowship a great honour, I would like to thank both the AEPC and JSPCCS for the amazing opportunity. I strongly recommend applying for this programme to all AEPC junior members.



学会予定・分科会予定

▶学会予定

第52回日本小児循環器学会総会・学術集会

日時:2016年7月6日(水)~8日(金) 会場:東京ドームホテル (東京) 会長:小川 俊一 日本医科大学

第53回日本小児循環器学会総会・学術集会

日時:2017年7月7日(金)~9日(日) 会場:アクトシティ浜松(静岡) 会長:坂本 喜三郎 静岡県立こども病院

第8回教育セミナー Advanced Course

テーマ:「小児循環器疾患に対する 薬物療法の最前線」

日時:2016年10月15日(土)~16日(日)場所:慶應義塾大学医学部 東校舎(予定)当番幹事:三浦 大 東京都立小児総合医療

センター

第7期小児循環器専門医試験

日時:2016年10月30日(日) もしくは11月6日(日)

会場:東京駅周辺

※受験案内は5月頃に学会HPへ掲載予定

▶分科会予定

第19回小児心血管分子医学研究会

日時:2016年7月

会場:東京ドームホテル (東京) 当番幹事:横山 詩子 横浜市立大学

第16回小児心臓手術手技研究会

日時:2016年7月

会場:東京ドームホテル (東京) 当番幹事:猪飼 秋夫 岩手医科大学 河田 政明 自治医科大学

とちぎ子ども医療センター

第36回日本小児循環動態研究会

日時:2016年10月22日(土)~23日(日)

会場:金沢医科大学 (石川) 世話人:中村 常之 金沢医科大学

第25回日本小児心筋疾患学会

日時:2016年10月8日(土) 会場:東京都医師会館(東京) 会長:住友 直方 埼玉医科大学 国際医療センター

▶関連学会予定

第119回日本小児科学会学術集会

日時: 2016年5月13日(金)~15日(日) 会場: ロイトン札幌 他(北海道) 会長: 堤 裕幸 札幌医科大学

第64回日本心臓病学会学術集会

日時:2016年9月23日(金)~25日(日) 会場:東京国際フォーラム (東京) 会長:代田 浩之 順天堂大学

第81回日本循環器学会学術集会

日時: 2017年3月17日(金)~19日(日) 会場:石川県立音楽堂 他(石川県)

会長:山岸 正和 金沢大学

日本小児循環器学会雜誌査読者

2015年は以下の先生方に査読をお願い致しました。厚く御礼申し上げます。

饗庭 了	青木 満	鮎沢 衛	新垣 義夫 安	藤 誠	猪飼 秋夫	石川 司朗
市川 肇	市田 蕗子	市橋 光	稲井 慶 稲	村 昇	岩本 眞理	上村 茂
内田 敬子	王 英正	大内 秀雄	大木 寛生 大	崎 真樹	大嶋 義博	太田 教隆
岡 徳彦	小川 潔	小澤 司	落合 由恵 小!	野 安生	小山耕太郎	笠原 真悟
梶野 浩樹	片山 博視	加藤 愛章	金子 幸裕 鎌	田 政博	川口奈奈子	川崎志保理
河津由紀子	川田 博昭	河田 政明	川滝 元良 神	崎 歩	北野 正尚	北山 仁士
城戸佐知子	金 成海	小垣 滋豊	古庄 知己 古	道 一樹	小林 徹	小林 俊樹
坂口 平馬	坂本喜三郎	櫻井 一	澤田 博文 渋	谷 和彦	清水美妃子	白石 公
鈴木 孝明	鈴木 嗣敏	須田 憲治	住友 直方 高	月 晋一	高橋 邦彦	高橋 健
瀧聞 浄宏	武田 充人	立野 滋	田中 敏克 田	村 真通	近田 正英	土井庄三郎
土井 拓	徳永 千穂	豊野 学朋	豊原 啓子 中	直美	中川 雅生	長嶋 光樹
永田 弾	中野 俊秀	中村 常之	仁尾かおり 西:	垣 恭一	西村 匡司	野村 耕司
朴 仁三	馬場 健児	平田 康隆	平松 祐司 深	工 宏治	深澤 隆治	福島 裕之
星合美奈子	堀米 仁志	前田 潤	前野 泰樹 枡	岡 歩	松井 彦郎	松井 三枝
松尾 浩三	三浦 大	三谷 義英	南沢 享 宮	崎 文	宮地 鑑	宮本 隆司
向田 圭子	山岸 敬幸	山岸 正明	山村健一郎湯	浅 慎介	横澤 正人	吉村 壮平
芳村 直樹	与田 仁志					

日本小児循環器学会雑誌 第31巻 第6号

Review

体外循環を使用した胎児心臓手術開発の現状と可能性

10.9794/jspccs.31.292



藤井 泰宏 佐野 俊二 岡山大学大学院 医歯薬学総合研究科 心臓血管外科学教室

考えられうる胎児手術の中で、体外循環を用いた胎児手術は最も実現困難で挑戦的な治療法である。現在ではカテーテルによる、先天性心疾患を有する胎児への治療が臨床で実用化され、一部の疾患に対しては、胎児期への治療介入がその後の患児の心臓の発達をより正常な方向へ誘導する可能性が示唆されている。しかしながら、カテーテルで治療介入できる範囲は限定的で、TAPVC、HLHS、PA/IVS、Ebstein奇形等では、外科的手技により、より高度な胎児期治療介入が可能であれば、その後の心臓の発達を改善する可能性があると考えられる。1985年にRichterらが初めて、胎児に体外循環を導入する動物実験を報告し、その後様々な発展を経てきたが、約30年を経過した今でも、未だにヒトに体外循環を用いた胎児手術を行い、成功した例はない。体外循環を用いた胎児手術を行い、成功した例はない。体外循環を用いた胎児手術を行い、成功した例はない。体外循環を用いた胎児手術を行い、成功した例はない。体外循環を用いた胎児手術を行い、成功した例はない。体外循環を用いた胎児・病間発の現況とその可能性について報告する。

Review -

二心室修復における右室流出路の人工導管狭窄に対する ステント留置

10.9794/jspccs.31.301



富田 英¹⁾ 大月 審一²⁾ 小林 俊樹³⁾ 藤井 隆成¹⁾ 矢崎 諭⁴⁾ 金 成海⁵⁾

二心室修復における右室流出路に対するステント留置には、Fallot四徴症で術前に姑息的に行われる場合と、術後に右室流出路の人工導管狭窄で導管の寿命延長を目的として行われる場合がある。術後の人工導管狭窄に対しては、2000年代以降に北米から多数例の報告があり、導管寿命を延長する効果が報告されているが、肺動脈弁逆流の増悪、冠動脈圧迫、ステント破壊などの問題がある。海外ではカテーテル的肺動脈弁留置術(Transcatheter pulmonary valve implantation; TPVI)は認可を受けたが、TPVIの適応を満たさない小径の導管では従来のステント留置が行われている。右室流出路の人工導管狭窄に対するステント留置の現状と問題点、日本における同手技の今後の役割に関して概説する。

●原 著一

純型肺動脈閉鎖における冠動脈異常の合併と 予後に関する検討

10.9794/jspccs.31.309



 田中 敏克²⁾
 亀井 直哉²⁾
 小川 禎治²⁾

 佐藤 有美²⁾
 富永 健太²⁾
 藤田 秀樹²⁾

 城戸 佐知子²⁾
 大嶋 義博³⁾
 山口 眞弘⁴⁾

背景:純型肺動脈閉鎖 (PA/IVS) でAは様々な程度の sinusoidal communication (SC) が認められる。今回我々はPA/IVS症例でのSCの程度に注目しその変化や予後との 関連を明らかにすることを試みた。

方法:1995年から2014年までのPA/IVS連続56症例を後方視的に検討した。新生児期およびフォローアップ時のカテーテル検査所見からSCをgrade分類し、SC gradeとcoronary event発生、運動負荷心電図のST変化、心機能、BNP値、右室圧、右室拡張末期容積との関係、またSCの時間的経過に伴う変化について調べた。

結果: Grade 0, 1, 2, 3, 4 の症例はそれぞれ30, 5, 11, 10, 0 例存在し,grade 3 の2 例に coronary event による死亡を認めた。両方向性 Glenn 手術以降の死亡症例は認めなかった。SC ありの症例で coronary event 発生(p=0.025),心電図変化(p=0.0025)が有意に多く見られた。一方,SC grade と心機能,BNP値,右室圧は関連を認めなかった。自然退縮傾向を認めた症例が3 例,狭窄が進行し閉塞した症例

¹⁾ 昭和大学横浜市北部病院循環器センター

²⁾ 岡山大学病院小児循環器科

³⁾埼玉医科大学国際医療センター心臓病センター小児心臓科

⁴⁾公益財団法人日本心臟血圧研究振興会附属榊原記念病院小児循環器科

⁵⁾静岡県立こども病院循環器科

¹⁾神戸市立医療センター中央市民病院小児科

²⁾兵庫県立こども病院循環器内科

³⁾兵庫県立こども病院心臓血管外科

⁴⁾王子会神戸循環器クリニック

は認めなかった.

結論: PA/IVSにおいて冠動脈途絶を認める grade 3または4の症例は冠動脈イベントが増加し、死亡率も高くなると予想される。そのため新生児期に可能な限り正確な評価を行い、特に両方向性 Glenn 手術までは急変のリスクを念頭におき血圧を低下させない管理が必要である。

●原著一

先天性心疾患における不死化B細胞株由来 induced pluripotent stem (iPS) 細胞の樹立

10.9794/jspccs.31.313



羽山 恵美子 $^{1)}$ 古谷 喜幸 $^{1)}$ 島田 光世 $^{1)}$ 沖田 圭介 $^{2)}$ 長嶋 洋治 $^{3)}$ 竹内 大二 $^{1)}$ 松岡 瑠美子 $^{4)}$ 中西 敏雄 $^{1)}$

川口 奈奈子¹⁾

1) 東京女子医科大学医学部循環器小児科教室

背景:先天性心疾患患者や遺伝性不整脈患者で観察される心 電図の波形異常は、心筋細胞におけるチャネルの異常や細胞 肥大などによって生じる。我々は、これまでに先天性心疾患 患者や遺伝性不整脈患者からEpstein-Barr (EB) ウイルス 感染により不死化したB細胞株を樹立し、疾患原因遺伝子な らびにその変異を同定し、マウスモデルなどを用いて変異に 関する機能解析を行ってきた。

目的:疾患特異的induced pluripotent stem (iPS) 細胞由来心筋細胞を作製して機能解析を行うため、心疾患患者由来の不死化B細胞株からiPS細胞の作製を行った。

方法:洞不全症候群患者の不死化B細胞株にマウスp53DD (dominant-negative), ヒトc-MYC, LIN28, SOX2, KLF-4, OCT3/4を電気刺激により導入した.

結果:遺伝子導入から約3週間の培養後,iPS細胞の形状を示す細胞が観察された.この細胞は、免疫染色の結果、胚性幹細胞 (Embryonic stem cell) のマーカーとされる、Oct4, TRA-1-60, SSEA4, Nanog陽性であり、アルカリフォスファターゼ活性が陽性反応を示した。iPS細胞化においても、患者が有する遺伝子変異は保持され、EBウイルスのゲノムはiPS細胞化により消失した.

考察:疾患特異的iPS細胞が得られた。iPS化においても,疾患遺伝子の変異が保持され,EBウイルスの遺伝子発現が消失することは,ウイルスが影響しない病態モデルが作製可能であると考えられる.

結論:山中4因子とmp53DD, hLIN28遺伝子を導入して患者由来不死化B細胞から疾患特異的iPS細胞が作製されたことから,病態モデルの作製が期待される.

●原著-

ICD植込みの実際: AEDで蘇生された 先天性心疾患症例 6 例の検討

10.9794/jspccs.31.322



 井上 完起²⁾
 石井 卓¹⁾
 吉敷 香菜子¹⁾

 稲毛 章郎¹⁾
 中本 祐樹¹⁾
 石川 友一³⁾

 上田 知実¹⁾
 嘉川 忠博¹⁾
 朴 仁三¹⁾

左滕 誠 ′ 上出 知

1)公益財団法人日本心臟血圧研究振興会附属榊原記念病院小児循環器科

背景:公共機関の自動体外式除細動器(AED)設置が一般 化しつつあり、AEDによるVF survivorの予後に感心が高 まっている。しかし先天性心疾患(CHD)を基礎にもつVF survivorの蘇生後経過に関してはほとんど報告がない。

方法:2006年11月から2012年10月にAEDで蘇生され当院で植込み型除細動器 (ICD) 植込みを施行されたCHD症例 (年齢中央値17.1歳) 6例に関して患者背景, ICD作動状況等を検討した.

結果:基礎疾患はファロー四徴症2例,修正大血管転位症,大動脈弁下狭窄,先天性僧帽弁逆流術後心筋梗塞,冠動脈起始異常が各1例であった。ICD植込みと併行し外科治療介入が5例で行われた。ICD作動状況は追跡期間中央値3.9年で適切作動1例(1回),不適切作動3例(合計8回)であった。全例後遺症なく社会生活に復帰し,追跡期間中死亡例は認めなかった。結論:当院ではCHDを基礎にもつVF survivorの診療において,VFの原因となる血行動態の問題点を積極的に治療し,ICD植込みを併行して行う方針としている。全例後遺症なく生存しており,有効な治療戦略と考える。

●原 著一

小児大動脈弁疾患に対するグルタールアルデヒド処理 自己心膜を用いた大動脈弁形成術

10.9794/jspccs.31.329



 藤原 慶一
 1)
 吉澤 康祐
 羽室 護

 大野 暢久
 1)
 坂崎 尚徳
 2)
 佃 和弥

背景:近年,グルタールアルデヒド処理自己心膜を用いた大動脈弁形成術が注目されている。当院では2004年以降,小児大動脈疾患特に大動脈弁閉鎖不全に対して本術式を採用し

²⁾京都大学iPS細胞研究所初期化機構研究部門

³⁾ 東京女子医科大学医学部病理診断科教室

⁴⁾若松河田クリニック

²⁾公益財団法人日本心臟血圧研究振興会附属榊原記念病院循環器內科

³⁾ 医療法人社団心臓画像クリニック飯田橋

¹⁾兵庫県立尼崎病院心臓センター心臓血管外科

²⁾ 兵庫県立尼崎病院心臓センター小児循環器内科

³⁾真星病院小児科

ている。その適応、術式と中期成績について検討を行った。 対象と方法:2004年9月から2013年12月までに、グルター ルアルデヒド処理自己心膜を用いて大動脈弁延長/形成術を 行った小児5例を対象とした。手術時年齢は2歳7ヵ月~11 歳7ヵ月(中央値5歳0ヵ月)であった。原疾患は、総動脈 幹、心室中隔欠損、大動脈縮窄複合、完全大血管転位、先天 性大動脈弁閉鎖不全が各1例であった。本術式の適応は、3 尖弁で弁の高度な変性が1~2弁に限られる大動脈弁閉鎖不 全ないしは総動脈幹弁閉鎖不全とした。術後観察期間は2年 0ヵ月~6年7ヵ月(中央値5年0ヵ月)であった。

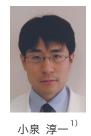
結果:手術および遠隔期死亡はなかった。再手術は1例であった。先行開心術が2度ある大動脈縮窄複合の症例で,大動脈弁閉鎖不全および狭窄の進行のため術後4年11ヵ月でRoss-Konno手術を行った。心エコーで大動脈弁閉鎖不全の程度は,術前severe 4例,moderate 1例から術後早期はmild 4例,mild~moderate 1例に改善した。再手術症例を除く4例で,最終観察時点ではmild 2例,moderate 2例で,大動脈弁位での流速は2.5m/s以下であった。大動脈弁輪径は,術前18.8±4.3 mmから直近21.2±2.6 mmと,全例正常平均値曲線に沿って成長していた。

結論:小児の大動脈弁疾患に対するグルタールアルデヒド処理 自己心膜を用いた大動脈弁形成術は、弁輪の成長が期待でき人 工弁置換やRoss手術を行う時期を遅らせることができる有用 な術式である。複数回の先行手術を有する症例では自己心膜の 肥厚などを認めるため、より慎重な経過観察が必要である。

●原著一

乳児期後期Rastelli型手術における16mm自作 3弁付きePTFE導管の中期遠隔成績

10.9794/jspccs.31.340



 猪飼 秋夫 1)
 岩瀬 友幸 1)
 熊谷 和也 1)

 鎌田 武 1)
 那須 友里惠 2)
 中野 智 2)

 早田 航 2)
 高橋 信 2)
 小山 耕太郎 2)

 岡林 均 1)

1) 岩手医科大学附属病院循環器医療センター心臓血管外科

背景:新生児乳児期のRastelli型手術では将来の導管交換は 必至である.

目的: 当院では姑息術を経て乳児期後期に16mm自作3弁付き expanded polytetrafluoroethylene (ePTFE) 導管を使用した Rastelli型手術を施行している。その中期遠隔成績を検討した. 方法: 対象は2007~2013年までに上記手術を施行した9例. 年齢17.3ヶ月, 体重8.9kg, 診断DORV, PS4例, PA, VSD, MAPCA4例, PA, VSD1例.

結果:急性期遠隔期死亡なし、術後平均経過観察期間45ヶ

月で導管バルーン拡張術 2例(術後 47,51 ヶ月)。 うち1 例は導管交換術施行(初回手術後 78 ヶ月,バルーン拡張後 27 ヶ月)。導管交換例を除いた,最新のエコー所見は導管 内圧 較 差 $0 \sim 20 \,\mathrm{mmHg} : 4$ 例, $21 \sim 40 \,\mathrm{mmHg} : 4$ 例, $41 \,\mathrm{mmHg} \,\mathrm{以} \,\mathrm{L} : 0$ 例,導管内逆流は微量:4例,軽度:2例,中等度:2例。

結論: 乳児期後期Rastelli型手術における16mm自作3弁付きePTFE導管の中期遠隔成績は許容できるものであった。 導管狭窄に対するバルーン拡張術は導管交換を遅延できる可能性が示唆された。

● 症例報告

無症候性左心耳瘤の病理組織学的検討

10.9794/jspccs.31.347

田部 有香¹⁾ 安田 謙二¹⁾ 中嶋 滋記¹⁾ 藤本 欣史²⁾ 山口 清次¹⁾

左心耳瘤(left atrial appendage aneurysm, LAAA)は、1938年にSemansとTaussigにより初めて報告された非常に稀な疾患で、先天性のものの多くは原因不明である.小児期に無症状で発見されると、将来的な不整脈、胸痛、呼吸困難、血栓塞栓症などの合併症予防のために外科的切除を行う.今回我々は、急性気管支炎の際に胸部レントゲン写真で異常を指摘された2歳女児におけるLAAAの症例を経験した.経胸壁エコー、経食道エコー検査を行い、瘤内や心耳内血栓を否定した.また造影CTにて周囲に異常構造がないことを確認した.手術により切除した病理組織において、三層構造は保たれていたが、筋層の菲薄化と粘液性変化がみられた.恒常性を維持させられないほどの組織障害が生じたことが、瘤の原因となりえた可能性が示唆された.

● 症例報告・

正常肺組織を犠牲にすることを前提としてコイル塞栓術 を施行した両側肺全区域びまん性肺動静脈瘻の1例

10.9794/jspccs.31.352



本間 友佳子 早渕 康信 阪田 美穂 香美 祥二 徳島大学大学院ヘルスバイオサイエンス研究部小児科学分野

Endoglin遺伝子 (ENG) 変異 (p. Ala160del, c.479_481 delCTG; ex4) を有した遺伝性出血性毛細血管拡張症に合併した両側肺全区域びまん性肺動静脈瘻の女児例を経験し

²⁾岩手医科大学附属病院循環器医療センター小児循環器科

¹⁾ 島根大学医学部小児科学教室

²⁾ 島根大学医学部心臓血管外科学教室

た. 9歳で診断され,5年間に5回のカテーテル治療を施行した. コイル塞栓術直後はSpO₂90%以上に上昇するが徐々に80%程度まで繰り返し低下していた. びまん性肺動静脈瘻は,瘻内や流入動脈の塞栓では新たな瘻への流入血管が再度出現・増悪し,瘻への流入血流が増加する.瘻内のみへのコイル塞栓では血流阻害が不十分と考え,以降は正常肺動脈を犠牲にしてコイル塞栓術を施行した. 正常肺血管の塞栓は

肺血管床を減少させ、肺高血圧を惹起するため最小限にとどめることに留意した。治療後はSpO2 90%以上を維持し、肺高血圧症は認めていない。治療に難渋する肺動静脈瘻では正常肺を犠牲にすることを前提としたカテーテル治療も1つの選択肢と考えられた。今後は長期的な肺高血圧症の発症も含めて、慎重な経過観察が必要である。

日本小児循環器学会雑誌 第32巻 第1号

Review •

動脈管閉鎖の分子機序解明にむけて

10.9794/jspccs.32.2



南沢 享東京慈恵会医科大学細胞生理学講座

動脈管は胎児循環に必須のバイパス血管として機能し、出生 後に閉塞する必要がある。動脈管が閉塞するには二つの機序 が働く、すなわち、主に血中酸素の増加とプロスタグランジ ンE₂ (PGE₂) の低下による血管の収縮と、血管構造自体が 閉塞しやすく変化することが挙げられる。私達は一連の研究 で、PGE2には動脈管拡張作用に加えて、PGE2とその受容 体EP4を介した刺激が、内膜肥厚や内弾性板断裂、中膜で の弾性線維の低形成など動脈管構造の主要な構築において, 極めて重要な役割を果たしていることを明らかにした。さら に詳細にその情報伝達経路を調べたところ、PGE2-EP4刺激 はアデニル酸シクラーゼ6型の活性化を介してcAMPを増加 させ、PKA及びEpacの活性化を促して動脈管内膜肥厚を生 じさせることを見いだした. さらにPGE2-EP4刺激はc-Src-PLC γ 経路の活性化によってリシルオキシダーゼの分解亢 進が起こり、弾性線維の低形成を生じることが判明した。内 膜肥厚や弾性線維の形成機序を含め、動脈管の血管構造を構 築する分子機序を明らかにすることによって、動脈管開存症 や動脈管依存性先天性心疾患患者への新たな薬物療法の開発 へとつながることが期待される.

Review -

経口抗凝固療法に関連する二大合併症(頭蓋内出血、血栓症/血栓弁)の治療、及び併発時の管理

10.9794/jspccs.32.9



中川 直美 広島市立広島市民病院循環器小児科

Warfarin による経口抗凝固薬療法には、効果不足に起因す る血栓性合併症と, 効果過剰に起因する出血性合併症という 双方のリスクが伴う、後者の中で特に重大な合併症である頭 蓋内出血の死亡率は50%を超える。予後改善には早急かつ 完全なWarfarin拮抗が必須である。新鮮凍結血漿が第一選 択だが、Vitamin K依存性凝固因子の含有量が製剤間で異な り必要量が一概に予測できない, 拮抗に時間を要する, 容量 負荷が大きいという側面を有する。緊急時には血液凝固第 IX因子複合体が有用だが、適応外使用である。Warfarin 拮 抗の際には同時に血栓塞栓症の予防も念頭に置かなければな らず、特に機械弁挿入患者では完全な止血を確認後、早期か らヘパリンを併用し、発症1~2週間でWarfarin再開を考 慮する. また機械弁不全をみた場合, 血栓溶解療法を行うか 否かには血栓弁とパンヌスの鑑別が重要である。さらに頭蓋 内出血既往例が血栓弁を生じた場合, 血栓溶解療法は禁忌に 準じると考えるべきである.

●原 著・

母体抗SS-A抗体陽性の先天性完全房室ブロックの 胎児における子宮内胎児死亡の危険因子

10.9794/jspccs.32.19



 鈴木 孝典 1)
 林 泰佑 1)
 小野 博 1)
 前野 泰樹 2)

 堀米 仁志 3)
 村島 温子 4)

- 1)国立成育医療研究センター循環器科
- ²⁾久留米大学小児科総合周産期母子センター新生児部門
- 3) 筑波大学医学医療系小児内科

背景:抗SS-A抗体陽性妊娠に限定した胎児先天性完全房室ブロック(CCAVB)の予後規定因子についての報告はほとんどなく、母体の膠原病症状や母体抗SS-A抗体価とCCAVBの胎児の予後の関連についても報告は少ない。本研究の目的は、母体抗SS-A抗体陽性のCCAVBの胎児における子宮内胎児死亡(IUFD)の危険因子を明らかにすることである。

方法:全国66施設で1996~2010年に娩出された母体抗 SS-A抗体陽性のCCAVB胎児47例を,IUFD群(7例)と live-birth群(40例)に分け,臨床データや各種検査値を後 方視的に比較した.

結果: IUFD群では、live-birth群に比べ、診断時の胎児心拍数が55回/分未満であった症例が多く(57% vs 17%、p < 0.05)、経過中に胎児水腫を認める頻度が高く(71% vs 20%,p < 0.05)、さらに母体年齢が高かった。多変量解析では、胎児水腫と母体高年齢がIUFDの独立した危険因子であった。両群で母体膠原病の有症状率、母体抗SS-A抗体価、およびステロイドの経胎盤的投与率に有意差はなかった。

結論:母体抗SS-A抗体陽性のCCAVBの胎児では、胎児水腫と母体高年齢がIUFDの危険因子であり、胎児水腫について注意深く経過観察し、適切な娩出時期を検討する必要がある。

●原著一

最近10年間における当院での胎児心エコー診断の変化

10.9794/jspccs.32.31



稲村 昇 田中 智彦 浜道 裕二河津 由紀子 萱谷 太

大阪府立母子保健総合医療センター小児循環器科

背景:近年,本邦でも胎児心エコー検査が普及して先天性心疾患(CHD)の胎児診断例が増加している現状である.

目的: 当センターにおける最近の胎児心エコー検査の動向を まとめ、改善点を見出すことを目的とする.

方法: 2013年までの10年間に当科の胎児心エコー検査で診断したCHD687例を対象とし、前半5年間の241症例をA群、後半5年間の446症例をB群として後方視的に検討した。結果:胎児心エコー検査施行例中のCHD有病率は、A群241例 (29.1%)、B群446例 (49.0%) とB群で有意に高かった (p<0.01). 紹介理由は両群ともにCHD疑い、先天異常、胎児発育不全の順で多く、2群間での有意差はなかった。在胎22週未満のCHD症例数は、A群36例 (14.9%)、B群91例 (20.4%) であり、B群において有意に多かった (p<0.05)。軽症CHD症例数は、A群101例 (41.9%)、B群235例 (52.7%) であり、B群において有意に多かった (p<0.01). 胎児期および出生後の生命予後においては2群間に有意差はなかった.

結論:近年,胎児心エコー検査施行例中のCHD有病率が上昇していた。なかでも22週未満の早期CHD診断例が増加しており,関連各科の連携やカウンセリングを含めた家族へのサポートが必要となっていた。軽症CHD症例の増加に対しては、分娩施設の選定を含めて施設間の連携が今後必要であると考えられた。

● 症例報告 一

特異な左室内隔壁を伴う左室二腔症2歳児に対する 手術経験

10.9794/jspccs.32.38



¹⁾埼玉県立小児医療センター心臓血管外科

胎児期,および出生直後の心エコーではともに構造異常を認めなかった左心室腔内に,生後1歳2ヶ月時に隔壁構造を指摘された。隔壁により二腔化された左室内心尖腔(副腔)に血栓を生じるとともに急速な副腔の収縮機能低下をきたした2歳男児に対して緊急手術にて血栓除去および隔壁部分切除術を行った。僧帽弁乳頭筋が付着している隔壁部分は温存した。術直後から副腔機能は改善し,血栓再発や僧帽弁逆流は見られていない。異常隔壁の発生・発達に極めて特異な経過をとった。左室二腔症の手術例を報告する。

⁴⁾ 国立成育医療研究センター母性内科

²⁾ 埼玉県立小児医療センター循環器科

●症例報告

Fontan 術後に発症した低蛋白血症に spironolactone の追加投与が奏功した一例

10.9794/jspccs.32.43



田代 克弥¹⁾ 飯田 千晶¹⁾ 牛ノ濱 大也²⁾

Fontan 手術後に発症した低蛋白血症に spironolactone の追 加投与が奏功した症例を経験したので報告する. 症例は3歳 男児. 大動脈縮窄を合併した左室型単心室に対してFontan 手術 (total cavo-pulmonary connection, TCPC) を施 行された. 術後6カ月後に、明らかな誘因なく血清総蛋白 4.3g/dL, アルブミン2.5g/dL, IgG 182mg/dLと低下を 認めた、尿蛋白陰性であり、患者の既往歴からPLEよる低 蛋白血症を疑った。患者は既にtorasemide, tadaraphilを 内服していたところでの発症であったため、免疫グロブリ ン製剤の補充を行うと共にtolvaptanの投与を開始したが、 3カ月の観察中に十分な効果は得られなかった。発症3カ月 後にspironolactone 20 mg(1.5 mg/kg/day)を追加したと ころ、翌日より眼瞼浮腫は消失し、2週間後には血液検査値 も正常化し現在に至っている。本例では、これまでに有効性 が示されている薬剤(利尿剤・phosphodiesterase type 5 阻害剤・抗利尿ホルモン受容体拮抗薬) が既に導入されてい る状況での発症であったが、spironolactone追加投与が極 めて有効であった. Fontan術後の低蛋白血症の治療におい て spironolactone が有用な選択肢の一つである.

● 症例報告・

鈍的外傷による心室中隔穿孔に対して手術を行った一例

10.9794/jspccs.32.50

原田 雄章 $^{1)}$ 深江 宏治 $^{1)}$ 安東 勇介 $^{1)}$ 小江 雅弘 $^{2)}$ 松永 章吾 $^{2)}$ 八浪 浩一 $^{3)}$ 松尾 偏 $^{3)}$ 西原 卓宏 $^{4)}$

胸部鈍的外傷後の心室中隔穿孔に対し受傷後3か月で手術を 行い良好な結果を得たので報告する.症例は7歳, 男児. 学 校で遊んでいる際に前胸部を突かれるようにアルミ製のブラ インド下端の棒に衝突し鈍的外傷を負った. 受傷直後はな かった心雑音を1か月後に聴取し心エコーで心尖部に左右短絡を認めた。その後、易疲労感と左室の拡大傾向を認めたため受傷後3か月で手術を施行した。左室切開アプローチを選択し穿孔部の同定は容易で心尖部中隔に10mmの亀裂を認めパッチで閉鎖した。術後の経過は良好であった。

● 症例報告・

乳児期に診断し長期経過観察しているUhl病の一例

10.9794/jspccs.32.56



河内 文江^{1,2)} 細谷 通靖¹⁾ 菅本 健司¹⁾ 菱谷 隆¹⁾ 星野 健司¹⁾ 小川 潔¹⁾ 井田 博幸²⁾

森 琢磨 1,2)

Uhl病は右室心筋の部分的あるいは完全な欠如によって、羊皮紙様の菲薄化を伴う著明に拡張した右室を特徴とする原因不明の疾患である。Uhl病の多くは乳幼児期に発症し、そのほとんどは成人期に達することはないとされている。今回、乳児期にUhl病と診断し、無症状で18年間長期経過観察している一例を報告する。2ヶ月時の心臓超音波検査でUhl病と診断し、6歳時に施行した心血管造影検査にて著明に拡大した右室を認めた。12歳時に施行したMRIでは右室自由壁は菲薄化し、右室拡大は増悪していた。15歳時のMRIでは右室拡大はさらに増悪し、経時的に右室は拡大傾向を示していたが、右心不全症状を呈することなく(NYHA I)、良好な経過を示している。Uhl病の自然歴を把握するうえで重要な一例と思われる。

Images in Pediatric and Congenital Heart Disease
 Stenoses in the Le Subclavian Artery and
 Descending Aorta in a Patient with
 Williams Syndrome

10.9794/jspccs.32.62



Tsuyoshi Komori²⁾ Hiroshi Katayama³⁾ Hiroshi Tamai³⁾

Tatsuo Shimizu¹⁾ F

¹⁾ 佐賀大学医学部小児科

²⁾ 福岡市立こども病院循環器科

¹⁾ 熊本市民病院小児心臓外科

²⁾ 熊本市民病院心臓血管外科

³⁾ 熊本市民病院小児循環器科

⁴⁾ 熊本赤十字病院小児科

¹⁾ 埼玉県立小児医療センター循環器科 ²⁾東京慈恵会医科大学小児科学講座

¹⁾Department of Pediatrics, Hokusetsu General Hospital, Osaka, Japan

²⁾Department of Radiology, Hokusetsu General Hospital, Osaka, Japan

³⁾Department of Pediatrics, Osaka Medical College, Osaka, Japan

事務局からのお知らせ

▶総会委任状ご提出のお願い

2016年7月7日(木)に2016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月にお送り致します年会費振込取扱票に総会出欠連絡欄・委任状欄がございますので、**必ずご記入の上**、お早目に

お振込頂けますようお願い申し上げます。

(未記入の状態でお振込みされている場合は、委任状として 取り扱いが出来ません。ご協力の程、何卒よろしくお願い申 し上げます。)

▶ 評議員立候補受付について

定款第20条および定款施行細則第8条に則り、評議員立 候補申請を【5月7日(土)消印有効まで】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

また、申請方法は以下の通りです。

- (1) 本会評議員2名以上連記の推薦を要する.
- (2) 略歴, 小児循環器学に関する主要業績目録を通常総会の2か月前までに理事長に提出する.

WEB会員専用ページ

[会員の皆様へ>各種申請用紙>評議員立候補申請書・推薦書]

▶各種学会賞募集について

YIA賞、Case Report Award、Miyata Foundation Award 日本小児循環器学会研究奨励賞を募集しております。

応募締切: 2016年4月15日(金)必着

各賞について詳しくは学会HPのPick UPコーナーよりご 確認下さい。

編集委員会

委員長: 白石 公 委員: 市川 肇 犬塚 亮 河田政明 高橋

副委員長: 住友直方 芳村直樹 土井庄三郎 豊原啓子 宮地 鑑 山岸敬幸

JSPCCS News Letter

発 行: 特定非営利活動法人 日本小児循環器学会

事務局: 日本小児循環器学会事務局

〒162-0801 東京都新宿区山吹町 358-5 アカデミー センター 株式会社国際文献社内 TEL: 03-5937-6467 FAX: 03-3368-2822

E-mail:

jspccs-post@bunken.co.jp (学会に関するお問い合わせ) jspccs_sp@bunken.co.jp (専門医に関するお問い合わせ)

健