

TABLE OF CONTENTS

理事長挨拶 ..... 1  
 第60回学術集会終了報告 ..... 2  
 第61回学術集会開催挨拶 ..... 3  
 あけみちゃん基金助成金贈呈式 ..... 4  
 AHA交換留学記 ..... 5  
 AMED 関連 ..... 6  
 SCAI 2023 Fellows Coursesに参加して ..... 8  
 AEPCC 2024 YIA受賞者レポート ..... 9  
 新専門医制度について ..... 9

委員会レポート ..... 10  
 分科会レポート ..... 11  
 宮田賞受賞のことば ..... 14  
 2025年度 学会賞募集開始のご案内 ..... 15  
 小児期発生心疾患実態調査2023集計結果報告書 ..... 16  
 JSPCCS フォトコンテスト 入賞作品発表 ..... 17  
 Journal of Pediatric Cardiology and Cardiac Surgery Vol.8, No.2 ..... 19  
 日本小児循環器学会雑誌 第40巻第2号 ..... 22  
 学会予定・分科会予定 ..... 25

理事長挨拶



日本小児循環器学会 理事長  
 山岸 敬幸

今年は長く暑い夏、変則的な台風など異常気象により、お正月の震災から復興途中の能登が、今度は水害に見舞われてしまいました。被災地の皆様の安心・安全を、心よりお祈り申し上げると共に、現地の診療に携わられている医療従事者の方々に敬意を表します。

7月の「熱い」福岡では、皆さん、学術集会を堪能されたことと思います。「誰一人取り残さない小児循環器学」を掲げられた須田憲治会長の心のこもった準備・企画によって、参加者全員が楽しく有意義に Academic/Social できたことと感謝しています。総会も動き、いよいよ多領域専門職領域からも理事が選出される運びとなります。小児の益々の発展・進化に期待が膨らみます。

世間では10年ひと昔と言いますが、医学は日進月歩で進歩しており、教科書やガイドラインの改訂は5年程度がスタンダードとされています。2018年に日本小児循環器学会主導の教科書として発刊された「小児・成育循環器学」も好評のなか昨年で5年を迎え、このたび改訂となりました。今期の学会のテーマは「Academic for Social」です。学術的かつ社会的に質の高い教育による次世代の育成は、学会が果たすべき大きな役割です。質の高い教育を受けた医療従事者が、生涯的に社会に貢献できることが学会の目標の一つです。本書(第2版)では、「小児循環器専門医」のカリキュラムに基づいた構成を踏襲して、各章・各項の内容を学会の総力を上げてアップデートしました。新たな試みとして、症例提示を中心に動画を含む画像を効果的に使用したプレゼンテーションをオンラインコンテンツとして数多く収録して、「目で見て経験する生きた学習」を感じられるように工夫しました。「小児・成育循環器学」は、本領域の今そして次世代のための体系的な教科書として、その地位を確立したと思います。これはひとえに、改訂作業を無償で快く引き受けてくださった当学会評議員を中心とする執筆者の皆様、立案から校正と調整作業まで担当してくださった編集委員の先生方、そして編集・出版にご尽力いただきました「診断と治療社」の皆様のお力の賜物です。この場をお借りして、心からの感謝を申し上げたく存じます。

上述の通り、小児循環器・先天性心疾患領域の安心・安全な生涯的シームレスな診療を提供するためには、会員の皆さんに「小児循環器専門医」として活躍していただくことが必要です。学会では引き続き、質の高い専門医の育成と維持、そして次世代への継承に力を

入れていきます。その一つの方向性として、「小児循環器専門医」の日本専門医機構認定申請が着々と進んでいます。同時に学会認定専門医の維持についてもしっかりと議論し、専門医の皆さんが診療・教育・研究に長く活躍していただけるように制度設計を検討していきます。詳細は専門医エリア・関係各委員会から、学会HP上に随時更新されていますので、ぜひご覧ください。そして、先月には今年の専門医試験が実施されました。来年にはまた新たな専門医を迎えます。私たちの「小児循環器専門医」の誇りを胸に、学会としてもわが国の安心・安全な専門診療を支えていきたいと思えます。

同時に、わが国が世界に誇る先天性心疾患手術成績を次世代に継承して維持・発展することも当学会の大きな使命です。いよいよ外科系を中心として「小児心臓血管外科医生涯育成プログラム」が開始されました。幸いこの育成プログラム事業に、「あけみちゃん基金」から資金援助をいただけることになり、先日理事長として贈呈式に出席して参りました。詳細は、本号の次世代エリアからの報告をご覧ください。また、日本外科学会雑誌にも特集として記事が出ます(私も執筆させていただきました)ので、そちらもぜひご一読いただければ幸いです。私自身は、病気をメスで切って治すことはおろか、薬で治療することもできれば避けて、外来で聴診器を当てるだけで色々な悩みを聞いたり、夜中の電話のお話だけで両親の心配を解消したり、という医療?に魅力を感じて実践している小児科医ですが、そんな私から見ても外科医はとて「かつこいい」です。特に小児心臓外科医は、切り取って治すというより、(心臓大血管を)三次元的に作り替えて治すという「極めて創造的な医療で命を救う」ところに、本当に「かつこよさ」を感じます。一人一人のこどもの今と明るい未来を考えて、小児循環器医と小児心臓外科医が真剣な議論を交わし、時には白熱し、チームとして成長するためにも、小児心臓外科医の育成プログラムは「小児循環器専門医」の育成と表裏一体、一心同体で進め、継承し、そしてさらに進化させていくべきものだと思います。

最後に今回の写真ですが、当院(東京都立小児総合医療センター)が誇るファシリティドッグの「アイビーちゃん」とのツーショットを送らせていただきました。とてもお利口さんで、カメラ目線も忘れません。あまりによく撮れたので、「フォトコンテスト」への応募も兼ねたいと思います。アイビーちゃんの活躍にご興味のある方は、ぜひ、<https://www.youtube.com/watch?v=a4KZRQA4kM>、<https://www.youtube.com/watch?v=tJpOmqlvuTw> をご覧ください。さらに当院には、ファシリティドッグの研修に来ている犬(研修医ならぬ研修犬)もあり、まだ1歳の双子ちゃんとも写真を撮ってもらいました。学会員(特に犬好き)の方々の〈癒し〉にもなれば幸いです。



## 第60回日本小児循環器学会総会・学術集会



第60回日本小児循環器学会総会・学術集会 会長

須田 憲治 久留米大学医学部小児科学講座 教授

第60回日本小児循環器学会総会・学術集会を2024年7月11日(木)～13日(土)、JCK-Asian Pacific Heart Forum 2024を2024年7月12日(金)～13日(土)に、福岡国際会議場にて開催致しました。国内の医師、看護師のみならず、多職種の皆様にも多く参加して頂きました。海外からもJCK-Asia Pacific Heart Forum 2024とジョイントシンポジウムを合わせて、合計11カ国47人の参加者があり、招待者を含めた参加者総数は2015名となる盛会になりました。心より感謝申し上げます。

今回も8つの会場を使用してすべてのセッションを対面で行いました。主題セッションでは19の学会主導セッション、委員会企画は10セッションとなり、現在学会が取り組む重要な課題についてディスカッションが行われました。会長要望としては、6つのセッションを企画できました。一般演題としては650題を採択し、できるだけ多くの会員に発表の機会を作ることができました。実質2日半の会期中に多数のシンポジウムやワークショップが開催されたため、参加したいセッションが重なってしまった方も多かったかと存じます。これについては、学会後に改めてじっくりオンデマンドで視聴できるようにしましたことで、ご容赦頂きたく存じます。

特別講演①として、NHKの「サイエンスzero」などで有名なサイエンス作家であるとともに、日本の教育システムに満足できずYES International Schoolという学校を作り校長をしておられる 竹内 薫氏にご講演頂きました。『AIと共存する未来～人間の学び方や働き方はどのように変わっていくのか』というテーマでチャットGPTをはじめとする生成型AIで何が変わるのか、人間の役割はどう変わっていくのか、医療業界に及ぼす影響、また、子どもたちにはどんな教育を受けさせるべきなのかなど、具体的にお話し頂きました。また、特別講演②として、東北大学副学長・図書館長の大隅典子先生に、『オープンサイエンス時代の医学雑誌と情報発信』と題してご講演頂きました。オープンサイエンスの時代における医学雑誌の現状と課題、さらにはその未来像について深掘りして頂き、この領域において我々があまり知らないけれど知っておくべき有益なお話を頂きました。

会長講演は今回の学術集会のテーマ『Innovation and Change for Sustainable Pediatric Cardiology—誰1人取り

残さない小児循環器学』と関連して『一期一会と世代を繋ぐ小児循環器学』を演題名として話させて頂きました。卒業後まもなくから新生児科医・小児集中治療医としての技能を習得するため麻酔科・小児循環器の研修を受け、10年目から海外留学いくつかの施設で研修・研究し、20年目から現在の久留米大学での診療・研究・教育に携わる私の個人歴と、今後の小児循環器の方向性について私見を述べさせて頂きました。沢山の方にご清聴頂き感謝申し上げます。

全員懇親会には約230人の参加者がありました。アトラクションとしては、「福よ来い！人を元気に、街を元気に」をテーマに毎年ふくこいアジア祭りを開催している、“ふくこい”の皆さんに来て頂きました。こどもさんを含め多数の踊り手に誘われて、ご参加頂いた先生方や海外からのゲストも交えて踊りに参加し、大変盛り上がりました。また最後には博多山笠「土居流」の代表として、福岡で有名な漫画家の長谷川法世氏に御挨拶頂き、その後“祝いでた”を謳って頂きました。

山笠と同時期でしたので、町全体が高揚感に包まれ、多数の海外ゲストや観光客も来られ、先生方の議論も活発に盛り上がったように感じられました。また、今年は梅雨になっても雨が少なく、台風や洪水の発生、それによる交通手段の麻痺あるいは天災など心配事はつきませんでした。幸い大雨にもならず、ご参加の皆様にご迷惑をかけることもなく済んだものと存じます。

最後に、ご参加いただいた皆様、そして残念ながらご参加は叶わなかった会員の皆様、多くの関係者の皆様に心からの感謝申し上げます。今後も小児循環器学会の発展に向けて貢献できればと思います。ありがとうございました。



# 第61回日本小児循環器学会総会・学術集会



第61回日本小児循環器学会総会・学術集会 会長

三谷 義英 三重大学医学部附属病院 周産母子センター

この度、第61回日本小児循環器学会学術集会（2025年7月10日～12日）を三重県総合文化センター（三重県津市）で開催致します。本学会学術集会の三重県開催は初であり、身の引き締まる思いです。

本会は、小児期発症の心血管疾患を対象に、生涯医療を視野に最適の医療・保健を提供することを目的とする学術集会です。今回の学術集会のテーマは「小児循環器学、医療と保健の未来を紡ぐ：New Paradigm, Networking and Inclusiveness for Children and Beyond」としました。近年、本学会を取り巻く環境の変化には、目まぐるしいものがあります。2020年、2021年に本学会の活動に直結する脳卒中・循環器病対策基本法、成育基本法の基本計画、基本方針が発表されました。2022年に医療DXを推進する骨太方針が提示され、2023年にこども家庭庁が発足しました。医学、医療、保健及び福祉の充実に向けて、新たな視点から領域横断的に多領域と連携した取り組みが始まっています。医療面では、数々の新しい薬剤とデバイス治療、イメージング技術が出現し、周産期のスクリーニング、学校心臓検診などによる早期診断、成人への移行医療・支援が進み、生涯医療保健の体制が整ってきています。研究面では、再生医療、ゲノム科学、ゲノム編集、Bioinformaticsを含む基礎研究の推進に加えて、データベース研究、予防、早期診断・治療につながるデバイス・アプリ、領域特化型・multimodal AIの開発などデータ科学と連携した研究が進んでいます。このように小児・成育循環器の医学、医療、保健の課題を新たなパラダイムから捉

え直し、枠に縛られないネットワークを形成し、患者への包括医療を実現することが、本学会のテーマとなります。

本学会は、昭和40年の研究会創設当初から小児循環器と心臓外科の専門家が参加してきた国際的にもユニークな学術集会です。最近では、循環器内科医、集中治療医、産婦人科医、基礎研究者、看護師、臨床工学士、薬剤師、生理検査技師、事業者など多科多職種の医療者が一堂に会する学会に発展しています。本学術集会のこれまでの参加人数は約2,000名、約800演題の研究発表がなされ、海外招請講演、アメリカ心臓学会（AHA）・欧州小児心臓学会（AEPC）・台湾小児循環器学会（TSPC）、国内諸学会との共催企画も予定しています。

開催地の三重県津市は、各地からの交通の便が比較的良好です。私鉄で名古屋から50分、大阪難波から80分、フェリーで中部国際空港から45分です。ご参加の機会に、伊勢神宮とおかげ横丁・おはらい町、伊勢志摩、熊野古道伊勢路に足を延ばしていただければと思います（HPのSNS、ブログご参照）。多くの皆様にご参加いただき、熱い討論と楽しい交流の場になることを期待しております。



[c-linkage.co.jp/jspccs61](http://c-linkage.co.jp/jspccs61)



[jspccs2025](https://www.instagram.com/jspccs2025)



[jspccs2025](https://twitter.com/jspccs2025)



[jspccs2025](https://www.facebook.com/jspccs2025)

第61回日本小児循環器学会総会・学術集会  
The 61st Annual Meeting of Japanese Society of Pediatric Cardiology and Cardiac Surgery

小児循環器学、医療と保健の未来を紡ぐ  
New Paradigm, Networking and Inclusiveness for Children and Beyond

2025年7月10日(木)～12日(土)  
会場 三重県総合文化センター  
会長 三谷 義英 三重大学医学部附属病院 周産母子センター

演題募集 2024年12月下旬開始予定

# あけみちゃん基金助成金贈呈式

福岡市立こども病院心臓血管外科  
日本小児循環器学会次世代育成委員会委員長  
中野 俊秀

2024年9月6日、東京の産経新聞東京本社において本学会の小児心臓血管外科医育成事業に対する「あけみちゃん基金」の助成金贈呈式が行われ、山岸敬幸理事長に出席していただきました。「あけみちゃん基金」は国内外の心臓病の子供たちを救うことを目的に1966年に設立され、現在は産経新聞厚生文化事業団により運営されております。

次世代育成委員会ではわが国の先天性心疾患の外科医療の維持と向上を目指し、今年度に「小児心臓血管外科医生涯育成プログラム」をスタートしましたが、このたび「あけみちゃん基金」から、この育成プログラムを含めた日本小児循環器学会が行う次世代の人材育成の取り組みに助成金が贈られることになり、計1240万円の助成が決められました。

産経新聞厚生文化事業団の鈴木裕一理事長は贈呈式で「今回の助成が、多くの心臓病の子供たちを救う態勢を整える一助となってほしい」と挨拶をされ、これに対し山岸敬幸理事長は「支援していただけることは一筋の光明。社会の期待に応えていきたい」と述べていただきました。

今後は次世代育成委員会を中心にCHSS Japanの協力を得て、「小児心臓血管外科医生涯育成プログラム」の運営と登録管理システムの構築、研修医と医学生を対象とした「小児心臓血管外科ウインタースクール」、小児心臓血管外科ハンズオンセミナー、などの活動を積極的に行っていく予定です。



「小児心臓血管外科医生涯育成プログラム」事業への助成金贈呈式が行われた。あけみちゃん基金の鈴木裕一理事長から目録を受け取る、日本小児循環器学会の山岸敬幸理事長（右）＝6日午後、東京都千代田区（寺河内美奈撮影）（株式会社 産経デジタル）

助成金贈呈式の様子はこちらから記事をご覧ください

<https://www.sankei.com/article/20240906-EQTSX7LX6VN5LJTLPVD5ZMSIWY/>

## ■ 小柳 喬幸：テキサス小児病院、フィラデルフィア小児病院

慶應義塾大学病院 小児科

この度、小児循環器学会とAHAとの交換留学プログラムに選出いただき、2024年5月にテキサス小児病院（以下TCH）、6月にフィラデルフィア小児病院（以下CHOP）での研修をさせて頂いた。

TCHは5-6つのタワーからなる巨大な施設で、循環器系のユニットは最も新しい24階建てのWest Towerにあり、18Fに手術室、20Fにカテーテル室がある。重症患者は16-18Fと24FのCICUユニットに常時50人前後おり、毎朝6時からのカンファレンスで情報を共有している。心臓外科医6人中2人が日本人医師で、1人は2023年の小児循環器学会で講演された安達偉器先生である。CICU、心不全・移植病棟、カテーテル室で研修を行い、小児循環器部門で全米No.1にランキングされた施設の診療を体感することができた。心臓移植では、内臓錯位症候群の患者の他にも、日本では適応外となっているダウン症患者も心移植を受けていた。また、Harmony、Sapien 3の肺動脈弁位への留置を含むたくさんのカテーテルインターベンションや、幸運にも安達先生の心臓移植手術を見学させて頂くことができた。

CHOPでは、CICU、心不全診療の他、Yoav Dori先生の元でリンパ循環障害の治療を学ばせて頂いた。乳糜胸、乳糜尿、Plastic bronchitis、PLEなど週に3件ペースで、全米から紹介となった患者を治療していた。TCHで見た難治性乳糜胸の患者が搬送されており、治療に立ち会うことができた。心臓外科では前田克英先生（通称「Katzキャッツ」）が中心的な存在で活躍されており、複雑心奇形手術や心移植のほか、肺移植、リンパ外科までも行っていた。私を招待してくれた心不全診療のKimberly Lin先生も、2023年の小児循環器学会で講演を行ってくれた先生の1人である。

約6年前に渡航心臓移植の患者搬送で一度ニューヨーク・コロンビア大学を訪れたことはあったが、今回初めて留学の機会を頂き、これまでモヤモヤとしていた米国医療に対するイメージがクリアなものとなった。「3日目なのに既に1ヶ月くらいいるような感覚」を目指し、コミュニケーションを多くとり、馴染む努力をした。回診では出来るだけAttending doctorのように振る舞うことで自分がどれだけ

通用するのか試したり、病棟レジデントやNs、医学生へのteachingも行った。最初の数日は回診でほとんど意見を聞かれなかったが、3日目頃からAttending doctorが自分にもコメントを求めるようになり、カテーテルユニットの最終日には「You are already like a team member!」と言ってくれたのが嬉しかった。

2ヶ月という短期間ではあったが、自分が行っていた周術期管理などの考え方に大きな差異はなく、これまでやってきたことが通用するという印象を持てたことは、非常に大きな自信となった。もちろん、早期の動脈管ステントなどでプロスタグランジン依存の状態を作らない管理をしたり（両施設でもほとんどPGE1製剤が流れている患者を見なかった）、心臓手術3件と全麻カテーテル4件を同時並行で行えるマンパワーがあったり（それを可能にする数の麻酔科医がいる）、圧倒されるところも多々あったが、日本人特有の責任感というか、特定の医師が外来も入院も継続して診療に携わる体制は、患者にとっては一貫性があるって良い診療体制であると感じた。また、目的としていたリンパ循環障害の治療を見られたことも、大きな財産となった。特に、私が所属する慶應義塾大学病院で行っている難治性PLEに対するリンパ治療は、他のリンパ循環障害を含めて積極的に行っていきたいと感じた。リンパ循環障害はこれからさらに注目される分野であり、リンパ瘻の局所治療だけではなく、その後続く胸管の流れ、さらにはその先に注ぐ静脈圧の管理を行うことで、胸管減圧を目的とした治療が主流であると感じた。CHOPではInnominate vein turn downと言って、胸管が流入する大静脈を心房に手術で繋ぐことで胸管減圧を手術で行っている他、近年はそれをなんとカテーテル治療で行っており、これまで30-40例ほどの実績があるとのことだった。“Never embolize the thoracic duct”はDori先生の言葉であり、胸管自体の結紮や塞栓は、CHOPでも2017年以降、行わないこととしている。

医師20年目での留学ではあったが、学ぶに遅きはなく、また、ある程度の経験があった上で米国医療を体験したことで、自分ない今後の日本の小児循環器医療にとって必要な医療を考えらえたことは、とても貴重な経験となった。今回、ご推薦をいただいた学会・病院関係者の皆様、渡米初日からアパートの鍵が開かずすぐに助けに来てくれたTCH心不全・移植Attending doctor渡邊佳恵先生、現地でお会いしたすべての人に、感謝申し上げます。

左：テキサス小児病院 心臓カテーテルチーム  
右：フィラデルフィア小児病院 Kimberly Lin先生（中央）



# AMED 班研究 JACPHR の紹介

AMED 班研究 JACPHR 研究開発代表  
土井 庄三郎

成人肺高血圧レジストリ JAPHR が 2017 年度に一本化され、小児肺高血圧レジストリの早期構築が喫緊の課題でした。私たちは 2019 年 6 月に有志により、小児肺高血圧レジストリ working group を立ち上げました。1 年以上にわたり複数回の検討を重ね、JAPHR の platform 上に新しく「先天性心疾患を伴う肺高血圧症例のレジストリ JACPHR」を構築しました。AMED の「難治性疾患実用化研究事業」に応募し、2021 年 4 月に多施設症例登録研究として採択され、外部資金を獲得しました。当初は 3 年契約でしたが、1 年間の継続を認めていただき、現在は 4 年目となります。一方、IPA/HPAH の症例は JAPHR1 + 5 群の小児例として登録が可能ですので、事務局にお問い合わせください。

JACPHR ホームページ <https://jacphr.jp> によれば、12 月 3 日時点で参加施設数は 49、登録症例数は 443 であり、この場を借りて参加協力施設の皆様（表 1）に厚く御礼申し上げます。参加施設数は JAPHR1 + 5 群に匹敵し、2、3、4 群を上回っています。今年 7 月の日本小児循環器学会学術集会、そして 8 月の日本肺高血圧肺循環学会学術集会において、数多くの JACPHR 関連演題を発表しました。全体像の解析結果を、この場を借りてお示しします。

2024 年 3 月末時点の登録症例 418 例中、選択基準（表 2）を満たす 371 例を解析対象としました。登録時 20 歳未満の症例は 77.6% で、臨床分類としては Post-operative 症例 29.7% と Glenn/Fontan 症例 26.4% が多く登録されて

表 1

## 方法：登録対象者

選択基準 **年齢は問わない**

先天性心疾患が存在 修復例・未修復例ともに含む  
グレン・フォンタン手術後<sup>\*1</sup>  
肺動脈閉鎖+MAPCA（統合術後）<sup>\*2</sup>

肺高血圧が存在<sup>\*</sup>  $\text{mean PAP} > 20 \text{ mmHg}$  or  $\text{PVRI} \geq 3 \text{ WU} \cdot \text{m}^2$   
**※肺高血圧の確認は心臓カテーテル検査による**  $\text{TPG} > 6 \text{ mmHg}$  or  $\text{PVRI} \geq 3 \text{ WU} \cdot \text{m}^2$   
TPG = 肺動脈楔入圧と平均肺動脈圧の差  
<sup>\*2</sup> 一葉以上を支配する PA の平均圧  $> 20 \text{ mmHg}$

除外基準 肺高血圧の改善に寄与する手術/カテーテルを 6 ヶ月以内に予定している  
手術あるいはカテーテルを 6 ヶ月以内に受けている

表 2 参加施設（倫理審査終了済施設）一覧

地区	施設数	施設名
北海道・東北	2	北海道大学病院、岩手医科大学病院
関東	22	茨城県立こども病院、神奈川県立こども医療センター、北里大学病院、群馬県立小児医療センター、慶應義塾大学病院、国立成育医療研究センター、埼玉県立小児医療センター、さいたま赤十字病院、榊原記念病院、自治医科大学病院、昭和大学病院、千葉県こども病院、千葉市立海浜病院、筑波大学附属病院、土浦協同病院、東京医科歯科大学病院、東京女子医科大学病院、東京大学医学部附属病院、東京都立小児総合医療センター、東邦大学医療センター大森病院、山梨大学医学部附属病院、横浜市立大学附属病院
北陸・中部	7	岐阜県総合医療センター、静岡県立こども病院、信州大学医学部附属病院、中東遠総合医療センター、富山大学附属病院、長野県立こども病院、三重大学医学部附属病院
関西	7	大阪医科薬科大学病院、大阪急性期・総合医療センター、大阪市立総合医療センター、大阪大学医学部附属病院、大阪母子医療センター、兵庫県立尼崎総合医療センター、兵庫県立こども病院
中国・四国	6	あかね会土屋総合病院、岡山大学病院、四国こどもとおとなの医療センター、徳島大学病院、鳥取大学医学部附属病院、広島市立広島市民病院
九州	5	鹿児島大学病院、九州大学病院、JCHO九州病院、福岡市立こども病院、宮崎県立宮崎病院

いました。薬物は全症例の70.1%に投与され、tadalafilとmacitentanが全年齢で最も使用されていました。併用療法は、臨床分類としてはPAHおよびSegmental PH症例が多く、また平均肺動脈圧で比較すると、高い重症例ほど多く行われていました。診断時と登録時のデータを比較できた94症例の解析では、平均肺動脈圧は薬物治療の行われていない群では変化を認めませんでした。行われていた群では有意に低下していました。病態として特発性/遺伝性肺動脈性肺高血圧に類似しているとみなされるCo-incidential症例とPost-operative症例では、平均肺動脈圧が20%以上上昇した悪化率は、それぞれ12.5%と20.0%と比較的低く、標的治療薬の有用性が示唆される結果と考えました。研究開始後follow up登録のあった196例の前方視的解析では、生存率と心血管イベント回避率は2年で99.0%と93.3%で、短期予後は非常に良好と考えられました。

今後本レジストリを継続することで、国内CHD-PH症例の長期予後や、長期予後に影響する因子（心疾患の病型、肺高血圧の重症度、併存疾患、標的治療薬の使用方法など）が明らかになることが期待されます。CHD-PHに対する標準的な薬物療法を確立し、地域や施設を問わずCHD-PHの患者さんが適切な治療を受けられることが、レジストリ研究の最終目標と考えています。

#### 研究班事務局連絡先

国立大学法人東京科学大学 大学院医歯学総合研究科  
茨城県小児・周産期地域医療学講座内  
JACPHR事務局 高廣民枝（月・火・木曜勤務）  
Mail: jacphr.per@tmd.ac.jp

## AMED 医薬品等規制調和・評価研究事業 「小児用医療機器開発を推進する環境整備に関する研究」 （藤井班）のご紹介

昭和大学病院 小児循環器・成人先天性心疾患センター

藤井 隆成

小児用医療機器開発には、小さい市場規模、疾患の希少性、必要なデバイスのサイズバリエーションの多さ、成長発達を考慮する必要性、などの普遍的な問題が存在します。また、それに伴って企業の収益性に問題が生じ、結果として適応外使用の状態化やデバイスラグといった産官学単独では解決が非常に困難な課題が山積しています。「小児用医療機器開発を推進する環境整備に関する研究」(AMED藤井班)は、これらの課題のうちアカデミアが主導で介入すべき点に焦点をあてて解決を目指すことをめざして昨年より活動を開始いたしました。特に、薬事目的に利用可能なレジストリの構築、国際連携・産官学連携体制の強化、の2つをアカデミアが中心となって解決すべき課題として位置づけました。これらの課題を解決するにあたり、我々が基盤として据えたのは、悉皆性、信頼性が高い小児・先天性心疾患におけるカテーテル治療のレジストリあるJCIC-Registryと、日米の医療機器開発において、デバイスラグの解消や産官学の連携に大きな成果を挙げているHBD for childrenの活動の2つです。本研究では、JCIC-Registryの薬事目的の機能強化やHBD for childrenを利用した産官学の協力体制強化によって、市販前後の有効性・安全性評価体制の整備、国際共同開発に利用可能な共通評価項目等の策定、市場予見性を向上させることなどを目標としております。最も中核をなす課題は、「薬事目的に利活用可能なJCIC-Registry運用体制の構築」で、これまでに、薬事にとって必要最低限の評価項目をPMDAと

相談を重ねた上策定し、「Minimum dataset」という新たな概念を構築いたしました。これにより、製販後調査にかかる手間や費用を削減できると期待しており、現在承認申請が進行中の肺動脈・大動脈用のステントであるCPステントの製販後調査で実装をする予定です。薬事に関する評価項目に関しては、成人領域で疾患毎の普遍的な評価項目を策定することで医療機器開発促進に大きな成果を挙げているAcademic Research Consortium (ARC)を先天性心疾患領域にも拡大する試みがされています。現在、初の試みとして肺動脈ステントを題材としたARCの作成が行われています。これらに加え、新規医療機器の施設・術者基準の運用方法の確立や、JCIC-Registryを用いた適応外使用の実態調査に基づいたニーズを発掘・新規医療機器開発の検討などが進行中です。研究代表者は昭和大学の藤井、分担者は東京大学の犬塚先生、松井先生、隈丸先生、国立循環器病研究センターの藤本先生、静岡県立こども病院の金先生、国立成育医療研究センターの小林先生、昭和大学の喜瀬先生がつとめ、山岸理事長をはじめ小児循環器学会とJCICのアカデミアが主体となり、規制当局 (PMDA、FDA)、HBD for childrenメンバー、NCDの皆様など多数の方々にご協力いただいております。本研究をとおして、医療機器を開発する企業の収益性を担保することで負担を減らし、国際的には小児医療機器開発を推進することで、小児用医療機器開発が促進されることを期待しております。

## SCAI 2023 Fellows Coursesに参加して

## Report

## ■ 朝貝 省史

東京女子医科大学病院 循環器小児・成人先天性心疾患科

2023年12月1日から4日まで、Hyatt Regency Miami Hotelで行われたSCAI 2023 Fellows Coursesに参加したので報告致します。総勢300人程度のfellowがInterventional Cardiology, Congenital Heart Disease, Advanced Structural Vascular, Advanced Structural Heart Diseaseと4つのコースに分かれて参加し、その中のCongenital Heart Disease Courseに参加してきました。Congenital Heart Disease Courseは35人ほどが参加しており、多くが欧米人、1-2割程度がアジア人で日本人は1人でした。長く同じ施設で勤務していることもあり、新しい事を経験したい、海外の高名な先生方から直接話を聞いて吸収したいという気持ちで応募させてもらいました。

初日はfellowによるCase presentationがありました。幸いなことに5演題の1つに選ばれ、“Case of stent implantation for RPS after Yasui procedure”という演題で発表しました。語学力が拙く、英語でのプレゼンテーション、質疑応答がうまくできるか心配でしたが、そんな心配をよそに、moderatorやpanelistの先生方は真剣に耳を傾け、建設的なご意見を頂くと共に、fellowからも「good presentation!」と言ってもらえました。海外での発表にはもちろん語学力は必要ですが、そこまで海外の先生方は気にしておらず、純粋に発表内容が良ければ賞賛するし、意見を述べてくれるということを感じ、良い経験となりました。

翌日から3日間は朝から夕方までlectureとgroup discussionが中心にprogramが進みました。lectureではcatheter intervention (coil, balloon, device, stent) について疾患毎の講義やtrouble caseの対処法 (coil, device脱落、micro catheter, wire断裂の回収手技) についての講義など新生児期から成人期、CHD領域全てを網羅する内容を拝聴する事ができました。特に日本に導入されていない様々なdeviceの特徴やVSD closureについて、PDA stentにおける画像評価やサイズ選択について、PA/IVSにおけるPTPVのtechniqueなど、どれも実臨床に即した内容で大変興味深く拝聴することができました。

また毎日group discussionの時間が設けられました。・「Case Complication and Management」(complication症例に対してどのように治療をすすめていくか、どのような事前な準備をしたら回避できたか)、・「Flip Classroom Session」(治療方針が難しい症例(2カ月TOFでRSV感染後に重症spellを起こした症例の治療方針：PDA stentかRVOT stentかsurgical repairか、極低出生体重児のcAS, complex CoA症例の出生直後の治療方針：穿刺部位や使用バルーン、

追加治療の必要性について、など))、・「Case presentations」(PDA stent migration症例、repaired TOF, AR, PR, TPVI後に左室拡張障害を来した症例、PA/IVS, biventricular repair症例におけるdevice closureの可否など、血行動態の把握・評価や治療方針について)という内容で、fellowが5つのgroupに分かれ、5つの症例に対してmentorが中心となり、fellow同士でgroup discussionを行い、意見をまとめて発表というものでした。適切なmentorからのアドバイス、海外のfellowの知識を共有することが出来て大変勉強になりました。一方で自分の語学力の拙さを痛感すると共に、fellowの積極性と知識の豊富さに刺激を受けました。

その他、lunchやlectureの中でmentorの先生方がどのような事を意識してfellowに指導しているか、手技中の注意点などを随所に話して頂き、参考になることばかりでした。

SCAI 2023 Fellows Coursesでは英語漬けの日々で大変な部分もありましたがmentorやfellowとの交流はとても刺激的で充実した4日間でした。日本では導入されていないdeviceやstentなど海外の素晴らしいところもありましたが日本のcatheter interventionの良いところ(きめ細やかな治療方針の構築やcoilやballoonの充実)も感じる事が出来ました。

今回、このような貴重な機会を提供して下さいった小児循環器学会山岸理事長や推薦して下さいった学術委員会の先生方に深謝するとともに、快く送り出して頂いた東京女子医大循環器小児・成人先天性心疾患科の医局員の皆様に感謝したいと思います。この経験を元にさらにcatheter interventionに精進するとともに、語学力を向上させ、国際学会での発信や小児循環器学会への還元を果たして参りたいと思います。



## AEPC 2024 YIA 受賞者レポート

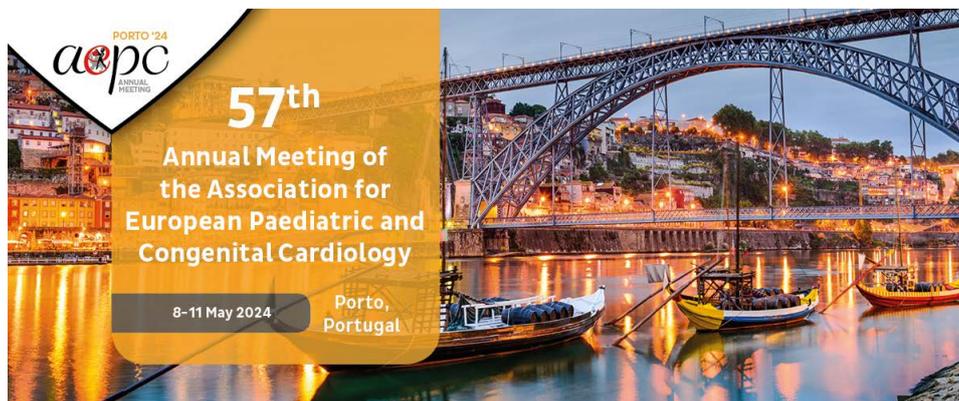
# Report

### ■ 王 仁傑

大阪大学大学院医学系研究科小児科

2024年5月ポルトに第57回AEPC学会に参加しました。YIA (Young Investigator Award) セッションに博士段階の研究『Impaired relaxation in induced pluripotent stem cell-derived cardiomyocytes with pathogenic TNNI3 mutation of pediatric restrictive cardiomyopathy』の発表者を選んでいただき、とても光栄だと思っています。そして、幸運にもYIA大賞を受賞することができました。留学生として、この貴重な機会を借りて、AEPCおよび日本小児循環器学会のスタッフの方々、そしていつもお世話になり、ご指導いただいた先生方に、心より感謝申し上げます。

この会議が開催されるポルトは美しく平和な街です。カンファレンス会場は、歴史的建造物と美しい自然景色に囲まれたドウエロ川のほとりにある有名なアルファンデガカンファレンスセンターの中にあります。美しい川のそばで世界中の学者が学術的な議論や交流をするのはとても美しいことと思っています。また、幸運にもここで一流の学者から指導を受けることができ、多くの知識と経験を得ることができ、それは私の将来の研究や仕事にとって非常に貴重な財産になると思います。



## 新専門医制度について

HPに案内を開始しています。順次更新していきます。  
詳しくはHPをご覧ください。

<https://jspccs.jp/certification/specialist/new-specialist/details/>

理事長 山岸 敬幸

専門医制度認定委員長 増谷 聡

## 委員会レポート

学会と教育の連携委員会 活動報告

## 学会員と学校を繋いで子どもの命を守る

学会と教育の連携委員会委員長

内田 敬子

東京医科大学細胞生理学分野

## 1. 学会と教育の連携委員会メンバーによる授業実践

わが国の子どもの幸福度は先進国の中で最下位であり、高校生以下の自殺者数も現在過去最高水準となっている。そのような中、「今、私たちは子どもの命を守るために何ができるか」という問いの答えを求めて、学会主導の教育事業「学んで救えるこどもの命PH Japan プロジェクト」(2018-2020)に続けて、2021年度に学会と教育の連携委員会が設置された。当委員会は、学会員6名に加えて、日本小児科学会小児医療提供体制委員会委員長かつ教育との連携WGメンバーである医師1名と学校関係者3名(学校長、保健体育教諭、養護教諭)の全4名の協力員から成り、委員が中心となって、学校と連携していのちの大切さを伝えることを目的とした「いのちの授業」を実施している。

## 2. 学会・勉強会活動

当委員会の特徴は学会と学校の両者から活動を展開していることであり、具体的な活動内容もそれぞれの立場から初動し連携しながら継続している。

第71回日本小児保健協会学術集会(2024/6/21-23@札幌)にて日本小児循環器学会とのジョイントシンポジウム

「いのちの授業を通じた医療と教育の連携推進～教育者と医療者が手を携えて～」を開催した。養護教諭、小児循環器医が登壇し、それぞれの立場で学校における蘇生講習を通じたいのちの授業実践を紹介し、積極的な討論が行われた。

第60回日本小児循環器学会総会・学術集会(2024/7/11-13@福岡)にて委員会企画のパネルディスカッション「『生きる力を育む』ために小児循環器学会員と学校との連携授業の実践—心臓移植を中心に」を開催した。学会員と委員会協力員である養護教諭、ならびに臓器移植ネットワークからも講師として登壇いただき、心臓移植をテーマとしたいのちの授業の可能性について討論した。

当委員会協力員が所属する筑波大学附属小学校教諭が主催する勉強会「いのちの授業プロジェクト」において、当委員が「看護学生への「いのちの授業」実践報告を行った。その他、学校教諭によるいのちの授業、臓器移植を経験した子ども自身によるいのちの授業など、様々な様式のいのちの授業を共有し、討論した。

## 3. 今後の予定

現在、蘇生科学教育委員会と合同で、主に学校関係者向けに学校と学会員との授業連携に関する様々な問合せに対応する窓口の設置を目的にホームページを構築中である。ホームページ開設が、全国の学会員と学校との真の連携に繋がる一歩になると期待している。

## ■ 渉外委員会からの報告



国際渉外委員会 委員長

三谷 義英

三重大学医学部附属病院 周産母子センター

渉外委員会では、従来からの国際学会との交流と最近では国内学会のジョイント企画等に取り組んでいます。コロナ禍で急速に進んだオンラインでの国際交流に加えて、現在は対面の交流も盛んになっており、diversity and inclusivenessが叫ばれる中、学術的で多様性のある国際交流が身近となってきました。実際、国際的なセミナー開催に加えて、登録研究、診療指針の作成の機会が増えてきています。一方、領域横断的な課題が新たな研究領域として注目され、国内の異な

る領域の学会が共通のテーマを議論する場が重要となっています。New Paradigms and Networkingの中で、ジョイント企画・診療指針作成が進んでいます。以下の渉外委員会の活動にご協力をお願いしたいと思います。

## 1. 国際交流(ジョイント企画と短期留学)

現在、米国循環器学会(AHA)、欧州小児循環器学会(AEPC)と毎年の短期留学、共催企画の運営を行い、アジアでは台湾小児循環器学会(TSPC)との共催企画、世界小児循環器学会(WCPCCS)にも関わっています。コロナ後に円安もあり、直に海外の学会参加、留学が困難との意見もあります。短期留学では、毎年AHA1名、AEPC3名に応募に応じて機会が得られます。学会のYIAについて、AEPCでは、日本から毎年3名のYIA finalistsは、登録料、宿泊、懇

親会費用が免除され、さらに1名のwinnerには、1,000ユーロが提供されます。AHAでは、2024年から日本からの3名にPresentation Awardが授与され、奨励金として10万円が提供されます。WCPCS 2025は、香港開催（12月7-12日）であり、日本からの3名にPresentation Award 10万円が授与されます。

短期留学は、海外と国内の臨床について再認識する機会であり、長期の留学につながればと思います。国際学会では、学術的に最先端の情報が得られることに加えて、特にAHAなどでは、新しい研究領域とそのチーム編成（AI, ICT, Big Dataとソフトエンジニアの参加等）から刺激を受け、かつ人脈形成の機会となります。さらに重要なことは、その多様性から国内の医療を新しい視点から見直す機会となります。

## 分科会レポート

## Report

### ■ 第5回CHSS Japan手術手技研究会報告

学術集会企画委員長

中西 啓介

順天堂大学 心臓血管外科

第5回CHSS Japan手術手技研究会の開催内容について下記の通りご報告いたします。

第60回日本小児循環器学会学総会・学術集会（久留米大学医学部 須田憲治会長）の分科会としての研究会（第5回CHSS Japan手術手技研究会）が開催された。Covid-19の流行期を乗り越え、前回に引き続き現地対面方式による開催となった。毎回100人規模で集まる当分科会の為に、広くて使いやすい学術集会第2会場をご用意いただいた大会長である須田憲治先生には改めてこの場を借りて感謝申し上げたい。

内容：「完全型房室中隔欠損閉鎖 — biventricular repair —」をテーマに一般募集した6演題を発表し、それぞれの症例について討論を行った。研究会の趣旨でもある術中ビデオをもとにした自由な討論は、若手医師にとっては上級医の考えを知る機会となり、ベテラン心臓外科医にとっては改めて自分の手術を見直す場になった。さらには、他施設の手術に対する工夫は、自施設の手術をより精度の高いものにするヒントが得られる大変有意義な研究会であった。

参加者：小児心臓血管外科医を中心としてCHSS Japanのホームページで参加者を募集した。第60回日本小児循環器学会学術集会総会への参加を条件として、一人3000円の追加参加費用を徴収して109名の方に参加して頂いた。参加者は心臓血管外科医を中心に内科医、看護師、臨床工学技士と多岐に渡っていた。

## 2. 国内ジョイント企画

現在、日本心臓病学会、日本不整脈心電学会、日本肺高血圧肺循環学会、日本成人先天性心疾患学会・日本肝臓病学会（FALD関係）の4つのジョイント企画が運営されています。それぞれ専門的な点から小児循環器学会と共通の話題を議論する貴重な場です。学術集会の場でジョイント企画が行われ、本学会でのジョイント企画だけでなく、可能な機会にカウンターパートの学会の参加もお願いします。特に、日本心臓病学会は、一般の小児循環器医にとって、内科との接点から新たな視点を学び、同時にネットワーク形成の機会でもあります。

### 次回の2025年 第6回CHSS Japan手術手技研究会について

分科会名：第6回CHSS Japan手術手技研究会

開催日時：2025年7月10日(木) 夕刻以降 2時間程度

場所：第61回小児循環器学会総会・学術集会

（大会長：三谷義英先生（三重大学医学部小児科）

三重県総合文化センター

開催形式：現地対面方式

徴収参加費：3,000円

内容：「心房内re-routing  
（心房スイッチ、heterotaxy、double-switch、scimitarなど含める）」

司会者：落合由恵先生（JCHO九州病院）

小田晋一郎先生（京都府立医科大学付属病院）

演題募集法：2025年3月中旬から4月末を募集期間の目処に

CHSS Japanのホームページで募集案内

## 第5回CHSS Japan手術手技研究会

### 『完全型房室中隔欠損閉鎖

### — biventricular repair —』

司会：和田直樹先生（榊原記念病院）

落合由恵先生（JCHO九州病院）

M-001 Modified single patch technique for CAVSD patients/黒子 洋介 他（岡山大学病院）

M-002 AVSD修復の刺激伝導系障害回避に関する心房分割ラインの検討/小沼 武司 他（長野県立こども病院）

- M-003 AVSDに対する心内修復術～中心繊維体の再建を意識した修復～/加藤 伸康 (北海道大学大学院医学研究院)
- M-004 狭小房室弁口に難渋したAVSD/野村 耕司 (埼玉県立小児医療センター)
- M-005 Coaptationを重視したハート型パッチ基本術式及び右側房室弁利用したpalliative ASD closure

- 後の二心室修復 —左側房室弁が小さい場合どうするか—/岡田 典隆 (あいち小児保健医療総合センター)
- M-006 弁逆流を伴うRastelli A型に対するpatch augmentation法の工夫/松久 弘典 他 (兵庫県立こども病院)

## ■ 第27回日本小児心血管分子医学研究会開催報告

第27回日本小児心臓血管発生研究会当番世話人

内田 敬子

東京医科大学細胞生理学分野・慶應義塾大学医学部小児科

本研究会は、日頃小児循環器診療に携わる人が広く基礎研究の最新情報に触れる機会を提供することを目的として2003年に開設されて今に至るまで継続されています。

今年度は、7月11日(木)16時30分より、日本小児循環器学会学術集会の第5会場にて開催され、全69名が集まり盛会となりました。

プログラムは2題の講演から構成されました。1題目は、慶應義塾大学医学研究科小児科学の井上忠先生からは「日本人における総動脈幹症の最も重要な病因遺伝子TMEM260の発見と心臓発生における役割」のタイトルで、日本人特有の総動脈幹症病因遺伝子の発見とその機能に関する成果が報告されました。日本人総動脈幹症26例の遺伝子解析で3例(12%)の高率に同一のTMEM260バリエントをホモ接合性

に認め、本バリエントは日本人総動脈幹症の原因検索および遺伝カウンセリングを一変させる重要なバリエントであり、同内容を同時に発表した東北大学小児科の成果とともに、本バリエントを「TMEM260 慶應—東北バリエント」と呼ぶことを提唱するという非常に興味深い内容でした。

2題目の特別講演には、理化学研究所 脳神経科学研究センター 細胞機能探索技術研究チーム チームリーダー、光量子工学研究センター 生命光学技術研究チーム チームリーダーの宮脇敦史先生にお越しいただき「Cruising in the cell」のタイトルで、蛍光イメージング技術の基本から新規ツールの開発を含めた最新の研究のみならず、「ストライヤー生化学」等で著名なLubert Stryerの言葉「Light and Life」を引用され、光を用いた研究の基礎と応用、医学生時代に図書館で出会ったFluorescent Resonance Energy Transfer (FRET) から始まるご自身の研究歴も熱く語って頂きました。著明な研究者の壮大な研究歴の中にもふとした身近な研究の種があることにも気づかされ、未だ基礎研究を

**第27回日本小児心血管分子医学研究会**

2024年7月11日(木) 16:30~18:30

会場 福岡国際会議場 4F (第5会場)

〒812-0032 福岡県福岡市博多区石城町2-1

**心血管の理解に向けて、  
VISUALIZATIONの旅に出よう**

一般演題・宿題報告

日本人における総動脈幹症の最も重要な病因遺伝子TMEM260の発見と心臓発生における役割  
慶應義塾大学医学研究科小児科学 井上 忠 先生

特別講演

**Cruising in the cell**  
理化学研究所 脳神経科学研究センター細胞機能探索技術研究チーム チームリーダー  
光量子工学研究センター 生命光学技術研究チーム チームリーダー 宮脇 敦史 先生

行ったことのない学会員にも、研究を始めたばかりの学生にも、そして長く研究に携わってきている研究者にも心に響く内容であったことは間違いありません。

本研究会は開設当初と同様に今年度から年2回の開催となりました。第2回は2025年2月6日(木)19時より、大阪大

学産業科学研究所荣誉教授永井健治先生をお招きし、東京医科大学新宿御苑キャンパス（西新宿ではありません）からハイブリッドで開催する予定です。詳細は小児循環器学会メーリングリスト等でご案内しますので、全国の皆様のご参加、お待ちしております。

## 第9回日本小児循環器集中治療研究会学術集会開催報告

大会長

名和 智裕

北海道立子ども総合医療・療育センター（愛称：コドモックル）

小児循環器内科・小児集中治療科

2024年9月28日(土)、第9回日本小児循環器集中治療研究会学術集会を札幌医科大学記念ホールにて開催させていただきました。現地開催で、テーマは「多職種で奏でる小児循環器集中治療」とさせていただきました。多数の演題と活発な質疑応答を通して、各施設間や多職種間での連携を深め、小児循環器集中治療の発展に貢献できる有意義な学術集会になることを目標としました。

特別講演は、札幌医科大学麻酔科学講座の吉川裕介先生をお招きして、「麻酔薬の心保護作用-デクスメトミジンの可能性-」と題してご講演をいただきました。ご参加の皆様には非常に興味をもって聞いていただけました。

今回は過去最多の36演題の登録、74名の方にご参加をいただきました。1日1列での演題発表の構成上、学会は開始時間が8:30、終了時間が17:50と日程がタイトになってしまいました。しかし、演者・座長の皆様のご協力もあり時間厳守でスケジュールは進行し、かつ、活発な議論をしていただき本当にありがとうございました。

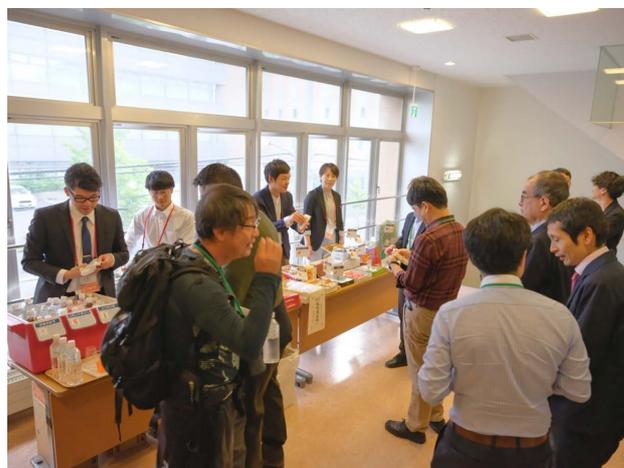
また、せっかく札幌に来ていただいたので、学会中にも楽しんでいただこうと、昼食には4種類のお弁当を、ケータリングコーナーにはお菓子・ドリンクを、北海道らしさをコンセプトにコドモックルスタッフが厳選して物産展顔負けに準備をさせていただきました。受け渡しを通して、コドモックルスタッフと参加者の皆様と親交を深めることができました。さらに、学術集会の終了後は、すすきのへ場所を移し懇親会を開催させていただきました。スタッフを含め合計55名のご参加をいただき、二次会を含めて濃密な情報交換ができました。

小規模な当科で学術集会を初めて開催させていただきました。「多職種」で学会運営をさせていただき、幸いにも盛會に学術集会を終えることができました。さまざまなご助言をいただきました学会事務局の皆様、事前の準備から当日の運営にご協力をいただきましたコドモックルスタッフの皆様、会場確保と多大なるご支援をいただきました札幌医科大学小児科同門会の皆様、企業の皆様にご心より感謝を申し上げます。

次回第10回の会場は岡山大学病院小児麻酔科 岩崎達雄先生です。それでは皆様、2025年9月27日(土)岡山でお会いしましょう！



学会の終了後に参加者とスタッフでの集合写真



休憩中、ケータリングコーナーの様子

## 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。10回目となる本年度は丸尾 優爾先生（北海道大学病院 小児科）、矢尾板 久雄先生（東北大学病院 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。



丸尾 優爾 先生

北海道大学大学院医学研究院 小児科学教室

この度は、2024年度Miyata Foundation Award 日本小児循環器学会研究奨励賞に選出いただき、宮田和子理事長並びに日本小児循環器学会の選考委員様に、心より御礼を申し上げます。

今回、「ミトコンドリア標的型ドラッグデリバリーシステムを用いた間葉系幹細胞の機能強化と心疾患治療への応用」という研究テーマで本賞に選出いただきました。北海道大学小児科循環器グループでは、北海道大学大学院薬学研究院の薬剤分子設計学研究室と10年以上に渡り、心筋ミトコンドリアに対する薬物送達について共同研究を重ね、ミトコンドリア機能を強化した心臓由来細胞を開発し、動物モデルを用いてその有効性を実証してきました。しかし、心臓由来幹細胞の調達には侵襲的な処置が必要であり臨床応用を目指す際の障壁となってしまうことが考えられました。そこで、私たちは汎用性・安全性が高い細胞として間葉系幹細胞に着目しました。本研究では、間葉系幹細胞のミトコンドリア機能を強化し、その細胞移植の有効性について動物モデルを用いて実証することを目指しています。その先に、ヒト心疾患への臨床応用へ向けた橋渡し研究を行うことを目標にしています。

今後はさらなる努力を重ね、小児循環器学分野の発展に寄与できるように努めてまいります。最後になりますが改めて、ご選出いただいた宮田心臓病研究振興基金のご厚情に深い感謝の意を申し上げます。



矢尾板 久雄 先生

東北大学病院 小児科

この度は、第10回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した。宮田和子理事長、宮田宏章常務理事並びに、選考の労をお取りいただいた小児循環器学会の皆様にご心より御礼申し上げます。

元となる研究として *Journal of Human Genetics* 誌に掲載した“Genetic etiology of truncus arteriosus excluding 22q11.2 deletion syndrome and identification of c.1617del, a prevalent variant in *TMEM260*, in the Japanese population”があります。

日本人総動脈幹症の4分の1以上が *TMEM260* 遺伝子のc.1617delで説明され得ることが判明し、独立して報告のあった慶應義塾大学と協調し“*TMEM260* Keio-Tohoku variant”として報告いたしました。特定の遺伝子変異が先天性心疾患にこれだけ関わっているという事実に衝撃を受けました。

この研究を通して、先天性心疾患、特に総動脈幹症をはじめとする円錐動脈幹異常には未だ知られていない遺伝的な要因が存在するのではないかと興味を持ち、今回のテーマを申請しました。

少しでも臨床の現場・患者様の役にたつ研究をしていきたいと考えています。若輩者ですが、どうぞよろしくお願いいたします。

## 学会賞募集開始のご案内

2025年度の学会賞の募集を2025年1月6日(月)より開始します。

募集期間：2025年1月6日(月)～2月28日(金)

### ● 高尾賞

小児循環器医学の発展に顕著な功績があり、今後もこの分野で継続的に中心的な役割を果たすことが期待できる研究者（1名）を選定し顕彰します。

### ● Young Investigator's Award

2024年1月～12月に発表された原著論文で、かつ小児循環器学に貢献する独創的研究であり、臨床研究、基礎研究の別は問いません。日本小児循環器学会雑誌（和文誌または英文誌）掲載論文から2名以内、その他の英文誌に掲載された論文から2名以内を選定し顕彰します。

### ● Case Report Award

2024年1月～12月に発表された症例報告、ケースシリーズ報告ないしイメージングの報告で、かつ小児循環器学に貢献する独創的ないし臨床的に重要でインパクトの高い報告論文から2名以内を選定し顕彰します。

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

研究体制、実績に基づいた小児循環器学に貢献し得る独創的な研究（基礎、臨床を問わず）を遂行する研究者に助成を行います。1件100万円、2件以内。

募集要項詳細は学会ホームページ（各種活動・報告 → 顕彰・各種アワード）をご確認ください（<http://jspccs.jp/report/award/societyaward/>）。

皆様のご応募、お待ちしております。

日本小児循環器学会 顕彰委員会委員長 小垣 滋豊

# 小児期発生心疾患実態調査2023 集計結果報告書

日本小児循環器学会 理事長 山岸 敬幸  
 学術エリア担当理事・学術委員会 委員長 犬塚 亮  
 学術委員会内科系教育委員会 委員長 先崎 秀明  
 データベース小委員会 委員長 関 満 (文責)

日本小児循環器学会では、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を行っております。2005年から開始した「希少疾患サーベイランス」と2015年から開始した「新規発生先天性心疾患サーベイランス」を統合し、2017年(平成29年)から「小児期発生心疾患実態調査」として、疾患分類をより詳細に細分化し、Web登録システムでの調査を行っております。これは小児循環器学会の修練施設・修練施設群内修練施設に登録依頼をしております。2023年分の小児期発生心疾患実態調査集計結果を報告させていただきます。

先天性心血管異常	2023発症数
ASD	2163
PDA	982
VSD	3724
CoA	312
IAA	52
Complete AVSD	198
Incomplete AVSD	64
TOF	340
PAVSD	101
PAIVS	58
TGA	167
cTGA	41
DORV-VSD type	98
DORV-Tetralogy type	86
DORV-TGA type	36
DORV-Other type	19
Truncus arteriosus	35
TAPVC	141
SV	152
HLHS	103
TA	40
Ebstein	79
Origin of PA from Ao	7
Absent PV	13
Vascular Ring	94
AP Window	8
Cor triatriatum	26
BWG syndrome	10
Coronary AVF	59
Other Coronary Anomalies	54
Pulmonary AVF	22
合計	9284

出生数 727,277  
 心疾患発生率 1.51

弁膜症	2023発症数
valvular AS	144
supra AS	25
infra AS	10
AR	111
MS	25
MR	264
valvular PS	519
supra PS	50
peripheral PS	438
TR	98
TS	7
合計	1691

肺高血圧・心筋疾患・その他	2023発症数
IPAH	30
Eisenmenger	7
門脈PAH	6
HCM	59
DCM	76
RCM	14
LVNC	46
ARVC	5
EFE	0
急性心筋炎	100
乳児僧帽弁腱索断裂	9
心臓腫瘍	61
先天性心膜欠損症	1
収縮性心膜炎	1
川崎病後心筋梗塞	5
心臓震盪	1
心原性院外心停止	24
慢性心筋炎	1
合計	446

不整脈	2023発症数
WPW	488
PSVT (WPW以外)	313
Af/AF	53
LQT	338
Burgada	22
CPVT	16
ペラパミル感受性心室頻拍	17
VT	89
Sick sinus syndrome	31
Complete AVB	34
合計	1401

遺伝子・染色体異常	2023発症数
Down syndrome	615
18 trisomy	145
13 trisomy	40
Asplenia	102
Polysplenia	28
22q.11.2欠失症候群	68
Williams	25
Marfan	69
Noonan	41
Turner	34
CHARGE syndrome	26
VATER Association	25
合計	1218

## 調査対象期間

2023年1月1日～2023年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。対象年齢は診断日において20歳未満の症例とする。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年間の以下の疾患(名)の症例数を調査対象とする。

1. 「先天性心血管異常」として31疾患名
2. 「弁膜症」として11疾患名
3. 「不整脈」として10疾患名
4. 「肺高血圧・心筋疾患・その他」として18疾患名
5. 「遺伝子・染色体異常」として12疾患名

## 調査結果

日本小児循環器学会の修練施設及び修練施設群内修練施設の全142施設よりご回答いただき、回答率は100%でした。

先天性心血管異常が9,284症例(前年9,303症例)、弁膜症が1,691症例(前年1,779症例)であり、両者を合わせた小児期発生新規心疾患の総計は10,975症例(前年11,055症例)でした。いずれも前年とほぼ同等の登録数でした。2023年出生数727,277人に対して単純に発生率を算出すると約1.51%となり、2015年から2022年調査(1.3-1.4%)と比較するとやや上昇傾向の結果となりました(2022年は1.44%)。なお、弁膜症を除き、「先天性心血管異常」として登録されている症例のみの発生率を出生数に対して算出しましても、2023年が9,284症例(1.28%)で、2022年が9,303症例(1.21%)とこちらも軽度上昇の結果となりました。実際には調査対象施設に受診しなかった症例もあり、また、診断された年での登録のため新生児症例以外も含まれますので参考値となりますが、従来報告されている先天性心疾患発生率と同等の数値が得られています。

「先天性心血管異常」内訳では、例年同様に心室中隔欠損症、心房中隔欠損症、動脈管開存症が上位3位を占め、ファロー四徴症が続きました。弁膜症内訳でも肺動脈弁狭窄、末梢性肺動脈狭窄が多く報告されました。複雑心奇形を含めて大きく登録数変動している疾患はありませんでした。2017年調査から系統的に調査されることになった各種希少疾患を含む「不整脈」、「肺高血圧・心筋疾患・その他」、「遺伝子・染色体異常」においても大きな変動はありませんでした。「遺伝子・染色体異常」については、実際には心疾患を合併しない症例もあるため、この調査で全数把握することはできませんが、各疾患の心疾患合併頻度から逆算すれば全数概算の参考になります。

本調査は学会主導の調査として、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ことに貢献しています。また、各種希少疾患の発生数のデータは臨床疫学研究にも有用であり、学会員の皆様におかれましてはデータベース二次利用申請をしていただき積極的に活用していただければと考えております。本集計結果はお忙しい診療の中、ご回答いただいております修練施設・修練施設群内修練施設の皆様のご協力の賜です。心より感謝申し上げます。今後も本調査への継続的なご協力を何卒宜しくお願い致します。



作品タイトル：「二人のリズム」

投稿者：落合 亮太 筑波大学医学医療系 教授

作品の説明：

フォンタン手術を受けた先輩（社会人）と後輩（高校生）でギターを演奏しました。音楽が「人と違うことに価値がある」と教えてくれました。

広報委員会からのコメント：

「それぞれの道を歩みながら、音楽を通じて交わる二人のリズムが感じられます。お互いの時間が溶け合う瞬間をとらえた、心に残る一枚です。」

作品タイトル：「遠く、遠くへ！」

投稿者：天尾 理恵 東京大学医学部附属病院 リハビリテーション部 理学療法士 主任

作品の説明：

児は、重症心不全に対し体外設置型補助人工心臓を装着し、2年近い入院治療を継続していました。装着中、駆動装置のバッテリー時間（30分）、駆動チューブの長さ（2m）などの制限により、リハビリ実施時以外は、ほぼ病室での療養生活を強いられました。

経過中、合併症もあり元気がない日々もありましたが、無事に心臓移植に到達しました。

写真は、移植後のリハビリで、何も気にせず自由に動けるようになった児の様子です。

保育士さんに協力いただき、リハビリの一環として輪投げ実施。

大きく手を伸ばし、外れて床に落ちた輪も、自分で自由に取りに行け、

何度も、何度も、遠くへ、遠くへ輪を投げて、全ての杭に入るまで挑戦しました。

これから、広い未来に飛び出していくんだ！という良い笑顔でした。

自由を噛みしめて、輪投げの輪のように、遠く、遠く、広い世界に飛び出してほしいと思います。

広報委員会からのコメント：

「大きく伸ばされた手が未来への希望を感じさせてくれる一枚ですね。見守る先生方の温かい視線も素敵です。」

#### JSPCCSフォトコンテストとは

JSPCCSフォトコンテストは小児循環器に関連するスタッフ、施設、患者様、ご家族、研究に関するものなど、小児循環器領域関係者の繋がりを深め、小児循環器の魅力を発信することを目的に開催します。

#### フォトコンテスト応募はこちらから

Google フォーム

<https://forms.gle/zTgbsb1Cm78KQX1D7>





作品タイトル：「二人のリズム」



作品タイトル：「遠く、遠くへ！」

## ● Review

[JSPCCS 59th Annual Conference]

**Pathogenic Variants Associated with Cardiomyopathy in Pediatric Myocarditis as Outcome Predictors**

10.24509/jpccs.23-020

**Franziska Seidel<sup>1,2,3,4</sup>, Nele Rolfs<sup>1,2,4</sup>, Tobias Hecht<sup>5</sup>,  
Johanna Hummel<sup>5</sup>, Hendrik Milting<sup>6</sup>,  
Daniel Messroghli<sup>2,4,7</sup>, Stephan Schubert<sup>5</sup>**

1)Deutsches Herzzentrum der Charité, Department of Congenital Heart Disease–Pediatric Cardiology

2)Charité-Universitätsmedizin Berlin, corporate member of Freie Universität Berlin and Humboldt-Universität zu Berlin

3)Experimental & Clinical Research Center, a cooperation between the Max-Delbrück-Center for Molecular Medicine in the Helmholtz Association & Charité-Universitätsmedizin Berlin

4)DZHK (German Centre for Cardiovascular Research), partner site Berlin

5)Center for Congenital Heart Disease/Pediatric Cardiology, Heart and Diabetes Center NRW, University Hospital of the Ruhr University Bochum, Medical Faculty OWL (University of Bielefeld)

6)Erich & Hanna Klessmann-Institute, Heart and Diabetescenter NRW, University Clinic of Ruhr University Bochum

7)Deutsches Herzzentrum der Charité, Department of Cardiology, Angiology and Intensive Care Medicine

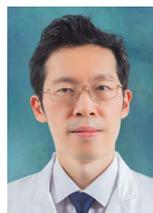
Myocarditis in children and adolescents has different courses. Infants and young children suffer more frequently from severe heart failure. In adolescence, on the other hand, patients are more likely to present with chest pain and preserved cardiac function. At the same time, the recovery rate is significantly higher. The influence of disease-associated genetic variants in myocarditis is now widely recognized. Such variants are more common in younger children and in patients with severe heart failure and a phenotype of dilated cardiomyopathy. However, genetic changes have also been described in children with myocarditis and preserved cardiac function, particularly in desmosomal genes. These genetic variants are associated with an increased number of cardiovascular events. This review aims to provide an overview of the impact of genetic variants on the clinical presentation and outcome of pediatric myocarditis.

## ● Review

[JSPCCS 59th Annual Conference]

**ECG Screening for BNT162b2 COVID Vaccine Related Cardiovascular Adverse Effects in School-Aged Students**

10.24509/jpccs.23-015



**Shuenn-Nan Chiu<sup>1</sup>, Yih-Sharng Chen<sup>2</sup>, Yu-Chuan Hua<sup>3</sup>,  
Jou-Kou Wang<sup>1</sup>**

1)Department of Pediatrics, National Taiwan University Hospital and Medical College, National Taiwan University

2)Department of Surgery, National Taiwan University Hospital and Medical College, National Taiwan University

3)Cardiac Children's Foundation Taiwan

Since the COVID-19 outbreak in Wuhan, China in early 2020, the pandemic has become a major global health concern. While vaccines are believed to be crucial for preventing COVID-19, there have been reports of vaccine-related cardiac events, particularly peri-myocarditis. In collaboration with the Taipei City Government, we conducted electrocardiogram (ECG) screenings to investigate the potential cardiovascular adverse effects of the BNT162b2 COVID-19 vaccine in school-aged students. Among the 7934 eligible students, 4928 (62.1%) completed both pre- and post-vaccine ECGs. The incidence of cardiac-related symptoms after the second dose was 17.1%, with palpitations and chest pain being the most common symptoms. ECG parameters showed a significant increase in heart rate and a decrease in QRS duration, QT, QTc, and QTcf intervals after vaccination. After comparing pre- and post-vaccine ECGs, 51 (1.03%) students were identified with significant ECG changes, with ST-T changes being the most common. Further evaluation revealed that most adverse events were mild and did not require hospital admission. Sensitivity and specificity analysis indicated that the serial comparison method was the most appropriate screening approach for post-vaccine cardiac adverse events. However, a cost-benefit analysis would be essential for further consideration. The study highlights the importance of paired ECG screening as a potential tool to serve as a reference for future medical events that may require screening.

## ● Review

[JSPCCS 59th Annual Conference]

### Pediatric Cardiac Critical Care in the United States: Historical Perspectives and the Modern Era

10.24509/jpccs.24-001



**Carolyn Vitale, Ranjit Aiyagari, John Charpie**

Pediatric Cardiology, University of Michigan

The fields of pediatric cardiology and congenital heart surgery have made significant advancements over the past 70 years, reversing an earlier era of nearly universal mortality for all forms of congenital heart disease. Pediatric cardiac patients, particularly those with congenital heart disease, represent some of the most heterogeneous and complex patients to manage with an array of pathophysiologies. A highly functioning and collaborative team is required to care for this population effectively. Here we review the history of the field of pediatric cardiac critical care, the current system in the United States, and some additional considerations in the modern era.

## ● Case Report

### An Integrated Treatment for Isolated Partial Anomalous Pulmonary Venous Connection with Severe Pulmonary Hypertension

10.24509/jpccs.23-007



**Hiroki Wakamatsu<sup>1)</sup>, Hirono Satokawa<sup>1)</sup>, Emi Nagata<sup>1)</sup>, Hitoshi Yokoyama<sup>1)</sup>, Nobuo Momoi<sup>2)</sup>, Yoshimichi Aoyagi<sup>2)</sup>, Mariko Hayashi<sup>2)</sup>, Kazuhiko Nakazato<sup>3)</sup>**

1)Department of Cardiovascular Surgery, Fukushima Medical University

2)Department of Pediatrics, Fukushima Medical University

3)Department of Cardiovascular Medicine, Fukushima Medical University

The optimal treatment for unrepaired congenital heart disease in adults with pulmonary arterial hypertension (PAH) has not yet been clarified. We here report a case of a 42-year-old man who underwent successful surgical repair of isolated partial anomalous pulmonary venous connection (PAPVC) following target therapy for PAH. He presented with progressive exertional dyspnea. Enhanced computed tomography showed the right upper and middle pulmonary veins draining into the superior vena cava

(SVC). Right heart catheterization showed that mean pulmonary arterial pressure (PAP) and pulmonary vascular resistance (PVR) were 91 mmHg and 20.3 Wood unit, respectively. He was subsequently treated with three specific PAH drugs (macitentan, tadalafil and selexipag) for 9 months. Follow-up catheterization showed that his mean PAP and PVR decreased to 45 mmHg and 2.7 Wood unit, respectively. Side effects of the PAH specific drugs, however, eventually caused poor medication adherence. As interruption of these drugs was likely to cause re-progression of PAH, the patient underwent surgical repair. The anomalous pulmonary veins were redirected into the left atrium through a surgically created atrial septal defect. The SVC was divided and reconstructed using a right atrial wall flap and an autologous pericardial patch. His exercise tolerance and PAH gradually improved thereafter. Catheter examination 15 months after surgery showed mean PAP was 34 mmHg. Specific target therapy for PAH could improve severe PAH related to isolated PAPVC in adults patients, and could make management of their circumstances easy and safe during the perioperative period.

## ● Case Report

### Reimplantation for Anomalous Aortic Origin of Right Coronary Artery in the Elderly

10.24509/jpccs.23-009



**Kazuki Tanimoto, Masayuki Sakaki, Tatsuya Oyama, Hiroki Mizoguchi, Nobuo Sakagoshi**

Department of Cardiovascular Surgery, Kinan Hospital

Anomalous aortic origin of the right coronary artery (AAORCA) is a rare congenital anomaly. It is even rarer in the elderly, and there is ongoing controversy regarding techniques for surgical intervention. We describe a case of AAORCA that was successfully treated using a reimplantation technique. A 65-year-old female with a history of exercise-related angina was referred to our hospital. Enhanced computed tomography (CT) revealed AAORCA. Ischemia was detected on electrocardiogram exercise testing, although myocardial perfusion scintigraphy had failed to show it; thus, surgical intervention was recommended. We applied a reimplantation technique, because the right coronary artery (RCA) was not hypoplastic but its proximal course was interarterial with a slit-like ostium. We transected the RCA beyond the intramural portion and closed the residual stump proximally. An aortic wall was punched out higher in the right facing sinus of Valsalva to create a neo-ostium. The RCA was spatulated on the inferior side and anastomosed to the neo-ostium. The patient's postoperative course was uneventful. Postoperative enhanced CT

showed neither stenosis nor kinking of the reimplanted vessel. The patient has been asymptomatic for more than 2 years since the operation. The reimplantation technique was useful for AAORCA with a slit-like ostium and an interarterial course. Its medium- to long-term outcomes are reported to be satisfactory. Therefore, the reimplantation technique could easily be applied to similar cases.

### ● Case Report

#### Cytokine Storm Originating from the Intrapericardial Cavity in a Child With Pericardial Effusion Following COVID-19

10.24509/jpccs.23-012

**Shusei Ebihara, Yoshihiko Kodama, Kazunari Takamura, Masako Harada, Hiroshi Moritake**

Division of Pediatrics, Developmental and Urological-Reproductive Medicine, Faculty of Medicine, University of Miyazaki

Symptoms of coronavirus infectious disease 2019 (COVID-19) are usually mild in young patients. Some children, however, present with a significant degree of complications which may be associated with an excessive reaction by the immune system. Herein, we report an analysis of cytokine and chemokine in an 11-year-old girl diagnosed with left ventricular dysfunction and cardiac tamponade complicated with COVID-19. She recovered without complications after intravenous immunoglobulin, dexamethasone, remdesivir, and surgical pericardial drainage. Cytokine concentrations had markedly increased in the pericardial fluid specimen; especially for interleukin-6 being disproportionate to its serum concentration. Cytokine storm originating from the pericardial cavity was considered an underlying mechanism of her condition.

### ● Case Report

#### An Unusual Form of Anomalous Origin of the Right Pulmonary Artery from the Ascending Aorta, or Aorto-Pulmonary Window?

10.24509/jpccs.23-013

**Toshi Maeda<sup>1</sup>, Keiichi Fujiwara<sup>1</sup>, Kotaro Inaguma<sup>2</sup>, Kosuke Yoshizawa<sup>1</sup>, Otohime Mori<sup>1</sup>, Hisanori Sakazaki<sup>2</sup>**

1)Department of Cardiovascular Surgery, Hyogo Prefectural Amagasaki General Medical Center

2)Department of Pediatric Cardiology, Hyogo Prefectural Amagasaki General Medical Center

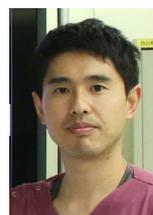
Anomalous origin of the right pulmonary artery from the ascending aorta is characterized by the right pulmonary artery arising from the right or posterior aspect of the ascending aorta. The anomalous right pulmonary artery is seldom connected to the pulmonary trunk. A premature baby was diagnosed with this malformation. The right pulmonary artery arose from the left aspect of the ascending aorta and additionally communicated with the pulmonary trunk via a small lumen just distal to its aortic

origin. She underwent reimplantation of the right pulmonary artery to the pulmonary trunk at 13 days old. She remained asymptomatic at five years postoperatively. There were only three cases reported describing continuous tissues between the right pulmonary artery and the pulmonary trunk. In embryogenesis, imbalanced and incomplete septation of the aortic sac may result in this rare circumstance.

### ● Case Report

#### Successful Pacemaker Implantation for Congenital Complete Heart Block With Pulmonary Valve Stenosis in an Extremely Low Birth Weight Infant

10.24509/jpccs.23-017



**Akio Kato<sup>1</sup>, Masataka Kitano<sup>1</sup>, Atsuya Shimabukuro<sup>1</sup>, Seiichi Sato<sup>1</sup>, Masahiko Nishioka<sup>2</sup>**

1)Department of Pediatric Cardiology, Okinawa Prefectural Nanbu Medical Center & Children's Medical Center

2)Department of Pediatric Cardial Surgery, Okinawa Prefectural Nanbu Medical Center & Children's Medical Center

Congenital complete heart block (CCHB) occurs because of transplacental antibodies such as anti-SS-A and anti-SS-B. CCHB is a potentially fatal condition, in particular in very/extremely low birth weight infants. Coexisting structural heart disease is another significant risk factor for CCHB. The survival rates after pacemaker implantation, either temporary or permanent, remain low. To the best of our knowledge, no criteria have been established for the minimum weight and earliest gestational age for treatment thus far. Herein, we present a case of an extremely low birth weight infant (ELBWI) with CCHB caused by positive anti-SS-A/Ro antibodies of the mother and significant pulmonary valve stenosis. The infant underwent temporary pacing implantation on the day of birth with a weight of 850g. Percutaneous balloon pulmonary valvuloplasty was performed at the age of 106 days when body weight 2.6kg. This consecutive approach provided a favorable outcome. We propose that epicardial temporary pacing could avoid postnatal heart failure in ELBWI with CCHB even when structural heart disease was present.

## ● Case Report

## Etilefrine for Chylothorax in Patients With Congenital Heart Disease

10.24509/jpccs.23-014

Hiroaki Sammori<sup>1)</sup>, Kazuhiro Shoya<sup>2)</sup>, Yu Matsumura<sup>1)</sup>,  
Naoki Wada<sup>3)</sup>, Tadahiro Yoshikawa<sup>1)</sup>

1)Department of Pediatric Cardiology, Sakakibara Heart Institute

2)Department of Critical Care Medicine, Sakakibara Heart Institute

3)Division of Pediatric Cardiac Surgery, Department of Cardiovascular Surgery, Sakakibara Heart Institute

Chylothorax is accumulation of chyle in the pleural space and is one of the common postoperative complications of congenital cardiac surgery in children. It is challenging to manage chylothorax, and the complication is associated with increased postoperative mortality and morbidity. The definitive treatment for chylothorax has not yet been established. Currently applied managements are mostly based on previous reports, including dietary adjustment,

drug administration, and surgical procedures. Some reports showed that etilefrine, a sympathetic agent, was a potential treatment option for chylothorax, although it remains unclear whether this drug is effective and safe in treating chylothorax in patients with congenital heart disease. We administered etilefrine in four patients with congenital heart disease who developed chylothorax in the perioperative period. All four patients did not respond to dietary adjustments nor steroids, but required further treatment. Three patients seemed to have some improvement in chylothorax with addition of etilefrine to conventional treatment, while one showed insufficient treatment effect. Although some cardiovascular side effects, such as hypertension and arrhythmia, had been reported, no side effects were noted in simultaneous administration of etilefrine and inotropes in our series. This is the first report on etilefrine infusion to manage chylothorax in patients with congenital heart disease. Use of this drug might be a potential option for treating chylothorax.

## 日本小児循環器学会雑誌 第40巻 第2号

## ● Review

【特集：第20回教育セミナー〈Ⅰ部：心血管系の遺伝性疾患と症候群 心筋症の遺伝子〉】

## 心筋症の遺伝子診断

10.9794/jspccs.40.71



廣野 恵一

富山大学医学部小児科

心筋症とは、心機能障害を伴う心筋疾患と定義され、原因はしばしば遺伝性である。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、遺伝学的背景を念頭においた包括的な診療が不可欠である。

## ● Review

【特集：第20回教育セミナー〈Ⅱ部：心内膜、心筋、心膜、心臓腫瘍〉】

## 小児心筋症の診断と治療

10.9794/jspccs.40.82



石田 秀和

大阪大学大学院医学系研究科 小児科学

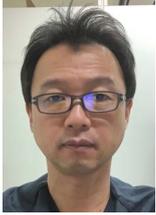
小児期発症の特発性心筋症は比較的稀な疾患であるが、小児循環器専門医にとってはその診断と治療に関して十分な知識を備えておくべき疾患である。本総説では、2023年7月8日に開催された日本小児循環器学会第20回教育セミナーベーシックコースでの発表内容をもとに、小児心不全に対する薬物療法の基礎および最近の進歩について総論として紹介し、各論として拡張型心筋症、肥大型心筋症、拘束型心筋症について、その診断に関連する主な臨床検査と治療について概説する。最後に、日本および当院における小児心臓移植医療の現状について簡単に紹介する。

## ● Review

【特集：第20回教育セミナー〈Ⅱ部：心内膜、心筋、心膜、心臓腫瘍〉】

## 心筋炎

10.9794/jspccs.40.91



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

「2023年改訂版 心筋炎の診断・治療に関するガイドライン」では、心筋炎はその発症様式や時間経過により、急性心筋炎、慢性活動性心筋炎、慢性心筋炎、慢性炎症性心筋症、心筋炎後心筋症に分類された。心内膜心筋生検が心筋炎診断のgold standardであるが、近年、心臓MRIの重要性が高くなっていることを反映し、急性心筋炎を示唆する症状、徴候、臨床経過に心筋トロポニン値の上昇を伴う場合、心臓MRIでLake Louise Criteriaを満たす画像所見を示せば、心筋生検を施行せずに急性心筋炎と診断する診断アルゴリズムが提言された。しかし慢性活動性心筋炎、慢性炎症性心筋症の確定診断には心内膜心筋生検が必須である。本総説では2023年改訂版ガイドラインに沿って、心筋炎の診断、治療、管理について自験例を織り交ぜて概説する。心筋炎は臨床経過と非侵襲的検査のみでは診断できないため、心筋生検and/or心臓MRIで確定診断する必要がある。拡張型心筋症と臨床診断した症例の中には慢性活動性心筋炎、慢性炎症性心筋症が一定数存在する。これらの症例を適切に診断、治療、管理することは小児期のみならず、成人期に至るまで重症心不全診療の成績向上に寄与するものと期待する。

## ● Review

〈スペシャリストシリーズ：3. 胎児心機能評価～胎児心不全～〉

胎児心機能評価：胎児心不全

10.9794/jspccs.40.103

## 山本 祐華

順天堂大学産婦人科

心不全とは心臓のポンプ機能が低下し、全身の臓器に必要な酸素が供給できない状態とされる。胎児心不全の場合胎児水腫を認めることが多いが、胎児水腫＝胎児心機能低下ではない。胎児の全身状態を評価する際には胎児循環や胎児の生理学的な特性を念頭に置く必要がある。胎児心機能の評価方法はさまざまあり、収縮能や拡張能を交えて総合的に評価するが、その一つにCVPスコアがある。胎児心機能だけでなく、動静脈ドブラを組み合わせることがその特徴である。また胎児心不全に至った原因により病態生理に合わせた項目を選択し評価する必要がある。例え

ば高拍出性心不全では心拍出量が鍵となり、エプスタイン病では左室のTei indexや三尖弁逆流の最大血流速度などが重要となる。どの疾患においても胎児水腫が完成する前の娩出が望まれるものの胎児の未熟性と兼ね合いを考慮し、生後の治療を念頭において総合的な周産期管理が望まれる。

## ● Review

〈スペシャリストシリーズ：4. 小児・先天性心疾患の不整脈診療 Up to Date〉

小児・先天性心疾患のデバイス治療

10.9794/jspccs.40.113



泉 岳

北海道大学 小児科

体格制限のある小児や、特有の心臓構造を持つ先天性心疾患ではリードや植込み法の選択のみならず、その自然歴を勘案したデバイス治療が重要である。また、新しい機能、ペーシングデバイスも登場しており、同領域での植込み数の増加が予想される。本稿では、小児・先天性心疾患のデバイス治療の最近の知見について述べる。

## ● Review

〈スペシャリストシリーズ：6. 集中治療〉

小児循環器疾患における呼吸管理

10.9794/jspccs.40.121



竹内 宗之

国立循環器病研究センター 集中治療科

小児循環器疾患の主たる治療はもちろん循環管理であるが、だからこそ呼吸管理で患者の予後を悪化させないようにしたい。そのためには、酸素化とガス交換だけでなく、肺傷害の予防、呼吸仕事の適正化、患者人工呼吸器同調性、呼吸循環相互作用の4つの因子も考慮しながら人工呼吸器を設定する必要がある。本稿では、上記4つの因子が患者に及ぼす影響や、小児、とくに新生児・乳児の人工呼吸の注意点を概説する。

## ● 症例報告

体重増加不良の精査に行った心臓超音波検査が診断につながった右冠動脈肺動脈起始

10.9794/jspccs.40.127

江口 太助<sup>1)</sup> 吉川 英樹<sup>1)</sup> 塩川 直宏<sup>2)</sup> 樋木 大祐<sup>2)</sup>  
野村 裕一<sup>2)</sup> 緒方 裕樹<sup>3)</sup> 松葉 智之<sup>3)</sup>

- 1) 霧島市立医師会医療センター 小児科  
2) 鹿児島市立病院 小児科  
3) 鹿児島市立病院 心臓血管外科

右冠動脈肺動脈起始（ARCAPA）は稀な先天性心疾患である。体重増加不良の経過観察中に原因検索の一環として行った心臓超音波検査で診断した1歳2カ月の女児を経験した。心臓超音波検査で左冠動脈主幹部はやや太く、右冠動脈の起始部が不明であり、カラードブラで心室中隔に複数の血流シグナルを認めた。冠動脈CTで右冠動脈が主肺動脈から起始しておりARCAPAと診断を確定した。心臓カテーテル検査による左冠動脈造影では左冠動脈から側副血行路を介し右冠動脈に造影剤が流れ込み主肺動脈が造影された。心臓超音波検査での心室中隔の複数の血流シグナルは左冠動脈から右冠動脈への側副血行路であった。ARCAPAは心筋梗塞や突然死を来すことがあり、本例も右冠動脈の大動脈への再移植が行われた。特長的な所見を示す本症の診断には心臓超音波検査が有用であった。

## ● 症例報告

窒息死に至った重複大動脈弓を合併したPrader-Willi症候群の一例

10.9794/jspccs.40.132



倉信 大<sup>1)</sup> 清原 鋼二<sup>1)</sup>

宮井 健太郎<sup>1)</sup> 吉敷 香菜子<sup>2)</sup> 石井 卓<sup>3)</sup>  
細川 奨<sup>3)</sup> 宮田 理英<sup>1)</sup> 村上 信行<sup>4)</sup>

- 1) 東京北医療センター 小児科  
2) 榊原記念病院 小児循環器科  
3) 東京医科歯科大学病院 小児科  
4) 獨協医科大学埼玉医療センター 小児科

重複大動脈弓（double aortic arch: DAA）は血管輪を来す代表的な疾患である。一方Prader-Willi症候群（PWS）は先天異常症候群の一つで、特に新生児期から乳児期は筋緊張低下による哺乳障害や、時に呼吸障害を起こすことがある。これまでPWSにDAAを合併した症例報告はない。症例は他院でPWSと診断されフォローされていた。1歳6カ月時に吸気性喘鳴を認め当院の救急受診し、精査でDAAと診断した。軽度の吸気性喘鳴のみで酸素化不良や努力様呼吸は認めず待機手術の方針として退院したが、退院後17日目に自宅で食事中に誤嚥による窒息で死亡した。本症例ではPWSに伴う筋緊張低下や呼吸障害がDAAの診断を困難にし、さらに症状の増悪を惹起したと考えられた。筋緊張低下や嚥下障害のリスクの高い基礎疾患を有する症例に血管輪を合併した場合には、厳重な管理のもと速やかに治療を行うことが肝要である。

## 学会予定・分科会予定

### 学会予定

#### 第16回教育セミナー-Advanced course

会期：2025年2月8日(土)～9日(日)

会場：国立成育医療研究センター講堂(東京)  
ハイブリッド開催予定

会長：小野 博 国立成育医療研究センター

#### 第61回日本小児循環器学会総会・学術集会

会期：2025年7月10日(木)～12日(土)

会場：三重県総合文化センター (三重)

会長：三谷 義英 三重大学小児科

#### 第17回教育セミナー-Advanced course

会期：2026年2月7日(土)～8日(日)

会場：Web予定

会長：鈴木 嗣敏 大阪市立総合医療センター

### 分科会予定

#### 第23回日本心臓血管発生研究会

会期：2024年12月13日(金)～14日(土)

会場：淡路夢舞台国際会議場 (兵庫)

会長：渡邊 裕介 国立循環器病研究センター

#### 第26回日本成人先天性心疾患学会総会・学術集会

会期：2025年1月10日(金)～12日(日)

会場：大阪国際会議場 (大阪)

会長：大内 秀雄 国立循環器病研究センター病院  
小児循環器部

#### 第35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：2025年1月23日(木)～25日(土)

会場：福岡国際会議場 (福岡)

会長：佐川 浩一 福岡市立こども病院

#### 第28回日本小児心血管分子医学研究会

会期：2025年2月6日(木)

会場：東京医科大学新宿キャンパス (東京)

会長：内田 敬子 東京医科大学細胞生理学分野

#### 第31回日本胎児心臓病学会学術集会

会期：2025年2月22日(土)～23日(日)

会場：広島県民文化センターふくやま(広島)

会長：河津 由紀子 福山市民病院 小児科

#### 第8回日本小児心臓MR研究会学術集会

会期：2025年3月1日(土)

会場：東京大学医学部鉄門記念講堂(本郷  
キャンパス) (東京)

会長：白神 一博 東京大学医学部 小児科

#### 第10回日本小児循環器集中治療研究会学術集会

会期：2025年9月27日(土)

会場：岡山大学 (岡山)

会長：岩崎 達雄 岡山大学

### 関連学会予定

#### 第89回日本循環器学会学術集会

会期：2025年3月28日(金)～30日(日)

会場：パシフィコ横浜 (神奈川県)

会長：室原 豊明 名古屋大学大学院医学系研究科  
病態内科学講座 循環器内科学 教授

#### 第128回日本小児科学会学術集会

会期：2025年4月18日(金)～20日(日)

会場：ポートメッセなごや (愛知)

会長：齋藤 伸治 名古屋市立大学医学研究科  
新生児・小児医学分野 教授

### 編集後記

選挙などでSNSを含めた広報の在り方が話題の昨今です。小児循環器学会広報委員会でも、各委員会と連携しながらSNSの活用を進めています。わかりやすさのみでなく正確性やタイムリーさにも細心の注意が必要と、身の引き締まる思いです。

本ニュースレターでは新しい取り組みであるフォトコンテストの結果が公開されています。選定された作品は今後、学会関連の各種媒体でも使用される予定と伺っております。小児循環器の魅力をビジュアル面でもアピールできればと考えています。同コンテストは随時募集となっておりますので、個人情報にご配慮のうえ先生方のご投稿をお待ちしております。

落合 亮太 筑波大学 医学医療系 教授

## 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@as.bunken.co.jp (学会に関するお問い合わせ)

jspccs\_sp@as.bunken.co.jp (専門医に関するお問い合わせ)