# SPCCS Japanese Society of Pediatric Cardiology and Cardiac Surgery EWS LETTER



### **TABLE OF CONTENTS**

第57回日本小児循環器学会総会・学術集会	2021年度学会賞受賞者一覧14
第57回学術集会ポスター ]	移植医療の啓発のために-電子書籍「たすき」出版 15
第57回学術集会会長挨拶 白石公先生 · · · · · · · · · · · · · · 2	日本小児循環器学会第18回教育セミナーBasic Course開催案内 ······ 16
国際小児心臓・肺移植シンポジウム挨拶 福嶌教偉先生3	日本小児循環器学会第13回教育セミナーAdvanced Course 開催案内 · · 16
招聘講演・教育講演演者一覧4	日本小児循環器学会雑誌 第37巻第1号
タイムテーブル ・・・・・・・・・・・・・・・・・・・・・・・・・・・・・・・・・・・・	学会予定・分科会予定 20
電子抄録集について 12	編集後記20



# 第57回日本小児循環器学会総会・学術集会開催に向けて



会長 **白石 公** 国立循環器病研究センター教育推進部・小児循環器部

COVID-19 感染が蔓延し、全国各地で医療活動に大きな影響が出ています。また、多くの学術集会が開催中止やvirtual学会への変更に追い込まれ、我々の学術活動や教育活動にも大きな支障が出ています。このような中ではありますが、第57回日本小児循環器学会総会・学術集会は、2021年7月9日(金)から11日(日)、奈良県コンベンションセンターを会場として、webとのハイブリッドの形式で開催いたします。現地での開催が制限される分、onlineの長所を積極的に見出だし、学術集会の新しいあり方を模索してみたいと考えています。また、今回の学術集会の期間中には、「第16回JCK 3カ国Pediatric Heart Forum」と、「国際小児心臓・肺移植シンポジウム(会長:福嶌教偉先生)」も同時開催されます。どちらも大変有意義な内容になっておりますので、ぜひご参加ください。これらの全ての学術集会は3日間としてはかなり盛りだくさんの内容になりますが、後日のオンデマンド配信で発表内容をゆっくり繰り返し視聴することができますので、学術集会全体を長いスパンで楽しんでください。

第57回の学術集会のテーマ、

# Challenge, Innovation, and Creation for the Future —未来に繋げる挑戦と創造のこころ

といたしました。その心は、患者さんを助けるためには、私たち医療人がまず元気で活力に溢れ、様々な問題に果敢に挑戦し、未来を見据えて創造力を働かせ、改革を推し進める必要があると考えたためです。最近は、日常診療が非常に複雑でかつ忙しくなったため、以前に比べて未来のためにリスクを冒してでも挑戦しようとする雰囲気が、我々全体に少なくなっています。特に若い先生には様々なことに大胆に挑戦し、積極的に外の空気を吸いに行ってもらいたい、そしてそのような研鑽が病気の子ども達の医療に貢献することを再認識していただきたいと願っています。このことは指導医の先生方の問題でもあり、学会全体の課題でもあります。学術集会を通じて、それぞれの立場で"挑戦することの大切さ"を再認識していただければと考えます。その一環として、今回の学術集会は基本的にはこれまでの学術集会の形態を踏襲しますが、2つの国際会議を併催することもあり、スライドはできるだけ英語表記していただくとともに、英語で発表することが可能として演題応募された先生には、積極的に英語で発表することを推奨したいと考えています。みなさん一人ひとりの challenge sprit に期待いたします。

また、ハイブリッド形式で開催された昨年の第56回学術集会と同様に、シンポジウム、パネルディスカッション、デジタルオーラルでの発表のほかに、多岐にわたる招請講演、症例検討会、標本展示講演、各種分科会の開催なども行われます。我々国立循環器病研究センターのスタッフ一同、数多くの皆さんのご参加をお待ちいたしております。

# 国際小児心臓・肺移植シンポジウム開催にあたって



会長 福嶌 教偉 国立循環器病研究センター 移植医療部 部長

はじめに、全国各地でCOVID-19に対する診療に携わられている医療関係者の皆様におかれましては、心から敬意を表するとともに、深く感謝を申し上げます。

白石公会長のもと、奈良県コンベンションセンターにおいて開催されます「第57回日本小児循環器学会総会学術集会」と並行して、初日、2日目の7月9日(金)10日(土)に「国際小児心臓 肺移植シンポジウム」を開催することになりました。

1997年に臓器移植法が施行され、1999年に国内で心臓移植が再開されましたが、15歳未満の小児から脳死臓器提供を禁止する法律でしたので、体格の小さな小児は我が国で心臓移植を受けることができず、海外渡航移植に頼らざるを得ない時代が続きました。しかし、当学会を含む様々な関係者の陳情の結果、2010年に改正法が施行され、徐々に民意も変わり、小児脳死臓器提供が増加し、2019年末までに50人の心臓移植、17人の肺移植が実施され、2019年には国内移植が海外渡航移植を大きく凌ぐようになりました。一方、2015年にEXCORが、2018年にHVAD、2019年にHeartMate 3が保険償還され、心臓移植待機患者の予後とQOLも著しく改善しました。

本シンポジウムは、我が国の小児心臓・肺移植の礎を築くのに知識面・技術面で多大なご支援いただいただけでなく、国内で救命できない小児に移植の機会を与えていただいた欧米の医療関係者を講師にお招きし、この分野の知識を増やすとともに、活発に討論できればと思います。「小児心臓移植」「小児肺移植」「機械的循環補助」に加えて、「小児患者のケア」「小児の臓器提供」のKey Note講演とシンポジウムを企画しました。小児心臓・肺移植の分野を網羅した情報を、2日間で習得することができる国内初のシンポジウムであると思います。是非、本シンポジウムにもご参集ください。



# 招聘講演·教育講演演者一覧(敬称略)

44				19日	/ ^ \
æ '	1 1	<b>=</b> :	/ =	ІЧН	
272		н.		$\cup$	(314)

 $9:00 \sim 9:30$  Rajiv Chaturvedi (The Hospital for Sick Children, Canada)

招請講演04 「Fetal cardiac interventions and the development of HLHS」 (Track2)

 $10:40 \sim 12:10$  Mike Seed (The Hospital for Sick Children, Canada)

パネルディスカッション01 「臨床につながる胎児心機能・胎児循環不全評価方法」 基調講演 (Track2)

13:30~14:20 望月直樹 (国立循環器病研究センター 研究所 細胞生物学部)

招請講演01 「生体イメージングによる循環臓器発生機構の解明」(Track1)

 $13:30 \sim 14:10$  Kyong-Jin Lee (Division of Pediatric Cardiology, Department of Pediatrics, Stanford University School of Medicine, USA)

招請講演05 「Infants with borderline left heart hypoplasia with successful biventricular outcomes: insights from cardiac magnetic resonance imaging」(Track3)

 $14:20 \sim 15:00$  Kandice Mah (British Columbia Children's Hospital, Canada)

招請講演06 「The role of the right ventricle in tricuspid valve function」 (Track3)

 $14:25 \sim 15:15$  Mark Sussman (Biology, San Diego State University, USA)

招請講演02 「Vaping away the pulmonary circuit: acute respiratory distress syndrome and right side heart failure」(Track1)

 $15:20 \sim 16:10$  蒔田直昌 (国立循環器病研究センター 研究所副所長・創薬オミックス解析センター)

招請講演03 「網羅的遺伝子解析と不整脈研究の進歩」 (Track1)

### 第2日目:7月10日(土)

 $9:00 \sim 9:50$  Tal Geva (Department of Cardiology, Boston Children's Hospital, USA)

招請講演07 「The future of diagnostic imaging in congenital heart disease」(Track1)

 $9:00 \sim 9:40$  Michael Khoury (Division of Pediatric Cardiology, Department of Pediatrics, Stollery Children's Hospital / University of Alberta, Canada)

招請講演12 「Exploring the promise of cardiac rehabilitation in youth with congenital heart disease」(Track2)

 $9:50 \sim 10:30$  Lynne Nield (Sunnybrook Health Sciences Center, Michael Garron Hospital, The Hospital for Sick Children, Canada)

招請講演13 「Predictors of outcome in fetuses with congenital heart disease」 (Track2)

 $9:55\sim10:45$  Pedro J. del Nido (Boston Children's Hospital, Harvard Medical School, USA)

招請講演08 (スポンサード)「The "Super-Glenn": towards a Fontan or bi-ventricular circulation」 **(Track1)** 

 $10:40 \sim 12:10$  Shyam Sathanandam (Pediatrics, University of Tennessee, Le Bonheur Children's Hospital, USA)

パネルディスカッション04 「未熟児/低出生体重児の動脈管治療法の進歩」 基調講演 (Track2)

 $10:50 \sim 11:40$  Joseph A. Dearani (Department of Cardiovascular Surgery, Mayo Clinic, USA)

招請講演09 「Building teams for the growing population of adults with congenital heart disease」 (Track1)

 $11:45 \sim 12:20$  津田 武 (Nemours Cardiac Center, Alfred I. duPont Hospital for Children, Sidney Kimmel Medical College at Thomas Jefferson University, USA)

招請講演10 「時代の変化と多様性の中で進化する小児循環器学」 (Track1)

14:50~15:40 大津欣也 (国立循環器病研究センター 理事長)

招請講演11 「Journey as a cardiologist」 (Track1)

 $16:30 \sim 17:20$  Emre Belli (Institut Jacques Cartier, France)

招請講演 14 (スポンサード) (Track3)

 $16:30 \sim 17:20$  Puck J. Peltenburg (AmsterdamUMC - location AMC, the Netherlands)

David Backhoff (Department of Pediatric Cardiology and Congenital Heart Disease, University Hospital Giessen, Justus Liebig Universität, Germany)

Jonathan Searle (Department of Cardiology, Great Ormond Street Hospital, UK)

AEPC YIA Session (Track4)

 $17:00 \sim 18:30$  Owen Miller (Evelina London Children's Hospital, Guy's and St Thomas' NHS Foundation Trust, Kings College London, UK)

Israel Valverde (Pediatric Cardiology, Hospital Virgen del Rocio, Spain)

JSPCCS-AEPC Joint Symposium (Track1)

 $17:30 \sim 18:30$ 久田俊明・杉浦清了 (株式会社 UT-Heart 研究所)

> 招請講演15 日本学士院賞受賞記念講演 「リアルとバーチャルの融合による先天性心疾患の治療計画支援」 (Track3)

### 第3日目:7月11日(日)

 $9:00 \sim 10:30$ Rachel Vanderlaan (Hospital for Sick Children, University of Toronto, Canada)

Scott Auerbach (Children's Hospital Colorado, USA)

JSPCCS-AHA Joint Session 「Artificial heart and heart transplantation」 (Track1)

 $9:00 \sim 9:50$ David J. Goldberg (Perelman School of Medicine at the University of Pennsylvania / Children's Hospital of Philadelphia, USA)

招請講演16 「The Fontan in 2021: new understandings and new challenges」 (Track6)

 $10:00 \sim 12:10$  David J. Goldberg (Perelman School of Medicine at the University of Pennsylvania/Children's Hospital of Philadelphia, USA)

パネルディスカッション06 「Fontan循環のUp-to-date:新たな病態を探る」 コメンテーター

(Track6)

 $16:15 \sim 16:55$  Yih-Sharng Chen (Cardiovascular Surgery, National Taiwan University Hospital, Taiwan)

JSPCCS-TSPC Joint Session [Heart transplantation] (Track6)

### 国立循環器病研究センター講師による教育講演(オンデマンド)

中川 修 (国立循環器病研究センター 分子生理部)

教育講演01 「Hey 転写調節因子の心血管形成機構における意義(遺伝子組換えマウスモデルを用いた研究)」

中岡良和 (国立循環器病研究センター 血管生理部)

教育講演02 「肺動脈性肺高血圧症の病態形成における炎症性シグナルの役割の解明」

西中知博 (国立循環器病研究センター 人工臓器部)

教育講演03 「人工心臓・心肺補助装置の開発と未来(仮)」

西村邦宏 (国立循環器病研究センター 予防医学・疫学情報部)

教育講演 04 「AI の循環器医療への応用(仮)」

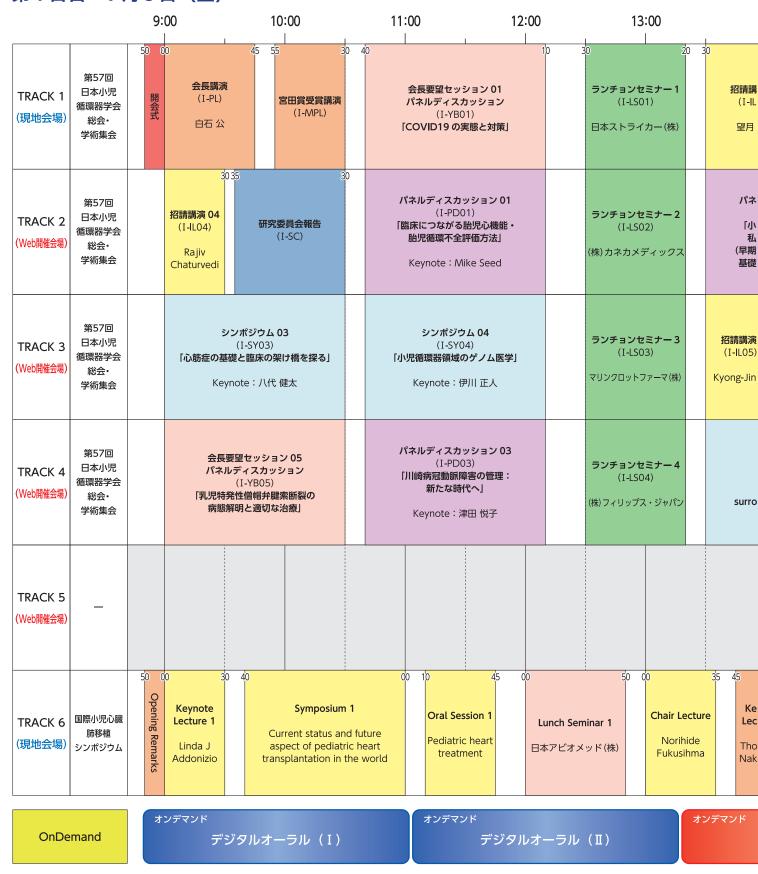
池田善彦 (国立循環器病研究センター 病理部)

教育講演05 「心筋炎の診断病理」

吉松 淳 (国立循環器病研究センター 産婦人科部)

教育講演06 「心疾患合併妊娠」

# 第1日目:7月9日(金)



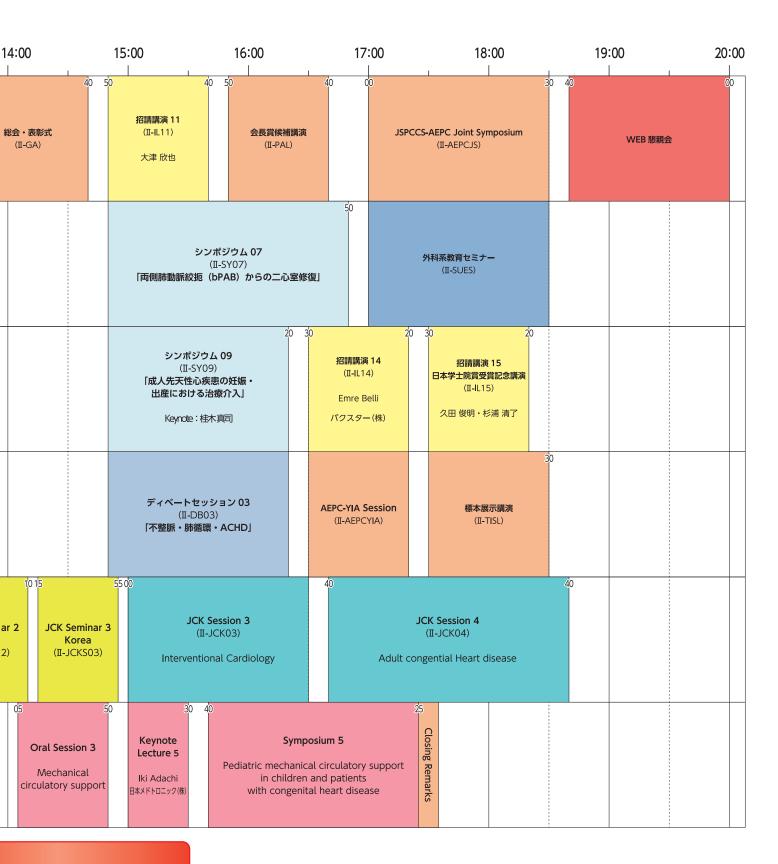


14:00	15	:00	16:00	ı		17:00	18:00	19:0	00	20:00
<b>演 01</b> 01) 直樹	20 25 招請講演 0 (I-ILO2) Mark A. Suss		15 20 10 20 <b>招請講演 03</b> (I-ILO3) 時田 直昌			シンポジウム <b>01</b> (I-SYO1) 患者と医師の安全、医療の継続性を 実現するための制度設計」		30 第 2 回 CHSS Japan 手術手技研究会 (I-CHSS01)		© <b>??</b> 会
ルディスカッション 02 (I-PD02) 児肺高血圧に対する たちの新しい取り組み 発見 / 治療、診断 / 鑑別、 研究、多職種連携など)」		<ul><li>会長要望セッション パネルディスカッシ (I-YB02)</li><li>「先天性心疾患外科手術支 最新のコンピューター 用いた教育・診断・</li><li>Keynote:森健</li></ul>	/ョン 援のための -技術を 治療」	50	50 シンポジウム <b>02</b> (I-SY02) 「 <b>AS に対する包括的治療戦略</b> 」 Keynote:尾崎 重之		<b>第 35 回不整脈勉強会</b> (I-HRS)			
10 <b>05</b> Lee	20 招請講演 06 (I-IL06) Kandice Mah		会長要望セッション パネルディスカッシ (I-YB03) 「診断に役立つ心エコー検:	ノヨン		会長要望セッション( シンポジウム (I-YB04) 「小児循環器領域における CT 4 Keynote:西井 達9	<b>第 24 回日本小児心血管分子医学研究会</b> (I-PCM)			
シンポジウム 05 (I-SY05) 「小児心不全予後の gate marker を考える」 シンポジウム 06 (I-SY06) 「合併先天異常を有する 心疾患患児の集中治療」		<b>i</b> する		50 <b>医療安全講習会</b> (I-MSS)		<b>第 24 回川崎病治療懇話会</b> (I-PCM)				
ynote ture 2 mas A. agawa	Symposium  Current statu  pediatric org  donation  in the wor	n 2 us of gan		Symposium 3  How to manage pediatric thoract organ transplan recipient	ic	Special Event  Thank you for saving Japanese children!!				

教育講演シリーズ

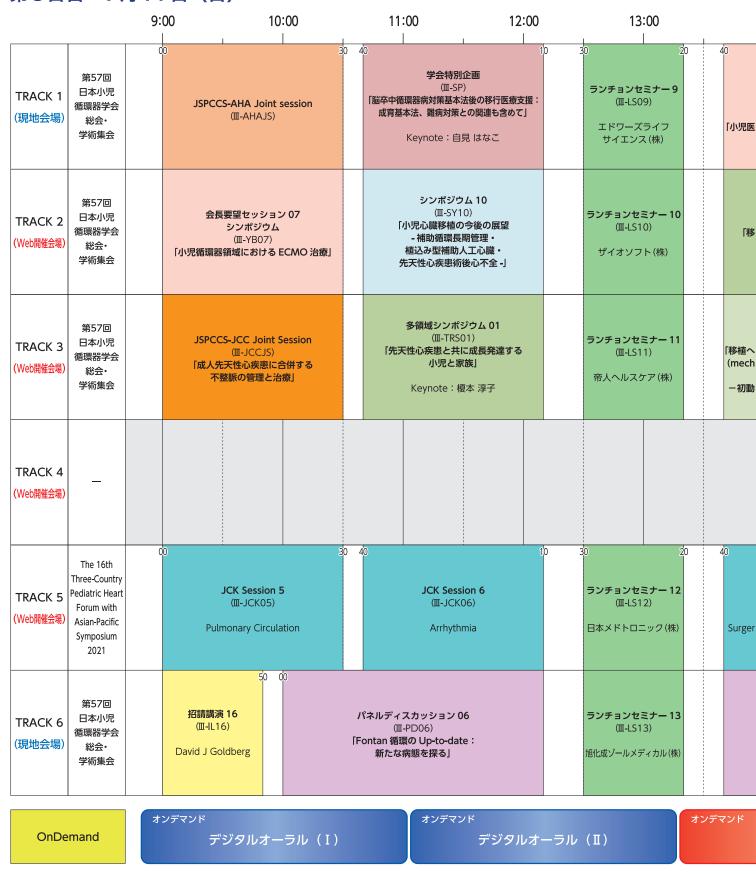
# 第2日目:7月10日(土)

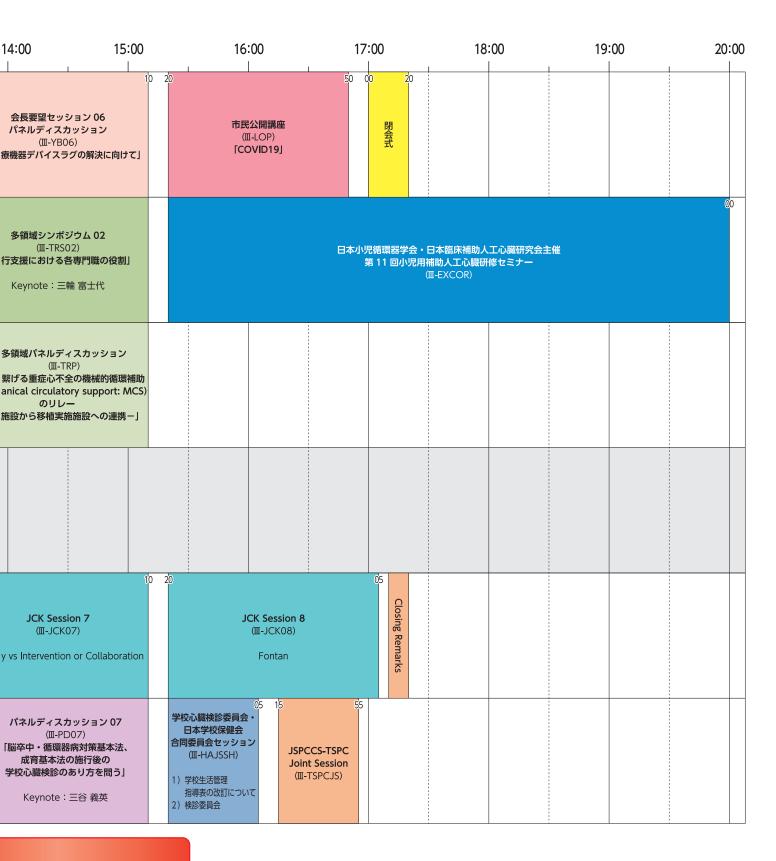




教育講演シリーズ

# 第3日目:7月11日(日)





教育講演シリーズ

# 電子抄録集について

第57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57回日本小児循環器学会総会·学術集会 電子抄録集

### **OURL**

https://confit.atlas.jp/jspccs57

\*

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:2021jspccs

\*\*\*\*\*\*\*\*\*



### ▼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  $\rightarrow$  タイムテーブル項目の閲覧したい日付  $\rightarrow$  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」 → 「プログラム別」と進んでください。



# モバイルアプリ

第57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(7月上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。



### ▼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。

# 2021年学会賞受賞者一覧

2021年学会賞受賞者が決定いたしました!! 表彰式は 7/10(土)13時40分からの総会に引き続き開催 されます。

### **Young Investigator's Award (YIA)**



石踊 巧 筑波大学附属病院小児科

論文名: 心炎を伴ったリウマチ熱6例の臨床経過と予後 日小児循環器会誌 2020; 36: 277-284



小野 頼母

静岡県立こども病院循環器科 / 宮城県立こども病院集中治療科

小児期大動脈弁閉鎖不全に対する至適介入時期 の検討:左室サイズから評価した左室予備能 日小児循環器会誌 2020; 36: 46-54



伊藤 智子 東京医科大学 細胞生理学

Fibulin-1 Integrates Subendothelial Extracellular Matrices and Contributes to Anatomical Closure of the Ductus Arteriosus Arterioscler Thromb Vasc Biol 2020;

40: 2212-2226

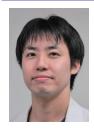


中島 公子

群馬県立小児医療センター 循環器科

Visual liver assessment using Gd-EOB-DTPAenhanced magnetic resonance imaging of patients in the early post-Fontan period Sci Rep. 2020; 10: 4909

# ase Report Award (CRA)



赤澤 祐介

愛媛大学医学部附属病院 小児科/移行期成人 先天心疾患センター

論文名:

Surgical Unroofing for Intramural Aortic Course of Left Main Coronary Artery Leading Reverse Vessel Remodeling

Circ Cardiovasc Imaging 2020; 13: e010740



吉井 公浩

JCHO中京病院 中京こどもハートセンター 小児循環器科

論文名:

全冠動脈孔閉鎖を伴う純型肺動脈閉鎖症に 対するAo-RVシャントの新たな治療戦略: Ao-RVシャントの有用性を類洞交通血流の 変化で評価

日小児循環器会誌 2020; 36: 72-78

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



白神 一博 東京大学小児科

コンピューターシミュレーションによる、 心外膜リード植え込み術後患者における 安全なMRI撮影法の確立



北海道大学小児科

重症末梢性肺動脈狭窄症の小児例における、 新規原因遺伝子の同定と発症機序の解明

※ご氏名と研究課題名のみのご紹介となります。



越後 茂之 医療法人えちごクリニック



岸本 英文 大阪母子医療センター心臓血管外科

# 移植医療の啓発のために一電子書籍「たすき」出版



『駅伝と臓器移植-「魂」のリレーを繊細な筆致で描いた、感動の青春小説。 選手たちの魂である「たすき」を繋ぐ駅伝に魅了された由大。 中学校では駅伝部に入部し、幼馴染でマネージャーの泉とともに 日々練習に励んでいた。

夏休みを間近に控えたある日、宿題として出されたのは 「脳死と臓器移植について」考えること。

この宿題をきっかけに、由大を取り巻く環境が大きく変化していく―。』

これは、インターネットで検索して出てくる電子書籍の小説「たすき」の紹介文です。編集者が書いてくれました。2021年4月30日からAmazon(Kindle)、楽天Kobo、dブックなど、いろんな電子書籍用のストアから配信してもらっています(幻冬舎:https://www.gentosha-book.com/products/たすき/)。内容は、駅伝好きの少年の家族に生じた心臓移植にまつわるお話です。

現在、臓器移植を必要とする患者の数に対して、ドナーの数はまだまだ少ないとされています。

医療者であれば臓器提供意思表示カードは知っていて当たり前なのですが、一般の方にはその存在すら知らないという人も結構多く存在しています。これは、移植医療というものを知る機会が少ないことも原因と考えられます。

2012年に当院からの渡航移植を経験させてもらって以来、もっと多くの人に移植医療について関心を持ってもらいたいとずっと考えていました。移植医療において、作中にもあるように家族や学校で話し合う機会を設けることはとても大事なことだと思っています。そのため、中高生にも分かりやすいように書いたつもりです。決して臓器提供に偏る必要はなくて、移植医療について正しく認識してほしいと思っています。

専門の先生からみたら、「それはないだろ!」と思うようなところもあるかもしれませんが、フィクションですのでご容赦お願いします。

拙い文章ですが、多くの人に読んでもらって、移植医療について考えるきっかけの一つになれたら幸いです。

宜しくお願いし致します。

あかね会土谷総合病院 小児科 田原昌博

# 第18回教育セミナーBasic Course

開催日:2021年7月8日(木)17:00~20:00 \*web開催となります\*

配信:第57回学術集会特別ページより

参加費:2,000円 (テキストはPDF送付となります) 単位:小児循環器専門医研修単位5単位が取得できます

### プログラム

### I. 成人先天性心疾患特有の問題

座長 檜垣高史先生

愛媛大学大学院医学系研究科地域小児・周産期学講座

稲井慶先生

東京女子医科大学循環器小児・成人先天性心疾患科

1. 心房中隔欠損のエージングに伴う心不全を知ろう!

杜徳尚先生

岡山大学循環器内科

2. 成人先天性心疾患の心不全に対する薬の使い方のこつ

坂本一郎先生

九州大学循環器内科

3. 成人先天性心疾患におけるデバイス治療の可能性

竹内大二先生

東京女子医科大学循環器小児・成人先天性心疾患科

### Ⅱ.カテーテル治療

座長 上田秀明先生

神奈川県立こども医療センター

座長 稲井慶先生

東京女子医科大学循環器小児・成人先天性心疾患科

1. 血管形成術を行う際の注意点、適応、バルーンのサイズ選択、用いる耐圧など

宗内淳先生

JCHO 九州病院小児科

2. 側副血行路に対するコイル塞栓術、どこまで、どのコイル?

馬場健児先生

岡山大学病院小児循環器科

3. 動脈管開存に対するコイル閉鎖術のtips

鎌田政博先生

広島市立広島市民病院循環器小児科

### 第13回教育セミナーAdvanced Course

# 「小児期の治療選択のその先

~その患者さんの20年後・40年後をイメージして診療していますか~」

開催日:2022年2月26日(土)~27日(日) \*web開催となります\*

当番世話人:兵庫県立こども病院循環器科 城戸佐知子

\*詳細は決定次第学会ホームページにてアナウンスいたします。

13回目となる今回は、「小児期の治療選択のその先」をメインテーマとしました。

小児に対する治療は、常に患者さんの成長発達、さらに成人期、老年期(終末期)までを見通しながら行う必要があり、治療の先にある患者さんの生活や人生をイメージしなくてはなりませんが、日常診療においては、ともすれば目先の結果に振り回されがちです。そこで、これまでの教育セミナーで学んできた、基礎から臨床まで、様々な診療上のツール・知識を元に、小児循環器診療全体を大きく見渡すような視点から、改めて私たちが行っている診療・治療のあり方、その診療を行う根本にある「考え方」を見直してみようと思っております。具体的な内容として、①外科医が考える「その先」を見据えた治療(歴史や「その先」のために行っている工夫)、②内科医が考える「その先」を見据えた治療(治療の選択、外科的治療を断念するのは「負け」なのか)、③妊娠・出産(患者さんの生涯に関わる「禁忌ではないが、この出産を勧めてよいのか」など)、④思春期の先天性心疾患(移行に関わる大きな転換点、成長する患者に小児科医は対応できてい

るのか)、⑤先天性心疾患の緩和医療、を取り上げる予定です。

若い医師だけではなく、長く診療に携わってきた医師も、自分たちの日頃の診療に対する想い、疑問を共有し、患者さんの「その先」を考え、日常の診療に活かすことが出来るようにと思っております。

開催形式に関しましては、この先の新型コロナウイルス感染拡大の影響が未だ予想できないため、web開催も考慮に入れております。詳細は決定次第学会ホームページにてアナウンスいたします。ぜひ多くの皆様のご参加をお待ちしております。

第13回教育セミナーAdvanced Course

当番世話人 城戸佐知子 兵庫県立こども病院循環器科

主催:日本小児循環器学会学術委員会・教育委員会

本会は、公益財団法人宮田心臓病研究振興基金令和3年度協賛金 の支援を受けて開催されます。

# 日本小児循環器学会雑誌 第37巻 第1号

### ● Review【分科会特集〈小児肺循環研究会〉】-

肺高血圧症における基礎研究の最近の話題:分子遺伝学的背 景を中心に

10.9794/jspccs.37.2

永井 礼子 1,2)

- 1) 北海道大学小児科
- 2) 東京女子医科大学循環器小児科

分子遺伝学分野の飛躍的な発展に伴い、肺高血圧 (pulmonary hypertension: PH) における遺伝学的背景の 検討も目覚ましい進歩を遂げている。2018年の6th World Symposium on Pulmonary Hypertension (6th WSPH) においては肺動脈性肺高血圧症 (pulmonary arterial hypertension: PAH) の原因遺伝子として17遺伝子が挙げ られることとなった。この総説では、6th WSPHの後も次々 と同定されているPAHの原因遺伝子候補について、筆者ら の検討も含めて解説する. さらにPAHの新たな修飾遺伝 子・感受性遺伝子に関する興味深い報告について述べ、その 解釈の方法について考察する. 最後に、その他の注目すべき 基礎研究について紹介する.

### ● Review【分科会特集〈小児心血管分子医学研究会〉】-

ダイレクトリプログラミングによる心血管発生と再生医学へ の新しい展開

10.9794/jspccs.37.10







藤田 諒 1)

貞廣 威太郎2)

家田 真樹2)

1) 筑波大学医学医療系トランスボーダー医学研究センター再生医学分野 2) 筑波大学医学医療系循環器内科

心筋細胞は再生能を持たず、心臓が障害を受け心筋細胞が壊 死した場合, 損傷部位は線維芽細胞によって占有されるため, 致死的な不整脈の発生起源や心筋収縮能の低下を引き起こす。 薬物療法やペースメーカーなどの治療法が適応とならない重 症心不全では心臓移植や人工心臓が根本治療となり得るが、 ドナー不足や合併症などの課題が残る。現在は、iPS細胞から 誘導した心筋細胞による再生医療が期待され精力的に研究が 進められているが、未だ腫瘍形成の可能性などの問題を抱え ている。2010年に我々が開発したダイレクトリプログラミン

グによる心筋細胞誘導法はiPS細胞が抱える課題を解決できる 可能性があり、我々の発表以降、多くの研究者によって新た な心臓リプログラミング因子や機構があることが報告されてい る. 本レビューでは、ダイレクトリプログラミングによる心臓 再生・形成における最新の知見をまとめ、また我々が開発した より安全なベクターによる生体内心筋誘導法についても言及 し、今後の心筋再生医療の可能性と課題について報告したい。

### ● 原 著 -

小児心臓カテーテルにおける年代と技術の変遷に伴う被ばく 低減の取り組みと効果:面積線量積/体重比によるモニタリ ングの有用性

10.9794/jspccs.37.18



金 成海<sup>1)</sup> 石垣 瑞彦<sup>1)</sup> 小山 雅司2) 芳本 潤 1) 佐藤 慶介1) 満下 紀恵<sup>1)</sup> 新居 正基1) 田中 靖彦 1)

1) 静岡県立こども病院循環器科

2) 静岡県立こども病院放射線科

背景:小児心臓カテーテル検査・治療において面積線量積/ 体重比 (DAP/BW) は被ばく線量の比較に有用と言われて いる。年代と技術の変遷による被ばく低減の効果について DAP/BW を中心に後方視的に検討した.

方法:15歳未満が対象. ASD閉鎖 (A群) 107例, 末梢肺 動脈バルーン血管形成 (B群) 117例, 体肺側副血管コイル 塞栓 (C群) 395例, 診断 (D群) 1,918例, カテーテルア ブレーション (R群) 220例を, 2008~2011年を期間①, 2012~2016年を期間②, 2017~2019年を期間③とし被 ばくのデータを比較した。

結果: DAP/BW [µGym²/kg] はA群, R群は③で低く [A 群:①; 13.5, ②; 13.5, ③; 9.8, p < 0.05, R群:①; 51.6, ②; 33.4,③;20.5, p<0.05], C群では同等だった。B群, D群は③で高かった「B群:①; 76.8, ②; 108.5, ③; 117.0, p < 0.05, D群:①; 41.0, ②; 45.1, ③; 46.0, p < 0.05]. 結論:技術の変遷によりA群、R群では被ばく低減効果を認 めたが、B群、D群では病変や疾患の複雑化により被ばく線 量が増加した。DAP/BWは治療ごとの被ばく線量の把握に 重要で、被ばく低減の取り組みによって得られた効果の指標 となりうる.

### ● 原 著・

学校心臓検診におけるQT延長スクリーニングを自動計測値 で行うための抽出基準値に関する検討

10.9794/jspccs.37.29

櫨木 大祐  $^{1,2)}$  塩川 直宏  $^{1,2)}$  上野 健太郎  $^{2,3)}$  楠生 亮  $^{1,2)}$  野村 裕一  $^{1,2)}$  吉永 正夫  $^{2,4)}$ 

- 1) 鹿児島市立病院小児科
- 2) 鹿児島市心臓検診委員会
- 3) 鹿児島大学病院小児科
- 4) 国立病院機構鹿児島医療センター小児科

背景:心拍数で補正されたQT時間(QTc)は自動計測のほうがマニュアル計測より長い。学校心臓検診でQT延長をスクリーニングする基準値はマニュアル計測で作成されており、自動計測で使用するとスクリーニング過多となる。

方法: 2009年から2013年に鹿児島市で学校心臓検診を受けた,小1・中1全員の心電図記録を後方視的に解析した. 自動計測QTc値がマニュアル抽出基準値を超えた対象でマニュアル計測を行い,実際にマニュアル抽出基準値を超えている対象を抽出した.抽出された対象の自動計測QTc値を参考に基準値を考案した.

結果:対象者は総数54,586名,マニュアル計測対象者は1,233名(2.3%)であった。そのうちマニュアル抽出基準値を超えていたのは52名(0.10%)で、それらの自動計測QTc最低値は男女別にそれぞれ小1が445msと447ms、中1が463msと451msであった。

結論:学校心臓検診のFridericia補正による自動計測QTc基準値は、学年毎に男女共通でそれぞれ小1で445ms、中1で450msが妥当と考えられた。

### ● 症例報告

心臓カテーテル検査中に想定外の心筋虚血から心停止に陥った心外膜リードによる心絞扼の1例

10.9794/jspccs.37.35



白水 優光 1)

石川 友一<sup>1)</sup> 中村 真<sup>1)</sup> 橋本 丈二<sup>3)</sup>

倉岡 彩子 1)兒玉 祥彦 1)牛ノ濱 大也 1)佐川 浩一 1)安東 勇介 2)中野 俊秀 2)

- 1) 福岡市立こども病院 循環器科
- 2) 福岡市立こども病院 心臓血管外科
- 3) 福岡市立こども病院 放射線部

症例は1歳時に先天性完全房室ブロックに対しペースメーカー植込み術が行われた16歳男性で、9歳時より心外膜リードによる心絞扼と思われる肺動脈弁上狭窄がみられた。運動負荷試験では一過性のST変化が見られるのみで胸痛は誘発

されず、心筋虚血は否定的と判断された。肺動脈弁上狭窄が進行し、手術適応の評価目的に心臓カテーテル検査を行った。左室造影前に上肢挙上の姿勢でテスト造影を行った直後、患者は突如意識消失を来した。発症時の心電図では心室性期外収縮の頻発後にST変化が出現し、急速に徐脈から心停止に至っていた。上肢挙上や期外収縮の頻発に伴い冠動脈が圧排され心筋虚血を来したと推察し、緊急手術によるリード交換を行った。心絞扼が疑われる症例では心臓CTにより冠動脈圧排の有無を確認し、突発的な心筋虚血の危険性を念頭に速やかなリード交換を検討すべきである。

### ● 症例報告・

肥大型心筋症を合併した心房中隔欠損症に対して開窓付閉鎖 術が奏功した 1 例

10.9794/jspccs.37.44



林 賢 $^{1)}$  長谷川 智巳 $^{2)}$  堀口 祥 $^{1)}$  田中 敏克 $^{1)}$ 

- 1) 兵庫県立こども病院 循環器内科 2) 兵庫県立こども病院 小児集中治療科
- 心房中隔欠損 (ASD) はまれに乳児期早期に重症化するこ とがある。また肥大型心筋症 (HCM) は左室拡張障害を伴 い, 先天性心疾患合併例においては予後不良とされる. 今 回HCMを合併したASDに対して乳児期早期に治療介入が必 要と判断し、開窓付閉鎖術が有効であったので報告する.症 例は基礎疾患にCardio-Facio-Cutaneous症候群、心疾患に ASD, HCMをもつ5か月女児で、発熱と痙攣を主訴に受診し、 左室拡張障害による肺うっ血に伴う循環不全と診断した。利 尿剤投与のみでは改善せず、一酸化窒素吸入によって右心系 縮小と左心系拡大が得られて改善したため、肺高血圧症の急 性増悪が心室間連関による右室拡大に伴う左室圧排を引き起 こし, 左室拡張障害の増悪による低心拍出性心不全を来した と考察した。入院18日目に施行した心臓カテーテル検査で は、肺体血流比 (Qp/Qs) = 6.1/2.4 = 2.6、肺血管抵抗2.1 Wood unit·m<sup>2</sup>を認め、ASDを介する高度な左右短絡も低心 拍出量の一因と考えられたため、4mm開窓付ePTFEパッチ によるASD部分閉鎖を施行して左右短絡の減少を図った。術 後評価カテーテル検査では、左房圧は許容範囲で、左右短絡 減少と心拍出量増加を認めて良好な血行動態を示した。また、 心房中隔開窓部の閉鎖試験により左室拡張末期圧の上昇を認 めたことから開窓は適切であると評価した。左室拡張障害を 伴うASDは早期に治療介入が必要となることがあり、そうし た場合に開窓付ASD閉鎖術は安全かつ有効であると考える。

### ● 症例報告

### 短腸症候群に合併したカルニチン欠乏性心筋症

10.9794/jspccs.37.51



三木 康暢 小川 禎治

兵庫県立こども病院 循環器内科

田中 敏克 松岡 道生 亀井 直哉 富永 健太 城戸 佐知子

特発性心筋症の診断には、全身疾患と関連がある二次性心筋 症の除外が必要である。栄養素欠乏はその一つである。今回 我々は、短腸症候群に合併したカルニチン欠乏性心筋症を経 験した。6歳女児が入院5日前から感冒症状があり、起坐呼 吸を認めたため入院となった。短腸症候群のため経静脈栄養 を行っていた。腸管からの慢性出血による貧血を認めてい た. 入院時胸部レントゲンでは心胸郭比60%, 心エコーで 左室内径短縮率17%であった。Hb 6.7g/dLと貧血を認め赤 血球輸血を行い、ミルリノンを投与するも心不全症状は改 善しなかった。既往からL-カルニチンを補充し、3日で心収 縮は改善した. 治療後に遊離カルニチン17.8 µmol/Lと判明 し、カルニチン欠乏性心筋症と診断した。カルニチン欠乏は 治療可能な二次性心筋症の鑑別の一つとして重要であり、リ スクを有する児では定期的な血中濃度測定が望まれる。貧血 や感染など心負荷増大時には注意を要する。心機能改善には 早期のL-カルニチン補充が重要である.

### ● 症例報告

modified Blalock-Taussig shunt 感染性閉塞症例の臨床像 10.9794/jspccs.37.57



鈴木 孝典 大島 康徳

伊藤 諒一 鬼頭 真知子

郷 清貴

森鼻 栄治

山田 佑也 河井 悟 安田 和志

あいち小児保健医療総合センター 小児心臓病センター 循環器科

modified Blalock-Taussig shunt (mBTS) 感染性閉塞は症 例報告が散見される程度で、全体像は不明な点が多い。自 験6例の経過から臨床像の把握と治療方針の検討を行った.

基礎疾患はFallot四徴2例,完全型房室中隔欠損兼肺動脈閉 鎖・純型肺動脈閉鎖・三尖弁閉鎖・総動脈幹遺残各1例で あった。mBTS閉塞時に感染性閉塞と診断したのは2例のみ で、残りは閉塞判明後の精査で感染性閉塞と診断した。起因 菌はメチシリン耐性コアグラーゼ陰性ブドウ球菌3例、サル モネラ菌・セラチア菌・表皮ブドウ球菌各1例であった。3 例でmBTS近位側吻合部に仮性瘤を形成した。新規の肺血 流供給源をoriginal BTS (2例), 心臓カテーテル治療によ るmBTS再開通・右室流出路形成術・右室肺動脈導管サイ ズアップ(各1例)により確保した。右室肺動脈導管サイズ アップ以外では肺血流確保が不可能な1例のみ人工物を使用 した. 心臓カテーテル治療でmBTSが再開通した1例以外で 感染巣(人工血管グラフト,仮性瘤)を除去した。mBTS感 染性閉塞では、閉塞との関連を疑う病歴の乏しい症例もあり 注意を要する。mBTS近位側吻合部の仮性瘤は感染性閉塞を 示唆する. (1) 低酸素血症への対応, (2) 新たな肺血流供 給源の確立, (3) 人工物を使用しない術式, (4) 感染巣除 去、を基本に症例ごとに治療方針を検討する必要がある。

### ● 症例報告

5度目の胸骨正中切開で4弁置換となった修正大血管転位症 の1例

10.9794/jspccs.37.64

森鳥 重弘<sup>2)</sup> 小野 隆志 1) 緑川 博文<sup>3)</sup> 植野 恭平<sup>3)</sup> 影山 理恵3)

- 1) 財団法人脳神経疾患研究所附属総合南東北病院小児心臓外科
- 2) 財団法人脳神経疾患研究所附属総合南東北病院小児科
- 3) 財団法人脳神経疾患研究所附属総合南東北病院心臓血管外科

重症複雑心奇形を持つ患者に対する外科治療は、多くの胸骨 正中切開からの再手術が必要になることが多い。今回我々は 肺動脈閉鎖を伴った修正大血管転位症で、4度の胸骨正中切 開からの手術を含む6度の心臓手術を受けていた患者に、5 度目の胸骨正中切開からの心臓手術を施行した。患者は29 歳女性、ダブルスイッチ手術後に僧帽弁位と三尖弁位の機械 弁置換術が施行されていた。最近になって反復する腹水貯留 や失神、動悸、倦怠感を呈し、心エコー、CT、心臓カテーテ ル検査により重度の左室流出路狭窄と肺動脈弁逆流、中等度 の大動脈弁閉鎖不全が認められた。大動脈弁位と肺動脈弁位 の人工弁置換術と左室流出路狭窄解除を施行し最終的に機械 弁による4弁置換の状態となった。術後経過は良好で症状は 劇的に改善した。

# 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9日(金) 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9日(金) 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40回日本小児循環動態研究会

会期:2021年11月20日(土)

会場:Web Seminar

会長:村上 智明 札幌徳洲会病院

### 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18日(金)~19日(土) 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

### 第24回日本成人先天性心疾患学会総会·学 術集会

会期:2023年1月13日(金)~15日(日) 会場:愛媛県民文化会館ひめぎんホール(愛媛)

会長:檜垣 高史 愛媛大学

# ▶ 関連学会予定

### 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

### 第41回日本川崎病学会総会・学術集会

会期:2021年11月20日(土)~21日(日) 会場:順天堂大学御茶ノ水センタービル(東京)

会長:鮎沢 衛 日本大学

### 第86回日本循環器学会学術集会

会期:2022年3月11日(金) $\sim 13$ 日(日) 会場:神戸国際会議場 他(兵庫)

会長:伊藤 浩 岡山大学

### 第125回日本小児科学会学術集会

会期:2022年4月15日(金) $\sim 17$ 日(日) 会場:ビッグパレットふくしま 他 (福島)

会長:細矢 光亮 福島県立医科大学

### 編集後記

今日は2021年5月13日です。ここまで "コロナが大変です→人流制限です"というニュースと、"いよいよオリンピックです"というニュースが交互に、疑問なく(?)繰り返されています。今は少し論調が変わりはじめており、このニュースレターがお手元に届くころにはどうなっていることでしょう。そうした中、本学会は着実に歩み続けています。昨年の学術集会は初のハイブリッド開催、本年3月には4会場での筆記試験とオンライン面接による専門医試験が無事終了しました。春には理事選挙が初めてオンライン投票で施行されました。来る7月の学術集会は、少しずつ英語発表を取り入れる方向です。関係者の皆さまのひとかたならぬご尽力に一会員として心から感謝を申し上げます。現メンバーでの最後の編集後記ですが、今後ともご愛読をお願い申し上げます。

増谷 聡 埼玉医科大学総合医療センター

# **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)