JSPCCS
Japanese Society of Pediatric Cardiology and Cardiac Surgery
NEWS LETTER
No. 2
2019
2019年6月15日発行

TABLE OF CONTENTS

第55回日本小児循環器学会総会・学術集会
会長挨拶 …… 2
情報交換会のご案内 …… 2
海外招待演者一覧 …… 3
学会委員会企画のご案内 …… 3
タイムテーブル …… 4
電子抄録集について …… 10
2019年学会賞受賞者一覧 …… 12
日本小児循環器学会第11回教育セミナー
Advanced Course開催案内 …… 13
AEPC2019レポート …… 13
日本小児循環器学会雑誌　第35巻第1号 …… 14
日本小児循環器学会雑誌　第35巻第2号 …… 16
事務局からのお知らせ …… 19
学会予定・分科会予定 …… 20

第55回日本小児循環器学会総会・学術集会 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。

日本小児循環器学会としては、初めての主催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、ホテルも十分に確保でき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。

情報交換会のご案内

日　時：2019年6月28日(金)19:30～21:30（予定）
会　場：サッポロビール園「ポプラ館」
〒065-0007 札幌市東区北7条東9丁目2-10
参加費：1名2,000円（税込）
参加申し込み：学術集会会場にて先着順で受付いたします。

懇親会はサッポロビール園で、先着400名様の予定で開催します。サッポロビール園でしか飲めない限定のサッポロビールとジンギスカンでぜひ、札幌の夜を楽しみましょう！

総会・学術集会に関するお問い合わせ先
運営準備室（株式会社コングレ内）
E-mail：jspccs2019@congre.co.jp
TEL：03-5216-5318
Website：
http://www.congre.co.jp/jspccs2019/index.html

海外招待演者一覧

順不同・敬称略

第1日目：6月27日(木)

08:40～10:10　第6会場　JSPCCS-AHA　Joint Symposium

Sarah de Ferranti
Boston Children's Hospital, Dept. of Cardiology, USA/ Harvard Medical School, USA

Justin P Zachariah
Texas Children's Hospital- Baylor College of Medicine, USA

15:50～16:30　第6会場　海外招請講演 1

Jan Janoušek
Children's Heart Centre, 2nd Faculty of Medicine, Charles University in Prague and Motol University Hospital, Prague, Czech Republic

16:40～17:20　第6会場　TSPC-JSPCCS Joint Session

Jou-Kou Wang
Department of Pediatrics, National Taiwan University Hospital, Taipei, Taiwan

第2日目：6月28日(金)

11:20～11:50　第6会場　AEPC-YIA 選別講演

Bartosz Ditkowski
Cardiovascular Developmental Biology, Department of Cardiovascular Sciences, KU Leuven, Leuven, Belgium

Anastasia Schleiger
Department of congenital heart disease - pediatric cardiology, German Heart Center Berlin, Berlin, Germany

15:00～16:00　第6会場　AEPC-JSPCCS Joint Symposium

Katarina Hanseus
Lund University, Sweden

16:00～16:30　第6会場　AEPC-JSPCCS Joint Session

Joanna Dangel
Warsaw, Poland

16:30～17:10　第2会場　海外招請講演 2

Richard G. Ohye
University of Michigan, USA

※最新の情報は電子抄録集をご覧ください。

学会委員会企画のご案内

保険診療・臨床試験委員会臨床試験部会企画

臨床研究よろず相談

相談日：6月28日(金)～29日(土)両日とも9:00～11:30
会　場：学術集会会場　1階ホワイエ
相談無料/予約不要

東京都立小児医療センターと国立成育医療研究センターが共同で、臨床研究について相談可能な無料窓口を開設します。リサーチクエスチョンの設定、研究デザイン、データ収集、解析手法など臨床研究の基本でお困りの初心者から、高度な解析を実施したいエキスパートまで、奮ってご相談ください。

保険診療・臨床試験委員会臨床試験部会企画

初学者のための生物統計ワークショップ

日　時：6月28日(金)15:00～18:00
会　場：学術集会会場206会議室

本学会初！「初学者のための生物統計ワークショップ」を開催いたします。国立成育医療研究センター・東京都立小児総合医療センターの生物統計家と一緒にフリーの統計解析ソフト（EZR）を使い、日頃の臨床研究に役立つ実践的な理論と技術を演習しませんか。ファシリテーターが解析ソフトの使い方を含めて初学者向けに丁寧に解説します。

1. 統計学の基礎の基礎：
小林徹先生（国立成育医療研究センター企画運営部）
2. 要約統計量の計算・図表の作成：
三上剛史先生（国立成育医療研究センター生物統計室）
3. 連続変数の検定：
朴慶純先生（国立成育医療研究センター生物統計室）
4. 離散変数の検定：
三上剛史先生（国立成育医療研究センター生物統計室）

事前申し込みは終了しました。当日、席に余裕が出た場合はPC持参の方に限りご参加いただけます。

社会制度委員会蘇生科学・教育部会企画

札幌でPUSH！プロジェクト

日　時：6月27日(木) 2コース（14:00～14:45/16:30～17:15）
6月28日(金) 2コース（10:00～10:45/15:00～15:45）
会　場：学術集会会場1階大ホールB
定　員：各コース　20名
参加費：無料　受講後にPUSH受講証を発行いたします。
共　催：大阪ライフサポート協会PUSHプロジェクト地域コア団体（新潟PUSH ほか）

日本では年間7万人以上の方が心臓突然死で命を失っています。学校でも1年間に100人ものこども達の命が失われています。この命を救うために一番大切な役割を果たせるのは、実は病院にいる小児循環器の専門医ではなく、その場に居合わせた先生や生徒さんなのです。学校の授業45分間の中で、救命に必要な最低限の知識と技術（①119番とAED要請　②呼吸の確認と胸骨圧迫　③AEDの使い方）を伝えてゆく講習会。これがPUSHコースです。救急隊員が到着するまでの8分間（全国平均）、人工呼吸を行わないで、確実な胸骨圧迫と正しいAEDの使用を促します。この簡便なPUSHコースを全国に拡げる大阪ライフサポート協会から始まったPUSHプロジェクトの活動は、いま全国各地にPUSHプロジェクトを展開する地域コア団体へ拡がっています。

小児循環器を専門とする皆さんも、ぜひ病院を一歩出て、地域の学校での心肺蘇生の教育に手を貸してください。教育で救える命があります。その教育は、私たちの重要な使命でもあります。

今回、日本小児循環器学会の会場でPUSHコースを開催します。どのようなものなのか、是非会場に足を運んで、体験してみてください。

日本小児循環器学会は、学校心臓突然死ゼロを目指します！

お申し込み・詳細はこちら：
https://bit.ly/2JBNHZR

第1日目：6月27日（木）

※最新の情報は電子抄録集をご覧ください。

	第1会場 特別会議場	第2会場 大ホールA	第3会場 大ホールC	第4会場 中ホールA
7:30				
8:00	開会式（I-OC）			
9:00	パネルディスカッション1（I-PD01） 災害時の重症患者対応	シンポジウム2（I-S02） 不整脈カテーテルアブレーション： 治療困難症例に対する戦略	パネルディスカッション3（I-PD03） 新生児期からの肺高血圧を、 どう捉え、どの段階で、 どんな治療をすべきか？	一般口演2（I-OR02） 外科治療1
10:00				一般口演3（I-OR03） 外科治療2
11:00	パネルディスカッション2（I-PD02） この症例をどうするか？： カテーテル治療	シンポジウム3（I-S03） 胎児徐脈性不整脈の胎児治療と ハイリスク症例への対応	シンポジウム5（I-S05） post tolvaptan eraの うっ血解除戦術 ～利尿薬をどのように使うか	働き方改革セッション（I-DJK）
12:00	ランチョンセミナー1（I-LS01） 地域・国際医療を考える ～小児循環器をまたいで～			ランチョンセミナー2（I-LS02） 小児重症心不全治療の現状と 今後の展望
13:00	会長講演（I-PL）			
14:00		医療安全講習会（I-MSS）		
15:00	シンポジウム1（I-S01） 川崎病：急性期治療から 遠隔予後解明にむけた連携		一般口演1（I-OR01） 術後遠隔期・合併症・発達1	一般口演4（I-OR04） 外科治療3
16:00		シンポジウム4（I-S04） 心不全病態に対する 多面的アプローチ 基礎から治療へ	シンポジウム6（I-S06） 乳幼児期重症心不全治療の 現状と将来の展望	一般口演5（I-OR05） 外科治療遠隔成績1
17:00	教育講演1（I-EL01） 心室機能の見方			一般口演6（I-OR06） 心臓血管機能
18:00				
19:00	第33回不整脈勉強会（I-HRS）			第19回小児心臓手術手技研究会 （I-PCS）
20:00				
21:00				

第1日目：6月27日（木）

	第5会場 中ホールB	第6会場 小ホール	第7会場 204	会議室108	ポスター会場 大ホールB
7:30					
8:00					ポスター貼り付け
9:00	一般口演7（I-OR07） カテーテル治療	JSPCCS-AHA Joint Symposium（I-AHAJS） Preventive medicine	一般口演13（I-OR13） 一般心臓病学		
10:00	一般口演8（I-OR08） 画像診断		一般口演14（I-OR14） 心不全・心移植		ポスター展示
11:00	一般口演9（I-OR09） 体外循環・心筋保護	海外留学報告会（I-SA）	一般口演15（I-OR15） 心筋心膜疾患		
12:00	ランチョンセミナー3 （I-LS03） インターベンション治療医育成の取り組み		ランチョンセミナー4 （I-LS04） ムコ多糖症を疑ったその後に！～検査編～		
13:00					
14:00					
15:00	一般口演10（I-OR10） 集中治療・周術期管理		一般口演16（I-OR16） その他1		
16:00	一般口演11（I-OR11） 術後遠隔期・合併症・発達2	海外招請講演1（I-IL01）	一般口演17（I-OR17） 染色体異常・遺伝子異常		
17:00	一般口演12（I-OR12） 胎児心臓病学	TSPC-JSPCCS Joint Session （I-TSPCJS）	一般口演18（I-OR18） その他2		
18:00					発表
19:00					撤去
20:00	第22回日本小児心臓血管分子医学研究会（I-PCM）	先天性心疾患心理研究会 （I-CHD）		第23回川崎病治療懇話会 （I-KST）	
21:00					

第2日目：6月28日（金）

	第1会場 特別会議場	第2会場 大ホールA	第3会場 大ホールC	第4会場 中ホールA
7:30 8:00				
9:00	シンポジウム7（II-S07） Extra-cardiac TCPC 20年の総括と次の10年への提言： 基本術式となったExtra-cardiac TCPCを改良するための検証	パネルディスカッション （多領域専門職部門）（II-TRPD） 小児期から行う移行支援 ―移行期をみすえて、胎児期から家族とどうかかわるか―	パネルディスカッション5 （II-PD05） 今だから考える、 先天性心疾患におけるMICS	会長要望演題1（II-YB01） カテーテルインターベンションの今後
10:00	ミニシンポジウム1（II-MS01） 次世代育成プロジェクト3	シンポジウム9（II-S09） 先天性心疾患の成人期再手術の実際と問題点（外科医の立場から）	会長賞選別講演（口演）（II-PAL）	会長要望演題2（II-YB02） カテーテルによる新たな診断方法
11:00			会長賞選別講演 （多領域専門職部門）（口演） （II-TRPAL）	会長要望演題3（II-YB03） 新しい不整脈診断と治療
12:00	ランチョンセミナー5（II-LS05） Noonan症候群の心臓以外をあなたは診ていますか？	ランチョンセミナー14（II-LS14） 安全な鎮静を目指す― 米国小児科学会の 鎮静ガイドラインと 我々の共同提言の改訂		ランチョンセミナー6（II-LS06） Tips & Tricks for Pediatric Catheter Interventions
13:00	総会・表彰式（II-GA）			
14:00	特別講演（II-SL）			
15:00	教育講演2（II-EL02） 不整脈	パネルディスカッション4 （II-PD04） この症例をどうするか？： 外科治療 左心系ボーダーライン症例に対する治療戦略	心筋生検研究会・ 日本小児心筋疾患学会 ジョイントシンポジウム（II-CBCJS） 小児心筋疾患原因診断プロセスにおける課題	一般口演（多領域専門職部門）1 （II-TRO01） 多職種連携
16:00	シンポジウム8（II-S08） 心室中隔	海外招請講演2（II-IL02）		一般口演（多領域専門職部門）2 （II-TRO02） 患者教育・プレパレーション
17:00			ミニシンポジウム （多領域専門職部門）（II-TRMS） 先天性心疾患患者の リプロダクティブヘルス/ ライツを考える	一般口演19（II-OR19） 学校保健
18:00				
19:00				
20:00				
21:00				

第2日目：6月28日（金）

	第5会場 中ホールB	第6会場 小ホール	第7会場 204	ポスター会場 大ホールB
7:30				
8:00				ポスター貼り付け
9:00	一般口演20（II-OR20） 電気生理学・不整脈1	宮田賞受賞講演（II-MPL）	一般口演27（II-OR27） 肺循環・肺高血圧1	
10:00	一般口演21（II-OR21） 川崎病・冠動脈・血管1	JCC-JSPCCS Joint Symposium（II-JCCJS） 先天性心疾患に合併する上室頻拍：術前から術後遠隔期まで	一般口演28（II-OR28） 肺循環・肺高血圧2	ポスター展示
	一般口演22（II-OR22） 川崎病・冠動脈・血管2		一般口演29（II-OR29） 肺循環・肺高血圧3	
11:00	一般口演23（II-OR23） 周産期・心疾患合併妊婦	AEPC-YIA 選別演題（II-YIA）		
12:00	ランチョンセミナー7（II-LS07） 小児ICU患者の鎮痛・鎮静を考える	ランチョンセミナー8（II-LS08） エコーでみる心機能—胎児・小児の心機能評価の現状と未来	ランチョンセミナー9（II-LS09） 最新の画像診断機器の使用経験（超音波、アンギオ装置）	
13:00				
14:00				
15:00	標本展示講演（II-TISL）	AEPC-JSPCCS Joint Symposium（II-AEPCJS） Congenital heart disease and pregnancy	ガイドライン解説1（II-GL01） 胎児心エコーガイドライン改定版について	
16:00	一般口演24（II-OR24） 複雑心奇形	AEPC-JSPCCS Joint Session（II-AEPC）	小児心電図研究会・日本小児循環器学会学校検診部会合同セッション（II-SKK） 解説セッション：心電図判断基準の改訂ポイント	
		一般口演26（II-OR26） 心血管発生・基礎研究	ガイドライン解説2（II-GL02） RSVガイドライン改定版について	
17:00	一般口演25（II-OR25） 外科治療遠隔成績2			
18:00				発表
19:00				撤去
20:00				
21:00				

第3日目：6月29日（土）

	第1会場 特別会議場	第2会場 大ホールA	第3会場 大ホールC	第4会場 中ホールA
7:30 8:00				
9:00 10:00	パネルディスカッション6 （III-PD06） AMPLATZER Duct Occluderで 治療困難な動脈管開存の カテーテル治療戦略	パネルディスカッション8 （III-PD08） この症例をどうするか？： 不整脈診断	シンポジウム（多領域専門職部門） （III-TRS） 小児不整脈の治療 （アブレーション等の最前線）と 心臓植込み型電気的治療具（CIEDs） における多領域の関わり	会長要望演題5（III-YB05） 小児心筋症の今後
				一般口演30（III-OR30） 外科治療4
11:00	シンポジウム10（III-S10） 良好なフォンタン循環の確立	パネルディスカッション9 （III-PD09） 先天性心疾患手術に役立てるための シミュレーション医学	シンポジウム11（III-S11） 学校検診で心臓突然死を どのように予防できるか、 突然死に至った例の 学校検診での所見	一般口演（多領域専門職部門）3 （III-TRO03） 体外循環・不整脈管理
12:00	ランチョンセミナー10（III-LS10） ACHD関連肺動脈性肺高血圧症に 対する治療戦略 —Treat and Repairの適応と方法—			ランチョンセミナー11（III-LS11） 新生児/乳児先天性心疾患の 臨床と基礎・最新トピックス
13:00		教育講演3（III-EL03） カテーテル治療温故知新	ミニシンポジウム2（III-MS02） 「先天性心疾患の成人への移行に 関する提言」後の現状と課題： 専門医制度、移行医療支援など	一般口演（多領域専門職部門）4 （III-TRO04） 移行期支援・発達支援
14:00	パネルディスカッション7 （III-PD07） 明日からできる心血管機能研究	会長要望演題4（III-YB04） 小児不整脈植え込み型デバイス の今後		一般口演（多領域専門職部門）5 （III-TRO05） 子ども・家族への支援
15:00	閉会式（III-CC）			
16:00 17:00 18:00	第16回教育セミナー（III-16ES）			
19:00 20:00 21:00				

第3日目：6月29日（土）

	第5会場 中ホールB	第6会場 小ホール	第7会場 204	ポスター会場 大ホールB
7:30				
8:00	医療安全講習会（ビデオ） （III-MSS）			ポスター貼り付け
9:00	一般口演31（III-OR31） 自律神経・神経体液因子・心肺機能	一般口演34（III-OR34） 成人先天性心疾患1	一般口演37（III-OR37） 電気生理学・不整脈3	
10:00	一般口演32（III-OR32） 川崎病・冠動脈・血管3	一般口演35（III-OR35） 成人先天性心疾患2	一般口演38（III-OR38） 術後遠隔期・合併症・発達3	ポスター展示
11:00	一般口演33（III-OR33） 川崎病・冠動脈・血管4	一般口演36（III-OR36） 電気生理学・不整脈2	一般口演39（III-OR39） 術後遠隔期・合併症・発達4	
12:00	ランチョンセミナー12 （III-LS12） 小児循環器領域でのNOガスの使い方		ランチョンセミナー13 （III-LS13） 先天性心疾患に伴うPAH ―薬物療法と臨床試験―	
13:00				発表
14:00				撤去
15:00				
16:00				
17:00				
18:00				
19:00				
20:00				
21:00				

専門医単位が取得できる講習会・セミナーのご案内

医療安全講習会（小児循環器専門医：5単位）

本　講　演：6月27日（木）第2会場　13:50～14:50
ビデオ講演：6月29日（土）第5会場　7:30～　8:30
講　　師：中山健夫先生（京都大学大学院医学研究科社会健康医学系専攻健康情報学分野）
テ　ー　マ：「Shared Decision Making〈SDM〉とは何か：新しいコミュニケーションとして」

教育セミナーBasic Course（小児循環器専門医：5単位）

6月29日（土）第1会場　15:30～18:30　参加費：2,000円
基本とステップアップ・小児循環器疾患管理
1. 呼吸生理を踏まえて呼吸管理：大崎真樹先生（静岡県立こども病院循環器集中治療科）
2. 薬理を押さえて薬物療法：村上智明先生（札幌徳洲会病院小児科）
3. 循環生理をわかって評価と治療：齋木宏文先生（北里大学小児科）

カンファレンス力をアップ、先天性心疾患各論
1. 外科医が内科医に求めること：白石修一先生（新潟大学心臓血管外科）
2. 内科医が外科医に求めること：加藤温子先生（JCHO中京病院小児循環器科）
3. こんな症例をセカンドオピニオンに出しました：櫻井寛久先生（JCHO中京病院心臓血管外科）

電子抄録集について

第55回日本小児循環器学会総会・学術集会の抄録集は電子化されています。電子抄録集の使用方法と閲覧方法をご案内いたします。

※印刷冊子の抄録集はご用意がございません。ご注意ください。
ご興味のある講演・発表について、電子抄録集より事前に印刷してご準備いただくか、またはモバイル用の抄録アプリをご利用ください。

第55回日本小児循環器学会総会・学術集会　電子抄録集

●URL

https://confit.atlas.jp/jspccs55

＊＊＊＊＊＊＊＊＊＊＊＊＊＊＊＊＊＊＊＊＊＊＊＊＊＊＊＊＊＊＊＊＊＊＊＊＊＊

抄録の閲覧にはパスワードが必要です。

抄録閲覧パスワード：jspccs2019

＊＊＊＊＊＊＊＊＊＊＊＊＊＊＊＊＊＊＊＊＊＊＊＊＊＊＊＊＊＊＊＊＊＊＊＊＊＊

●トップページ

多様な機能がございます。
詳しくはこちらをご覧ください。

タイトル、発表者、講演番号、フリーワードを入力して、講演を検索いただけます。

こちらからアカウントをご登録いただくと、スケジュール管理など便利な機能をご利用いただけます。

各日程のタイムテーブルから会場別プログラムをご覧いただけます。セッション名をクリックすると詳細が表示されます。

シンポジウムや一般口演などの発表形式別、カテゴリ別、日程別など、用途に合わせてプログラムが検索できます。

※「セッション一覧」内にございます「発表形式別」が分かりやすくなっています。

▼主な講演検索方法

【タイムテーブルから検索】
　各日程の会場別プログラムをご覧いただけます。
　トップページ　→　タイムテーブル項目の閲覧したい日付　→　タイムテーブルのセッション名をクリックしてください。
【セッション情報から検索】
　トップページ　→　プログラム項目にある「セッション一覧」　→　「発表形式別」と進んでください。

●セッション情報・講演情報

各講演のスケジュール登録ボタンをクリックすると、マイスケジュールに追加されます。

マイスケジュールした講演を管理できます。
抄録の一括 PDF 作成も可能です。

※電子抄録はセッション情報の下層に各演題がございます。
Ex）シンポジウム１（セッション情報） → 講演情報

モバイルアプリ

第55回日本小児循環器学会総会・学術集会のアプリは事前ダウンロードが可能です（6月中旬ダウンロード開始予定）。
WEB版の電子抄録と同様の機能がアプリでも使用できます。
学術集会前にスマートフォン、タブレットへアプリをダウンロードをし、ご活用ください。

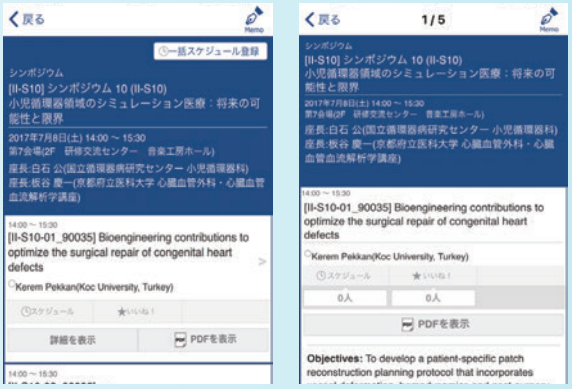
小児循環器学会　で検索

大会公式アプリ For Android ↓QRコードはこちら

大会公式アプリ For iPhone ↓QRコードはこちら

●トップページ

●セッション情報・講演情報



※過去の学術集会画像です。

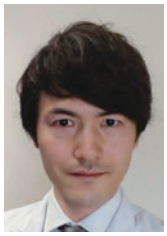
▼抄録について

WEB 上ですべて閲覧も可能です。
予稿集 PDF ダウンロード「抄録すべて」「会期日ごと」「セッションごと」「各講演」など、抄録 PDF の自動作成が可能です。
時計アイコンをクリックすると、ご自身のスケジュールが登録が可能です。
セッションや講演をスケジュール登録いたしますと、登録した講演の抄録 PDF がまとめて作成できます。

2019年学会賞受賞者一覧

2019年学会賞受賞者が決定いたしました!!　表彰式は6/28(金)13時からの総会に引き続き開催されます。

Young Investigator's Award（YIA）



柴田　映道

慶應義塾大学医学部小児科

論文名：
Type 2 inositol 1,4,5-trisphosphate receptor inhibits the progression of pulmonary arterial hypertension via calcium signaling and apoptosis
Heart Vessels 2019; **34**: 724–734

宮田　功一

東京都立小児総合医療センター/
慶應義塾大学医学部小児科

論文名：
Efficacy and safety of intravenous immunoglobulin plus prednisolone therapy in patients with Kawasaki disease (Post RAISE): a multicentre, prospective cohort study
Lancet Child Adolesc Health 2018; **2**: 855–862

加藤　基

東京大学医学部附属病院形成外科

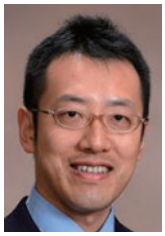
論文名：
乳び胸腹水を止める可能性，低侵襲小児リンパ外科：リンパ流の病態生理に基づく外科治療
日小児循環器会誌 2018; **34**: 135–142

郷　清貴

福岡市立こども病院循環器科/
あいち小児保健医療総合センター循環器科

論文名：
Fontan術前後から遠隔期における体肺動脈側副血管の推移
日小児循環器会誌 2018; **34**: 182–188

Case Report Award（CRA）



岡田　清吾

JCHO九州病院小児科/
山口大学医学部附属病院小児科

論文名：
Successful treatment of protein-losing enteropathy and plastic bronchitis by biphasic cuirass ventilation in a patient with failing fontan Circulation
Int Heart J 2018; **59**: 873–876

中釜　悠

大阪市立大学大学院医学研究科/
東京大学医学部附属病院小児科

論文名：
Accelerated cardiomyocyte proliferation in the heart of a neonate with LEOPARD syndrome-associated fatal cardiomyopathy
Circ Heart Fail 2018; **11**: e004660

Miyata Foundation Award 日本小児循環器学会研究奨励賞

石田　秀和

大阪大学大学院医学系研究科小児科学

研究課題名：
全エクソンシークエンスによる乳児拡張型心筋症のリバースリモデリング予測因子の検討

中釜　悠

大阪市立大学大学院医学研究科/
東京大学医学部附属病院小児科

研究課題名：
RASopathy関連心筋症の細胞レベル表現型の理解

功　労　賞

佐野　俊二

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

長嶋　正實

あいち小児保健医療総合センター名誉センター長
愛知県済生会リハビリテーション病院名誉院長

日本小児循環器学会　第11回教育セミナー Advanced Course

Cardiac Catheterization & Intervention
「失敗しない」、そして「失敗に負けないために」

日時 ：2019年11月9日(土) 12:00～、11月10日(日)15:00 【昼食あり】
場所 ：大阪市立大学医学部大講堂
会費 ：20,000円（懇親会込み）
ＨＰ ：https://jspccs-seminar2019.com
事前参加登録：7月1日(月)正午～ 10月11日(金)までセミナーHPにて受付します

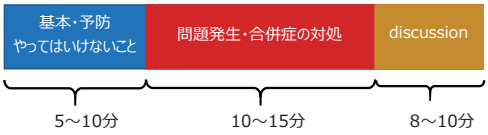
第11回教育セミナー Advanced Course　当番幹事
鎌田　政博
広島市立広島市民病院循環器小児科

昨今、わが国においても様々なカテーテル、デバイスが導入され、患者様のQOL改善に役立っています。しかし、それぞれの検査・治療には固有の合併症があります。カテーテル施術者はその予防法に熟知し、合併症が発生した際にそれを乗り越える技術を身に着けなければなりませんが、単独の施設、個人個人で十分な経験を積むことは難しいのが実情です。その点を補うべく、本セミナーを企画しました。

「なぜ穿刺のうまい人・下手な人がいるのか」、「なかなか大腿静脈の穿刺がうまく行かない場合どうするか」、「大腿動静脈瘻はなぜできるのか、予防は」、「酸素負荷テストをした際の肺体血流比・肺血管抵抗の求め方はどうするのか」など、カテーテル検査・心血管造影検査の基本についても学べます。経験豊富な術者を講師とし、熱い経験を共有する二日間を計画しています（図1）。

心臓カテーテル検査、心血管造影検査について十分な知識を持っていることは、小児循環器専門医にとっては必須事項です。カテーテル検査・治療を既に行っている先生はもちろん、興味を持っているけどどんな世界なんだろうと少々不安な先生まで、多くの先生方にお会いできることを楽しみにしています。

【各講演の構成予定】（図1）



※本会は、公益財団法人宮田心臓病研究振興基金2019年度協賛金の支援を受けて開催されます。

AEPC2019レポート

兒玉　祥彦　福岡市立こども病院　循環器科

この度、セビリアで開催されたAPEC2019にてYIA賞を頂きました。この場を借りてご報告いたします。

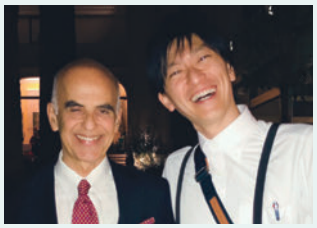
ペースメーカー植込み後の単心室患者の予後について発表しました。当院患者の後方視研究の結果から、高頻度の心室ペーシングは予後不良と関連しており、心室ペーシング位置が重要な因子であることを示したものです。当院の諸先輩方の膨大な診療記録の蓄積のおかげで、僕ら若手はこのような研究が自由にできる恵まれた環境にあり、感謝しております。発表の場では、思っていた以上に次々と質問が出ました。坂本理事長のアシストを頂きながら僕なりの拙い英語で奮闘し、十分に答えられたかは分かりませんが、よい経験となりました。

Gala dinnerでも坂本理事長と同じテーブルでした。幸運にも僕らのテーブルでは、ネイティブスピーカーは少数派で、各国語様英語を、上手な人が上手な英語で皆に伝え直すという平和なテーブルで、楽しく過ごすことができました。これも忘れ難い経験となりました。

この機会を頂いた坂本理事長と、これまで指導して下さった日本各地の先生方、いつも応援してくれている家族に感謝いたします。

筆者（左端）と参加した福岡市立こども病院の先生方

坂本理事長（右から2番目）と参加者の皆様と一緒に



同じくYIAでご発表された鈴木孝典先生（あいち小児保健医療総合センター）

日本小児循環器学会雑誌　第35巻 第1号

● Review【シリーズ：周術期管理】

フォンタン術前術後の管理

10.9794/jspccs.35.3

長嶋 光樹　　上松 耕太
和歌山県立医科大学附属病院心臓血管外科

Fontan循環は，心室による駆動のない肺循環と心室による駆動のある体循環とが直列になっており，肺循環を維持するために高い中心静脈圧が必要となる非生理的な循環方式である．このFontan循環を良好に獲得するためには，低い肺血管抵抗を維持することが重要である．このことは，Fontan手術前であろうが，術後であろうが共通の大事な条件となる．肺血管抵抗を低く維持するために，術直後の鎮静方法，呼吸管理，水分管理や薬物投与，心不全管理，カテーテル治療，などが周術期に総合的に集約的に行われている．Fontan術後の周術期管理を良好に行うには，この特殊なFontan循環を充分理解し，周術期に起こりうるFontan術後の特異的な多くの諸問題に対処していかなければならない．

● Review

QT短縮とQT短縮症候群

10.9794/jspccs.35.9

鈴木 博
新潟大学医歯学総合病院魚沼地域医療教育センター

QT短縮症候群（short QT syndrome: SQTS）は遺伝性の致死的不整脈である．2000年に初めて報告され，心電図上のQT短縮を特徴とし，心室細動や心房細動などの不整脈を来す．臨床像は未だ不明な点も多いが，10～20歳台の突然死が多く報告されている．よって小児期での診断が重要であり，学校心臓検診でも問題になる．2013年の三大陸合同のExpert consensus statement以降は，QTcが一定基準以下のものは，遺伝子異常も家族歴もない無症状例もSQTSと診断される．一般成人集団よりQT短縮例を抽出する検討では，SQTSの診断基準を満たす例はあったが無症状で予後も良いと報告されている．我々の学校心臓検診の検討でもSQTSは存在したが，有症状例はなかった．SQTSの中でも高リスクの既報例と検診・健診などで抽出される低リスク例には臨床像に大きな隔たりがあり，SQTSのリスク層別化が重要となる．そこで我々は，有症状のSQTS既報例と学校心臓検診で抽出された無症状で家族歴もないQT短縮例の心電図を比較し，高リスクのSQTS例の鑑別が可能か検討した．さらにSQTSのリスク層別化を進めるには無症状のSQTS小児例の中長期予後を知ることが求められる．

● 原　著

成人先天性心疾患患者の就業状況とその背景要因

10.9794/jspccs.35.18

榎本 淳子[1,2]　水野 芳子[3]　岡嶋 良知[2]　川副 康隆[2]
森島 宏子[2]　立野 滋[2]
1) 東洋大学
2) 千葉県循環器病センター
3) 東京情報大学

背景：現在移行期支援が注目され，その課題のひとつに就業が挙げられる．就業は男女で状況が異なるが，日本において男女別に患者の就業状況を明らかにした研究はほとんどない．そこで本研究では成人先天性心疾患患者の就業状況とその状況に影響を及ぼす要因を男女別に検討する．

方法：先天性心疾患患者193名（平均年齢：男33.62歳・女32.69歳，男性89名：学生は除く）に，就業状況，社会的属性（婚姻状態，教育歴），疾患状況（疾患名，疾患重症度，手術回数など），就業支障評価，生活の質（QOL: Linear Analog Scale for quality of life），生活満足度（SWLS: Satisfaction with Life Scale）を問う質問紙調査を実施した．

結果：国勢調査による同世代の成人と比較して，男女とも未就業（男13名：14.6％，女13名：12.5％）が有意に多く（$p<0.01$），さらに男性は常勤就業者が有意に少なかった（$p<0.01$）．また未就業患者で「（疾患のため）仕事ができない」と回答したのは男女1名ずつで，多くの患者は就業可能と考えていた．未就業患者はQOL，SWLSともに有意に低く，未就業の背景要因としては，男性は年齢が若いこと，女性は疾患が重いことであった（それぞれ$p<0.05$）．

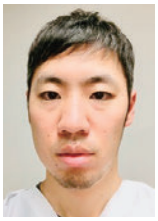
結論：患者は就業可能と考えているにもかかわらず未就

業者が多く，疾患を起因として就業に不利益を被っていることが考えられる．さらにその状況にある患者は生活の質，満足感が低く，就業に課題を抱えている状態であることが明らかとなった．

● 原　著

左心低形成症候群と右側心房相同における房室弁輪面積時相変化：弁輪スペックルトラッキングを用いた検討

10.9794/jspccs.35.30



新居 正基[1)]　高橋 健[2)]　瀧聞 浄宏[3)]
豊野 学朋[4)]　岩島 覚[5)]　井上 奈緒[6)]
石垣 瑞彦[1)]　佐藤 慶介[1)]　芳本 潤[1)]
金 成海[1)]　満下 紀恵[1)]　坂本 喜三郎[7)]
粒良 昌弘[1)]　田中 靖彦[1)]

1) 静岡県立こども病院循環器科
2) 順天堂大学医学部付属順天堂医院小児科思春期科
3) 長野県立こども病院循環器小児科
4) 秋田大学医学部付属病院小児科
5) 中東遠総合医療センター小児科
6) 聖隷浜松病院小児循環器科
7) 静岡県立こども病院心臓血管外科

背景：左心低形成症候群（HLHS）と右側心房相同（RAI）において，房室弁逆流の合併はその予後に大きな影響を与える．
方法：1) HLHS・RAI群：32例（HLHS 15例，RAI 17例）；2）正常小児群：53例．IE-33/matrix probeを用いて心尖部四腔断面における三尖弁および共通房室弁のX-plane（弁輪の中央を通る四腔断面とこれに直交する断面）を記録．弁輪のtrackingにより二方向の弁輪径の経時変化を計測，弁輪面積を算出し2群間で比較した．心周期弁輪面積変化は収縮期に縮小する：1型；収縮期に拡大する：2型；面積変化の小さい：3型に分類した．また逆流の程度により軽度逆流群と高度逆流群に分類し，弁輪面積変化との関連を解析した．
結果：正常群：1型22例（42％），2型24例（45％），3型7例（13％）に対し，HLHS・RAI群：1型4例（13％），2型7例（22％），3型21例（65％）と，正常群に対しHLHS・RAI群に3型を多く認めた（$p<0.01$）．逆流による分類では，軽度逆流群16例，高度逆流群は16例で，高度逆流群で3型を多く認めた（14例，88％）．
結論：HLHS・RAI群では三尖弁輪機能が低下しており，弁逆流を発生する一機序となっている．

● 症例報告

急性期川崎病診療のピットフォール：左冠動脈肺動脈起始症

10.9794/jspccs.35.38

岸本 慎太郎　鍵山 慶之　籠手田 雄介
津田 恵太郎　須田 憲治
久留米大学医学部小児科学教室

川崎病は日常診療で遭遇する機会が多く，合併症として冠動脈拡大・瘤の診断は重要である．一方，冠動脈拡大・瘤を示す疾患には，左冠動脈肺動脈起始症，冠動脈瘻，左冠動脈閉鎖症などの先天性冠動脈異常もある．症例は6歳女児で，歳時に川崎病に罹患し，前医に入院した．免疫グロブリン大量療法を施行され，速やかに解熱したが，初回心エコー図検査時より右冠動脈拡大があり，縮小することなく残存した．川崎病性右冠動脈拡大，軽症僧帽弁閉鎖不全，動脈管開存症疑いとして前医で外来管理されていた．5歳時より全力疾走時に胸痛を訴えるようになった．運動負荷心電図検査を施行したところ，自覚症状はなかったが，V3–6誘導で0.1–0.2 mVの下降型ST低下が認められ，精査加療目的で当院紹介された．当院で冠動脈造影CT検査を施行し，左冠動脈肺動脈起始症と確定診断した．術前の精査では左室前側壁領域の軽度壁運動低下を認め，左冠動脈移植手術を行った．今回，川崎病性右冠動脈拡大と診断され，無治療経過観察されていた左冠動脈肺動脈起始症の1小児例を経験した．急性期川崎病診療のピットフォールとして，注意喚起すべきと考えたので報告する．

● 症例報告

褐色細胞腫を合併したEisenmenger症候群の剖検例

10.9794/jspccs.35.46

三浦 文武[1)]　山本 洋平[1)]　嶋田 淳[1)]　北川 陽介[1)]
敦賀 和志[1)]　大谷 勝記[1)]　高橋 徹[2)]　米坂 勧[2)]
加藤 哲子[3)]　伊藤 悦朗[1)]

1) 弘前大学大学院医学研究科小児科学講座
2) 弘前大学大学院保健学研究科
3) 弘前大学大学院医学研究科病理診断学講座

Eisenmenger症候群（ES）に褐色細胞腫（pheochromocytoma: PCC）を合併した稀な症例を経験した．症例は女性で，新生児期に両大血管右室起始（double outlet right ventricle: DORV）と診断した

が，乳児期よりESの病態を呈した．30歳時にPCCの合併を診断した．外科的切除は周術期のリスクから適応外とされた．32歳時に心不全，腎不全のため死亡した．病理解剖でDORV，高度の肺血管閉塞性病変，左副腎のPCC，膀胱などの多発性のパラガングリオーマ(paraganglioma: PGL)，チアノーゼ性腎症を認めた．近年，PCC/PGL発症のリスク因子として低酸素が報告されている．本症例でもDORVやESがPCC/PGLの誘因になった可能性がある．PCC/PGLの症状は心疾患の症状とオーバーラップしており，先天性心疾患患者のPCC/PGLの診断は遅れがちになりやすい．さらに本症例ではESによるPCCの治療制限，PCCによる高血圧と頻脈の心血行動態への悪影響など治療と管理にも難渋した．先天性心疾患の合併症としてPCC/PGLも念頭に置くべきである．

● 症例報告

僧帽弁後尖低形成に対するグルタールアルデヒド処理自己心膜を用いた小児期僧帽弁後尖延長術：手術手技と遠隔期成績

10.9794/jspccs.35.52

前田 登史[1)]　藤原 慶一[1)]　吉澤 康祐[1)]　坂﨑 尚徳[2)]

1) 兵庫県立尼崎総合医療センター心臓血管外科
2) 兵庫県立尼崎総合医療センター小児循環器内科

僧帽弁形成術の1つとしてグルタールアルデヒド処理自己心膜による延長術があるが，小児例での報告は少なく，また遠隔期成績は不明である．後尖低形成による先天性僧帽弁閉鎖不全2例（1歳4か月，5か月）に対して，0.625％グルタールアルデヒド処理（5分）自己心膜による後尖延長術を行った．いずれもP2を中心とする後尖低形成を主病変とする中等度以上の逆流であった．後尖延長はP1からP3にかけてほぼ全長に行った．術直後に逆流はmild，noneに減少した．9年，3年の遠隔期には，自己心膜は軽度に肥厚し，可動性の若干の低下は認めるものの，逆流はtrivial，noneで，狭窄所見は認めていない．乳児例においても，僧帽弁後尖の低形成に対しては，グルタールアルデヒド処理自己心膜による後尖延長術は有用な術式の1つである．

日本小児循環器学会雑誌　第35巻 第2号

● 原　著

次世代小児心臓外科医育成プロジェクト：アンケート調査結果報告

10.9794/jspccs.35.61

山岸 正明　鈴木 孝明　市川 肇
芳村 直樹　安河内 聰　坂本 喜三郎

特定非営利活動法人日本小児循環器学会

背景：日本小児循環器学会では外科系教育部会を設置し，次世代小児心臓外科医育成プロジェクトを立ち上げることとなった．

方法：今回，プロジェクトの一環として我が国の小児心臓外科医の労働環境，修練状況等に関する情報を得るために，日本小児循環器学会の外科系会員を対象にアンケート調査を行った．2018年6月26日(火)～8月6日(火)の期間に，日本小児循環器学会正会員の心臓血管外科医師420名に対し匿名式によるWEBアンケートを依頼し，176名から回答が得られた（回答率42％）．

結果：小児心臓外科医の15％が月10回以上の当直を行っており，実に85％が法定労働時間の上限を超えていた．また，今回のアンケート結果から，小児心臓外科医の修練環境は「施設によって大きなばらつきがある」ということが確認された．外科医ひとりあたりの手術症例数にもばらつきが生じてしまい，十分な数の執刀経験が得られているとは言いがたく，過酷な労働環境も相まって，多くの外科医が不満と不安を抱えているのが現状であった．

結語：「執刀症例の数や難易度等ある程度プログラム化された修練環境」，「出身大学や所属する医局に左右されない修練施設の運用」，「過酷な労働環境の改善」が必要であり，「オールジャパンで次世代を育てる」というシステムを構築していく必要がある．

● Review【シリーズ：基礎研究】

心臓と心筋細胞の初期発生研究

10.9794/jspccs.35.70

石田 秀和[1,2)] 佐波 理恵[2,3)] 小垣 滋豊[1)] 八代 健太[2,3,4)]

1) 大阪大学大学院医学系研究科小児科学
2) ロンドン大学クイーンメアリー校バーツアンドロンドン医歯学部ウイリアムハーベイ研究所トランスレーショナル治療学
3) 大阪大学大学院医学系研究科心臓再生医療学
4) 京都府立医科大学医学部医学科解剖学教室

心臓原基は側板中胚葉の前方領域に形成される心臓前駆細胞に由来するとされる．しかし原腸陥入の結果発生する中胚葉細胞において，一体どの細胞がどのタイミングで心臓前駆細胞になるように運命づけられるのか？また，どのようにして心臓を構成する細胞の系譜分け（心室筋，心房筋，刺激伝導系，心内膜細胞，心筋線維芽細胞，平滑筋細胞や内皮細胞）や，位置分け（右心室か左心室か）がなされているのか？このような細胞系譜の運命決定のメカニズムについて，これまでは多くが謎に包まれていた．これらの疑問に答えを出すことは，今後，多能性幹細胞（ES/iPS細胞）などを用いた心臓再生医療や*in vitro*での創薬モデルを発展させるためには非常に重要な知見となる．私達はこれまで特に心筋前駆細胞の運命決定にかかわる分子メカニズムについて研究を行ってきた．この総説では，心筋細胞を始めとする心臓構成細胞が，「いつ」「どのようにして」「どの」細胞になるのかという細胞運命を決定する機序の解明に少しでも近づくために私達がこれまで行ってきた研究成果を紹介し，今後の心臓初期発生研究の方向性と臨床応用の可能性に関し議論したい．

● Review【シリーズ：周術期管理】

小児心臓手術の麻酔管理

10.9794/jspccs.35.82

岩崎 達雄

岡山大学病院小児麻酔科

本稿では小児心臓手術の麻酔管理について概説した．前投薬としてはミダゾラムが頻用されているが，その投与量には病態に応じた十分な配慮が必要である．循環を良好に維持するにはできる限り循環抑制のない麻酔薬であるオピオイドを中心とした麻酔管理を行うとともに心仕事を増加させないように管理する．そのためには，先天性心疾患の特徴である短絡血流がある場合は，肺・体血管抵抗を操作し体・肺循環のバランスをとることが重要であるが，体血管抵抗の調整がより効果的である．小児の肺胞は特に麻酔時に虚脱を起こしやすく軽度の呼気終末陽圧の附加，肺胞リクルートメントがその治療・予防に有効である．成人で肺保護に有効であるとされる低一回換気量の小児の肺への効果は定かでない．近赤外線脳酸素モニターは脳酸素需給バランスの破綻の早期発見に有用であるのみならず，循環管理の指標としても重要である．経食道心エコーも手術の評価や循環動態の把握に非常に有用であるが，非侵襲的であることに留意する．

● Review【シリーズ：外科手術手技】

左心低形成症候群に対する右室–肺動脈導管を用いたNorwood手術：発想とその後の経緯

10.9794/jspccs.35.91

岸本 英文

大阪母子医療センター心臓血管外科

左心低形成症候群（HLHS）に対する体外循環下の第一期寛解手術は，1981年にNorwoodらが成功例を報告して以来，体動脈から肺動脈へ人工血管で短絡路（BT shunt）を作成する方法が行われてきたが，本邦における手術成績は不良であった．当時，新生児，乳児期早期に体外循環下に総肺静脈還流異常の修復を行ったright isomerismの症例において，肺動脈閉鎖でBT shuntを行った症例では術後血行動態が安定せず管理に難渋することが多かったのに対し，肺動脈狭窄または肺動脈絞扼術後の症例では術後経過が安定していて救命例が多かった．その理由の1つは，BT shuntでは体血圧の拡張期圧の低下により冠血流量が低下すること，肺血管抵抗の変動によりBT shuntの流量が変化して血行動態が不安定になることにあると考えた．そこで，われわれは右室から肺動脈へ心外導管を用いて肺血流の確保を行うNorwood手術（RV-PA Norwood）を，連続する7例のHLHSに行い全例手術生存し，術後経過が安定したものであったことを報告した．以後RV-PA Norwood法がHLHSに対する第一期寛解手術の1つの選択肢として広く行われるようになり，両方向性

Glenn手術の追加を早期に行うことで本症に対する救命率が飛躍的に向上することとなった．

● Review【シリーズ：ホットトピックス】

小児肺高血圧に関連の深い実験モデル：肺動脈性肺高血圧・気管支肺異形成・先天性横隔膜ヘルニア

10.9794/jspccs.35.99

澤田 博文

三重大学医学部医学系研究科麻酔集中治療学・小児科学

小児肺高血圧（PH）が，特発性・遺伝性以外に，心疾患，呼吸疾患，肝門脈疾患や全身疾患など多彩な病態を基礎として発症することは成人と同様であるが，小児の特徴として，肺の発生・発達・成長の影響を大きく受けることは重要である．気管支肺異形成（BPD）や先天性横隔膜ヘルニア（CDH）など，周産期の適応障害や肺の発達成長障害の重要性が強調された小児PHの臨床分類も考案されている．PHの血管病変形成に関する研究は，肺動脈性肺高血圧に見られる血管病変，血管機能変化や遺伝子異常を中心に進められ，実験動物では，モノクロタリン投与ラット，慢性低酸素暴露，SU5416＋慢性低酸素暴露や*BMPR2*などの遺伝子改変モデルが用いられている．肺発達成長障害に関しては，高濃度酸素投与，人工呼吸器による圧伸展，出生前の炎症などのBPDモデル，nitorofen投与，胎児手術でのCDH作成，横隔膜欠損をきたす遺伝子改変などのCDHモデルからも，新たな知見が得られている．

● 原　著

Non-HDLコレステロール値からみた家族性高コレステロール血症児頻度の考察

10.9794/jspccs.35.112

宮崎 あゆみ[1)]　小栗 絢子[2)]　市村 昇悦[2)]

1) JCHO高岡ふしき病院小児科
2) 高岡市医師会

背景：幼少期から動脈硬化が進行する家族性高コレステロール血症（FH）に関し，小児生活習慣病予防健診結果から小児の頻度を考察する．

方法：2006～2015年度の10年間に高岡市健診を受診した小4児14,609名（男7,461名，女7,148名）を対象に，non-HDLコレステロール（non-HDL-C）値の分布から超高値児を抽出し，小児FHの頻度との関連を考察した．

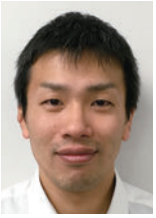
結果：対象のnon-HDL-Cと肥満度とは弱く相関した（r＝0.30）が，散布図上概ね200 mg/dL以上に関連の弱い超高値児が散在し，その多くがFHと推察された．Non-HDL-C 200 mg/dLはほぼ＋4SD値，かつガイドライン上の小児FH治療閾値に相当した．10年間でnon-HDL-C 130 mg/dL以上の高値児割合は減少したが，超高値児割合には有意な変化なく，全体での0.38％は小児の要治療FH頻度に近似する値と考えられた．

結論：Non-HDL-C測定は小児要治療FH抽出に有用である可能性が示唆され，その頻度は日本成人FHの推定頻度とも矛盾しない．

● 原　著

本邦における心室中隔欠損に対する経皮的カテーテル閉鎖術の可能性

10.9794/jspccs.35.119



浅田 大[1,3)]　富田 英[2,3)]　宮原 義典[2,3)]　藤井 隆成[2,3)]　石野 幸三[2,3)]　樽井 俊[2,3)]

1) 京都府立医科大学小児科
2) 昭和大学小児循環器・成人先天性心疾患センター
3) 昭和大学横浜市北部病院循環器センター

背景：膜様部心室中隔欠損（PMVSD）に対する経皮的カテーテル閉鎖術の報告が増加しているが，現在日本における治療方法は外科手術のみである．

方法：2007年9月～2016年8月に当科で診療を行ったVSD患者の年齢，体重，検査データを後方視的に検討し，Amplatzer duct occluder I（ADO I）による経皮的閉鎖術の適応基準を満たす症例を抽出した．適応基準は，過去の報告を参照し，安全に閉鎖できると考えられる基準を設定した．

結果：計359名のVSD患者のうち，自然閉鎖を102名に認め，121名に外科手術による閉鎖を行い，現在も閉鎖していない136名の経過観察を続けていた．経過観察を続けている136名のうちPMVSDを101名に認め，ADOIに

よる閉鎖基準を21名が満たしていた．
結論：経過観察されている症例の中にも経皮的閉鎖の適応を満たす患者は一定の割合で存在すると考えられ，低侵襲治療である経皮的閉鎖術が本邦へ導入されれば，多くの患者が恩恵を受ける可能性がある．

● 症例報告

左単一冠動脈の拡張を伴い，*SHOC2*遺伝子異常が認められたNoonan症候群の1例

10.9794/jspccs.35.127

石川 伸行[1)]　堀米 仁志[1)]　村上 卓[1)]　高橋 実穂[1)]
野崎 良寛[2)]　林 立申[2)]　塩野 淳子[2)]
平松 祐司[3)]　柳沢 裕美[4)]

1) 筑波大学医学医療系小児科
2) 茨城県立こども病院小児循環器科
3) 筑波大学医学医療系心臓血管外科
4) 筑波大学生存ダイナミクス研究センター

Noonan症候群はRAS/MAPK経路の遺伝子異常が原因となって発症する常染色体優性遺伝疾患で，臨床的には特徴的顔貌，低身長，先天性心疾患などを呈する．合併する心疾患としては肺動脈弁狭窄，心房中隔欠損症，肥大型心筋症がよく知られているが，稀な合併症として冠動脈拡張が報告されている．症例は新生児期に心室中隔欠損症と診断された．大動脈弁無冠尖・右冠尖逸脱に伴う大動脈弁逆流が進行し，4歳で心室中隔欠損症閉鎖術が行われた．11歳の心臓カテーテル検査で左単一冠動脈とその拡張が認められた．表現型からNoonan症候群が疑われ，16歳で行われた遺伝子検査で，*SHOC2*遺伝子変異が検出された．冠動脈拡張を伴うNoonan症候群は過去14例報告されているが，同変異を有するNoonan症候群で冠動脈拡張を合併した症例の報告は過去にない．冠動脈拡張を伴うNoonan症候群の報告例をまとめ，その臨床像について考察した．

Case Challenge 投稿者募集!!

小児循環器学会雑誌編集委員会では、教育的コンテンツとして、Case Challengeを学会HPに掲載しています。

http://jspccs.jp/publication/case-challenge/

この度、皆様より投稿を募集することになりました。
投稿要項など、詳細については雑誌編集室までお問い合わせください。　Email：pccs-edit@bunken.co.jp

事務局からのお知らせ

▶ 総会委任状ご提出と会費お振込のお願い

2019年6月28日(金)に2019年度総会が開催される予定です。総会の議案および委任状のご提出につきましては、メールにてお送りしております。まだ委任状のご提出がお済みでない場合には必ず、下記のURLより速やかに提出ください。また、今年の会費お支払いは**6/29(土)まで**にお願いいたします。学術集会会場でもご納入いただくことが可能です。

WEB **https://questant.jp/q/UKFQ7RBI**

▶ 専門医受験申請について

第10期専門医試験は、**2019年11月3日(日)**に東京大学構内にて開催いたします。申請様式・申請締め切りは下記のURLよりご確認ください。

WEB **学会HP＞専門医制度＞専門医認定＞新規申請＞受験申請案内**
http://jspccs.jp/specialist/specialist_certification/application_n/exam/

学会予定・分科会予定

▶ 学会予定

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

学んで救えるこどもの命♡PH Japan Project
会期：2019年8月18日(日)
会場：慶應義塾大学三田キャンパス内，
各遠隔配信会場

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：大阪市立大学医学部大講堂（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：東京大学医学部キャンパス内

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）
会長：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）
会長：芳村　直樹　富山大学
会長：宮地　鑑　北里大学

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18回日本心臓血管発生研究会
会期：2019年10月26日(土)～27日(日)
会場：広島大学霞キャンパス第4講義室
（広島）
会長：小久保　博樹　広島大学

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

第22回日本成人先天性心疾患学会総会・学術集会
会期：2020年1月17日(金)～19日(日)
会場：東京コンファレンスセンター有明
（東京）
会長：森田　紀代造　東京慈恵会医科大学

第31回JPIC学会学術集会
会期：2020年1月24日(金)～26日(日)
会場：アーバンリゾート那覇（沖縄）
会長：佐藤　誠一　沖縄県立南部医療センター・こども医療センター

第26回日本小児肺循環研究会
会期：2020年2月8日(土)
会場：東京医科歯科大学キャンパス内
会長：杉山　央　東京女子医科大学

第26回日本胎児心臓病学会学術集会
会期：2020年3月13日(金)～14日(土)
会場：大宮ソニックシティ（埼玉）
会長：亀井 良政　埼玉医科大学病院

▶ 関連学会予定

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

第84回日本循環器学会学術集会
会期：2020年3月13日(金)～15日(日)
会場：国立京都国際会館（京都）
会長：木村　剛　京都大学

第123回日本小児科学会学術集会
会期：2020年4月10日(金)～12日(日)
会場：神戸コンベンションセンター（兵庫）
会長：香美　祥二　徳島大学

第31回日本心エコー図学会学術集会
会期：2020年4月24日(金)～26日(日)
会場：くにびきメッセ（島根）
会長：田邊　一明　島根大学

編集委員会

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

JSPCCS News Letter

発　行：特定非営利活動法人　日本小児循環器学会
事務局：日本小児循環器学会事務局
〒162-0801　東京都新宿区山吹町 358-5
アカデミー センター　株式会社国際文献社内
TEL：03-6824-9380　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）