JSPCCS
Japanese Society of Pediatric Cardiology and Cardiac Surgery
NEWS LETTER
No. 1
2021
2021年4月30日発行

TABLE OF CONTENTS

巻頭：坂本喜三郎先生 …… 1
第56回日本小児循環器学会学術集会報告 …… 2
第12回教育セミナーAdvanced Courseを開催して …… 3
学んで救えるこどもの命 PH Japanプロジェクト 終了のご報告 …… 4
宮田賞受賞のことば …… 5
疫学遺伝子形態データベース委員会より
研究課題　Circulation Journal掲載のご報告 …… 6
分科会レポート …… 7
理事会記録 …… 9
Journal of Pediatric Cardiology and Cardiac Surgery Vol.5, No.1 …… 10
日本小児循環器学会雑誌　第36巻第4号 …… 13
事務局からのお知らせ …… 4
学会予定・分科会予定 …… 16

「循環器関連学会リーダーシップ・ミーティング」

日本小児循環器学会　理事長
坂本　喜三郎
静岡県立こども病院　院長

総会報告や学会HPからの情報が中心の会員にとって、表題の単語はあまり馴染みがないかもしれない。この巻頭言では、日本小児循環器学会を取り巻く状況をこの単語をキーワードに解説してみようと思う。

循環器関連学会リーダーシップ・ミーティングの説明をするには、まず日本循環器連合（JCVA: Japan Cardiovascular Association）について説明する必要がある。日本循環器連合は、2018年12月に成立、2019年12月に施行された脳卒中・循環器病対策基本法に対応するべく、日本循環器学会の提案で2020年4月1日に発足した8学会による連合組織（日本小児循環器学会、日本心エコー図学会、日本心血管インターベンション治療学会、日本心臓病学会、日本心臓リハビリテーション学会、日本心不全学会、日本不整脈心電学会、日本循環器学会）である。この名前が表舞台で使われたのは、今年2月5日に日本循環器連合と医師会による合同プレス声明「新型コロナウイルス感染症　緊急事態宣言下の心血管病診療に関する緊急声明」と雑誌「心臓」の2020, No9の特別企画「新型コロナに日本循環器連合はどう立ち向かうのか」（山岸敬幸副理事長が当学会の取り組みを報告）だろうか。

日本循環器連合の発足に向けての話し合いをするために開始されたのが循環器関連学会リーダーシップ・ミーティング（連合に加わった8学会に、日本心臓血管外科学会が加わった9学会で構成）で、脳卒中・循環器病対策基本法が成立してすぐの2019年3月に第1回が開催され、先日3月の日本循環器学会・定期学術集会中に4回目のミーティングを持った。第4回リーダーシップ・ミーティングの議題と話し合いを抜粋で提示する。

1）脳卒中・循環器病克服第2次5カ年計画について：（以下、日本循環器学会HPより引用）高齢化が進む我が国において……脳卒中と循環器病を克服することが重要であります。日本脳卒中学会と日本循環器学会は、その目標と戦略を明確にするために2016年12月に、「脳卒中と循環器病克服5カ年計画」を公表し……この計画に基づいて「脳卒中」「心不全」「血管病（急性心筋梗塞、急性大動脈解離、大動脈瘤破裂、末梢動脈疾患）」を重要3疾患と位置づけ、1「人材育成」、2「医療体制の充実」、3「登録事業の促進」、4「予防・国民への啓発」、5「臨床・基礎研究の強化」という5つの事業を進めてきました……2018年12月に「循環器病対策基本法」が成立し、同法に基づき循環器病対策推進基本計画が2020年10月に閣議決定し、さらに都道府県毎にその地域事情に合わせた脳卒中・循環器病に対する都道府県基本計画が策定されます。この度、循環器病対策基本法の内容も取り入れて、関連23学会と協力して脳卒中と循環器病克服第二次5カ年計画を作成……。

2）日本循環器学会学術集会での学術連携：各連合参加学会から専門領域の教育的セッションを計画すること再確認。（今年度の日本小児循環器学会関連会長特別企画は「成人先天性心疾患介入に必要な知識」と「脳卒中・循環器病対策基本法施行後に向けての先天性心疾患の移行医療支援体制の構築」）

3）連合参加学会の委員会連携：編集委員会、学術委員会、保険診療委員会の3委員会を中心に、日本循環器学会・委員会に連合学会の委員が参加し協力していくことを確認。編集委員会では、Circulation Journalは勿論、各参加学会・学会誌のImpact factor獲得や向上について協調する、学術委員会ではデバイス部会とガイドライン部会の協調活動を推進するなど。

4）循環器連合としての災害時連携の模索

日本小児循環器学会はいま、長い歴史のなかで担ってきた小児をキーワードにした周産期領域や教育界との連携を含む循環器領域での拡大は勿論、成人先天性心疾患とそこへの移行期医療、感染パンデミックを含む救急・災害領域への対応も求められる学会として、会員の総力を結集し「オール日本・小児循環器学会」で脳卒中・循環器病対策基本法と成育基本法に強くコミットし、明確な発信をしていくことが求められている。

第56回日本小児循環器学会学術集会報告

第56回日本小児循環器学会学術集会　会長

山岸　正明

京都府立医科大学小児心臓血管外科

Covid-19パンデミックの影響を受けまして、第56回学術集会は2020年11月22日～24日に会期を変更し、本学会学術集会として初めての試みとなるハイブリッド形式で開催いたしました。感染対策を十分に行った上で国立京都国際会館に現地会場を1会場設定し、WEBでは7トラックを設定しました。

企画委員会で策定していただいたシンポジウム、パネルディスカッションのテーマに連動させた優秀演題発表、WEB上での安藤先生標本セミナー、今野草二先生特設サイト、特別企画として「Covid-19について今語れること」等を企画いたしました。

デジタルオーラル（Ⅰ）（Ⅱ）は従来の一般口演、ポスターセッションに相当しますが、すべて音声入り配信とし、会期前から指定討論者との議論を開始していただき、会期中にはその議論を閲覧、参加できるようにいたしました。

表に参加者ならびにアクセス数を示します。会期中の全セッション視聴数は現地参加も含めて52,884にも及びました。特にデジタルオーラルでは38,374と多くの視聴がありました。オンデマンド配信を約2ヵ月間行いましたが、いずれの配信期間においても多くの視聴がありました。累計視聴数は65,957に及びました。皆様の関心の高さを示す視聴数であったと考えております。

コロナ禍によるやむを得ぬ開催形式の変更でしたが、望外の収穫も得られました。ハイブリッド開催の利点といたしまして、以下の事柄が挙げられると思います。

1. 参加者数の増加：勤務に関わりなく、当直者や留学中の方も参加可能であった。
2. 一般口演、ポスターセッションに代わるデジタルオーラルでは非常に討論が活発となり、時間をかけた質疑応答がチャット上で可能であった（累計視聴数：42,684）。
3. 教育効果：卒後教育セミナーベーシックコース参加者が例年よりも大幅に増加した（637名）。医療安全講習会も803名の参加者があった。標本展示に代わる標本セミナーや今野先生特設サイトも非常に好評であった。
4. オンデマンド配信効果：従来形式では参加したいセッションが重複することがあったが、オンデマンド配信によりすべてのセッションが視聴可能となり、見直すことも可能であった。
5. 現地1会場を設定したため、現地開催の利点を残すことができた。

一方、欠点としては、対面での議論ができず会員間の交流もできない、一般参加者からの質問がチャットのみ、ハンズオンセミナーが開催困難、多額の配信費用、企業協賛の減少などが挙げられると思います。

ハイブリッド開催にはこのような功罪がありましたが、56回学術集会では新しい学術集会の方向性が提案できたのではないかと考えます。WEB配信方式も年々進歩を遂げて、必要経費も下がって来ることが期待されます。今後の学術集会は、今回得られたWEBの利点を何からの形で継承していただければと期待します。

本学術集会の開催にこぎ着けるまでは非常に困難な決断を強いられ、何度も挫折しそうになりましたが、会員の皆様の多大なご支援のお陰を持ちまして、成功裡に終了させていただくことが出来ました。ここに深く御礼を申し上げます。ありがとうございました。

Covid-19を克服し、57回大会でお会いできるのを楽しみにしております。

表：参加およびアクセス数

セッション・企画	会期中（現地参加＋ライブ視聴）	オンデマンド配信期間			累計
		12/11～12/25	12/26～1/8	1/9～1/31	
シンポジウム・パネルディスカッション・ディベートセッション・会長講演・特別講演・レジェンドレクチャー・教育講演・特別企画・標本展示講演・アート＆サイエンスレクチャー 等	8,270	2,189	1,558	1,612	13,629
デジタルオーラル	（事前配信含む）38,374	3,172	332	806	42,684
安藤記念標本セミナー	3,320	226	140	128	3,814
今野草二先生特設サイト	2,920	163	1,021	1,726	5,830
全セッション累計	52,884	5,750	3,051	4,272	65,957

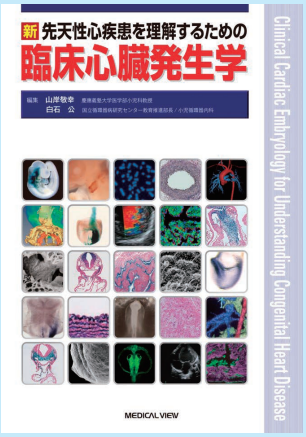
第12回教育セミナーAdvanced Courseを開催して

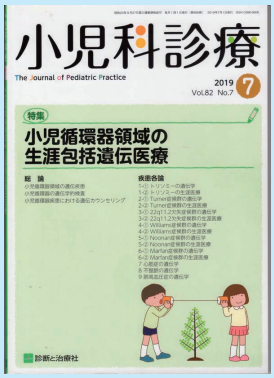
2021年2月6日(土)～7日(日)

当番世話人
山岸　敬幸
慶應義塾大学医学部小児科

メインテーマは「臨床心臓発生・遺伝学を勉強しよう」、心臓の発生学と小児循環器の遺伝学を、先天性心疾患の患者さんの臨床に生かすための学問として取り上げました。心臓大血管発生を領域・段階別に分けて解析し、先天性心疾患の成り立ちを深く理解する「臨床心臓発生学」により、診療に深みが増し、新たな研究のヒントも生まれます。また、最新の臨床遺伝学の知識と、生涯包括的な管理・治療に必要な知識を、第一線の臨床遺伝医と小児循環器医から同時に学ぶ機会を得ました。ご参加いただきました学会員の皆様には、誠にありがとうございました。

今回COVID-19の影響を考慮し、初の完全オンライン開催としました。トラブルを避けるために、講師の方々にはご負担をかけましたが、事前に収録していただいた講演動画を配信した後に、ライブ形式で質疑応答していただきました。Web視聴は思いのほか目・肩・首が疲れるので、1講義25分前後として、休憩も頻回に入れました。





Web開催では聴衆の反応が中々わからず、不安もありましたが、『Q&A』の書き込みや、『手を挙げる』機能で直接質疑応答など、活発な討議が展開されました。Webの良い点もあり、例年会場の都合で150名前後だった参加者数を、当初より300名程に設定でき、参加費も例年の半分程度に抑えることができました。とても丁寧で優れた講師陣のおかげですが、登録者は約400名を数え、素晴らしい電子版テキストを作成することもできました。財政的余裕もでき、ご要望にお応えして会期後1か月間のオンデマンド配信もできました。今後さらに、参加者ならびに学会員の皆様に還元すべく、有用な情報を発信していく所存です。

心残りは、毎回恒例のお食事・お酒の懇親会を開催できなかったことです。特に若手参加者には、第一線の講師と直接お話しできる絶好の機会ですが、COVID-19禍で諦めざるを得ませんでした。Web上での懇親会を試みましたが、やはり現地開催の楽しく自由な会とは雲泥の差で、今後の課題となりました。今回の経験が、教育セミナーの新たな開催方法を検討する参考になれば幸いです。

たくさんの方々にお世話になりました。毎年多大なご協力をいただいている宮田財団、およびランチのないランチョンセミナーを快くご共催いただいたノボノルディスク社をはじめとする協賛企業各社に深謝致します。また、Web開催を実現して下さった鈴木信太郎様、和知あゆみ様をはじめとする国際文献社ヘルプデスクの皆様、学会事務局の伏見はるか様、そして、この企画を最初からお手伝いいただいた慶應義塾大学の石崎怜奈先生、内田敬子先生、秘書の山本真由美様に心より感謝申し上げます。最後に、素晴らしい講師の方々に敬意を表し、謝辞を述べたいと思います。今回の講師の方々は、私が編集に関わった2冊の本（左）のご執筆にも携わっていらっしゃいます。もし機会があれば、ご覧になり、さらに深掘りしていただければうれしいです。セミナーをきっかけに、この領域に益々興味を持ち、発展させていく次世代に期待しています。

学んで救えるこどもの命 PH Japanプロジェクト　終了のご報告

PH Japan プロジェクトリーダー
高橋　　健

2021年3月をもちまして、〈学んで救えるこどもの命、PH Japan プロジェクト〉（五十音順主要メンバー：鮎沢衛、犬塚亮、内田敬子、高橋健、土井庄三郎、松井彦郎）が、皆様の多大なご協力のもと無事に終了しましたので、ここに報告させて頂きます。

PH Japan プロジェクトは、2017年に小児循環器学会がグラクソスミスクライン株式会社の医学教育事業助成を得て、2年間の計画で、小児循環器学会会員以外の医療従事者、学校関係者、患者関係者を対象とした教育事業として開始されました。日本で初となる全国規模の教育システムであり、全国から参加可能となるように、双方向性の遠隔配信セミナー形式で開始されました。

当初は肺高血圧を含む心疾患を対象として計画が開始されましたが、その後心疾患を持たない子供の命を守ることも内容に含み、更に命の大切さを考えるための「いのちの授業」まで対象を広げ、第1回遠隔配信セミナーの2018年8月19日から、第4回の2020年11月21日まで合計4回開催されました。

第1回は東京会場の他4か所の遠隔配信会場で行われ、その後徐々に遠隔配信会場の拠点は増え、第3回には国内8か所の公開会場と多くの非公開会場で開催され、第4回はCOVID19の流行のため完全Web形式で開催されました。第1回から第4回までの延べ参加人数は1414人となりました。第4回遠隔配信セミナー終了後も当学会会員と過去の参加者に再配信を行い、より多くの方々に今までのセミナーをご視聴して頂きました。

PH Japanプロジェクトは2021年3月まで（COVID19のために活動を1年延長し全3年間）で完全に終了となりましたが、第4回PH Japanプロジェクト Webセミナー終了後の参加者に対するアンケートで、多くの学校関係者から同様な教育企画の希望があることが明らかになりました。また学習指導要領改訂に伴い、カリキュラム・マネジメントの確立のため、学校外部からの人的資源の活用がより盛んになることが予測され、当学会会員がその役割を担える可能性があります。一方、2021年2月に行われた日本小児循環器学会の評議員への学校教育との関わりに関する意識調査のアンケートでは、予測よりも大幅に多く98名（回答者の65%）が学会会員以外への教育事業に関心があると回答され、学会会員の教育企画への関心の高さを示す結果となりました。

PH Japan プロジェクトではこの3年間の活動で大変多くの得難いものを獲得することができました。全国規模の教育事業の経験を積み重ねただけではありません。今までの遠隔配信セミナーで用いられ、今後の教育事業に用いることが可能な多様なコンテンツや、遠隔配信セミナーにご参加くださった学校養護教諭を中心とした学校関係者との繋がりも、大変貴重な財産です。今までの成果物を使用して実現可能な、当学会の社会貢献事業の可能性を現在検討中です。

この3年間、当学会の皆様には多大なご協力およびご支援を頂き、誠にありがとうございました。特に池田和幸先生ならびに佐々木理先生には多大なご協力をいただき、この場を借りて深く感謝申し上げます。

それでは皆様、今後再び教育事業が開始されるときには、ご協力のほど宜しくお願い致します。

事務局からのお知らせ

▶ 会費ご納入のお願い

5月に年会費振込用紙を郵送にてお送りする予定です。郵送先が変更になっている場合は小児循環器学会マイページより必ずご修正くださいますよう、ご協力の程、何卒よろしくお願い申し上げます。

WEB **小児循環器学会マイページ：**
https://iap-jp.org/jspccs/mypage/Login

▶ 評議員立候補受付について

WEB **WEB入会・各種変更手続き・申請書＞各種申請用紙＞評議員**

定款第20条および定款施行細則第9条に則り、評議員立候補申請を**【5月24日(月)必着】**まで受付致します。申請条件は以下の通りです。

(1) 小児循環器学に造詣が深いこと
(2) 本会において活発な活動を行っていること
(3) 引き続き7年以上本会の正会員であること
(4) 医師会員の場合は、日本循環器学会会員または日本心臓病学会会員であること

申請書類や詳細については学会HPをご確認ください。

▶ 専門医試験について

第12期専門医試験は、**2021年11月7日(日)**に順天堂大学（東京都文京区）にて開催予定です。申請様式は5月下旬に学会HPへ掲載予定です。

受賞のことば

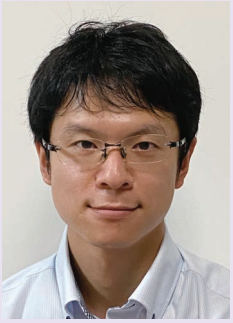
日本小児循環器学会では平成27年より公益財団法人宮田心臓病研究振興基金からの寄付を受け、「**Miyata Foundation Award日本小児循環器学会研究奨励賞**」を設立しました。6回目となる本年度は**仲岡英幸先生**（富山大学医学部小児科）、**山本一希先生**（慶應義塾大学大学院博士課程医学研究科　小児科学）が受賞され、11月の学術集会時に表彰式が開催されました。

仲岡　英幸 先生

富山大学医学部小児科

この度は、第6回Miyata Foundation Award日本小児循環器学会研究奨励賞を受賞させていただき、誠にありがとうございます。宮田宏章理事長をはじめ公益財団法人宮田心臓病研究振興基金の方々、また選考に携わっていただきました諸先生に深く御礼申し上げます。

我々の研究は川崎病の病態が全身の血管炎であることから、血管内皮細胞傷害で遊離される血管微小粒子（Endothelial microparticles（EMPs））に着目し研究を続けています。EMPsが川崎病罹患後に冠動脈が拡張する患者を予測する鋭敏なバイオマーカーとなり、川崎病罹患後の冠動脈病変を有する患者において急上昇するEMPsに内在する2種類の特異的なmicroRNA（microRNA-145-5p, microRNA-320a）を同定しました。さらに、*in silico*解析およびヒトの単球/マクロファージの細胞実験においてこの2種類のmicroRNAが川崎病急性期の冠動脈病変の形成に重要な役割を果たすことが示唆されました。引き続き本研究が川崎病罹患後の冠動脈病変形成のメカニズム解明や新たな治療法に繋がるよう努力していく所存です。



山本　一希 先生

慶應義塾大学大学院博士課程医学研究科　小児科学

この度は、栄えある第6回Miyata Foundation Award日本小児循環器学会研究奨励賞をいただき、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。

私の受賞研究テーマは、「葉酸の心臓流出路発生異常に対する予防効果の検討」です。本研究は、我々の研究室で長く続けている心臓流出路発生異常のメカニズム解明の研究を足がかりに、先天性心疾患の予防に結びつく成果を目指すものです。マウスモデルを用いて、葉酸が心臓流出路の発生異常に及ぼす影響について、表現型の変化と分子メカニズムの両面から明らかにします。臨床医としても研究者としても未熟な身ですが、社会に還元できる結果を残せるよう精進してまいります。今後ともご指導ご鞭撻のほどよろしくお願い申し上げます。

疫学遺伝子形態データベース委員会より 研究課題　Circulation Journal掲載のご報告

日本小児循環器学会関連施設の先生方にご協力いただきました、平成26–28年心血管疾患の遺伝子疫学委員会研究課題「先天性心疾患のある女性患者の妊娠および出産に関する後方視的検討」が、Pregnancy and Delivery in Patients With Repaired Congenital Heart Disease — A Retrospective Japanese Multicenter Studyとして、このたびCirculation Journalに受理されました。論文要約をご報告させていただきます。

先天性心疾患（CHD）に対する手術成績の向上により、多くのCHD術後の女性が妊娠・分娩が可能となりました。一方で、早産や流産、母体合併症など妊娠分娩に伴う様々なリスクについては未だ十分解明されておりません。今回、日本小児循環器学会における心血管疾患の遺伝子疫学小委員の研究課題として、CHD術後の母体および胎児の合併症や予後を明らかにする多施設共同研究を行いました。本研究では131例のCHD術後の女性（NYHA機能分類Ⅰ またはⅡ度）が対象となりました。表に示すように、非チアノーゼ（AcyCHD）、チアノーゼ性心疾患術後（CyCHD）の2群に分けて検討したところ、CyCHD群が帝王切開の頻度が多く、早産のリスクが高いことが分かりました。CyCHD群の5例で周産期に母体の心不全や不整脈で入院管理を要した症例がありましたが、幸いなことに死亡例はありませんでした。延べ228名の生産児のうち、12例（5%）がCHDを合併し、AcyCHD（5%）に比してCyCHD群（6.9%）で、ややその頻度が高いものの、統計学的な有意な差は認めませんでした。今回の検討では、CHD術後の女性の多くは安全に妊娠・分娩を終えるものの、CyCHD術後の女性はNYHA機能分類ⅠまたはⅡ度と妊娠前の心不全が軽度であっても、早産のリスクが高く周産期に心不全症状を来す症例もあることから、妊娠および分娩時の管理には注意を要することが示唆されました。

改めまして、今回の研究にご協力いただきました各施設の先生方には厚く御礼申し上げます。

疫学遺伝子形態データベース委員会

Obstetric outcomes				
Variables	Total (n＝135)	AcyCHD (n＝70)	CyCHD (n＝61)	p-value*
Age at last gestation (years) (median, rage)	31.0 (18-43)	31.5 (19-42)	31.0 (18-43)	0.44
Gravidity	269	147	122	
Parity	228 (85%)	126 (86%)	102 (84%)	0.74
Miscarriage	31 (11%)	14 (9%)	17 (14%)	0.34
Artificial abortion	10 (4%)	7 (5%)	3 (2%)	0.22
Delivery	228	126	102	
Vaginal	152 (67%)	102 (81%)	50 (49%)	0.0001
Caesarean section	76 (33%)	24 (19%)	52 (51%)	0.0001
Offspring outcomes				
Variables	Total (n＝135)	AcyCHD (n＝70)	CyCHD (n＝61)	p-value
Live birth	228	126	102	
Premature birth	23 (10%)	7 (5.6%)	16 (15.7%)	0.015
CHD	12 (5.2%)	6 (5%)	6 (6.9%)	0.77

出典：Circ J. 2020 Nov 25; 84(12): 2270–2274. doi: 10.1253/circj.CJ-19-1150. Epub 2020 Oct 14.

分科会レポート

Report

■ 第23回日本小児心血管分子医学研究会

当番世話人
南沢　享
東京慈恵会医科大学細胞生理学講座

「心臓におけるエネルギー産生源・ミトコンドリア研究の最前線」というテーマで、第23回日本小児心血管分子医学研究会を開催した。当初、7月に予定されていた本研究会であるが、新型コロナウィルス感染症のために第56回日本小児循環器学会総会・学術集会の延期に伴って、11月22日(日)にZoomによる、初のオンラインでの開催となった。一般演題・宿題報告として東京慈恵会医科大学教育センター・准教授 草刈 洋一郎 先生が「心筋過伸展（メカノストレス）はミトコンドリア内膜を破壊する」を、教育講演として京都府立医科大学循環器内科・講師 星野 温 先生が「選択的オートファジー～mitophagy and beyond～」を、特別講演としてラトガースニュージャージー医科大学・教授 佐渡島 純一 先生が「心筋ミトコンドリアのメタボリックストレスに対する機能維持のメカニズム」を講演した。小児循環器領域ではミトコンドリアが研究対象になることは比較的少ないが、3名の講演を通じて、今後、小児循環器領域でも非常に興味ある研究対象であるばかりでなく、新たな治療戦略を考える上でも重要な標的になることが確認され、有意義な研究会であった。なお、本研究会はライブ配信のみでなく、約1カ月間オンデマンドでも配信され、合計80名以上の参加者があった。これは近年の本研究会では、最も多い参加者数であった。オンライン開催は臨場感に欠けるが、多くの方に見て頂ける点や海外からの講演者にも比較的容易に講演をして頂けるという点で大きな可能性も感じられ、今後の本研究会の開催方法について、オンライン開催の継続も検討するに値すると思われた。なお、本研究会には公益財団法人宮田心臓病研究振興基金より援助を頂きました。この場を借りてお礼申し上げます。

また、6年間、本研究会の世話人代表を務めさせていただきましたが、2021年度より世話人代表が名古屋大学の加藤太一先生に代わります。私の拙い運営にも拘わらず、多くのご支援を頂いた日本小児循環器学会に改めて感謝申し上げます。

■ 第19回日本心臓血管発生研究会学術集会

当番世話人
八代　健太
京都府立医科大学　生体機能形態科学

第19回日本心臓血管発生研究会は、去る2020年12月6日(日)に開催されました。合計83名のご参加をいただき、活発な議論が行われ、盛況の裡に終了いたしました。開催にあたりまして、ご参加いただいた先生、会の運営にご尽力いただいた先生に、まずは厚く御礼申し上げます。

毎年、この研究会では、基礎科学的視点から臨床的視点まで、循環器系の形態形成に興味を持って研究を行っている非常に幅広い本邦の研究者が集い、活発な議論を繰り広げてきました。この度は、京都府立医科大学の解剖学教室が当番幹事として、サイエンスと京都の双方を皆さんに楽しんでいただく予定でした。残念ながら、新型コロナ禍における開催となったため対面による研究会は断念せざるを得ず、本研究会では初の試みとしてZOOMによる完全にオンラインの形での開催となりました。オンライン開催のため参加の敷居が下がったためか、8名の学部学生がご参加くださり、これも前例のないことでした。

本年度は、教育講演を、大阪大学の濱田研究室にて脊椎動物の左右非対称性研究のプロジェクト・リーダーであった、九州大学大学院医学研究院の目野主税教授にお願いしました。左右非対称な臓器形態を規定する分子機構に切り込んだ研究が、今までどのように展開してきたのかを総括していただき、目野先生の最近の研究成果もご紹介いただきました。また、期待の若手研究者たちである、国立循環器病センター研究所の新谷泰載先生と理化学研究所生命機能科学研究センター（神戸）の森下喜弘先生のお二人には、特別講演をお願いしました。新谷先生は、ミトコンドリア呼吸鎖を標的とした構造生物学的アプローチによる創薬研究を、森下先生には数理モデルと画像解析を駆使した形態形成に対する数学的解析アプローチをご講演いただき、非常に活発な議論が繰り広げられました。一般演題では計6題のご発表がありました。ゼブラフィッシュからマウスまで幅広いモデル動物を用いた研究がカバーされており、シングルセル解析など最新の研究ツールを駆使した研究を含め、先駆的な内容のご発表ばかりで、科学的視点から非常にエキサイティングな時間を参加者の皆様と共有することができたのだろうと思います。

この研究会では従来から一般演題で未発表データの提示が多く、データに対して闊達な議論が繰り広げられるのが特徴の一つと思います。お昼の休憩時間にはZOOM上で雑談部屋を設け、研究上のいろいろな情報交換の場を持ったことも初めての試みとなりました。まだ参加されたことのない、しかしながら興味を持たれた先生方には、是非に次年度からのご参加をお願い申し上げたいと思います。

事前収録による発表ではなく、あくまで「ライブ」にこだわったわがままな当日の運営方針に対し、国際文献社のスタッフの方々と慶應大学小児科教授の山岸敬幸先生から、全面的にサポートしていただきました。当日は大きなトラブルもなく無事に開催できました事を、この場をお借りして深く感謝申し上げます。

■ JCIC webinar 2021　～伝承；Tradition～

JCIC学会教育企画部会
西川　浩
JCHO中京病院中京こどもハートセンター小児循環器科

2021年1月23日、コロナ禍により延期した第32回Pediatric Interventional Cardiology学会・学術集会になりかわりオンラインでの教育セミナーを開催しました。

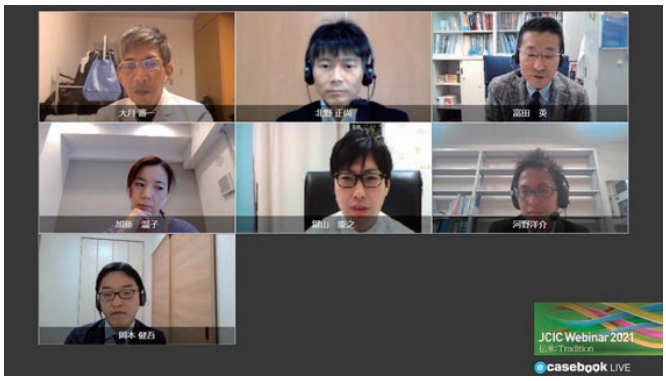
特別講演（共催セミナー）ではTexas Children's HospitalのAthar M Qureshi先生により、近日中に承認予定であるASD閉鎖栓使用につきご指導いただいた他、現行のASD閉鎖栓の合併症回避や適正使用法について、更には導入間もない動脈管閉鎖デバイスの使用法についてなど4つの講演を行いました。

教育講演では「載せ替えを要する大径ステント留置術」と「経皮的心房中隔裂開術」をテーマにレジェンド医師にレクチャーしていただき、事前に募集した4名の若手ディスカッサントに登壇してもらい、対話形式で討論していただきました。カテーテル治療は疾患の知識のみに関わらず技術的伝承をも受けていただきたく企画しました。

約160名の先生に参加していただきました。その内、約100名が45歳以下でした。

教育セミナーにおける対象の主軸は当然、若手医師であり、教育企画部会では入りやすい環境、発言しやすい環境作りに試行錯誤しています。ベテランがさも鋭い質問を先に入れてしまうとその後に切り込んでいくのは容易な事ではありません。また、チャット形式では時間内に気づいてもらえない事も多くあります。

現在は様々な形式で開催されるオンラインセミナーに、“ウェビナー疲れ”と言う言葉も囁かれ、一方で若手医師たちの中には子育て世代ドンピシャな方も多く自宅での参加は落ち着いて出来ないため見送らなければならないと言った問題もあるようです。コロナワクチンの普及とともに出来るだけ早く以前同様の対面式学会に戻れることを祈念いたします。



■ 日本成人先天性心疾患学会　JSACHD ALL STAR WEBINARを開催して

日本成人先天性心疾患学会理事長
赤木　禎治

2021年1月16日に「JSACHD ALL STAR WEBINAR」を開催させていただきました。300名を越える学会員に参加していただき本当にありがとうございました。

本来ならこの日は愛媛大学小児科の檜垣高史先生の会長のもと、松山で第23回学術集会が開催される予定でした。2020年6月の理事会で学会開催の中止を決定し、今年は学会活動は難しいかとため息をついていたところ、顧問の松田暉先生から「このような状況下であっても学会としてのactivityを落とさないようにして欲しい」との一言で、何かやらなければと決意しました。閃いたのは教育活動にフォーカスした、短時間のウェビナー開催でした。さっそく学会のコアメンバーにお願いしACHD NIGHTの定期開催をすすめ、多くの参加者が来てくれるものだと実感しました。そこで1月の学術集会の代わりにウェビナーを開催し、理事の先生に自分の得意分野を短く講演していただこうと考えました。成人先天性心疾患学会の理事は30数名いるのですが、半数ぐらいの理事が賛同していただければ、半日のウェビナーが開催できるだろうと思いました。そこで理事会メールで、ウェビナー講演いただけるか、録画講演かライブ講演か、講演タイトルは各自決めていただきたいと依頼を行ったところ、なんとすべての理事から講演OK（そしてほとんどライブ講演）の返事をいただくことができました。本当に大感激でした。もともと想定していた「成人先天性心疾患ウインターセミナー」ではいまいちなので、「JSACHD ALL STAR WEBINAR」と夢のあるタイトルしました。「ALL STAR」というと私の頭にはメジャーリーグのALL STAR GAMEが真っ先に浮かびますので、セミナーのポスターはメジャーリーグのポスターを参考にさせていただきました。すべてライブ講演になると少し運営費用もかさみますので、ところどころに共催セッションを組み込みました。急なお願いにも関わらず協賛いただきました企業の方々には心より感謝申し

上げます。ほとんどプログラムが完成したころに立野滋先生から、「ここまでやるのだったら海外特別講演もやってみたらどうですか？」と提案を受け、英国Royal Brompton HospitalのMichael Gatzoulis先生に相談したところ、これも喜んでライブ講演していただくことになりました（講演時、Londonは朝8時でした）。

ウェビナーではZoomの接続トラブルや音声トラブルなどつきものですが、さすがALL STARメンバー、みなさん講演慣れした先生ばかりで、心配したようなトラブルは皆無で講演時間もスケジュールどおりに進みました。お忙しい中講演をいただきました先生方に心より御礼申し上げます。また限られた時間の中、国際中継を含めたライブウェビナーをアレンジしていただいた国際文献社の皆様に心より感謝申し上げます。

さて来年は必要ないでしょうね、最初で最後の「ALL STAR WEBNAR」になるのでしょうね。

日本小児循環器学会理事会記録

2020年度第2回理事会

開催日時：2020年12月5日(土)15:00～17:55

審議事項：

第1号議案：研究課題Aの経費の扱いに関する細則について
研究課題Aの経費の扱いに関する細則について提案されたが、間接経費の上限額に関する疑義があり、研究委員会にて再度検討することとなった。

第2号議案：委員会からの提案セッションの取り扱いについて
学術集会における各委員会からの提案セッションについては学会提案分の7割に含めることとし、学術集会企画委員会にて取り扱うことが承認された。

第3号議案：慢性心筋炎の心疾患実態調査への追加について
2022年の調査時から慢性心筋炎を心疾患実態調査に追加することが提案され、承認された。

第4号議案：修練施設・施設群の年次報告における調査項目の追加について
心臓外科医の次世代育成における施設集約化の基礎情報として小児心臓外科医や小児集中治療医の数、PICUのベッド数など新たに調査項目を追加することについて提案され、承認された。

第5号議案：ガイドライン作成班に関する合意事項改定について
ガイドラインの英文化推進のため、ガイドライン作成班に関する合意事項改定に校正費用として10万円の助成金を支給する旨の追加が提案され、承認された。

第6号議案：2024年以降の学術集会会長の選出方法について
2024年以降の学術集会会長の選出方法について提案され、承認された。

第7号議案：2022年度診療報酬改定に関して
「肺血流増加型先天性心疾患に対する低酸素療法」、「成人先天性心疾患診療加算」、「心筋電極を用いたICD、CRT-P、CRT-Dの施設基準改定」を提案することについて承認された。

第8号議案：指定難病、小児慢性特定疾病の疾病追加について
指定難病に「川崎病性巨大冠動脈瘤」を、小児慢性特定疾病に「Holt-Oram症候群」を申請することについて提案され、承認された。

第9号議案：クラウド化の運用案について
クラウド化の運用案について総務委員会から報告がされた。

第10号議案：英文校正会社を投稿規定へ記載することについて
投稿論文の英語の質を改善するため、学会として推奨する英文校正会社3社を投稿規定に掲載することについて提案され、承認された。

第11号議案：第59回（2023年）学術集会会長の理事会推薦者選出について
3名の立候補者の中から学会の調整により鈴木孝明理事1名が立候補し、承認された。

2020年度第3回理事会

開催日時：2021年3月20日(土)17:00～19:45

審議事項：

第1号議案：第60回（2024年）学術集会会長の理事会推薦者選出について
3名の候補者よりプレゼンテーションが行われ、投票の結果、須田憲治理事を理事会として推薦することが承認され、次回の総会にて最終承認を得ることとなった。

第2号議案：2021年度予算申請状況と予算立案の方針について
2021年度予算申請状況と予算立案の方針について提示され、承認された。

第3号議案：社会貢献委員会（仮）の設置について
今年8月以降の新体制において学校教育現場と連携する委員会を正式に設置する方向性が承認された。

第4号議案：第11期専門医試験結果および専門医合格者について
第11期専門医試験の実施および結果について承認された。

第5号議案：倫理委員会規定および倫理指針の改定について
倫理委員会規定および倫理指針の改定について提案され、承認された。

第6号議案：利益相反「共通指針」および「細則」の改定について
利益相反に関する共通指針および細則の改定について提案され、承認された。

第7号議案：YIA募集要項について
YIA募集要項について提案され、承認された。

第8号議案：JPCCSのPubMed収載とImpact factor (IF)取得について
PubMed収載と英文誌でImpact factor取得を目指す方向性について提案され、承認された。

第9号議案：新規研究課題Aの採用について
現在進行中の課題Aに加え、新規採用する課題Aに対する助成のため、一時的に研究課題助成の予算を増額させることについて提案され、承認された。

第10号議案：研究助成の間接経費について
理事会で保留となっていた研究補助規定の間接経費に関する文言について修正案が提案され、承認された。

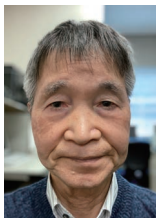
第11号議案：評議員任期更新に関する「定款施行細則」の適応時期について
評議員任期更新に関する「定款施行細則」の変更は次回の評議員会および総会で周知し、2023年の更新の年から適応することが承認された。

Journal of Pediatric Cardiology and Cardiac Surgery Vol. 5, No. 1

Original Article

Regional Diversities in Age Distribution of Kawasaki Disease in Japan

10.24509/jpccs.19-010



Yasuhiko Tomita, Takashi Fukaya, Yasuko Yamaura, Atsuko Muratani, Rie Ikeuchi, Maki Shimaya
Hyogo Health Service Association

Introduction: In Okayama and Hyogo, *Yersinia pseudotuberculosis* (YPT) infection is present in about 10% of patients with Kawasaki disease (KD). These patients are older and have a higher incidence of re-administration of immunoglobulin (re-IVIG) and higher prevalence of coronary artery aneurysm (CAA) compared to KD patients without YPT infection.
Materials and Methods: The subjects, 208,757 cases reported in the Japanese KD National Survey (1999–2016), were divided into 8 regional groups: region-1; Hokkaido/Tohoku, region-2; Kanto, region-3; Tokyo/Kanagawa, region-4; Chubu, region-5; Kansai, region-6; Hyogo/Okayama, region-7; Chugoku/Shikoku, and region-8; Kyushu/Okinawa. These groups were compared for the age of onset of KD, rate of re-IVIG, and prevalence of CAA with the Kruskal–Wallis and chi-square tests. In addition, the onset age was categorized into 19 groups, and the proportions of patients in each age group were compared among the 8 regions.
Results: In pairwise comparisons with region-6, the age of onset was higher in region-2 ($p<0.05$) and lower in region-8 ($p<0.001$), the re-IVIG rate was lower in region-1, 2, and 3 (each $p<0.001$), and the prevalence of CAA was higher in region-1 ($p<0.01$). The proportions of patients in each age group differed among regions.
Discussion: There were regional variations in onset age of KD, re-IVIG rate, and CAA prevalence, although they were all averages in region-6. The nationwide incidence of KD associated with YPT infection is desirable to be investigated.

Case Report

A Case of Atresia of Left Coronary Artery Ostium with Rare Myocardial Scintigraphy Findings

10.24509/jpccs.19-011

Nori Takada, Satoshi Marutani, Kazushi Ueshima, Kousuke Nishi, Keisuke Sugimoto, Noboru Inamura
Department of Pediatrics Kindai University School of Medicine

The coronary blood flow in cases of atresia of the left coronary artery ostium is supplied through collateral vessels from the right coronary artery. Therefore, the severity of symptoms depends on the condition of this vessel. We experienced a seven-year-old girl who complained of chest pain during exercise. We performed myocardial scintigraphy using techenetium-99m-tetrofosmin and observed the rare reverse redistribution phenomenon. We suspected myocardial ischemia. We performed coronary angiography and diagnosed her with atresia of the left coronary artery ostium. As there was no stenosis in the coronary artery in this case, the coronary artery was successfully dilated by adenosine loading, thereby increasing the coronary blood flow and thus the blood flow in the myocardium. Our findings may help prevent cardiac accident.

Case Report

Sudden Death in a 1-Year-Old Japanese Girl: A Phe110Ile Missense Mutation in the Cardiac Troponin T2 Gene Possibly Associated with Low Activity of the Cardiac Mitochondrial Respiratory Chain Complex I

10.24509/jpccs.19-001

Shiomi Otsuji[1], Iori Kojima[2], Masami Asai[1], Mihoko Mizuno[1]
1) Department of Pediatrics, Daido Hospital
2) Department of Pathology, Daido Hospital

A 1-year-old Japanese girl with an eight-hour history of diaphoresis and emesis, died on arrival at our hospital. Investigations

could not determine the cause of death. Imaging findings were consistent with postmortem changes. There were no pathological findings of virus-induced changes, fulminant myocarditis, myocyte disarray, or myocardial hypertrophy. The activity of the cardiac mitochondrial respiratory transport chain complex (MRTCC) I was reduced. Analysis of target resequencing by use of a genetic testing panel for mitochondrial diseases showed the patient had a Phe110Ile missense mutation (c.358T>A; p.F110I) in the cardiac Troponin T2 gene (*TNNT2* mutation). *TNNT2* mutation is one of the causes of familial hypertrophic cardiomyopathy. Our case is the first report of a patient with the *TNNT2* mutation and low activity of cardiac MRTCC I.

● Case Report

Endoscope-Assisted Mini-Incision Repair for a Child with Atrial Septal Defect

10.24509/jpccs.20-013

Makoto Ando, Taishi Fujii, Tamaki Takano, Shigeru Sakamoto

Department of Cardiovascular Surgery, Kanazawa Medical University

Patients with atrial septal defects may have to undergo surgery if catheter device closure is deemed impossible. This crossover is a decisive moment as the sternotomy skin incision scar could be a significant psychological burden for patients. Herein, we present the case of a seven-year-old female patient who was diagnosed with an atrial septal defect with a deficient inferior rim. The repair was performed through a vertical sub-axillary mini-skin incision, with the aid of an endoscope, without making an extra skin incision apart from that for femoral cannulation. The length of the main skin incision was 1.5 cm. The present case proved that an excellent cosmetic result is achievable for patients undergoing surgery for atrial septal defects.

● Case Report

Successful Treatment with Infliximab in a Child with Kawasaki Disease Refractory to Additional Combination Therapy with Intravenous Immunoglobulin and Oral Ciclosporin

10.24509/jpccs.20-009

Yuka Toyoshima, Etsuko Tsuda, Kazuto Fujimoto, Isao Shiraishi, Kenichi Kurosaki

Department of Pediatric Cardiology, National Cerebral and Cardiovascular Center

It remains unclear how to treat patients with Kawasaki disease (KD) refractory to conventional intravenous gammaglobulin (IVIg) therapy. We report successful early aggressive combination treatment with ciclosporin and infliximab in an IVIg-resistant case. A 2-year 6-month-old boy with 5 principle symptoms was transferred to our hospital on day 3 of illness. Body temperature was 40.8°C, and appeared ill. Laboratory testing on admission showed: aspartate aminotransferase (AST), 2,439 IU/L; alanine aminotransferase (ALT), 1,142 IU/L; total bilirubin, 2.1 mg/dL; and C-reactive protein, 11.8 mg/dL. White blood cell count was 8.8×10^{9}/L (85% neutrophils). Kobayashi, Egami, and Sano scores, each of which predict resistance to IVIg therapy, were 8, 5, and 3, respectively. Aspirin was not used as an anti-inflammatory agent, because of the elevated AST and ALT levels. IVIg and oral ciclosporin were administered on days 3 and 6, respectively, but fever persisted. After infliximab was administered on day 9, fever was immediately alleviated. He had no coronary aneurysms. This case suggested that third-line therapy should be performed by day 10 of illness to prevent coronary aneurysms. As additional treatment for IVIg-resistant KD, ciclosporin, infliximab and plasmapheresis should be considered, in that order. Further, aspirin may not be needed with aggressive therapies such as ciclosporin.

● Case Report

Double Outlet Left Ventricle: A Rare and Less Understood Clinical Entity

10.24509/jpccs.20-011

Anil K Singhi[1], Kothandam Sivakumar[2]

1) Senior Consultant, Department of Pediatric Cardiology, Medica Super Specialty Hospital

2) Senior Consultant, Department of Pediatric Cardiology, Madras Medical Mission

Double outlet left ventricle is defined as a conotruncal anomaly, where the great arteries arise entirely or predominantly from the left ventricle. Diagnosis was based on commitment of more than 50% of aortic and pulmonary annulus to the left ventricle. Absence of bilateral coni, though common, is not mandatory for diagnosis. Two young infants presented with severe cyanosis due to streaming of deoxygenated blood leading to a transposition physiology. Associated pulmonary stenosis in one worsened the hypoxia. A proposed management algorithm was based on multiple anatomical and physiological features of the disease as well as the patient size. Surgical treatment plan in these patients depend on adequacy of both ventricles, routability of the ventricular septal defect, association with pulmonary stenosis and relationship of the great arteries.

Case Report

Clinical Experience of Treatment with Rapamycin Analog for Hypertrophic Cardiomyopathy Complicated by Noonan Syndrome with Multiple Lentigines

10.24509/jpccs.20-028

Kentaro Aso[1], Kenzo Sakurai[1], Yosuke Osada[1], Marie Nakano[1], Chikako Masumori[1], Ohsuke Migita[1], Akiyuki Kotoku[2]

1) Department of Pediatrics, St. Marianna University School of Medicine
2) Department of Radiology, St. Marianna University School of Medicine

Noonan syndrome with multiple lentigines (NSML) is frequently associated with hypertrophic cardiomyopathy (HCM) with severe left ventricular tract outflow obstruction (LVOTO); however, standard HCM treatments are often ineffective. Recently, HCM attenuation was observed in the NSML mouse model treated with a mammalian target of rapamycin (mTOR) inhibitor, rapamycin; however, there have been few reports on its clinical experience. Herein, we describe our experience with the treatment using a rapamycin analog, sirolimus, in a 19-year-old adolescent boy with NSML and HCM accompanied by severe LVOTO. The patient was already diagnosed with NSML by genetic examination (heterozygous Q510E mutation in *PTPN11*). HCM was complicated by severe LVOTO and was refractory to conventional treatment. We initiated sirolimus treatment (1 mg/day) for 16 weeks. Echocardiographic measurement and tissue Doppler evaluation of the left ventricular diastolic function did not significantly change before and after the treatment. Although the brain natriuretic peptide levels temporarily decreased, the values at 16 weeks after sirolimus administration were almost equal to levels before administration. Cardiac magnetic resonance imaging (cMRI) at 8 weeks after sirolimus treatment revealed elevation of native T1 value in the entire left ventricular wall, suggesting fibrosis of the entire left ventricle, which seemed to be irreversible. In our case, the effect of the rapamycin analog sirolimus could not be confirmed. Given the results of cMRI, treatment may have been started too late. It remains possible that the results would have been different if treatment had been started before extensive fibrosis occurred in the myocardium.

Images in Pediatric and Congenital Heart Disease

Surgical Repair of Congenital Left Ventricular Diverticulum

10.24509/jpccs.20-021

Kensaku Matsuda[1], Yoshie Ochiai[1], Jun Muneuchi[2], Shigehiko Tokunaga[1]

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

Images in Pediatric and Congenital Heart Disease

Characteristic CMR T2-Weighted Image in Early Phase of Arrhythmogenic Right Ventricular Cardiomyopathy: A Case Report

10.24509/jpccs.20-004

Natsuko Kodama[1,2], Yoko Yoshida[1], Kae Nakamura[2], Mitsuhiro Fujino[2], Eiji Ehara[2], Yosuke Murakami[2], Tsugutoshi Suzuki[1], Yoshihide Nakamura[1]

1) Department of Pediatric Electrophysiology, Osaka City General Hospital
2) Department of Pediatric Cardiology, Osaka City General Hospital

日本小児循環器学会雑誌 （敬称略）

2020年は以下の先生方に査読をお願いいたしました。厚くお礼申し上げます。

青木　寿明	秋田　利明	阿部　二郎	安藤　誠	池田健太郎	池田　弘之	石井　卓	石川　友一	泉　岳	岩朝　徹
上田　秀明	打田　俊司	内田　敬子	大崎　真樹	太田　邦雄	大橋　直樹	奥村　謙一	尾崎　智康	小田晋一郎	落合　由恵
小野　博	小山耕太郎	笠原　真悟	加藤　愛章	加藤　温子	川口奈奈子	川田　博昭	岸　勘太	喜瀬　広亮	北川　篤史
倉岡　彩子	栗嶋クララ	小垣　滋豊	古道　一樹	小沼　武司	齋木　宏文	坂口　平馬	佐藤　誠一	澤田　博文	新川　武史
鈴木　博	高月　晋一	高梨　学	高橋　邦彦	瀧聞　浄宏	帯刀　英樹	田中　敏克	田中　靖彦	田中　優	土井　拓
中川　直美	中川　亮	中田　朋宏	中西　敏雄	中野　克俊	中野　俊秀	永峯　宏樹	中村　好秀	成田　淳	西畠　信
原田　健二	平田悠一郎	平田陽一郎	福嶌　教偉	福永　英生	藤本　一途	保土田健太郎	堀米　仁志	増谷　聡	松井　彦郎
宗内　淳	八代　健太	山澤　弘州	横山　詩子	吉田　葉子	吉永　正夫	芳本　潤			

Journal of Pediatric Cardiology and Cardiac Surgery

Aso K	Baba K	Fujii T	Hirono K	Hoshiai M	Ikai A	Ikeda T	Inuzuka R	Ishii T	Iwamoto Y
Izumi G	Kadohama T	Kajimoto H	Kato T	Kido S	Kodo K	Kogaki S	Koide M	Kotani Y	Matsuhisa H
Matsui H	Miyamoto T	Nagai N	Nagata H	Nagata H	Nii M	Noma M	Nomura Y	Oda S	Ooshima Y
Sakaguchi H	Sasaki T	Seki M	Shiono J	Takahashi K	Takatsuki S	Takei K	Tanaka T	Toyono M	Tsuda T
Uchida K	Uchita S	Ueda H	Uemura H	Yoshiba S					

日本小児循環器学会雑誌　第36巻 第4号

● Review【日本小児循環器学会功労賞記念寄稿9】

Fallot四徴症のラット胎仔心臓血管断面の天然色図譜

10.9794/jspccs.36.270

門間 和夫[1)]　前野 泰樹[2)]

1) 東京女子医科大学循環器小児科
2) 聖マリア病院新生児科

Bis-diamineによりラットに生じる奇形はヒト染色体22q11欠失症候群に生じる疾患に近似しているので，その胎仔を全身急速凍結法，凍結ミクロトーム，実体顕微鏡（Wild M400）を用いて0.5mm毎の胸部横断面（背腹右左断面）を頭側から腹側に連続写眞で記録し，論文および図譜として既に発表した．今回は未発表のFallot四徴症（0.25mm毎の腹背右左断面）2症例と対照正常心臓例の図譜を提示する．Fallot四徴症-1は閉鎖に近い高度の肺動脈弁狭窄と肺動脈低形成を伴い，大動脈弁が心室中隔に騎乗して主に右室から出ている．右室流出部と主肺動脈の低形成に伴い左前方に回転位置する右大動脈洞から太い単冠動脈が高位起始して右冠動脈と左冠動脈に分岐する．さらに右鎖骨下動脈の起始異常と胸腺欠損が合併している．Fallot四徴症-2は肺動脈弁欠損を合併し，両心室は拡大し，少量の心嚢水が貯留している．主肺動脈が拡大し気管分岐部を圧迫閉塞している．左右の肺動脈も肺門部で下行大動脈の2倍に拡張しているが，併走する気管支は開いている．胸腺は小さい．これらの天然色心臓血管画像は胎児エコー観察者の正確な解剖学的形態評価，特に胸郭横断面での四腔断面から3血管断面にかけて心室中隔欠損や右室流出路の形態を判断できるようになるために有益であろう．

● 原　著

心炎を伴ったリウマチ熱6例の臨床経過と予後

10.9794/jspccs.36.277

石踊 巧[1)]　堀米 仁志[2,3)]　矢野 悠介[1)]　嶋 侑里子[1)]　野崎 良寛[2)]　石川 伸行[1)]　林 立申[3)]　高橋 実穂[2)]　村上 卓[2)]　塩野 淳子[3)]　高田 英俊[2)]

1) 筑波大学附属病院小児科
2) 筑波大学医学医療系小児科
3) 茨城県立こども病院小児循環器科

背景：近年，本邦で急性リウマチ熱（ARF）を経験する機会はまれで，新規発症例の報告は毎年5～10例であるが，診断・治療が遅れると心不全を来すこともある重篤な疾患である．
方法：1994～2018年に我々の施設で診断された心炎を伴うARF 6例の臨床経過と予後について，診療録から後方視的に検討した．
結果：診断時年齢は3～13歳（中央値8.5歳），女児3例であった．初発症状は4例が発熱と関節症状，1例が関節症状，1例が心不全に伴う息切れと易疲労感であった．初診からARFの診断に至るまでの期間は3日～4年10か月（中央値11.5日）で，関節炎として他の診療科で治療された例は診断が遅れる傾向があった．Jones診断基準の大項目で認められたのは心炎，多発関節炎のみであった．弁膜炎としては大動脈弁閉鎖不全（AR）が5例に，僧帽弁閉鎖不全（MR）が3例に認められ，2例は両者を合併した．いずれもプレドニゾロン，アスピリン，抗菌薬で治療され（予防投与含む），1～15年（中央値9年）の経過観察期間でMRは改善したが，ARは残存し，2例は弁置換術が必要となった．ARFの再発は認められなかった．
結論：今回の検討では，初期に関節症状が目立ち，心炎の診断が遅れて重症化する例があった．溶連菌感染に関連した多発関節炎の診療においては，小児循環器科医による心炎のスクリーニングが重要であると考えられた．

● 原　著

他院からの相談に見る難治性乳び胸治療の問題点：中枢性リンパ管疾患の治療戦略

10.9794/jspccs.36.287

加藤 基[1)]　加藤 怜子[2)]　渡辺 あずさ[1)]　渡邊 彰二[1)]

1) 埼玉県立小児医療センター形成外科
2) 東京大学小児外科

背景：術後乳び胸に代表される中枢性リンパ管疾患は，胸管などの中枢リンパ管に起因したリンパ流の障害で，難治化が問題となる．新たな概念や治療法が報告されるなかで，特殊治療を専門とする一部の医師に総合的な相談が寄せられている．本研究は，中枢性リンパ管疾患に関するコンサルトの実状を明らかにすることを目的とした．
方法：2016年5月からの4年間に，本疾患の診療に関する相談案件を対象とした．相談元病院の地方区分，病院種類，医師の専門科，相談症例の特徴，主たるコンサルト内容を後方視的に検討した．
結果：対象は全38件であった．経年的に件数は増加し，相談元の内訳として関東地方，大学病院，小児循環器関連医師が多く，術後胸水の症例が最も多かった．一方で意外なことに，地方や病院種類・専門科にかかわらず，手術の執刀依頼よりも治療方針そのものに関する相談が多くみられた．
結論：中枢性リンパ管疾患の診療にあたり，治療戦略の構築が重要と考えられた．われわれの診療フローチャートを一案として示す．

● 原　著

動脈管依存性肺循環の先天性心疾患に対する動脈管ステントの現状

10.9794/jspccs.36.294

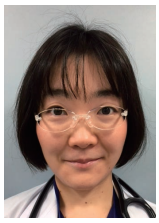
金 成海　石垣 瑞彦　佐藤 慶介
芳本 潤　満下 紀恵　新居 正基
鈴木 康太　田中 靖彦
静岡県立こども病院循環器科

背景：動脈管依存性肺循環の先天性心疾患（congenital heart disease with duct-dependent pulmonary circulation: CHD-DPC）に対する初回の姑息的治療は，Blalock-Taussig短絡術（Blalock-Taussig shunt: BTS）が主流であり，動脈管ステント留置術（ductal-stenting: DS）はまだ少数ではあるが，周術期のリスクが高い症例に対しては有効な治療法であると考えられる．
方法：当院でCHD-DPCに対しDSを施行した4症例を対象に，診療録から後方視的に検討した．また，同疾患群に対しBTSを施行した76症例と，周術期合併症や死亡率に関して比較検討を行った．
結果：DSは全症例で成功した．合併症として2例で治療直後に高肺血流性心不全のため内科的治療を要し，1か月後にステント狭小化のためステント内再留置を行った．1例でアプローチ部の右大腿動脈で閉塞をきたし，ステント再留置の際に大腿動脈のバルーン拡張も追加した．予後に関して，両方向性Glenn手術に到達し現在Fontan型手術待機中が1例，Rastelli手術到達が2例．18トリソミーを伴った1例で在宅移行が可能となった．BTS症例のうち，心外先天異常や染色体異常を有する群では，DS症例と比較して周術期合併症の発生率や死亡率が高い傾向にあった．
考察：周術期リスクが高い症例に対する初回の姑息的治療として，DSは有効な選択肢と考えられる．ステントサイズやアプローチの選択などの最適化により，さらなる成績向上の余地がある．

● 原　著

乳幼児期に無症状で発見されたsmall coronary arteriovenous fistula (CAVF) の中期経過

10.9794/jspccs.36.306



三井 さやか[1)]　福見 大地[1)]　羽田野 爲夫[2)]　大島 康徳[3)]
1) 名古屋第一赤十字病院小児循環器科
2) 愛知県三河青い鳥医療療育センター
3) あいち小児保健医療総合センター

背景：近年エコーの精度向上によりsmall coronary arteriovenous fistula (CAVF) の指摘が増えているが自然経過の報告は少ない．
方法：2009年1月～2019年12月心エコーでCAVFを指摘された18歳以下の児の初診時月齢，性別，転帰，冠動脈走行等を診療録から後方視的に検討した．
結果：65名（男児34名，女児31名）が対象．初診時月齢中央値は4か月（0～86）で平均追跡期間は42か月（0～215）．当該期間に31名，48％に自然閉鎖を認めた．閉鎖率に男女差はないが，起始が左/右冠動脈では右冠動脈の，開口部が肺動脈内/心室内では心室内の閉鎖率が高かった（$p<0.05$）．治療例は1例で1歳4か月時コイル塞栓を施行された．経過中虚血や心不全を認めた症例はなかった．
結論：CAVFの自然閉鎖は48％にみられた．右冠動脈起始あるいは開口部が心室内では早期の閉鎖率が高く，起始や流入部位による違いは経過をフォローする上で有用である．

● 原　著

親と離れて暮らす成人先天性心疾患患者の特徴

10.9794/jspccs.36.313

落合 亮太[1)]　檜垣 高史[2)]　賀藤 均[3)]
城戸 佐知子[4)]　丹羽 公一郎[5)]　中西 敏雄[6)]
秋山 直美[1)]　白石 公[7)]
1) 横浜市立大学大学院医学研究科看護学専攻
2) 愛媛大学大学院医学系研究科地域小児・周産期学講座
3) 国立成育医療研究センター循環器科
4) 兵庫県立こども病院循環器内科
5) 聖路加国際病院心血管センター
6) 国際医療福祉大学成田病院小児科
7) 国立循環器病研究センター教育推進部・小児循環器内科部

背景：成人先天性心疾患患者にとって社会的自立は課題となっている．社会的自立にはさまざまな指標があるが，本研究では親と離れて暮らすことを自立の一指標とし，それに関連する要因を検討した．
方法：20歳以上の患者会所属者を対象に自記式質問紙を配布し回答を得た．親と離れて暮らすことに関連する要因についてロジスティック回帰分析を使用して分析を行った．
結果：対象者1,626名のうち373名から有効回答を得た．親と離れて暮らしている者は135名（36.2％），親と一緒に暮らしている者は237名（63.5％）であり，就労率は61.9％であった．全対象者，および就業者を対象としたロジスティック回帰分析では，親と離れて暮らすことに関連する要因として，疾患重症度，学歴，雇用状況が挙げられた．
結論：成人先天性心疾患患者が親と離れて暮らすには，疾患重症度が低いこと，学歴が高いこと，雇用状況が正規雇用であることが重要であると示唆された．

● 症例報告

多源性心房頻拍により心原性ショックに陥った不整脈誘発性心筋症の４か月乳児例

10.9794/jspccs.36.321

佐藤 啓[1)]　藤田 修平[1)]　畑崎 喜芳[1)]　臼田 和生[2)]　廣野 恵一[3)]

1) 富山県立中央病院　小児科
2) 富山県立中央病院　内科（循環器）
3) 富山大学附属病院　小児科

多源性心房頻拍は乳児期に発症し，頻拍がインセサントとなることで，不整脈誘発性心筋症に陥ることがある．乳児では自覚症状を訴えることがなく，症状が進行してから発見されることが多い．症例は4か月の男児．4か月健診での脈の不整および頻脈を指摘され紹介となった．来院時，顔色不良，末梢冷感を認めた．胸部レントゲンでは心胸郭比65％，肺うっ血を伴っていた．心電図では多源性のP波を認め，HR 220～240bpmの不規則な心拍であり，多源性心房頻拍と診断した．心臓超音波検査では著明な心機能低下と左室拡大（左室拡張末期径30.0mm，130％ of Normal）を認めた．まず頻拍の停止，心拍数低下を目的にアミオダロンを静注投与したところ心拍数の低下は認めたが，血圧低下を来したため，気管挿管，カテコラミン投与で治療を開始した．頻拍はアミオダロン，ランジオロール，アプリンジン投与で洞調律となった．洞調律復帰後に徐々に心機能は改善し，不整脈誘発性心筋症と診断した．抗不整脈薬による頻拍のコントロールが可能であれば，不整脈誘発性心筋症は心機能の改善が期待できる．

● 症例報告

胎児期より先天性バルサルバ洞動脈瘤破裂を合併した左心低形成症候群の一例

10.9794/jspccs.36.328

佐藤 智幸　松原 大輔　鈴木 峻
岡 健介　関 満　片岡 功一
古賀 玲奈　山形 崇倫

自治医科大学とちぎ子ども医療センター小児科

バルサルバ洞動脈瘤は先天心奇形に合併することもあるが，小児では極めて稀な疾患であり，また胎児期から破裂をきたした報告はない．今回，胎児期よりバルサルバ洞動脈瘤の破裂を合併した左心低形成症候群の一例を経験した．症例は女児．胎児心エコー検査で心室中隔欠損を伴った非典型的な左心低形成症候群（大動脈弁閉鎖，僧帽弁閉鎖，痕跡的左室）と診断され，中等度の三尖弁逆流の合併が疑われた．しかし，出生後の心エコー検査では三尖弁逆流は認めず，大動脈基部から右房に短絡する血流を認め，バルサルバ洞動脈瘤破裂の合併を疑った．精査として末梢動脈からの逆行性大動脈造影を施行し，大動脈無冠尖のバルサルバ洞の下方突出およびそこから右房に短絡する血流を認め，バルサルバ洞動脈瘤破裂と診断した．バルサルバ洞動脈瘤は胎児期でも破裂をきたすことがあり，右房への短絡血流は三尖弁逆流と見誤ることがある．バルサルバ洞動脈瘤破裂の確定診断にあたり，逆行性大動脈造影は有用な選択肢である．

● 症例報告

全エクソン解析により*CACNA1C*遺伝子バリアントが同定された心外合併症のない（非Timothy型）QT延長症候群（LQT8）

10.9794/jspccs.36.334

鉾碕 竜範[1)]　渡辺 重朗[1)]　中野 裕介[1)]
青木 晴香[1)]　岩本 眞理[2)]　相庭 武司[3)]

1) 横浜市立大学附属病院小児循環器科
2) 済生会横浜市東部病院小児科
3) 国立循環器病研究センター心臓血管内科・不整脈科

Long QT syndrome type 8 (LQT8) は心筋Caチャネルのαサブユニットをエンコードする*CACNA1C*遺伝子異常が原因で，心電図上QT延長に加えて，合指，先天性心疾患，精神発達遅滞など多臓器に所見を認めるTimothy症候群が知られている．今回我々は心外合併症のない非Timothy症候群型LQT8の親子例を経験したので報告する．症例は18才男性，小学校1年生の学校心臓検診でQT延長を指摘され，9歳時に遺伝子検査を提出したが，LQT1～3の遺伝子変異は認めなかった．18歳時の運動負荷心電図で機能的2:1房室ブロックを認めたことを契機に改めて全エクソン遺伝子解析を実施したところ，本患者と父親にLQT8として既報の*CACNA1C*遺伝子バリアントが同定された．本患者に対してプロプラノロール，メキシレチン，ベラパミルの薬剤負荷試験を施行し，メキシレチン投与後にQT延長の改善を認めた．LQT8に対する明確な治療指針はないが，本症例ではメキシレチンの有効性が示唆された．LQT1～3の遺伝子変異が同定されなかった症例でも，QT延長に加え機能的2:1房室ブロックやT wave alternansを認めた場合はLQT8の可能性を疑う必要がある．

学会予定・分科会予定

▶ 学会予定

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

第12期小児循環器専門医試験
会期：2021年11月7日(日)
会場：順天堂大学（東京）予定

第13回教育セミナーAdvanced Course
会期：2022年2月26日(土)～27(日)
会場：兵庫県立こども病院　講堂（兵庫）
当番世話人：城戸　佐知子　兵庫県立こども病院

第58回日本小児循環器学会総会・学術集会
会期：2022年7月21日(木)～23日(土)
会場：札幌コンベンションセンター(北海道)
会長：土井　庄三郎　災害医療センター

▶ 分科会予定

第24回日本小児心血管分子医学研究会
会期：2021年7月予定
会場：オンライン開催
会長：岩朝　徹　国立循環器病研究センター

第2回CHSS Japan手術手技研究会
会期：2021年7月予定
会場：オンライン開催
会長：川崎　志保理　順天堂大学

第6回日本小児循環器集中治療研究会
会期：2021年9月11日(土)
会場：榊原記念病院（東京）
会長：和田　直樹・上田　知実　榊原記念病院

第30回日本小児心筋疾患学会学術集会
会期：2021年10月16日(土)～17日(日)
会場：九州大学医学部百年講堂（福岡）
会長：山村　健一郎　九州大学

第25回日本小児心電学会学術集会
会期：2021年11月26日(金)～27日(土)
会場：新潟医療人育成センター（新潟）
会長：鈴木　博　新潟大学

第23回日本成人先天性心疾患学会総会・学術集会
会期：2022年1月7日(金)～9日(日)
会場：福岡国際会議場（福岡）
会長：筒井　裕之　九州大学

第32回日本先天性心疾患インターベンション学会学術集会
会期：2022年1月20日(木)～22日(土)
会場：倉敷市芸文館（岡山）
会長：脇　研自　倉敷中央病院

第28回日本胎児心臓病学会学術集会
会期：2022年2月19日(土)～20日(日)
会場：ホテルブエナビスタ（長野）
会長：瀧聞　浄宏　長野県立こども病院

▶ 関連学会予定

第124回日本小児科学会学術集会
会期：2021年4月16日(金)～4月18日(日)
会場：京都国際会館（京都）
会長：細井　創　京都府立医科大学

第69回日本心臓病学会学術集会
会期：2021年9月17日(金)～9月19日(日)
会場：米子コンベンションセンター他（鳥取）
会長：山本　一博　鳥取大学

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

編　集　後　記

約1年前から、COVID19流行による世界の大きな変化が始まりました。以前は考えられなかった完全オンラインによる学会開催が、今では当然の光景となりました。効率の良い情報収集や学びの場となることは、オンライン開催の良い部分です。しかし学会が担うもう一つの側面、新しいものを創り出す人と人との濃厚な出会いは、オンライン開催では困難です。COVID19流行以前と完全に同じような、学会参加者が安心して濃厚に交流することが出来る状態に戻るには、もう少し時間がかかるかも知れません。少しでもその役割をニュースレターが担っていければと考えております。ニュースレターは学会会員により作り上げる自由な誌面です。是非、ニュースレターに対するご意見や、掲載したい内容等がありましたら、学会事務局までご連絡ください。最大限ご意見を反映させたいと考えております。

高橋　健　　順天堂大学小児科

JSPCCS News Letter

発　行：特定非営利活動法人　日本小児循環器学会
事務局：日本小児循環器学会事務局
〒162-0801　東京都新宿区山吹町 358-5
アカデミーセンター　株式会社国際文献社内
TEL：03-6824-9380　FAX：03-5227-8631
E-mail：
jspccs-post@bunken.co.jp（学会に関するお問い合わせ）
jspccs_sp@bunken.co.jp（専門医に関するお問い合わせ）