ISPCCS

Japanese Society of Pediatric Cardiology and Cardiac Surgery

NEWS LETTER



TABLE OF CONTENTS

理事長あいさつ 1 小児循環器専門医の現状と新制度への展望 2 小児循環器領域の治験と学会による推進活動について 3 CHDサーベイランス 2016調査結果 4 分科会レポート 5 国際学会「Weinstein Cardiovascular Development	第55回日本小児循環器学会学術集会 会長挨拶 ···· 8 第1回遠隔配信セミナー報告 ··· 8 AHA-JSPCCS YIEP Report ··· 9 Journal of Pediatric Cardiology and Cardiac Surgery Vol.2, No.2 · 10 日本小児循環器学会雑誌 第34巻第3号 ··· 12 発刊のお知らせ
and Regeneration Conference 2018」・・・・・・6 受賞のことば・・・・・・・・・・7	「小児・成育循環器学」「学校心臓検診実践マニュアルQ&A」・・15 学会予定・分科会予定・・・・・・・・16

『理事長2年目を迎えて…』

理事長 坂本 喜三郎 静岡県立こども病院



いま日本は、第一次ベビーブーム (1947-9年の3年間、毎年270万人 近く出生)で生まれ、奇跡の復興・ 高度経済成長を牽引してきた団塊の 世代の年齢推移に合わせて、国と いう単位では人類が経験したことの ない急速な高齢化社会のピークに向 かっている。当然の結果として、平成 9→19→27年の高齢者医療費(65

歳以上)は13→19→25兆円と倍になり、総医療費に占める 比率も45→53→59%と6割を超える勢いだ。"高齢者医療の 増大にどう対応するのか"がここ10年間の医療業界最大関心 事たる所以だ。そして最近は、"近い将来確実に訪れる医療規 模縮小社会へ如何に対応するか"が叫ばれ始めている。

小児医療はどうだろうか。1987年に第一次ベビーブームの半分:135万人を切ってから30年以上続くボディーブローのような少子化に晒され、2016年はついに100万人を割った。未来の担い手である子供人口は1980年に比べて半分になった…大変なことである。しかし、なぜか"国民を挙げての最重要課題"と設定されないまま時間が過ぎている。医療規模が小さく(1-14歳医療費は全体の6%で高齢者医療費の1/10)、経済絡みで取り上げられないからだろうか? しかし、下限の目処が立たないこの少子化が日本の根幹を揺るがし始めているのは事実である。実際に、世界をリードしている日本の小児医療では『現場の疲弊とともに次代を担う人材が減少し、現在の医療レベルを維持することも容易でなくなっている』、悪循環が始まっているのだ。

小児循環器学会もその影響を受けており、特に外科系会員

は深刻な事態に直面している。そのデータを共有しておきたい

ここ10年間の先天性心疾患に対する年間手術件数は、9,400件(人工心肺使用 7,000件)程度である。日本の総人口が1億2,500万なので、人口100万あたり75(56)件となる。全国の都道府県別人口は、東京の1,370万人を筆頭に、900-500万人が8、400-150万人が15、150万人以下が23で、県内全ての症例を1施設に集約しても手術件数が100件に満たない県が半分近くあるということになる。こうした背景を自覚したうえで、いま努力して成績を維持してくれている中心外科医の質を担保し、近未来を担う次世代のレベルアップのための症例経験、さらに20年後を担ってもらう若手のトレーニングをどのように確保すれば良いのかを具体的に考えなければならない。

魔法はない。手術修練器具や3Dモデルを用いてのDRY-OFF-JT、動物で人工心肺使用手術を経験するなどのWET-OFF-JT等を実施できる体制整備はもちろん、貴重な臨床症例を小児心臓外科医の質担保とトレーニングのために有効活用できる体制の再構築も急務である。議論の端緒としての私案を提示しておく。『小児心臓外科医1または2名の施設で、手術の時に成人チームから前立ちや3番手を出してもらいながら年間30-50件の手術を行っている小児心臓外科チームは、周辺の小児心臓外科チームと連携・協力して、"手術日が重ならないように話し合い、それぞれの手術に小児心臓外科医を送り合う"ことでそれぞれのチームメンバー一人一人の診療経験を増やす』というのはどうだろうか。

是非、多くの皆様からの具体的提案をお願いしたい!

最後に、この課題の局面打開は、専門医制度修練施設・施設群を運営してくれている内科系会員の協力、叱咤激励なしには成し得ないことは自明の理である。"世界水準をリードする日本の小児循環器医療を維持・発展させる"ために、会員全員にチーム日本・小児循環器学会への積極的提案・参画をお願いして、理事長2年目の初めの言葉とさせていただく。

小児循環器専門医の現状と 新制度への展望

土井 庄三郎

日本小児循環器学会 専門医制度委員会委員長

本年3月に大阪国際会議場で開催された第82回日本循環器学会学術集会において、「新たな循環器専門医制度構築に向けての最近の動向」と題して会長特別企画が行われました。その際に小児循環器専門医制度の沿革、現状と新制度への展望に関して、日本小児循環器学会を代表して発表させていただきましたので、この場で会員の皆様に御報告させていただきます。

本学会は1963年に大国真彦教授ら4名の有志が世話人となり本学会の初会合が開催され、1965年5月に本学会の前身である日本小児循環器研究会総会が名古屋で開催されました。そして1977年の第13回から日本小児循環器学会に改称され、現在に至っています。学会員数は2015年5月31日時点で2,853名、うち医師は2,505名の87%で、診療科の内訳は小児科1,600名強で全体の65%、心臓血管外科25%、循環器内科3%、麻酔科1%、ほか6%となっています。

日本小児循環器学会専門医制度は、中澤 誠先生を委員長とする専門医制度立ち上げ委員会において、米国の小児循環器研修制度と専門医認定システムを規範として、多くの議論がなされました。当初は小児科系と外科系の2本立てで検討されましたが、最終的に小児科系のみで開始することとなりました。専門医1名が人口2,000人をケアする数が妥当とされ、専門医目標数は500名前後と設定されました。ただわが国では学校心臓検診を行っていることもあり、+αの余地は考慮可能とされていました。2008年4月1日に406名の暫定指導医を認定後、50の単独施設と34の施設群が認定されました。2010年10月に暫定指導医を対象に第一期の専門医

認定(筆答)試験が行われ、2011年4月に254名の小児循環器専門医が初めて誕生しました。2015年3月末で暫定指導医は廃止され、その後の専門医認定試験は筆答+口頭試験形式で毎年行われ、先日9回目を終了しました。

2018年4月時点で510名の専門医数となり、勤務先の内 訳は教育機関40%、大規模病院50%、診療所など10%でし た。2018年度の修練施設数は142、38の単独施設と41の 施設群で、単独施設数の減少傾向を認めます。修練施設認定 基準に満たない施設の増加が原因とも考えられ、新制度への 移行も見据えて、修練施設または施設群内施設の指導責任医 師の方々に先日アンケート調査を行わせていただき、現在結 果を集積しています。

修練施設、施設群、群内施設数や専門医数の地域別偏在の有無を知るために、2016~2017年度における施設当たりの小児人口と専門医当たりの小児人口を、北海道、東北、関東、中部、近畿、中国、四国、九州の8地域に分けて比較検討した表をお示しします。小児(千人)/施設および小児(千人)/専門医の全国平均値はそれぞれ126と34で、地域別のバラツキはそれぞれ81~164と27~47という結果で、予想外に地域別の偏在は少ないように思われました。日本専門医機構が危惧している地域偏在は、現状では大きくは無いように思われますが、この数値はあくまでも広い地域別のものであり地域内の偏在は不明です。

今後の新専門医制度開始に向けて、修練施設/施設群認定 基準、専門医認定試験における症例報告の質的評価、口頭試 験における均一な評価基準の作成や、専門医の更新認定基準 などの検討は少なくとも必要と考えますが、このこと以上に 大きな問題点は、日本専門医機構の方向性がはっきりしない 中で、従来の日本専門医機構が要望した内容を遵守し、既に 開始している日本小児科学会の新専門医制度が、学術集会参 加の低評価、教育講演出席の高評価、地方会や研究会の企業 共催不適格としている点です。規模の小さいサブスペシャル ティ学会の1つである日本小児循環器学会も、同様の遵守を 要求される可能性もあり、第三の日本専門医機構からの告示 を注視していきたいと思います。

表	地域別の修練施設	(群)、	専門医、	小児人口
---	----------	------	------	------

	北海道	東北	関東	中部	近畿	中国	四国	九州	計
都府県数	1	5	7	9	7	5	4	8	46
単独施設 2016年度	2	5	14	5	8	4	0	3	41
施設群 郡内施設	1 3	1 2	10 25	10 25	5 10	2 7	3 6	5 15	37 89
専門医数 2017年度	23	24	167	88	83	26	13	53	477
小児人口(千) 2013.10.1	630	1,120	5,296	2,899	2,956	980	488	2,023	16,390
小児 (千)/施設	126	160	136	97	164	89	81	112	126
小児/専門医	27,000	47,000	32,000	33,000	36,000	38,000	38,000	38,000	34,000

小児循環器領域の治験と 学会による推進活動について

三浦 大

日本小児循環器学会 保険診療・臨床試験委員会委員長

【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、不安定な供給、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、エビデンスに基づかない医療といった種々の問題があります。

近年、種々の取り組みで改善傾向にあるものの、小児循環器領域において保険承認を得る治験は他の分野に比べ遅れています。カテーテル治療や手術の医療機器の遅れ(デバイスラグ)も同様の状況です。

日本小児循環器学会(本学会)では、保険診療・臨床試験 委員会が、他部門と協働してドラッグラグとデバイスラグの 解消に努めてきました。この治験推進活動は新しい局面を向 かえていますので、関連情報とともにご紹介いたします。

【小児治験ネットワーク】

2010年、日本小児総合医療施設協議会を母体として、小児治験ネットワークができました。現在、全国40施設が参加し、約6,200の病床数を有します。種々の経営形態の施設(主に小児病院)を統合し、中央治験審査委員会などの有用な機能があり、本学会とも密接に連携しています。

【治験推進活動の概要】

安河内聰前理事長のご指導の下、本学会による治験推進活動に着手したのは2013年でした。理事の先生方、保険診療・臨床試験委員会と部会の先生方、製薬会社の有志の方などと協議を重ね、2015年に第1段階の規約が出来ました。

そのコンセプトは、会社が本学会と契約を締結し、治験の立案・調整・実施や当局との交渉の支援などにあたるというものです。試行錯誤を経て、坂本喜三郎現理事長のご指導の下、今年第2段階に進みました。様々な需要に応じるため、

支援業務を具体的に規定し、プロジェクトチームを中心に活動を行ってまいります。

【治験推進活動の現況】

現在、抗心不全薬、利尿薬、抗不整脈薬、抗凝固薬に関して、4社と契約を締結しました。いずれもプロジェクトチームが発足し、ウェブミーティングも順次行い、本学会のホームページへのご案内を進めているところです。

新しい治験についても、3社との契約を準備中です。立ち上げのプロセスでは、本学会が収集したデータベースを活用して対象患者数を把握し、ウェブアンケートなども参考に参加施設を選定する予定です。プロジェクトチームには、治験の調整医師や責任医師にも加わっていただき、現実的かつ効果的なプロトコール作成を支援する計画です。

治験の迅速で確実な実施こそが、治験推進活動の根幹です。現場での担当医の熱意が必要であり、力を注ぐべきところです。難しい治験も少なくありませんが、打開していきましょう。治験のデータは、できれば学会員による論文に結実してほしいと存じます。

無事に保険承認が得られた後、通常は製造販売後調査が行われます。製造販売後調査の成績も、最近はリアルワールドデータとして注目されています。この調査にもプロジェクトチームが関わることで、臨床の現場における有効性と安全性を収集できると思います。

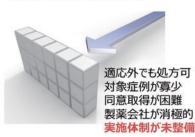
【小児科学会の取り組み】

欧米では、小児の医薬品の問題に対し、成人の治験と併行して開発させる義務化や利益誘導がなされています。日本でも、2017年に日本小児科学会が、新薬開発促進のためのAMED(国立研究開発法人日本医療研究開発機構)研究を開始しました。この事業で選定された治験に対しては、関連学会が実施を支援することになっており、まさに本学会が先鞭を付けたといってもいいでしょう。

【おわりに】

小児循環器領域でも、最近いろいろな治験が動き始めました。治験参加施設の先生方は一人でも多くの患者さんを組み入れ、参加していない施設の先生方は治験にご紹介いただきますよう、ご協力よろしくお願い申し上げます。患者さんとご家族のために、新しい治療法を開発し保険承認を得ていきましょう。

小児治験が進まない要因





小児治験の壁を突破し, 心臓病の子どもを助けるため, 産官学の連携を!



CHDサーベイランス 2016

調査結果

日本小児循環器学会 理事長

長 坂本 喜三郎

学術委員会 委員長

小山 耕太郎

データベース部会 部会長 心血管疾患の遺伝子疫学委員会 委員長

山岸 敬幸 (文責) 前田 潤

事務長 古谷 喜幸

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 では数年間にわたる議論を 経て、「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。こ の度、2016年(平成28年) の調査結果がまとまりまし たので、報告させていただ きます。

先天性心疾患 (2016.1.1 ~ 2016.12.31)

	発症数	頻度(%)	順位
心室中隔欠損症	4797	34.2	1
動脈管開存症	1448	10.3	3
心房中隔欠損症	2720	19.4	2
(完全型または不完全型)房室中隔欠損症	383	2.7	
肺動脈(弁)狭窄症	1175	8.4	4
大動脈(弁)狭窄症	249	1.8	
大動脈縮窄症	319	2.3	
大動脈弓離断症	88	0.6	
完全大血管転位症	246	1.8	
ファロー四徴症(肺動脈閉鎖例を含む)	608	4.3	5
総動脈幹症	46	0.3	
左心低形成症候群	128	0.9	
三尖弁閉鎖症	85	0.6	
単心室症	217	1.5	
純型肺動脈閉鎖症	77	0.5	
両大血管右室起始症	328	2.3	
総肺静脈還流異常症	160	1.1	
修正大血管転位症	64	0.5	
エプスタイン病	89	0.6	
その他先天性心疾患	798	5.7	
計	14025	100	

2018.3.29 時点 135 施設回答 / 135 施設

2016年出生数:976,978

CHD 発生率 1.44 %

希少疾患 (2016.1.1 ~ 2016.12.31)

100 00 00 00 00 00 00 00 00 00 00 00 00	,
	発症数
拡張型心筋症	63
肥大型心筋症	80
拘束型心筋症	9
ミトコンドリア心筋症	7
不整脈源性右室心筋症	9
左室心筋緻密化障害	50
心内膜線維弾性症	2
ポンペ病	3
急性心筋炎	77
心臓腫瘍	64
特発性肺動脈性肺高血圧症	24
心膜欠損	4
リウマチ熱	5
ブランド・ホワイト・ガーランド病	20
先天性完全房室ブロック	25
収縮性心膜炎	1
ダウン症の川崎病	4
心室憩室	8
肺動静脈瘻	15
インフルエンザ心筋炎	4
乳児僧帽弁腱索断裂	14
ダノン病	0
ファブリー病	8
フォンタン術後鋳型気管支炎	3
カテコラミン誘発多形性心室頻拍	8
計	507

2018.12.1 時点 135施設回答/135施設

調査対象期間

平成28年1月1日~12月31日

調査対象症例

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

調査方法

1年間の症例数および疾患内訳を調査対象とする。

- 1. 「新規発生先天性心疾患サーベイランス」: 先天性心疾 患の主診断名として19疾患名および「その他の先天 性心疾患」の計20疾患名のいずれかに診断し、症例 数を報告。
- 2. 「希少疾患サーベイランス」: 小児循環器領域の25希 少疾患について症例数を報告。

調査結果

修練施設・修練施設群内修練施設全135施設よりご回答いただき、 回答率は100%でした。

新規発生先天性心疾患サーベイランスでは、総計14,025症例が報告されました。厚労省の統計では、我が国における当該年度の出生数は976,978と報告されており、この2つの数字から単純にCHDの発生率を算出すると1.44%となり、2015年調査(1.41%)と同等でした。実際には調査対象施設に受診しなかった症例もあると考えられますが、この数字を見る限り、大半の症例が報告され、我が国の現状を反映した調査となったことがうかがわれました。疾患内訳では、従来の報告通り心室中隔欠損症、心房中隔欠損症、動脈管開存症、肺動脈(弁)狭窄症、ファロー四徴症が上位5位を占めました。

希少疾患サーベイランスでは、例年通り肥大型心筋症、拡張型心筋症、左室緻密化障害、および心筋炎はコンスタントに報告されています。新たな治療薬に関心が高まる心臓腫瘍、特発性肺動脈性肺高血圧症の報告も目立っています。

本サーベイランスは、我が国における先天性心疾患疾病構造・人口 動態を把握するための学会主導の調査として、将来につながる大変有 用な結果を得ることに貢献しております。これもお忙しい中、ご回答 いただきました修練施設・修練施設群内修練施設の皆様のご協力の賜 です。皆様のご協力に心より感謝申し上げます。今後も継続的にサー ベイランスにご協力いただければ幸いに存じます。

分科会レポート

Report

■ 第21回日本小児心血管分子医学研究会

廣野恵一

世話人 富山大学附属病院

第21回日本小児心血管分子医学研究会を、2018年7月5日(木)、第54回日本小児循環器学会の会期中にパシフィコ横浜の一室で世話人として開催させていただきました。テーマは、「臨床から基礎への橋渡しートランスレーショナルリサーチから見えてくる循環器疾患の病態」とし、小児循環器領域において病態の理解や診断・治療の面で苦慮している疾患に対して、基礎医学的検討を通じて分子レベルで疾患を理解し新しい治療や再生医療を追求しよう企画いたしました。特別講演1として、「乳幼児、小児の突然死に関する諸問題」をテーマに、富山大学医学薬学研究部(医学)法医学講座

教授西田尚樹先生にご講演いただきました。特別講演2として、「循環器疾患遺伝子変異導入マウス系統の作製と解析」をテーマに、富山大学医学薬学研究部(医学)分子神経学講座教授森寿先生にご講演いただきました。また、一般演題・宿題報告として、「疾患モデルを作成する方法」富山大学医学薬学研究部(医学)小児科学講座齋藤和由先生より報告を行いました。例年と同規模の47名の先生方にお集まりいただき、活発な意見交換を行うことができ、無事終了することができました。

日本小児循環器学会会員の皆様および日本小児心血管分子 医学研究会会員の皆様のご協力、ご支援に心から御礼申し上 げます。

■ 第4回日本小児循環器集中治療研究会学術集会

長谷川智巳

会長 兵庫県立こども病院 小児集中治療科

2018年9月22日に第4回日本小児循環器集中治療研究会 学術集会を兵庫県立こども病院で開催致しました。2015年 に発足した本研究会は、今年度より日本小児循環器学会の分 科会として正式に認可され、その記念すべき1回目の学術集 会でしたが、これまで以上の総勢96名のご参加を頂き盛会 裡に終了しました。本研究会ならびに日本小児循環器学会 の皆様のご協力やご支援に心から御礼申し上げます。学術集 会当日はECMO管理を要した重症症例に始まり、日常診療から取り上げられた小児循環器疾患の集中治療管理に関する多彩な演題21題に対して活発な討議が繰り広げられました。特別講演では、感染症科の笠井正志先生に「CICUにおける発熱の考え方とマネジメント」をご講演頂き、チームとしての感染対策の重要性を学ぶことができました。この領域に携わる医師にとって本学術集会が、専門分野の垣根を越えてフランクに討議できる場となり続けることを願っております。





国際学会

Weinstein Cardiovascular Development and Regeneration Conference 2018

共同会長 白石 公 国立循環器病研究センター 山岸 敬幸 慶應義塾大学

私たちは、米国で発祥した心臓血管発生および再生研究における世界最高峰の国際学術会議Weinstein Cardiovascular Development and Regeneration Conference (以下、Weinstein)を日本に誘致することに成功し、奈良・春日野国際フォーラム「甍」(I・RA・KA)で、2018年5月16日から18日の3日間に開催しました。この国際学会をアジア・極東・オセアニア地域で開催するのは初めての挑戦で大変な苦労がありましたが、最後まで熱心に聴講する参加者の姿、会の成功を讃えてくれる多くの言葉やメールをとても嬉しく思いました。同時に、日本からこの領域を国際的にリードする重責を果たした達成感と安堵感を味わいました。

Weinsteinは、心臓病のこども達のために長年にわたり 米国政府からの資金調達と社会支援に尽力した、National Institute of Health (NIH) の女性研究者であるConstance Weinstein 博士の名に由来します。Weinstein運営委員会 は、国際運営委員と開催地運営委員で構成され、開催地運営 委員がそれぞれ地元の個性を生かして運営します。今回、All Japan体制を構築するため、日本小児循環器学会の分科会で ある日本心臓血管発生研究会の幹事10数名を軸に開催地運 営委員をお願いしました。

プログラム構成では、最先端の未発表研究成果の共有と、将来を担う若手研究者のキャリア形成の支援を考えました。 基調講演には日本人でインパクトを与えてくれる方として、山中伸弥先生(京都大学 iPS 細胞研究所)にお願いしました。能楽堂を舞台にしたユニークなプラットフォームセッションに若手の優秀演題を集め、発表者にも聴講者にも刺激 的な討議が展開されました。また、ポスターセッションもある意味本番で、セッション中はもちろん、昼食や休憩時間中にもポスターの前にできる議論の輪は途切れませんでした。 参加した若手研究者たちは、研究費獲得や国際共同研究への発展の貴重な機会を得ました。

初の日本開催の会場として選んだ奈良は日本の伝統的な街であり、自然と鹿に囲まれた雰囲気もよく、近くに東大寺や興福寺といった日本らしい観光スポットもあります。そして会場の広いポスタースペース、昼食やイベントに利用できる美しい庭園は、海外・国内からの参加者の心を奪い、印象深い学会となりました。

学術に加えて日本の社交・「おもてなし(hospitality)」の心を感じてほしいと考えました。会期中の昼食、夕食はすべて参加費に含め、会場の庭園でのウエルカムレセプション、庭園での茶道体験コーナー、参加者記念撮影、奈良国立博物館貸切ツアーと「高速餅つき」イベントを楽しみながらの館内ディナーパーティーなど、毎昼、毎晩イベントを企画しました。最終日の夜にはGALAディナーとして地元高校生の太鼓演奏、市川肇先生率いるジャズバンド演奏と、恒例の優秀演題の表彰式で夜更けまで盛り上がりました。

誘致から準備に4年の歳月をかけて実現したアジア初のWeinstein 2018は、国内から136名、海外18カ国から217名、合わせて353名という過去最大規模の参加者を得ました。最後に、日本小児循環器学会からも多大なご支援をいただき、また、多くの方々にご参加いただきましたこと、心より御礼申し上げます。



受賞のことば

日本小児循環器学会では平成27年より公益財団法人宮田心臓病研究振興基金からの寄付を受け、「Miyata Foundation Award 日本小児循環器学会研究奨励賞」を設立しました。4回目となる本年度は岩下憲行先生(慶應義塾大学医学部小児科)、森浩輝先生(東京女子医科大学循環器小児科)が受賞され、7月の学術集会時に表彰式が開催されました。

岩下 憲行先生

慶應義塾大学医学部小児科

この度、第4回Miyata Foundation Award 日本小児循環器学会研究奨励賞の栄誉を賜り、誠にありがとうございます。宮田宏章理事長ならびに公益財団法人宮田心臓病研究振興基金の皆様に感謝し、また私の研究をご評価下さいました坂本喜三郎理事長はじめ日本小児循環器学会の先生方に厚く御礼申し上げます。

心筋症は新生児期から成人まで、不整脈、心不全を きたし、心臓突然死の原因となります。これまでの 研究で、拡張型心筋症、肥大型心筋症および左室心 筋緻密化障害の遺伝的原因がオーバーラップするこ と、そして同一の遺伝子上の異なる変異により臨床 表現型が変わることが明らかになってきましたが、 その表現型を決定するメカニズムは明らかにされて いません。私の研究では、健常人由来の正常コント ロールiPS細胞に、ゲノム編集技術を用いて様々な 心筋症に関連した疾患遺伝子変異を導入します。そ して心筋分化誘導し、得られた心筋細胞の表現型、 細胞内シグナル制御および遺伝子発現プロファイル を比較検討することにより、各心筋症の遺伝子型-表 現型相関を制御する分子メカニズムを明らかにする ことを目指します。小児循環器臨床医としても研究 者としても、まだ駆け出しですが、今回の受賞を励 みに本領域の発展に貢献できるよう研鑽を積んでま いります。

森 浩輝 先生

東京女子医科大学病院 循環器小児科

この度は、栄えある第4回Miyata Foundation Award 日本小児循環器学会研究奨励賞に選出いただき、誠にありがとうございます。宮田宏彰理事長ならびに小児循環器学会の皆様に心より御礼申し上げます。

今回の受賞テーマは深層学習を用いた人工知能に よる心電図判読に関する研究です。近年の演算処理 能力向上など様々な背景技術の革新により、人工知 能による特定の領域での作業精度は人間の判定を超 えるものが出現してきています。この技術を導入応 用することによりこれまでの循環器診療の中で蓄積 された知見のコモディティ化、高精度化を目指して います。従来、研鑽を積んだ医師のみによってなさ れていた判断がより一般化され社会還元されること や、精度のばらつきが減ることが期待されます。本 研究結果が実装されれば検診や日常診療での非専門 医による心電図判読も高精度化され、我々小児循環 器医は、診断名がついた上でいかに治療戦略を組み 立てるか、どのようにして患者さんやその家族と関 わるか、こういった医師として本来的に目標とすべ き事象に注力することが可能になります。

小児循環器診療に関わる新たな方策として、From Japanで世界に通用するような研究に発展するよう 邁進する所存です。



左から公益財団法人宮田心臓病研究振興基金 宮田宏章理事長、 岩下憲行先生、森浩輝先生、坂本喜三郎理事長



授賞式では宮田宏章理事長から賞状を授与していただきました。

第55回日本小児循環器学会学術集会

一会長挨拶—

第55回日本小児循環器学会総会・学術集会

会長 住友 直方 埼玉医科大学国際医療センター 小児心臓科 教授



このたび、第55回日本小児循環器学会総会・学術集会を、2019年6月27日(木)~29日(土)、札幌コンベンションセンターに於いて開催させていただくことになりました。

今回初めて所属する大学とは離れた北海道での開催になります。夏の北海道は梅雨もなく、また台風の心配も少なく、ホテルも十分にあるため開催地として最適と考え選ばせていただきました。例年より1週間早い開催ですが、新千歳空港から札幌までは交通の便も比較的よく、札幌コンベンションセンターを貸し切ることができましたので、余裕を持って学会が開催できると考えております。

第55回のメインテーマは「Collaboration for the future」『未来のための協調』とさせていただきました。小児循環器治療にあたって、ハイブリッド治療など内科と心臓外科との協調は重要ですが、それだけではなく、今後は出生前診断での産科医との協調、成人移行医療のための循環器内科医との協調、画像診断のための放射線科医、放射線技師との協調、人工心臓など補助循環維持のための臨床工学技士、看護師などパラメディカルスタッフとの協調も重要です。

学術集会のテーマでは、血管造影、エコー、CT、MRI、核医学検査などの画像診断、カテーテル治療デバイス、カテーテルアブレーション、植込み型デバイス、新しい先天性心疾患に対する外科治療、補助循環装置、心臓移植、肺高血圧治療薬、分子生物学、再生医療、成人移行医療など多くの分野での発表、講演を予定しております。

第55回日本小児循環器学会総会・学術集会に多くの医師、メディカルスタッフの参加をお願い申し上げ、ご挨拶とさせていただきます。

演題募集期間 2018年12月18日(火)~2019年1月31日(木)正午(予定)

学術集会HP http://www.congre.co.jp/jspccs2019/index.html

第1回遠隔配信セミナー報告

日本小児循環器学会主催による〈学んで教えるこどもの命 ♡「PH Japanプロジェクト」〉(2017年度GSK医学教育事業助成)の第一回遠隔配信セミナーが、平成30年8月19日に開催されました。当プロジェクトは、こども達を取り巻く多くの人々と心臓病に関する知識を共有することで、こども達が安心して暮らせる社会を実現することを目的としています。今回は、こどもの心臓病に関する内容を、メイン会場である東京のラーニングスクエア新橋から、北海道大学、筑波大学、京都府立医科大学、九州大学の4つの遠隔会場に双方向的な遠隔配信セミナーを行いました。午前の部は主に医療関係者を、午後の部は主に養護教諭を中心とした学校関係者を対象に、それぞれ3つの講義が行われました。

合計318名の参加があり、123名の養護教諭の先生方を筆頭に、学校関係者、医師、看護師、薬剤師、検査技師、放射線技師、患者関係者など、多彩な方々にご参加頂きました。双方向性通信の特徴を活かし、メイン会場のみならず、遠隔会場からも質問やコメントを多数いただき、終了時間まで活発な討議が展開されました。

今後平成32年2月まで、合計4回の遠隔配信セミナーを予定しております。最新かつ手軽になったIT技術によって、地域や職種の違いを超えてこども達の幸せに繋がる新たな共有と連携が生まれることを期待しています。学会員の皆様、ぜひ御協力を宜しくお願い致します。







AHA-JSPCCS YIEP Report

Report

My Experience at the National Cerebral and Cardiovascular Center Matan Setton, MD Boston Children's Hospital

I had the wonderful experience of spending one month as a visiting cardiologist at the National Cerebral and Cardiovascular Center (NCVC) in Osaka earlier this year. The opportunity was made possible by generous sponsorship from the American Heart Association's Council on Cardiovascular Disease in the Young and the Japanese Society of Pediatric Cardiology and Cardiac Surgery with the goal of promoting transpacific collaboration between the two societies. As I embarked on my trip, I had the sense that what lay ahead would be a unique and privileged opportunity to observe pediatric heart care at a leading center overseas.

NCVC specializes in the treatment of cerebral and cardiovascular disease in patients of all ages, and is one of three centers for congenital and pediatric heart care in Osaka. The center takes care of children with a wide variety of heart disease, while also serving as a referral hospital for those with heterotaxy and single ventricle heart disease. There are 12 staff physicians in pediatric cardiology, more than any other single center in Japan, and 4 congenital heart surgeons.

I completed my residency training in internal medicine and pediatrics at Massachusetts General Hospital followed by a fellowship in pediatric cardiology at Boston Children's Hospital (BCH). I was fortunate to stay on as faculty at BCH, where I now spend my time attending on the inpatient cardiology ward, seeing patients in clinic, and pursuing additional training in non-invasive imaging. My particular interests include fetal cardiology, inpatient cardiology, and the management of heart disease in the neonatal period.

During my time at NCVC, I attended daily rounds in the pediatric and neonatal intensive care units and observed patient care. I greatly enjoyed my discussions with the cardiology staff about patient management and found that they were both eager to learn my prospective and share their own. I also spent time observing transthoracic, transesophageal, and fetal echocardiograms, as well as cases in the catheterization laboratory. The department's many conferences highlighted the institution's commitment to teaching trainees and thoughtful and collaborative care. Having spent my short career at a single center in the United States, I benefited greatly from witnessing another center's approach to the management of common (and not so common) congenital heart disease.

During my free time, I enjoyed traveling to Kyoto, Hiroshima, Itsukushima, Himeji castle, Mt. Rokko, and exploring Osaka. I also greatly enjoyed learning about Japanese healthcare, culture, history, and of course the cuisine.

I am very grateful for the opportunity to have visited the National Cerebral and Cardiovascular Center. In particular, I am indebted to Dr. Isao Shiraishi for extending me the invitation, as well as his gracious hospitality during my stay, and to the chief of the division, Dr. Kenichi Kurosaki, for his warm welcome. I would also like to thank Dr. Hideyuki Nakaoka for his camaraderie and dedication to ensuring a successful visit for me. I am delighted that Boston Children's Hospital will, in turn, be hosting him as part of the same exchange program. It was truly a pleasure to meet and work with the entire cardiology faculty along with the many trainees at NCVC. I look forward to maintaining my newfound friendships and collaborations with my colleagues across the world for many years to come.









Journal of Pediatric Cardiology and Cardiac Surgery Vol. 2, No. 2

Case Report -

Successful Staged Transcatheter Rehabilitation of Pulmonary Arteries in Major Aortopulmonary Collateral Arteries with Diminutive Pulmonary Antegrade Flow and Infundibular Septal Defect

10.24509/jpccs.180201



Mizuhiko Ishigaki¹⁾, Sung-Hae Kim¹⁾, Jun Yoshimoto¹⁾, Takehiro Tanabe¹⁾, Tanomo Ono¹⁾, Keisuke Sato¹⁾, Norie Mistushita¹⁾, Masaki Nii¹⁾, Kisaburo Sakamoto²⁾, Yasuhiko Tanaka¹⁾

1) Department of Cardiology, Shizuoka Children's Hospital 2) Department of Cardiovascular Surgery, Shizuoka Children's Hospital

Major aortopulmonary collateral artery (MAPCA) with diminutive pulmonary artery (PA) is a complex and rare form of congenital heart disease. The most important consideration in this disease is how to facilitate pulmonary arterial growth. Generally, a surgical strategy involving unifocalization of the MAPCAs or rehabilitation of the native PA is used. We report two rare cases of complete transcatheter rehabilitation of the native PA without surgery in patients with MAPCAs and diminutive pulmonary antegrade flow, using balloon valvuoplasty and embolization. The important factors in this strategy were a sufficient dual supply from the native PA and the MAPCAs, as well as a subarterial ventricular septal defect. This strategy can be a useful option as a bridge to definitive repair for this particular patient group, and therefore palliative surgery in early infancy, which is associated with a relatively high mortality, can be avoided.

Case Report -

Coronary Sinus Orifice Atresia in Tricuspid Atresia 10.24509/jpccs.180202

Hiromitsu Shirozu¹⁾, Jun Muneuchi¹⁾, Yusaku Nagatomo¹⁾, Mamie Watanabe¹⁾, Seigo Okada¹⁾, Chiaki Iida¹⁾, Yoshie Ochiai²⁾

- 1) Department of Pediatrics, Japan Community Healthcare Organization Kyushu Hospital
- 2) Department of Cardiovascular Surgery, Japan Community Healthcare Organization Kyushu Hospital

A 12 month-old boy with tricuspid atresia underwent cardiac catheterization prior to undergoing a bidirectional Glenn shunt (BDG) procedure. A late-phase aortography image showed retrograde blood flow through the left superior vena cava, and selective coronary angiography revealed coronary sinus ostial atresia (CSOA). CSOA associated with single ventricle physiology is a potentially fatal condition because of the resultant disturbance of coronary circulation. An accurate evaluation of angiographic findings is necessary to identify CSOA.

Case Report -

Case Studies on the Molecular Diagnosis of Mowat–Wilson Syndrome: The Role of Chromosomal Microarray in Approaching Syndromic Congenital Heart Defects

10.24509/jpccs.180203



Yu Nakagama^{1,2)}, Ryo Inuzuka¹⁾, Yu Tanaka¹⁾, Kazuhiro Shiraga¹⁾, Hiroko Asakai¹⁾, Takahiro Shindo¹⁾, Yoichiro Hirata¹⁾, Junko Takita¹⁾, Seishi Ogawa³⁾, Akira Oka¹⁾

- 1) Department of Pediatrics, Graduate School of Medicine, The University of Tokyo
- 2) JSPS Research Fellow, Japan Society for the Promotion of Science 3) Department of Pathology and Tumor Biology, Graduate School of Medicine, Kyoto University

Clinical recognition of the rarely occurring forms of syndromic congenital heart defects is not always straightforward. Chromosomal microarray testing is known to play promising roles in the diagnosis of congenital disorders presenting with multiple anomalous features. Herein, chromosomal microarray testing proved effective in establishing the molecular diagnosis of Mowat–Wilson syndrome, one of the under-recognized, phenotypically variable genetic syndromes often presenting with a congenital heart defect. Taking advantage of the increasingly available genetic diagnostic tools may aid in paving our way through the complicated differential diagnoses in such unexplained syndromic congenital heart defect circumstances.

Case Report -

Case of a 16-Year-Old Girl Diagnosed with Microvascular Angina on the Grounds of a Perfusion Defect in the Anteroseptal Wall Using Myocardial Scintigraphy

10.24509/jpccs.180204



Takayuki Miyamoto¹⁾, Ken Watanabe¹⁾, Yui Ito¹⁾, Kouta Sasaki¹⁾, Kenichi Sasaki²⁾, Daisuke Hata¹⁾

1) Department of Pediatrics, Kitano Hospital Tazuke Kofukai Medical Research Institute

2) Cardiovascular Center, Kitano Hospital Tazuke Kofukai Medical Research Institute

Microvascular angina is defined as angina-like chest discomfort with normal epicardial coronary arteries, which is due to coronary microvascular dysfunction. The condition is most prevalent in perimenopausal or postmenopausal women, but is rare in young women. Here, we report the case of a 16-year-old female who complained of chest discomfort during exercise and was diagnosed with microvascular angina. Exercise stress-induced chest discomfort was not relieved by nitroglycerin treatment. Exercise thallium-201 myocardial scintigraphy showed a perfusion defect in the anteroseptal wall. Although there was no significant stenosis or vasospasm in the epicardial coronary arteries on angiography, an ergonovine spasm stimulation test induced chest discomfort

and delayed distal vessel opacification in the left anterior descending coronary artery. Concomitant treatment using carvedilol and diltiazem in addition to exercise limitation reduced the frequency of chest pain. Improvement was also seen in exercise scintigraphy perfusion defects. Recent evidence challenges the assumption that microvascular angina is a benign condition; therefore, early treatment may be particularly important in young patients. Physicians who examine young patients with angina-like chest discomfort should consider a possible diagnosis of microvascular angina.

Images in Pediatric and Congenital Heart Disease —

A Novel Insight into the Unique Structure of a Single Minor Aortopulmonary Collateral Artery

10.24509/jpccs.180205



Daisuke Yoshinaga, Koichi Matsuda, Kentaro Akagi, Takuya Hirata, Shiro Baba

Department of Pediatrics, Graduate School of Medicine, Kyoto University

Images in Pediatric and Congenital Heart Disease —

Prenatal Diagnosis of a Huge Ventriculocoronary Fistula in Pulmonary Atresia with Intact Ventricular Septum

10.24509/jpccs.180206



Maiko Kondo¹⁾, Kenji Baba¹⁾, Yoshihiko Kurita¹⁾, Takahiro Eitoku¹⁾, Yusuke Shigemitsu¹⁾, Yousuke Fukushima¹⁾, Kenta Hirai¹⁾, Shingo Kasahara²⁾, Tatsuo Iwasaki³⁾, Shin-ichi Ohtsuki¹⁾

1) Department of Pediatrics, Okayama University Hospital

2) Department of Cardiovascular Surgery, Okayama University Hospital

3) Department of Anesthesiology and Resuscitology, Okayama University Hospital

Images in Pediatric and Congenital Heart Disease —

Ultrasonographic Assessment of Vocal Cord Paralysis in an Infant after Cardiovascular Surgery

10.24509/jpccs.180207



Tomomi Hasegawa, Minae Masui, Hiroshi Kurosawa

Department of Pediatric Critical Care Medicine, Kobe Children's Hospital

日本小児循環器学会雑誌 第34巻 第3号

● Review 【特集:日本小児循環器学会第14回教育セミナー】 ここまで知っておきたい発生学:発生・形態形成の基礎 知識

10.9794/jspccs.34.88



白石 公 1,2)

- 1)国立循環器病研究センター教育推進部
- 2) 国立循環器病研究センター小児循環器科

先天性心疾患は、胎生期における心臓形態形成の過程が、 胎児の遺伝子異常もしくは母体の環境要因により発症する多因子遺伝疾患と考えられている.心臓発生学を理解することは、先天性心疾患の形態診断、心疾患の病態把握、合併病変の予測、内科的治療方針の決定、外科手術手技の決定、長期予後の予測において大変重要である.本稿では、先天性心疾患の発症のメカニズムを理解するための胎生期の心臓形態形成のアウトラインについて解説する.近年目覚ましく進歩した、分子細胞生物学的手法および遺伝子改変マウスを用いた発生工学による先天性心疾患の発症メカニズムの知見は成書に譲ることとし、臨床医にとって基礎となる古典的な心臓形態形成の流れを中心に、図示してわかりやすく示す. ● Review 【特集:日本小児循環器学会第14回教育セミナー】 ここまで知っておきたい発生学:左右軸の決定と内臓錯位症候群

10.9794/jspccs.34.99

山岸 敬幸

慶應義塾大学医学部小児科

先天性心疾患は、心臓大血管の発生における特定の領域ま たは段階の異常によって発症する。発生初期の胚は、心 臓の原基を含めて左右対称の形態をしている。体の各臓 器・組織が正常に左右非対称に形成されるためには,体 の左右軸に関する情報が必要である. 左右軸が決定され る過程は、次のように説明される:Nodeのciliaが回転運 動し、Nodal flowが生じることにより胚の右から左への 分子の流れが発生する;その流れが胚の左側に左側形成 機構を誘導し左側形成分子・遺伝子カスケード、すなわ ちTGF-βスーパーファミリーのNodal からLefty そして 転写因子Pitx2の発現に続く分子機構が活性化する。 胚の 左右軸の決定は正常な心臓形態形成にも必須であり,こ の分子機構が障害されると右側相同 (無脾症候群), 左側 相同(多脾症候群)を含む内臓錯位症候群が発症し、単 心室症, 肺動脈閉鎖症などの重篤な先天性心疾患が合併 する。左右軸決定の発生学のさらなる発展により、これ ら先天性心疾患の発症機構が解明されることが期待され る.

10.9794/jspccs.34.105

上砂 光裕

日本医科大学千葉北総病院小児科

先天性心疾患の遺伝子異常として, まず染色体の異数性 が認識された。その後FISH法やアレイCGH法など、よ り微細な染色体構造異常を同定する方法が開発されて、 微細欠失症候群(22q11.2欠失症候群, Williams症候群 など) やゲノムコピー数異常の先天性心疾患への関与が 報告されてきた。一方、1990年代後半以降、家系の連鎖 解析や染色体転座など染色体上の位置情報をもとに、あ る一定の領域の遺伝子変異をサンガー法で確認する方法 が行われてきた、そして、TBX5やNKX2.5をはじめとし た, 転写因子を中心とした先天性心疾患の原因遺伝子の 同定がなされてきた。しかし近年、次世代シークエンサー の登場により、全ゲノム(あるいは全エクソン領域)の 遺伝子変異を解析する方法に切り替わってきた。この方 法では、得られた大量の遺伝子変異から、いかにして疾 **患原因遺伝子変異にたどり着くかがポイントで、検体の** 選択を含めた解析の工夫が重要である。新しい遺伝子解 析法によってさらなる先天性心疾患の原因遺伝子が発見 されて、心臓発生の機序の解明につながることが期待さ れる.

● Review 【特集:日本小児循環器学会第14回教育セミナー】 ———— ここまで知っておきたい心筋症:解剖から分子医学まで 10.9794/jspccs.34.111

廣野 恵一

富山大学医学部小児科

心筋症とは、心筋の器質的あるいは電気的異常を有する多様な疾患群と定義され、原因はしばしば遺伝性である。主な病変が心臓にあるものを一次性心筋症、全身疾患の心筋病変を二次性心筋症と大別される。小児の心筋症では様々な遺伝子に様々な変異があり、遺伝的多様性が特徴である。遺伝形式も常染色体顕性、常染色体潜性、X連鎖性、ミトコンドリア性と様々である。遺伝性心筋症の特徴として、同一遺伝子内の異なる変異は異なる病型を示すこと、遺伝子変異の多くが稀で同一のホットスポットや変異を有することは稀であること、同一の家族内で

も様々な浸透率を示すことが挙げられる。また、同一の遺伝子変異を有していたとしても、臨床経過、転帰は同一家族内でも様々である。家族を含めた遺伝学的検査を行うことが重要であり、今後のさらなる心筋症の病態解明が不可欠である

● Review 【特集:日本小児循環器学会第14回教育セミナー】 ここまで知っておきたい心筋症:小児心筋症における再 生医療の展望

10.9794/jspccs.34.121



小垣 滋豊 大阪大学大学院医学系研究科小児科

小児心筋症は稀少疾患でありその予後は必ずしも良好ではない. 重症例では補助人工心臓や移植が治療の選択肢となるが,合併症やドナー不足のためにその適応は限られたものとなる. 心臓再生医療は,難治性心筋疾患に対するアンメットメディカルニーズとして期待が高まっており,最近のトランスレーショナルリサーチにより,成人患者の心筋障害に対する心機能改善や左室リモデリング抑制が実現化し,骨髄由来細胞,筋芽細胞,iPS細胞など様々な細胞を用いた前臨床試験が行われている. 本稿では,心筋再生治療における最近の進歩として,細胞移植治療,筋芽細胞シート治療,iPS細胞由来心筋シート治療,ダイレクトリプログラミング手法を用いた治療を紹介する. 同時に,本質的な心筋細胞の発生生物学的理解が重要であることを合わせて述べたい.

Review -

動脈管の収縮形態:ラット動脈管断面像天然色図譜 10.9794/jspccs.34.128



門間 和夫東京女子医科大学循環器小児科

生体内動脈管の収縮を研究するため、ラット胎仔と新 生仔を全身急速凍結法で固定し凍結ミクロトームで胸 部を矢状面, 前額面, 横断面, または四腔断面で切り, 0.5mmごとに断面カラー写真を連続撮影した. 胎仔の矢 状面で胎生期主要血流路である右室漏斗部-主肺動脈-動 脈管-下降大動脈が一断面に同じ太さで明示された。新 生仔の矢状面で生後30分の動脈管の管状収縮が明示され、 出生後90分で速やかに管状の狭窄を経て閉鎖した.動脈 管索は生後3日で著明な短縮を生じた。胎生期動脈管の 薬剤性収縮は新生仔の動脈管収縮と異なる形態を示した. 即ちインドメサシンを親ラットに経口投与すると4時間後 の中央部に強い砂時計型収縮,8~24時間後の限局性の 大動脈側の膜状収縮が明示された。この特徴ある胎生期 動脈管収縮は全て薬剤による収縮, 即ちインドメサシン など鎮痛解熱剤、ベタメサゾンなどステロイドホルモン、 グリベンクラミドなどのスルホニル尿素薬によるラット 胎仔動脈管収縮で観察された. 胎仔動脈管収縮24時間持 続後の四腔断面には右室の内腔狭小化と壁肥大, 左室の 拡張と肥大, 心嚢液貯留が明示された.

● 原 著 一

乳び胸腹水を止める可能性, 低侵襲小児リンパ外科:リンパ流の病態生理に基づく外科治療

10.9794/jspccs.34.135



 渡邊 彰二 1)
 野村 耕司 2)
 黄 義浩 2)

 木南 寬造 2)
 小川 潔 3)
 星野 健司 3)

 菱谷 隆 3)
 河内 貞貴 3)
 川嶋 寛 4)

 田波 穣 5)

- 加藤 其1)
- 1) 埼玉県立小児医療センター形成外科リンパ外来
- 2) 埼玉県立小児医療センター心臓血管外科
- 3) 埼玉県立小児医療センター循環器科
- 4) 埼玉県立小児医療センター外科
- 5) 埼玉県立小児医療センター放射線科

背景: 術後及び先天性乳び胸腹水は入院期間の延長や成長障害だけでなく致死的となることがあり,新たな治療の開発は急務である. リンパ管疾患の病態理解により乳び胸腹水は中枢リンパ管系統の破綻が原因であり,体表リンパ管疾患と類似していることが明らかとなった.

方法・対象:2014年4月~2016年10月の間に当科で治療を行った生後25日から2歳の連続した12例を対象とし、後方視的検討を行った。いずれも保存加療で難治であり病態に合わせてリンパ管造影法またはリンパ管静脈吻合術を行った。

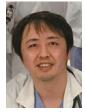
結果:4例で胸水・腹水は完全に停止した。3例は追加で 治療を要したものの、部分的に治療効果が確認できた。5 例は経過中に呼吸不全などをきたし死亡した。

考察:われわれは体表リンパ管疾患の治療で育んだリンパ流の評価・再建法を応用した低侵襲外科治療を行った. 重症例では未だ治療効果は限られているが, リンパ流の改善という病態に立脚した新たな治療の可能性が示唆された. 過渡期にあるリンパ外科的治療は今後さらなる発展が期待される.

●原 著 -

成人期にtotal cavopulomonary connectionによる Fontan手術を施行した症例の中期成績と効果の検討

10.9794/jspccs.34.143



 嘉川 忠博 1)
 矢崎 諭 1)
 小林 匠 1)

 吉敷 香菜子 1)
 稲毛 章郎 1)
 浜道 裕二 1)

 上田 知実 1)
 和田 直樹 2)
 安藤 誠 2)

 高橋 幸宏 2)

石井 卓 1),*

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 小児科 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 心臟血管外科 *現所属先:東京医科歯科大学医学部附属病院 小児科

背景:本研究の目的は、成人期TCPC (total cavopulmonary connection) の中期成績を小児期TCPCと比較することで明らかにするとともに、合併症のリスク因子および手術による血行動態への影響を検討することである。

方法: 当院でTCPCを行った症例のうち,手術時18歳以上の25症例を対象とし,診療録を用いて後方視的に検討を行った。また,比較対象として,当院でTCPCを行った小児例(5歳未満,75例)を用いた。

結果:周術期合併症を13例に認めたが、周術期死亡は1例のみだった。術後の累積生存率は5年時96.0%で、小児期TCPCと有意差を認めなかった。一方、退院後の心血管イベントは小児期TCPCと比べて有意に高かった。観察期間内における手術後の総死亡は3例で、術前の心室拡張末期圧と平均肺動脈圧の上昇が共通していた。退院後の心血管イベントは心房内臓錯位症候群症例で頻度が高かった。また、周術期、退院後ともに成人期TCPC症例では上室頻拍の頻度が小児例に比べて高かった。手術前後では、酸素飽和度の有意な上昇と心胸郭比の有意な改善

が見られた。一方、手術後の心係数は平均1.9L/min/m² と低値であった。

結論:成人期TCPCの生存率は良好で、チアノーゼの改善と心拡大の改善が得られるため、成人期であってもTCPCによるFontan手術を行う意義はある。ただ、上室頻拍をはじめとした術後の合併症頻度が高いことや心拍出量低下などは念頭におく必要がある。

●症例報告

遺伝性不整脈合併母体の妊娠出産

10.9794/jspccs.34.155

青田 千恵 山川 勝 宮越 千智 鶴田 悟神戸市立医療センター中央市民病院小児科

挙児希望のある致死性の遺伝性不整脈Inherited Primary Arrhythmia Syndromes (IPAS) 合併女性に対し安全な妊娠分娩管理を行うことは重要であるが、その分娩管理方針は未だ確立していない。IPAS合併母体妊娠分娩管理方針の根拠となる臨床情報を収集、蓄積しすることを目的とし、当院周産期センターにおいて2008~2016年に入院したCPVT合併母体3例(疑い1例)6出産、LQT2合併母体1例1出産について診療録を後方視的に検討した。全例小児循環器科医、産科医、麻酔科医、循環器内科医、新生児科医の連携による集学的妊娠分娩管理を計画・実施し、1例を除きβ-blocker内服下に在胎37週から38週台での予定帝王切開を選択し、母児共に重大な心イベントなく管理可能であった。IPAS合併母体の妊娠出産についてはまだ症例数が少なく、疫学的情報および症例の集積は重要であると考える。



発刊のお知らせ

本学会編集の「小児・成育循環器学」「学校心臓検診実践マニュアルQ&A」が発刊いたしました。ご寄稿いただきました先生方に心より御礼申し上げます。 ぜひお手にとってご覧ください。

価格 本体18,000円(税別) B5判 オールカラー・724頁 価格 本体3,600円(税別) B5判 176頁 編集主幹 住友直方 埼玉医科大学国際医療センター



学会予定・分科会予定

▶学会予定

学んで救えるこどもの命♡PH Japan Project第2回セミナー

会期:2019年2月24日(日) 本会場:武田ホール (東京大学構内)

遠隔配信会場:北海道大学、筑波大学、

京都府立医科大学、 九州大学、大分大学 他

第55回日本小児循環器学会総会・学術集会

会期:2019年6月27日(木)~29日(土) 会場:札幌コンベンションセンター(札幌) 会長:住友 直方 埼玉医科大学国際医療センター

第11回教育セミナー Advanced Course

会期:2019年11月9日(土)~10日(日) 会場:大阪市立総合医療センター さくらホール (大阪)

当番幹事:鎌田 政博 広島市民病院

第10期小児循環器専門医試験

日程:2019年11月3日(日) 会場:東京駅周辺予定

第56回日本小児循環器学会総会・学術集会

会期:2020年7月9日(木)~11日(土)

会場:京都国際会館(京都) 会長:山岸 正明 京都府立医科大学

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

▶分科会予定

第21回日本成人先天性心疾患学会総会·学 術集会

会期:2019年1月11日(金)~13日(日) 会場:岡山コンベンションセンター(岡山)

会長:伊藤 浩 岡山大学

第30回日本JPIC学会学術集会

会期:2019年1月24日(木)~26日(土) 会場:埼玉県県民健康センター(埼玉) 会長:星野 健司 埼玉県立小児医療センター

第25回日本小児肺循環研究会

会期:2019年2月9日(土)

会場:東京医科歯科大学構内(東京) 会長:白石 公 国立循環器病研究センター

第25回日本胎児心臓病学会学術集会

会期:2019年2月15日(金)~16日(土)

会場:大阪国際会議場(大阪)

会長:黒嵜 健一 国立循環器病研究センター

第22回小児心血管分子医学研究会

会期:2019年6月27日(木)

会場:札幌コンベンションセンター(北海道)

当番幹事:深澤 隆治 日本医科大学

第19回小児心臓手術手技研究会

会期:2019年6月27日(木)

会場:札幌コンベンションセンター(北海道)

第5回日本小児循環器集中治療研究会

会期:2019年9月14日(土)

会場:福岡市立こども病院(福岡) 会長:小田 晋一郎 福岡市立こども病院

第39回日本小児循環動態研究会

会期:2019年10月12日(土)~13日(日) 会場:福岡市立こども病院(福岡)

会長:石川 友一 福岡市立こども病院

第28回日本小児心筋疾患学会

会期:2019年10月19日(土) 会場:大阪市立総合医療センター さくらホール (大阪)

会長:村上 洋介 大阪市立総合医療センター

第24回日本小児心電学会学術集会

会期:2019年11月29日(金)~30日(土)

会場:リジェール松山 (愛媛) 会長:檜垣 高史 愛媛大学

▶関連学会予定

第83回日本循環器学会学術集会

会期:2019年3月29日(金)~31日(日) 会場:パシフィコ横浜(神奈川)

会長:小室 一成 東京大学

第122回日本小児科学会学術集会

会期:2019年4月19日(金)~21日(日)

会場:石川県立音楽堂(石川) 会長:谷内江 昭宏 金沢大学

第67回日本心臓病学会学術集会

会期:2019年9月13日(金)~15日(日) 会場:名古屋国際会議場(愛知)

会長:伊藤 正明 三重大学

第39回日本川崎病学会学術集会

会期:2019年10月25日(金)~26日(土) 会場:ソラシティカンファレンスセンター

(東京)

会長:三浦 大 都立小児総合医療センター

第72回日本胸部外科学会定期学術集会

会期:2019年10月30日(水)~11月2日(土)

会場:国立京都国際会館(京都) 会長:伊達 洋至 京都大学

編集委員会

副委員長: 宮地

委員長: 白石 公

委員: 赤木禎治

安藤/誠

健

犬塚 亮

住友直方高橋

JSPCCS News Letter

発 行:特定非営利活動法人 日本小児循環器学会

繿

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

山岸敬幸

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)