

第24回日本小児心筋疾患学会 学術集会

The 24th Annual Meeting of the Japanese Society of Pediatric Myocardial Diseases

プログラム・抄録集

小児心筋疾患を理解する － 基礎から臨床まで －

会 期

平成27年10月24日(土)

会 場

ナレッジキャピタル コングレコンベンションセンター
グランフロント大阪 北館 B2
〒530-0011 大阪市北区大深町3-1 TEL: 06-6292-6911

会 長

小垣 滋豊

大阪大学大学院医学系研究科小児科学

第24回日本小児心筋疾患学会開催にあたって

第24回日本小児心筋疾患学会会長

小垣 滋豊（大阪大学大学院医学系研究科小児科学）

この度、「第24回日本小児心筋疾患学会」を開催させていただくことになりました。

本学会は、日本の東西で誕生した関東小児心筋症研究会と関西小児心筋症研究会が、2011年から第20回日本小児心筋疾患学会として合同発展し、小児心筋疾患に関する診療・教育・研究に時代を超えて寄与してきました。

小児の心筋疾患には、心筋症・心筋炎をはじめとして、先天性心疾患における心筋障害や難治性不整脈疾患など多様な疾患が含まれます。また日常診療で苦慮することの多い疾患領域でもあります。しかしながら、これらの病態の理解、診断および治療、予後については、成人のようなエビデンスが確立されていないのが現状です。個々の症例における検討を基軸に、基礎と臨床の両側面から真理を追究し、エビデンスの構築と心筋疾患の子どもへの還元につながることを願っています。そこで今回の第24回学術集会では「小児心筋疾患を理解する—基礎から臨床まで—」をテーマにしました。小児の心筋疾患について、幅広くも統合的に考える機会になれば幸いです。

今回の学会では、ロンドンとトロントから3人の先生をお招きし、基礎から臨床へと特別講演のリレーをお願いしました。心筋細胞の誕生から、不全心の機能解析、そして重症心不全・心臓移植の最前線へとお話いただく予定です。要望演題では、心筋症に関連した基礎的研究と重症心不全患者管理の問題点を取りあげ、特別講演とともに議論を深めたいと思います。そして、心筋症の臨床像、心筋症と不整脈、発症時期からみた心筋症、の各セッションで臨床の理解を深めたいと思います。

また今回新たな試みとして、日本心不全学会および日本心移植研究会と同じ会場で同時期開催をさせていただきます。我が国における心筋疾患の学術集会として関連の深い学会・研究会と相互交流・情報交換の足がかりとなることを願い、本学会と合わせて明日からの診療に生かせる機会となることを祈っています。

第24回日本小児心筋疾患学会学術集会

小児心筋疾患を理解する－基礎から臨床まで－

会 期：平成27年10月24日(土)

会 場：ナレッジキャピタル コングレコンベンションセンター
グランフロント大阪 北館 B2
〒530-0011 大阪市北区大深町3-1 TEL：06-6292-6911

会 長：小垣 滋豊

大阪大学大学院医学系研究科小児科学

参加費：6,000円

本会は日本小児科学会小児科専門医 研修単位4単位(一般)

日本小児循環器学会専門医 更新用研修単位8単位(基本)

の対象となります。

事務局責任者：高橋 邦彦

大阪大学大学院医学系研究科小児科学

〒565-0871 大阪府吹田市山田丘2-2

TEL 06-6879-3932 FAX 06-6879-3939

参加者へのご案内

- ① 参加受付時間
平成27年10月24日（土） AM8：00～
- ② 受付場所
第19回日本心不全学会第6会場（ルーム7）前 （P8フロアー図面参照）
第24回日本小児心筋疾患学会学術集会参加受付
日本小児心筋疾患学会事務局：年会費・新入会員受付
- ③ 参加費、年会費
参加費は6,000円です。
年会費は、会員の先生並びに新入会員になられた先生共に、5,000円です。

発表者へのご案内

- ① 発表はPCのみとさせていただきます。
発表データは、下記の「PC発表用データ作成上のお願い」を参照して作成してください。
- ② セッション開始時刻の30分前までにデータ受付で試写、受付を済ませてください。
発表15分前には会場左手前方の次演者席に、ご着席ください。
- ③ 発表時間は次の通りです。

会長要望演題	発表時間 8分、	質疑、応答 4分
一般演題	発表時間 7分、	質疑、応答 3分

時間厳守の上、質疑、討論は座長の指示に従ってください。
- ④ 発表言語は日本語とします。スライド言語は英語（日本語も可）とします。

<PC発表用データ作成上のお願い>

- ① 事務局で用意するPCは、Windowsのみです。OSはWindows7、PowerPointのバージョンは、2007、2010、2013です。PC解像度はXGA（1024×768）です。
- ② データはUSBメモリーでご持参ください。
動画がある場合又はMacintoshを使用する場合は、ご自身のPCを持参ください。
会場での接続ケーブルのコネクターは、Mini Dsub15ピンです。
この形状に変換するコネクターを必要とする場合は、ご自身でお持ちください。
- ③ PCを持参する場合は、スクリーンセーバー、省電力設定は解除しておいてください。
電源ケーブルは、必ずご持参ください。
PC受付にて動作確認後、ご自身でオペレーター席にお持ちください。
- ④ 音声出力には対応します。

日本小児心筋疾患学会

過去の当番幹事（敬称略）

- | | | |
|------|-------------|-----------------------------|
| 第1回 | 松尾 準雄 | 東邦大学医学部小児科（関東小児心筋症研究会として発足） |
| 第2回 | 岡田 了三 | 順天堂大学医学部病理 |
| 第3回 | 原田 研介 | 日本大学医学部小児科 |
| 第4回 | 西川 俊郎 | 東京女子医科大学病理診断科 |
| 第5回 | 柳川 幸重 | 帝京大学医学部小児科 |
| 第6回 | 藺部 友良 | 日本赤十字社医療センター小児科 |
| 第7回 | 小川 潔 | 埼玉県立小児医療センター循環器科 |
| 第8回 | 廉井 制洋 | 神奈川県立こども医療センター循環器内科 |
| 第9回 | 柴田 利満 | 横浜市立大学医学部小児科 |
| 第10回 | 堀米 仁志 | 筑波大学臨床医学系小児科 |
| 第11回 | 渡部 誠一 | 土浦協同病院小児科 |
| 第12回 | 青墳 裕之・中島 弘道 | 千葉県こども病院 |
| 第13回 | 小林 俊樹 | 埼玉医科大学小児科 |
| 第14回 | 小野 安生 | 静岡県立こども病院循環器科 |
| 第15回 | 佐治 勉 | 東邦大学医療センター大森病院小児科 |
| 第16回 | 小川 俊一 | 日本医科大学小児科 |
| 第17回 | 土井 庄三郎 | 東京医科歯科大学小児科 |
| 第18回 | 上村 茂 | 昭和大学横浜市北部病院 |
| 第19回 | 中西 敏雄 | 東京女子医科大学循環器小児科 |
| 第20回 | 白石 裕比湖 | 自治医科大学小児科（本会より関西と合同開催） |
| 第21回 | 石井 正浩 | 北里大学医学部小児科 |
| 第22回 | 白石 公 | 国立循環器病研究センター小児循環器部 |
| 第23回 | 市田 露子 | 富山大学医学部小児科 |

関西小児心筋疾患研究会（参考資料より）

- | | | |
|------|--------|----------------------------------|
| 第1回 | 尾内 善四郎 | 京都府立医科大学小児疾患研究施設（発起人：神谷哲郎、尾内善四郎） |
| 第3回 | 横山 達郎 | 近畿大学医学部小児科 |
| 第4回 | 神谷 哲郎 | 国立循環器病センター小児科 |
| 第5回 | 西岡 研哉 | 京都大学医学部小児科 |
| 第6回 | 中川 雅生 | 滋賀医科大学小児科 |
| 第7回 | 吉林 宗夫 | 京都大学医学部小児科 |
| 第8回 | 佐野 哲也 | 大阪大学医学部小児科 |
| 第9回 | 上村 茂 | 和歌山県立医科大学小児科 |
| 第10回 | 片山 博視 | 大阪大学医学部小児科 |
| 第11回 | 寺口 正之 | 関西医科大学小児科 |
| 第12回 | 鄭 輝男 | 兵庫県立こども病院循環器科 |
| 第13回 | 中島 徹 | 大阪府立母子保健総合医療センター小児循環器科 |
| 第14回 | 村上 洋介 | 大阪市立総合医療センター小児循環器内科 |
| 第15回 | 松村 正彦 | 天理よろず相談所病院小児循環器科 |

代表幹事

小垣 滋豊(大阪大学医学系研究科小児科)

副代表幹事

小野 安生(静岡県立こども病院循環器科)

堀米 仁志(筑波大学医学医療系小児内科)

幹 事

石井 正浩 北里大学医学部附属病院小児科
石川 司朗 福岡市立こども病院・感染症センター循環器科
市田 路子 富山大学医学部小児科
糸井 利幸 京都府立医科大学小児循環器・腎臓科
井埜 利博 いのクリニック
上村 茂 昭和大学横浜市北部病院 循環器センター
大月 審一 岡山大学病院小児循環器科
小川 潔 埼玉県立小児医療センター 循環器科
小川 俊一 日本医科大学附属病院小児科
小山 耕太郎 岩手医科大学 小児科学講座
片山 博視 大阪医科大学小児科
賀藤 均 国立成育医療センター循環器科
城戸 佐知子 兵庫県立こども病院循環器科
小林 俊樹 埼玉医科大学国際医療センター小児心臓科
小林 富男 群馬県立小児医療センター循環器内科
坂口 平馬 国立循環器病研究センター小児循環器部門
坂崎 尚徳 兵庫県立尼崎病院小児循環器内科
佐地 勉 東邦大学医療センター 大森病院小児科
佐野 哲也 大阪厚生年金病院小児科
塩野 淳子 茨城県立こども病院小児科
清水 美妃子 東京女子医科大学循環器小児科
白石 公 国立循環器病研究センター小児循環器部門
白石 裕比湖 城西病院 小児科
住友 直方 埼玉医科大学国際医療センター小児心臓科
高室 基樹 北海道立子ども総合医療・療育センター循環器科
瀧間 浄宏 長野県立こども病院 循環器小児科
武田 充人 北海道大学病院小児科
田中 高志 宮城県立こども病院循環器科
田村 真通 秋田赤十字病院小児科
土井 庄三郎 東京医科歯科大学大学院医歯科総合研究科
小児・周産期地域医療学診療科
富松 宏文 東京女子医科大学循環器小児科
中川 直美 広島市立広島市民病院循環器小児科

中島 弘道 千葉県立こども病院循環器科
西川 俊郎 東京女子医科大学病理診断科
西山 光則 恵愛病院 小児科
馬場 礼三 中部大学生命保険科学部スポーツ保健医療学科
早瀬 康信 徳島大学病院小児科
檜垣 高史 愛媛大学医学部小児科
星合 美奈子 山梨大学 新生児集中治療部
松裏 裕行 東邦大学医療センター大森病院小児科
松岡 瑠美子 若松河田クリニック
三浦 大 都立小児総合医療センター循環器科
三谷 義英 三重大学小児科
村上 洋介 大阪市立総合医療センター
小児循環器センター 小児循環器内科
康井 制洋 神奈川こども医療センター
安河内 聡 長野県立こども病院循環器科
山岸 敬幸 慶應義塾大学病院
山村 健一郎 九州大学小児科
嘉川 忠博 榊原記念病院小児科
吉林 宗夫 医療法人葛初会 瀬田三愛小児科
渡部 誠一 土浦協同病院小児科
脇 研自 倉敷中央病院小児科

会計監事

神山 浩 日本大学医学部医学教育企画・推進室
深澤 隆治 日本医科大学附属病院小児科

顧 問

新垣 義夫 倉敷中央病院小児科
石澤 瞭 国立成育医療センター循環器科
岡田 了三 溜池山王クリニック
寺井 勝 東京女子医科大学八王子医療センター小児科
直江 史郎 東邦大学医学部大橋病院病理学研究室
中西 敏雄 東京女子医科大学循環器小児科
門間 和夫 東京女子医科大学循環器小児科

名誉会員

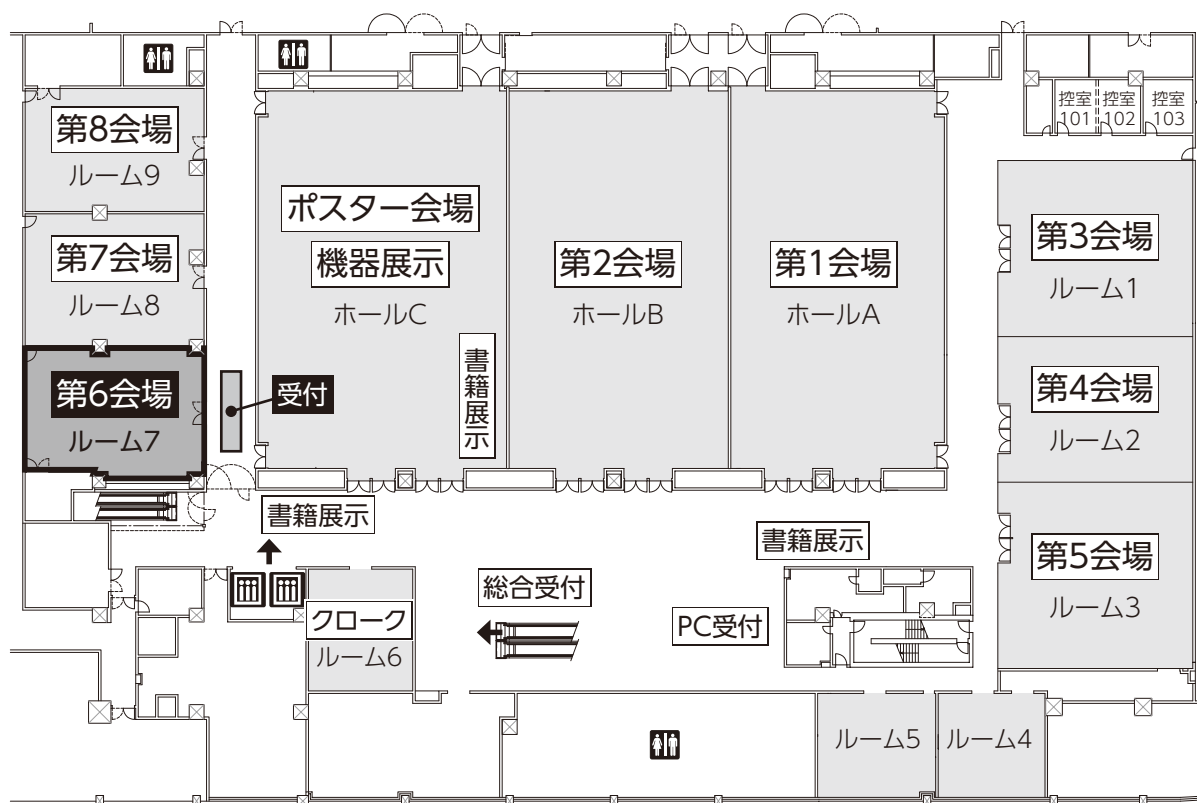
柳川 幸重 キッズクリニック

(以上50音順)

フロア図

ナレッジキャピタル
コングレコンベンションセンター

B2F



※第24回日本小児心筋疾患学会の受付は第6会場入口前です。

第24回日本小児心筋疾患学会学術集会 プログラム時間割

9:05 – 9:10	開会挨拶	会長：小垣 滋豊（大阪大学大学院医学系研究科小児科学）
9:10 – 10:00	一般演題 セッション1	心筋症の臨床像 座長：小野 安生（静岡県立こども病院循環器科） 廣野 恵一（富山大学小児科）
10:00 – 10:50	一般演題 セッション2	心筋疾患と不整脈 座長：坂口 平馬（国立循環器病研究センター小児循環器部門） 堀米 仁志（筑波大学医学医療系小児内科）
10:50 – 11:00	休憩	
11:00 – 11:40	会長要望演題1	心筋症に関連した基礎的研究 座長：白石 公（国立循環器病研究センター小児循環器部門）
11:40 – 11:50	総会	
11:50 – 12:40	ランチセミナー	心筋細胞の誕生を識る ―どこから生まれ、いつ心筋になるか― 座長：小垣 滋豊（大阪大学大学院医学系研究科小児科学） 演者：八代 健太先生（William Harvey Research Institute, UK）
12:45 – 13:35	一般演題 セッション3	心筋疾患：胎児期～乳児期 座長：武田 充人（北海道大学病院小児科） 星合 美奈子（山梨大学新生児集中治療部）
13:40 – 14:30	特別講演1	不全心の機能をどう解析するか bench to bed-side 座長：安河内 聡（長野県立こども病院循環器科） 演者：Dr. Mark Friedberg（Toronto Children's Hospital, Canada）
14:30 – 14:40	休憩	
14:40 – 15:55	会長要望演題2	重症心不全患者管理の問題点 座長：小林 俊樹（埼玉医科大学国際医療センター小児心臓科） 清水 美妃子（東京女子医科大学循環器小児科）
15:55 – 16:45	特別講演2	小児心臓移植前後の管理 最前線 座長：佐地 勉（東邦大学医療センター大森病院小児科） 演者：Prof. Anne I. Dipchand（Toronto Children's Hospital, Canada）
16:45 – 16:50	休憩	
16:50 – 17:50	一般演題 セッション4	心筋疾患：幼児期以降 座長：江原 英治（大阪市立総合医療センター小児循環器内科） 脇 研自（倉敷中央病院小児科）
17:50 – 18:00	閉会挨拶	次期会長：住友 直方（埼玉医科大学国際医療センター小児心臓科）

9:05～9:10 開会挨拶 会長 小垣 滋豊 (大阪大学大学院医学系研究科小児科学)

9:10～10:00 一般演題 セッション 1

心筋症の臨床像

座長：小野 安生 (静岡県立こども病院循環器科)
廣野 恵一 (富山大学小児科)

- O-01 学内でAEDにより救命された肥大型心筋症の特徴
国立循環器病研究センター小児循環器科 藤野 光洋
- O-02 拘束型心筋症の臨床像
東京女子医科大学循環器小児科 清水 美妃子
- O-03 過去2年間における収縮能・拡張能の変化:拘束型心筋症5歳男児例の報告
広島市立広島市民病院循環器小児科 石口 由希子
- O-04 左室心筋緻密化障害の乳児発症例と若年発症例の臨床像の検討
富山大学医学薬学研究部小児科学教室 高崎 麻美
- O-05 重複変異による早期発症・重症化が疑われたBarth症候群の1例
奈良県立医科大学附属病院総合周産期母子医療センター 利根川 仁

10:00～10:50 一般演題 セッション 2

心筋疾患と不整脈

座長：坂口 平馬 (国立循環器病研究センター小児循環器部門)
堀米 仁志 (筑波大学医学医療系小児内科)

- O-06 心房細動で発症し、夜間に突然死した不整脈源性右室心筋症の剖検例
北海道立子ども総合医療・療育センター小児循環器内科 高室 基樹
- O-07 心房筋の進行性の線維化を認めたSCN5A変異を伴う心房静止例
筑波大学医学医療系小児科 加藤 愛章
- O-08 VT/Vf ストームから救命し得たミトコンドリア心筋症疑いの幼児例
北海道大学小児科 泉 岳
- O-09 新規心臓アクチン遺伝子ACTC1変異を認め致死性心室性不整脈で発症した
左室緻密化障害の1幼児例
大阪市立総合医療センター小児不整脈科 中村 香絵
- O-10 難治性心室頻拍・細動のため心移植対象となった心筋緻密化障害の1例
大阪医科大学泌尿生殖・発達医学講座小児科学教室 尾崎 智康

10:50～11:00 休 憩

11:00～11:40

会長要望演題 1

心筋症に関連した基礎的研究

座長：白石 公（国立循環器病研究センター小児循環器部門）

R-1 TAZ遺伝子変異を伴う左室心筋緻密化障害の臨床遺伝学的検討

富山大学医学部小児科 廣野 恵一

R-2 確定診断されたミトコンドリア心筋症における診断プロセスにおける考察

北海道大学病院小児科 武田 充人

R-3 B型ナトリウム利尿ペプチド受容体(NPR-B)の
機能獲得型変異体による心肥大抑制効果の検討

大阪大学大学院医学系研究科小児科学 馬殿 洋樹

11:40～11:50

総 会

11:50～12:40

ランチセミナー

心筋細胞の誕生を識る ―どこから生まれ、いつ心筋になるか―

座長：小垣 滋豊（大阪大学大学院医学系研究科小児科学）

Single-cell Expression Profiling Reveals The Character of
Cardiac Progenitor Cells in The Early Mouse Embryo

八代 健太 先生

(William Harvey Research Institute, UK)

12:45～13:35

一般演題 セッション 3

心筋疾患：胎児期～乳児期

座長：武田 充人（北海道大学病院小児科）

星合 美奈子（山梨大学新生児集中治療部）

O-11 胎児期より拡張型心筋症(DCM)と診断され周産期死亡した兄弟例

兵庫県立こども病院循環器科 平海 良美

O-12 胎児期発症の左室心筋緻密化障害(LVNC)の兄妹例

山梨大学医学部小児科・新生児集中治療部 戸田 孝子

O-13 胎児期より肥大型心筋症(HCM)を呈した
ミトコンドリア呼吸鎖異常症(MRCD)の1例

兵庫県立こども病院循環器科 平海 良美

O-14 治療方針決定に難渋した巨大左室内腫瘍の一例

榊原記念病院小児循環器科 小林 匠

O-15 先天性大動脈弁狭窄に伴う二次性の心筋肥厚と
左室心筋緻密化障害・心内膜線維弾性症との鑑別に苦慮した1例

自治医科大学とちぎ子ども医療センター小児科 佐藤 智幸

13:40～14:30

特別講演 1

不全心の機能をどう解析するか bench to bed-side

座長：安河内 聡（長野県立こども病院循環器科）

Ventricular Failure and Interactions :
Physiology and echocardiographic assessment
Dr. Mark Friedberg
(Toronto Children's Hospital, Canada)

14:30～14:40

休 憩

14:40～15:55

会長要望演題 2

重症心不全患者管理の問題点

座長：小林 俊樹（埼玉医科大学国際医療センター小児心臓科）
清水 美妃子（東京女子医科大学循環器小児科）

R-4 心筋炎に対する体外式膜型人工肺導入例の適応判断の現状

国立成育医療研究センター病院循環器科 浦田 晋

R-5 隣県からヘリ搬送され、1時間以上の心肺蘇生にも関わらず 救命し得た劇症型心筋炎の5歳男児例

九州大学病院救命救急センター 平田 悠一郎

R-6 遠心ポンプ式LVADでの長期管理を行った劇症型心筋炎後の1例

静岡県立こども病院循環器センター 樋木 大祐

R-7 心臓再同期療法が著効した特発性拡張型心筋症の乳児例

群馬県立小児医療センター循環器科 田中 健佑

R-8 乳児期心不全に対するLow dose Carvedilolの中期成績

国立循環器病研究センター小児循環器科 坂口 平馬

R-9 心臓移植を希望せず、在宅人工呼吸器管理を行った重症心不全の1例

茨城県立こども病院小児循環器科 塩野 淳子

15:55～16:45

特別講演 2

小児心臓移植前後の管理 最前線

座長：佐地 勉（東邦大学医療センター大森病院小児科）

The Spectrum of Advanced Heart Failure in Children
Prof. Anne I. Dipchand
(Toronto Children's Hospital, Canada)

16:45～16:50

休 憩

16:50～17:50

一般演題

セッション 4

心筋疾患：幼児期以降

座長：江原 英治（大阪市立総合医療センター小児循環器内科）
脇 研自（倉敷中央病院小児科）

- O-16 急性心筋炎による著明な一過性左室壁肥厚を認めた全身性強皮症の1例
旭川医科大学小児科 梶濱 あや
- O-17 大動脈弁上狭窄および大動脈弁左冠尖の位置関係により冠血流低下を来とし、
重症心不全に至った Williams 症候群の1例
千葉大学大学院医学研究院小児病態学 江畑 亮太
- O-18 脳梗塞を発症した左室二腔症の幼児例
埼玉県立小児医療センター循環器科 細谷 通靖
- O-19 学校検診で発見され成人移行期に心不全が進行した Danon 病の1例
日本大学医学部小児科学系小児科学分野 加藤 雅崇
- O-20 I 型 CD36 欠損男児例の10年間の心電図、心機能変化について
京都府立医科大学小児循環器・腎臓科 森下 祐馬
- O-21 乳児期より経過を追えた DMD 関連拡張型心筋症と考えられる1例
奈良県立医科大学小児科 辻井 信之

17:50～18:00

閉会挨拶

次期会長

住友 直方

（埼玉医科大学国際医療センター 小児心臓科）

ランチセミナー

心筋細胞の誕生を識る —どこから生まれ、いつ心筋になるか—

座長：小垣 滋豊（大阪大学大学院医学系研究科小児科学）

Single-cell Expression Profiling Reveals The Character of Cardiac Progenitor Cells in The Early Mouse Embryo

八代 健太 先生

(William Harvey Research Institute, UK)

ランチセミナー 11:50～12:40

心筋細胞の誕生を識る —どこから生まれ、いつ心筋になるか—

座長：小垣 滋豊（大阪大学大学院医学系研究科小児科学）

演者：Kenta Yashiro, M.D., Ph.D.

Translational Medicine and Therapeutics and Genome Centre, William Harvey
Research Institute, Barts and The London School of Medicine and Dentistry, Queen
Mary University of London, UK

Single-cell Expression Profiling Reveals The Character of Cardiac Progenitor Cells in The Early Mouse Embryo

In the early vertebrate embryo, cardiac progenitor/precursor cells (CPs) of the first (FHF) and second (SHF) heart fields contribute to different cardiac structures. CPs populate these heart fields at embryonic day 7.5 in the early mouse embryos. Thus far, the SHF has been extensively appreciated, whereas the character of the FHF CPs has been partially but not completely elucidated. By single cell expression profiling and lineage tracing, we show that (1) *Tbx5*-expressing CPs had their unique molecular signature, (2) the earliest *Tbx5* expression was specific to FHF, and (3) *Tbx5*-expressing CPs were unipotent only contributing to the cardiomyocyte lineage. The production of *Tbx5*-expressing CPs terminated by embryonic day 7.5, which suggests that the progeny of FHF increase in number by proliferation of already committed cells rather than by recruitment from the progenitor pool. These findings revise our understanding of the classic cardiac crescent and we will discuss the spatiotemporal event of CPs specification during embryogenesis.

特別講演 1

不全心の機能をどう解析するか bench to bed-side

座長：安河内 聡（長野県立こども病院循環器科）

Ventricular Failure and Interactions: Physiology and echocardiographic assessment

Dr. Mark Friedberg
(Toronto Children's Hospital, Canada)

特別講演 1 13:40～14:30

不全心の機能をどう解析するか bench to bed-side

座長：安河内 聡（長野県立こども病院循環器科）

演者：Mark Friedberg M.D.

Division of Echo Laboratory, Cardiology, Hospital for Sick Children, Toronto, Canada

Ventricular Failure and Interactions: Physiology and echocardiographic assessment

Left and right ventricular failure each have unique etiologies and characteristics but also share similar features. In this lecture I will discuss the RV and LV morphological and functional responses to adverse loading and failure and their assessment by echocardiography. I will further discuss whether LV and RV function and failure can truly be discussed as separate entities and thereby examine interactions between the ventricles that contribute to ventricular dysfunction, but also may be harnessed for therapeutic benefit. In particular, I will focus on human and experimental data pertaining to right ventricular function and ventricular-ventricular interactions in pulmonary arterial hypertension (PAH) and right ventricular pressure loading. I will discuss how echocardiography can be used to assess right ventricular function in pulmonary arterial hypertension and pulmonary stenosis and how it can be used to examine adverse and beneficial ventricular-ventricular interactions in these conditions. I will present some of the echo parameters used to assess right ventricular function such as subjective assessment, tricuspid annular planar excursion (TAPSE), fractional area change percent (FAC), tissue Doppler and strain imaging. I will discuss simple echo parameters to assess ventricular-ventricular interactions in PAH such as the systolic to diastolic duration ratio, the left ventricular eccentricity index and the right-left ventricular ratio. I will demonstrate how right ventricular failure in pulmonary arterial hypertension leads to right and left ventricular diastolic dysfunction. I will discuss how the pathophysiology of ventricular-ventricular interactions in PAH forms the basis for therapeutic intervention and present recent experimental research from our group that uses left ventricular loading and heart rate modulation to treat biventricular dysfunction in PAH. I will touch on ventricular-ventricular interactions in left ventricular failure.

特別講演 2

小児心臓移植前後の管理 最前線

座長：佐地 勉（東邦大学医療センター大森病院小児科）

The Spectrum of Advanced Heart Failure in Children

Prof. Anne I. Dipchand
(Toronto Children's Hospital, Canada)

特別講演 2 15:55～16:45

小児心臓移植前後の管理 最前線

座長：佐地 勉（東邦大学医療センター大森病院小児科）

演者：Anne I. Dipchand, M.D., FRCPC

Head, Heart Transplant Program, Cardiology, Toronto Children's Hospital, Canada

The Spectrum of Advanced Heart Failure in Children

Heart failure in children is a clinical and pathophysiological syndrome that results from ventricular dysfunction, volume overload, or pressure overload, either alone or in combination. It leads to characteristic signs and symptoms and is associated with circulatory, neurohormonal, and molecular abnormalities. Evidence-based practice for the management of heart failure in children remains challenging and is strongly influenced by adult heart failure practice. Recently the International Society for Heart and Lung Transplantation produced a document to attempt to bring together current advice on the management of paediatric heart failure, some key points of which will be reviewed in this presentation including the role of existing biomarkers, pharmacologic treatment of chronic heart failure either with reduced ejection fraction or preserved ejection fraction, resynchronization therapy, and novel therapies in various stages of development and approval. At some point, heart failure may reach a level at which medical therapy alone is inadequate to preserve end organ function, in which case mechanical circulatory support (MCS) becomes necessary to sustain life. Despite the widespread use and acquired experience with extracorporeal membrane oxygenation (ECMO) over the last few decades, it remains a poor option for circulatory support, especially in certain high risk patient populations. The field of ventricular assist devices (VADs) in adults has advanced rapidly and is evolving to become a mainstay of end-stage heart failure management. For children with heart failure, the field of VADs is quite different in several important ways including wider variation in patient size, greater anatomical variability, and relatively small patient numbers, leading to significant barriers in innovation and development of pediatric devices. One of the evolving challenges is how to decide when to put a patient on MCS, and which of the few available devices is most suitable. Although destination therapy is rapidly becoming an accepted strategy in adults, VADs in pediatrics remain most commonly used as a bridge to heart transplantation. Transplantation is not a cure; instead it is an exchange of one set of problems for a different set that are felt to provide a better likelihood of survival and greater quality of life for an individual child. Certain post-transplantation morbidities are much better managed in 2015 including rejection, renal dysfunction, and infection; however, others remain a source of much frustration including post-transplant lymphoproliferative disorder (PTLD) and cardiac allograft vasculopathy. This talk will touch upon the vast spectrum of pediatric heart failure from diagnosis to transplantation and beyond.

会長要望演題

会長要望演題 1 (R-1～R-3)

座長：白石 公（国立循環器病研究センター小児循環器部門）

心筋症に関連した基礎的研究

会長要望演題 2 (R-4～R-9)

座長：小林 俊樹（埼玉医科大学国際医療センター小児心臓科）
清水 美妃子（東京女子医科大学循環器小児科）

重症心不全患者管理の問題点

R-1 TAZ 遺伝子変異を伴う左室心筋緻密化障害の臨床遺伝学的検討

○廣野 恵一¹⁾、畑 由紀子²⁾、桃井 伸緒³⁾、鮎沢 衛⁴⁾、阿部 百合子⁴⁾、辻井 信之⁵⁾、
林 環⁵⁾、坂口 平馬⁶⁾、阿部 忠朗⁷⁾、宮尾 成明¹⁾、高崎 麻美¹⁾、仲岡 英幸¹⁾、
伊吹 圭二郎¹⁾、小澤 綾佳¹⁾、西田 尚樹²⁾、市田 路子¹⁾

¹⁾富山大学医学薬学研究部小児科学教室、²⁾法医学教室

³⁾福島県立医科大学小児科、⁴⁾日本大学医学部小児科、⁵⁾奈良県立医科大学小児科

⁶⁾国立循環器病研究センター、⁷⁾新潟市民病院小児科

【目的】Barth 症候群は好中球減少、筋力低下、心筋症を主徴としたミトコンドリア機能異常が原因の疾患であり、Xq28 上の TAZ 遺伝子変異により発症することが知られているが、Barth 症候群の特徴を有しない TAZ 遺伝子変異を伴う左室心筋緻密化障害 (LVNC) の例が散見される。今回、我々は、LVNC 患者に対して次世代シーケンサーにて TAZ 遺伝子解析を行い、臨床遺伝学的検討を行った。

【方法と結果】LVNC 患者 243 人のうち、8 例において TAZ 遺伝子変異を認めた。8 人のうち、6 例は家族例であり、2 例が孤発例であった。7 例が乳児期早期に心不全にて発見されていた。8 例中 4 例がスプライシング変異であり、4 例がミスセンス変異であった。4 例において好中球減少を認め、2 例において筋力の低下を認めた。死亡例は 3 例であった。

【結語】好中球減少や筋力低下を伴わない症例が半数見られた。乳児期に心不全にて発症する症例が多く認められ、予後不良であった。心外合併症を有さない LVNC 患者において TAZ 遺伝子変異を同定することが予後を判定する上で有用と思われた。

R-2 確定診断されたミトコンドリア心筋症における診断プロセスにおける考察

○武田 充人¹⁾、村山 圭²⁾、山澤 弘州¹⁾、阿部 二郎¹⁾、泉 岳¹⁾、武井 黄太¹⁾、
佐々木 理¹⁾、谷口 宏太¹⁾

¹⁾北海道大学病院小児科

²⁾千葉県こども病院代謝科

小児ミトコンドリア心筋症の確定診断は組織を用いた病理、生化学検査を必要とする。確定診断された小児ミトコンドリア心筋症における診断プロセスと問題点について検討したので報告する。

方法:生検組織呼吸鎖酵素活性によって診断されたミトコンドリア心筋症 24 例について生検部位、病理学的・生化学的所見について検討した。

結果:生検部位は心筋、骨格筋、皮膚で 1 歳未満での心筋生検例は 0 例であった。診断は呼吸鎖酵素活性低下の証明の他、骨格筋では RRF、心筋では電顕ミトコンドリア異常により確定診断された。同一患者において線維芽細胞では酵素活性が正常でも骨格筋で低下を認めた例を認めた。

考察:ミトコンドリア症の確定診断は罹患臓器における組織診断を要するが、新生児・乳児期の心筋生検は困難であり、確定診断が難しい要因と思われる。今後線維芽細胞による酸素消費速度測定や遺伝子診断による新しい診断モダリティの発展が期待される。

B型ナトリウム利尿ペプチド受容体(NPR-B)の機能獲得型変異体による心肥大抑制効果の検討

○馬殿 洋樹、桂木 慎一、那波 伸敏、石田 秀和、鳥越 史子、髭野 良太、三原 聖子、成田 淳、高橋 邦彦、小垣 滋豊、大藺 恵一

大阪大学大学院医学系研究科小児科学

【背景】B型ナトリウム利尿ペプチド受容体(NPR-B)はC型ナトリウム利尿ペプチド(CNP)の受容体であり、このCNP-NPR-B系による細胞内cGMPの上昇は、心筋肥大抑制効果や虚血再還流障害を軽減する効果を示すことが報告されている。我々は、骨過形成を呈した一家系より機能獲得変異型NPR-Bを発見し、その心筋細胞肥大抑制効果を検討した。

【方法】野生型NPR-B(WT)、機能獲得変異型NPR-B(MT)およびGFPを、新生児ラット初代培養心筋細胞に発現させ、既知の肥大誘導刺激を加え、細胞内cGMPの動態と心筋細胞肥大の程度を検討した。さらにIsoproterenol持続注入による左心肥大モデルマウスを作製し、アデノ随伴ウイルスベクターによるin vivo遺伝子導入を試みた。

【結果】機能獲得変異型NPR-Bを発現させた心筋細胞において、心筋細胞肥大抑制効果が示された(Cell size (%): GFP, 192 ± 15 ; WT, 178 ± 17 ; MT, 121 ± 13 , ANP/GAPDH (-fold): GFP, 2.51 ± 0.35 ; WT, 2.66 ± 0.27 ; MT, 1.13 ± 0.25)。細胞内cGMP濃度は、CNP非存在下において、機能獲得変異型NPR-Bを発現させた心筋細胞において数百倍に上昇していた。

【結論】機能獲得変異型NPR-Bは、細胞内cGMP濃度の上昇を介し心筋細胞の肥大抑制効果をもたらす可能性が示された。in vivoの効果については、さらに動物実験を重ね検討が必要である。

R-4 心筋炎に対する体外式膜型人工肺導入例の適応判断の現状

○浦田 晋、林 泰佑、越智 琢司、真船 亮、金子 正英、三崎 泰志、小野 博、賀藤 均

国立成育医療研究センター病院循環器科

【背景および目的】当院は心筋炎ガイドラインに準じ、薬物治療抵抗性の循環不全や多臓器不全の徴候が見られる心筋炎に対して体外式膜型人工肺 (ECMO) を導入している。当院での心筋炎に対する ECMO 適応判断の現状を明らかにする。

【方法】2008 年～2015 年 3 月に入院した心筋炎症例を ECMO 群 (E 群、11 例) と非 ECMO 群 (N 群、8 例) に分け、臨床所見や予後を比較した。収縮期血圧 $< 70 + 2 \times \text{年齢}$ (mmHg) を低血圧と定義した。

【結果】患者の月齢は E 群 74 (0-134) か月、N 群 13 (5-140) か月であった。E 群のうち、2 例は来院時心肺停止で、残る 9 例中 8 例で導入前に低血圧を認めたが、N 群でも 4 例で低血圧を認めた ($p=0.08$)。入院時の不整脈は、E 群で完全房室ブロック (CAVB) が 5 例、心室頻拍が 2 例、N 群では CAVB が 1 例のみであった。E 群では N 群に比べ入院時の CPK (2027 ± 2685 vs 221 ± 112 U/L)、LDH (2100 ± 2577 vs 612 ± 333 U/L) が有意に高値であった ($p<0.05$)。生存退院率は E 群 82%、N 群 100% であった。

【結論】当院での心筋炎に対する ECMO は、低血圧に加え不整脈、逸脱酵素の上昇を認める症例に導入されている傾向があり、過去の報告と比較して ECMO 導入例の予後は良好であった。

R-5 隣県からヘリ搬送され、1 時間以上の心肺蘇生にも関わらず救命し得た劇症型心筋炎の 5 歳男児例

○平田 悠一郎¹⁾²⁾、松岡 若利¹⁾²⁾、一宮 優子¹⁾²⁾、水口 壮一¹⁾²⁾、中島 康貴²⁾、寺師 英子²⁾、鵜池 清²⁾、賀来 典之¹⁾²⁾、森鼻 栄治²⁾、山村 健一郎²⁾、前原 喜彦¹⁾

¹⁾九州大学病院救命救急センター

²⁾小児科

【症例】5 歳男児。発熱翌日に意識障害のため地域の基幹病院に救急搬送された。意識障害・ショックのため気管挿管等施行し、一時心停止となったが、自己心拍再開後に地元の大学病院にヘリ搬送された。大学病院到着後も心停止と自己心拍再開を繰り返し、心エコーで LVEF 10% 程度と著明な心機能低下を認め、劇症型心筋炎と診断された。著しい循環不全から ECMO (体外式膜型人工肺) の適応と考えられ、当院にヘリ搬送となった。搬送中の約 25 分間、当院着陸後から VA-ECMO 開始までの約 27 分間は絶え間なく CPR (心肺蘇生) を継続した。10 日間の VA-ECMO 施行中に心機能は回復したものの、肺出血後の呼吸不全のため VV-ECMO に変更し、計 16 日間で ECMO を離脱した。入院 42 日目に抜管、44 日目に ICU を退室し、111 日目に神経学的後遺症なく退院した。【結語】絶え間ない CPR と迅速なヘリ搬送、ECMO 導入により、隣県で発生した劇症型心筋炎の小児例を救命することができた。しかし県境を越えた重篤小児の診療体制の構築は十分でなく、更に充実させて行く必要がある。

R-6 遠心ポンプ式LVADでの長期管理を行った劇症型心筋炎後の1例

○櫛木 大祐¹⁾、鬼頭 真知子¹⁾、石垣 瑞彦¹⁾、佐藤 慶介¹⁾、芳本 潤¹⁾、金成 海¹⁾、満下 恵¹⁾、新居 正基¹⁾、大崎 真樹¹⁾、小野 安生¹⁾、坂本 喜三郎¹⁾、進藤 考洋²⁾

¹⁾静岡県立こども病院循環器センター

²⁾東京大学医学部附属病院小児科

【症例】生来健康な5歳女児。身長116cm、体重18kg。2014年6月に劇症型心筋炎として入院し、体外式膜型人工肺（ECMO）を導入。離脱困難で15病日に遠心ポンプ式LVADへ移行。20病日に脳梗塞を発症したが意識状態は回復。回路内血栓を認め、51病日、112病日、144病日、203病日、233病日に回路の交換を行なった。心不全治療での改善に乏しく、心臓移植レシピエントとして登録。9か月後に移植実施施設へ転院しEXCOR®への乗せ替えを行なった後、1年1か月後に海外渡航移植へ到達した。【考案】小児でも使用可能なEXCOR®が製造販売承認されたが、移植施設以外での施設認定は困難が多い。小児心不全症例の全国規模における相談ネットワークの確立が進んでいるので、今後の運用に期待したい。

R-7 心臓再同期療法が著効した特発性拡張型心筋症の乳児例

○田中 健佑¹⁾、新井 修平¹⁾、浅見 雄司¹⁾、中島 公子¹⁾、石井 陽一郎³⁾、池田 健太郎¹⁾、下山 伸哉¹⁾、内藤 祐次²⁾、宮本 隆司²⁾、小林 富男¹⁾

¹⁾群馬県立小児医療センター循環器科

²⁾心臓血管外科

³⁾群馬大学医学部附属病院小児科

【背景】小児の薬物治療抵抗性重症心不全に対して心臓再同期療法（CRT）の有効性が報告されている。今回、体重3.2kgの特発性拡張型心筋症（DCM）の乳児にCRTを施行し著効した症例を経験した。【症例】月齢3ヶ月女児。先行する感冒症状の後に呼吸促迫、傾眠傾向となり来院。CTR 68%、心電図でCLBBB、QRS 144msを示し、BNP > 2000pg/mL。心エコーではLVIDd 38.8mmと著明な左室の拡大と、LVEF 31.4%と高度の収縮不全を認めた。冠動脈異常や代謝疾患などによる二次性の心筋症は否定的であり、DCMと診断。内科的治療に抵抗性でdyssynchronyを認めたため、月齢6ヶ月時（体重3.2kg）にCRTを施行。左側開胸および胸骨正中切開により左室側壁、右室流出路および右房にペーシングリードを縫着。DDD pacemakerを使用しCRTを開始した。術後は β -blocker、血管拡張剤を併用し改善。現在術後10ヶ月が経過し、BNP 130pg/mL、体重8kgとなり経過良好である。【結語】薬物治療抵抗性重症心不全に対してCRTは有効であり、体重3.2kgの乳児に対しても施行可能である。

R-8 乳児期心不全に対する Low dose Carvedilol の中期成績

○坂口 平馬、津田 悦子、根岸 潤、羽山 陽介、白石 公

国立循環器病研究センター小児循環器科

小児拡張型心筋症 (DCM) に対する β 遮断薬療法は未だエビデンスは十分ではない。乳児 DCM に対する Low dose Carvedilol 療法の中期成績を検討することを本研究の目的とした。対象は 2006 年から 2014 年発症の 2 歳未満の DCM 症例 22 例。Carvedilol の初期量、導入にかかった期間、outcome として BNP、エコー所見の改善を評価した。21 例で Carvedilol が導入された。初期量は平均 $0.023 \pm 0.02 \text{ mg/kg}$ 、最終 $0.13 \text{ mg} \pm 0.12 \text{ kg}$ を平均 131 日かけて導入された。BNP は発症時平均 3920 ± 4765 から $871 \pm 1687 \text{ pg/ml}$ 、LVEDV は 171 ± 37 から $131 \pm 38 \text{ mm}$ 、LVEF は 28 ± 12 から 51 ± 20 に改善。改善が得られず死亡、補助循環装置の装着もしくは心臓移植待機となった症例は 5 例、エコーでは全例 $E/e' > 20$ の弛緩障害パターンを呈した。乳児 DCM では拡張障害が強くなければしっかり急性期治療を行い、少量からゆっくり Carvedilol を導入すると reverse remodeling が期待できる。

R-9 心臓移植を希望せず、在宅人工呼吸器管理を行った重症心不全の 1 例

○塩野 淳子¹⁾、石踊 巧¹⁾、石川 伸行¹⁾、村上 卓¹⁾、堀米 仁志²⁾

¹⁾茨城県立こども病院小児循環器科

²⁾筑波大学医学医療系小児科

症例は生後 3 か月に川崎病に罹患した男児。種々の治療に抵抗性で巨大冠動脈瘤をきたし、5 か月時心筋梗塞を発症した。不整脈および心不全治療が行われ、 β 遮断薬も導入されたが、心不全が重症で人工呼吸器から離脱できず、9 か月時気管切開を施行した。移植について家族に説明したところ、当初父は渡航移植を希望するとのことであったが、その後両親で話し合い、移植は希望しないとの申し出があった。在宅で人工呼吸器を使用する方針となり、1 歳 4 か月時に退院した。自宅では呼吸器を使用しないで過ごせることも多かった。気道感染での入院を反復し、その際は人工呼吸器を装着した。左室の収縮は改善しなかったが、心室不整脈はみられていなかった。3 歳 1 か月時、気道感染で入院中に心室頻拍から心室細動となり、直ちに蘇生されたが反応せず死亡した。病理解剖は希望されなかった。人工呼吸器が必要な重症心不全でも、在宅で過ごす期間を作れる症例もある。

一般演題

一般演題 セッション 1 (O-01～O-05)

座長： 小野 安生（静岡県立こども病院循環器科）
廣野 恵一（富山大学小児科）

心筋症の臨床像

一般演題 セッション 2 (O-06～O-10)

座長： 坂口 平馬（国立循環器病研究センター小児循環器部門）
堀米 仁志（筑波大学医学医療系小児内科）

心筋疾患と不整脈

一般演題 セッション 3 (O-11～O-15)

座長： 武田 充人（北海道大学病院小児科）
星合 美奈子（山梨大学新生児集中治療部）

心筋疾患：胎児期～乳児期

一般演題 セッション 4 (O-16～O-21)

座長： 江原 英治（大阪市立総合医療センター小児循環器内科）
脇 研自（倉敷中央病院小児科）

心筋疾患：幼児期以降

O-01 学内でAEDにより救命された肥大型心筋症の特徴

○藤野 光洋、津田 悦子、宮崎 文、根岸 潤、坂口 平馬、山田 修、白石 公

国立循環器病研究センター小児循環器科

【目的】学内でAEDにより救命された肥大型心筋症(HCM)の特徴を明らかにする。

【対象と方法】2007年から2015年に学校内でAEDにより救命されたHCM6例(女2)を診療録から後方視的に検討した。【結果】HCM診断年齢は0か月-11歳(中央値6歳)で、AED使用は、8歳-15歳(中央値12歳)であった。運動に関連した失神は4例にみられた。3例に左室流出路狭窄を合併し、うち1例は左室心筋切除術後であった。Noonan症候群1例、家族歴ありは2例であった。心事故発症後は全例ICD植込みが施行された。3例でICDを植込み後にVF/VTによるICD作動を認めた。遺伝子検査は4例に施行し、結果が判明している2例で遺伝子異常(1例でTNNT2の重複変異, 1例でMYH7とMYBPC3の重複変異)を認めた。

【結論】AEDで救命されたHCMは若年発症で、心事故は運動に関連していた。

O-02 拘束型心筋症の臨床像

○清水 美妃子、森 浩輝、杉山 央、稲井 慶、朴 仁三、中西 敏雄

東京女子医科大学循環器小児科

背景 拘束型心筋症(RCM)は、診断、治療の時期、リスク評価が難しい事が知られている。

目的 RCMの臨床像の検討。

方法 1990-2014年に受診歴のある心筋症を後方視的に検討。

結果 心筋症89例中、RCMは8例(9%) (肥大型心筋症との混合型3例) 平均発症時年齢4.4歳、追跡期間は8.8年、診断の契機は学校心電図検診2例、痙攣2例、感染3例。遺伝子検索は6例で施行され、3例で遺伝子変異を認めた。検査所見では全例で心電図異常(ブロック2例、ST変化7例)、心エコー上拡張能の指標は、Ea 8.6 ± 3.5 、E/Ea 17.7 ± 16.2 、DT 127 ± 25 ms、心臓カテーテル検査では、PCWP 20 ± 5 、LVEDp 25 ± 9 mmHg、Rp 7 ± 9 であった。心源性ショックを2例に認め、予後は、心移植2例、移植待機1例、死亡1例、生存3例と不明1例であった。

結論 8例中4例が移植または死亡に至っており予後不良であった。

O-03 過去2年間における収縮能・拡張能の変化： 拘束型心筋症5歳男児例の報告

○石口 由希子、鎌田 政博、中川 直美、森藤 祐次、岡田 清吾、松扉 真祐子

広島市立広島市民病院循環器小児科

【症例】：5歳男児。発育発達遅滞・得意顔貌を合併し1歳時に拘束型心筋症と診断。3歳3か月以後の経過中、浮腫・心嚢液貯留を2回認めた。過去2年間について心エコー上の収縮能・拡張能指標、血清NT-proBNP値の推移を評価した。結果：LVEDD、LVEFはPE貯留に関連して一過性に増減した以外、大きな変動を認めなかった。TAPSE：PE貯留時に低下、その変化はBNP値の増減とも類似していた。2年の経過中TAPSEには低下傾向を認めた。MVE/A：PE貯留に伴って著明に上昇した。Tei index：2年間で徐々に上昇。PE貯留直後に悪化した。DT (69-104 ms)、E/e' (8-18)：拡張障害所見が持続した。2年間の経過で変化したのは、TAPSEとTEI indexのみであったが、PE貯留に際してはほとんどすべての値が急激に変動しており、拘束型障害例におけるPE貯留の危険性を示唆していた。

O-04 左室心筋緻密化障害の乳児発症例と若年発症例の臨床像の検討

○高崎 麻美、小澤 綾佳、宮尾 成明、仲岡 英幸、伊吹 圭二郎、廣野 恵一、市田 露子

富山大学医学薬学研究部小児科学教室

【はじめに】左室心筋緻密化障害(以下LVNC)患者の多くが乳児期から症状を呈する一方、学童期以降に診断される例も多く報告されるようになった。それぞれの予後の違いは未だ明らかでない部分も多い。

【方法】0歳から15歳のLVNC患者158例を乳児群(2歳未満発症)と若年群(2-15歳発症)に分け、臨床的特徴および予後について比較検討した。

【結果】乳児群85例、若年群73例で、フォロー期間は15日から22年(中央値5年)であった。乳児群の70.1%は発症時より心不全を呈し、心不全による死亡例が多く認められたのに対し、若年群では無症状で学校心臓検診などを契機として発見される例が55.8%を占めた。予後は乳児群でより不良であったが、発症年齢よりも発症時LVEF $\leq$ 50%が予後不良のリスク因子であった(p値=0.0004)。

【結論】LVNC患者は乳児群、若年群ともに、発症時のEF低下が予後不良因子であった。

O-05 重複変異による早期発症・重症化が疑われた Barth 症候群の 1 例

○利根川 仁¹⁾、辻井 信之²⁾、林 環¹⁾、吉澤 弘行²⁾、市田 蒔子³⁾、高橋 幸博¹⁾、
嶋 緑倫²⁾

¹⁾奈良県立医科大学附属病院総合周産期母子医療センター

²⁾奈良県立医科大学小児科

³⁾富山大学医学部小児科

【背景】Barth 症候群は tafazzin をコードする TAZ (G4.5) 遺伝子の変異が原因の X 連鎖劣性のミトコンドリア病である。今回、遺伝子解析から重複変異による早期発症・重症化が疑われた Barth 症候群の 1 例を経験したので報告する。【症例】日齢 0 男児。兄が生後数時間で突然死。出生直後に左室緻密化障害に伴う急性心不全を発症。遺伝子解析により TAZ (G4,5)、SDHA、DTNA 遺伝子にそれぞれ新規変異を認め、Barth 症候群と診断した。両親の遺伝子解析を行ったところ、母親が TAZ 変異のヘテロ接合、父親が SDHA 及び DTNA 変異のヘテロ接合であった。【考察】心筋症において、複数の変異を同時に有する症例は単一の変異を有する場合よりも早期発症・重症化することが知られており、早期発症・重症化した症例においては詳細な病因検索が必要である。

O-06 心房細動で発症し、夜間に突然死した不整脈源性右室心筋症の剖検例

○高室 基樹¹⁾、長谷山 圭司¹⁾、木村 幸子²⁾、横澤 正人¹⁾、高橋 秀史²⁾

¹⁾北海道立子ども総合医療・療育センター小児循環器内科

²⁾北海道立子ども総合医療・療育センター病理診断科

【症例】13 歳男。【経過】学校心臓健診で Af を指摘された。自覚症状なく、受診時は洞調律であった。5 か月後に再び Af となり動悸を自覚。ベラパミル、フレカイニド、ピルジカイニドは無効、電氣的除細動は直後に Af が再発。β 遮断薬とジゴキシン開始後に誘因なく洞調律に復した。心エコーでは TAPSE14mm、房室間溝が高輝度。造影 CT では右室壁が薄く心臓周囲が低吸収域、MRI では周囲が高信号で脂肪浸潤を疑った。心臓カテーテル検査を予定し外泊中の夜間に突然死した。【剖検】心臓表面は脂肪に覆われ右室は著しく拡大し、壁は菲薄化していた。脂肪浸潤はほぼ貫壁性で、右室壁に加え左室壁にも及んでいた。心筋は肥大と萎縮が混在し、錯綜配列と線維化を認めた。電顕では筋原線維の結晶状構築が破壊されており、ミトコンドリアの大小不同とクリスタの異常を認めた。【考察】突然死前の症状は Af のみであったが、病理所見は重度の脂肪浸潤があり乖離が大きかった。

O-07 心房筋の進行性の線維化を認めたSCN5A変異を伴う心房静止例

○加藤 愛章、野崎 良寛、林立申、中村 昭宏、高橋 実穂、堀米 仁志

筑波大学医学医療系小児科

心房静止は心房での電氣的、機械的活動が起こらない稀な病態である。一部でSCN5A変異の関与が報告されており、Naチャンネル病として心房筋の電氣的活動の異常を反映したものと考えられている。【症例】4歳、女児。生来健康で、感冒で近医を受診した際に徐脈を指摘された。心電図ではHR 40bpmの接合部調律と上室期外収縮が認められ、ホルター心電図では最大4.5秒の休止、一過性の心房細動が認められた。心臓電気生理検査では自発的な心房収縮はなく、心房中隔と右心耳で最大出力のペーシングのみで心房収縮が認められた。遺伝子検索ではSCN5Aのミスセンス変異S910L (c.2729c>t)が認められた。ペースメーカー植込み時に得られた心房筋組織では進行性の線維化が認められた。【結論】SCN5A変異はNaチャンネル機能異常で心房筋の電氣的興奮を抑制するだけでなく、心筋の線維化にも関与していると考えられた。

O-08 VT/Vf ストームから救命し得たミトコンドリア心筋症疑いの幼児例

○泉 岳¹⁾、武田 充人¹⁾、山澤 弘州¹⁾、武井 黄太¹⁾、佐々木 理¹⁾、谷口 宏太¹⁾、橘 剛²⁾、横式 尚司³⁾

¹⁾北海道大学小児科

²⁾循環器外科

³⁾循環器内科

ミトコンドリア心筋症例ではその自然歴で致死性不整脈が生じるが、多くの例で確定診断前にVT/Vfあるいはその疑いで死亡している可能性がある。

症例: 新生児期に生じた上室頻拍を契機にWPW症候群、左室心筋緻密化障害、難聴が発見され、ミトコンドリア心筋症疑いとして定期フォローされていた1歳4ヶ月女児。1歳3ヶ月時に自宅で顔色不良となり、救急要請をした。救急車内のモニター心電図でVT波形が確認され、心肺蘇生が開始となった。電気ショックは無効で、アミオダロン、リドカインにて心拍再開した。VT/Vf、心停止合計時間は75分間であった。多剤抗不整脈薬を導入し、抜管後、発達退行がみられたが、経時的に回復した。プルキンエ関連VTに対するアブレーション治療後、ICD植込術を施行し、遺伝子検索結果待機のまま経過観察中である。致死性不整脈を生じたミトコンドリア心筋症の生存例は希少であり、文献的考察を加えて報告する。

O-09 新規心臓アクチン遺伝子 *ACTC1* 変異を認め致死性心室性不整脈で発症した左室緻密化障害の1幼児例

○中村 香絵¹⁾²⁾、吉田 葉子¹⁾、廣野 恵一³⁾、佐々木 赳²⁾、川崎 有希²⁾、江原 英治²⁾、村上 洋介²⁾、吉田 修一郎¹⁾、鈴木 嗣敏¹⁾、中村 好秀¹⁾、畑 由紀子⁴⁾、西田 尚樹⁴⁾、高崎 麻美³⁾、市田 露子³⁾

¹⁾大阪市立総合医療センター小児不整脈科

²⁾小児循環器科

³⁾富山大学医学部小児科

⁴⁾法医学科

症例は4歳男児。3歳時から繰返す失神を認めた。軽労作時に心肺停止となって左室緻密化障害と診断された。心機能低下は軽度であったが、入院中に反復性心室頻拍を認めた。電気生理学的検査での不整脈誘発はなかった。標準的抗心不全治療、抗凝固剤およびアミオダロン内服と、心外膜植込型心除細動器手術を行った。神経学的後遺症なく退院したのち、1年半の間心イベントなく経過している。本症例において心臓アクチン遺伝子 *ACTC1* の新規ミスセンス変異 (c.692C>G) が同定された。

左室緻密化障害は一次性心筋症に分類される。関連遺伝子は多岐に及び、心臓サルコメア構成蛋白の1つである *ACTC1* も原因となることが近年明らかになった。*ACTC1* 変異は肥大型心筋症や心房中隔欠損の原因ともなる。左室緻密化障害におけるサルコメア遺伝子変異の予後への関連は不明な点も多いが、本症例においては遺伝子変異と致死性不整脈の関連が推察された。

O-10 難治性心室頻拍・細動のため心移植対象となった心筋緻密化障害の1例

○尾崎 智康、片山 博視、小田中 豊、岸 勘太、玉井 浩

大阪医科大学泌尿生殖・発達医学講座小児科学教室

症例は18歳男性。14歳時に心電図異常を契機に心筋緻密化障害、二次性心筋症と診断した。緻密化障害は左室後壁～心尖部に認められ、初診時、左室収縮力はLVFS=8.5%と著明に低下していた。 β 遮断薬を中心とした抗心不全治療が有効であったが、16-17歳にかけて怠薬を繰り返すようになり、それを契機に心室性不整脈を認めた。17歳8か月頃から心室頻拍 (VT) を認められ、心内膜側からカテーテルアブレーション (CA) を施行した。しかしVTは抑制できず、心臓再同期療法付き除細動器 (CRT-D) の植込みを要した。その後他院で心外膜側からCAを施行し一時的には有効であったが、結局VT stormによる除細動器の頻回作動を認め再入院となった。内科的治療ではVTは抑制不能であり、移植適応となる程度の心機能低下は認めない (LVFS=18.9%) ものの心移植対象患者として転院となった。文献的考察も加え報告する。

O-11 胎児期より拡張型心筋症(DCM)と診断され周産期死亡した兄弟例

○平海 良美¹⁾、佐藤 有美²⁾、亀井 直哉¹⁾、城戸 佐知子¹⁾、田中 敏克¹⁾

¹⁾兵庫県立こども病院循環器科

²⁾加古川西市民病院小児科

胎児心エコーの進歩により、多くの心疾患が出生前に診断されるようになったが心筋症の報告は少ない。今回、胎児心エコーでDCMと診断され周産期死亡した兄弟例を経験した。両児とも病理解剖の承諾をいただいた。【家族歴】父親DCM、叔父が20歳前に死亡(詳細不明)。【症例1】男児。胎児腹水、心房拡大にて在胎21週3日に当院胎児心エコー外来受診。CTAR61%と著明な心拡大と中等度の三尖弁逆流、両心室の壁運動低下、心筋の菲薄化、心房の拡大を認めた。在胎27週、胎児心拍低下のために緊急帝王切開で出生したが蘇生に反応せず1時間後に死亡。【症例2】男児。前児が周産期死亡したため、在胎21週5日に胎児心エコー外来受診。診断は两大血管右室起始で、CTARは21%、心機能は良好であった。27週5日に再診したところCTAR39%、両心室の壁運動低下、両心室壁菲薄化を認めた。在胎33週、子宮内胎児死亡。

O-12 胎児期発症の左室心筋緻密化障害(LVNC)の兄妹例

○戸田 孝子、長谷部 洋平、喜瀬 広亮、小泉 敬一、河野 洋介、杉田 完爾、
星合 美奈子

山梨大学医学部小児科・新生児集中治療部

胎児期発症のLVNCは生後の管理に難渋する事も多く、予後判定を含めて治療方針の決定に苦慮する。両者とも胎児診断され、同様な経過をとった兄妹例を経験した。兄:在胎34週で心拡大、TRを指摘され、心機能低下のため、35週4日、2598g、帝王切開で出生した。出生後、LVNCと診断、人工呼吸管理、カテコラミン投与を要した。生後26日からカルベジロールを開始した。現在5歳8ヶ月、症状安定し発育良好である。妹:在胎31週で心拡大、TRを指摘され、兄同様LVNCと診断された。34週0日、2798gで分娩とした。生直後の経過も兄と同様であり、生後15日からカルベジロールを開始した。現在、生後5ヶ月、心機能安定し体重増加良好である。WeberらはCardiovascular profile score (CVPS) 7点以上の胎児心筋症例では、生後早期の予後は比較的良好であると報告している。兄妹とも胎児心エコーでのCVPSは7点であり、妹はCVPSと兄の経過から、胎児期に予後予測・治療方針の決定が可能であった。

O-13 胎児期より肥大型心筋症(HCM)を呈した ミトコンドリア呼吸鎖異常症(MRCD)の1例

○平海 良美¹⁾²⁾、内藤 昭嘉²⁾、松永 卓明²⁾、飯尾 潤²⁾、西田 吉伸²⁾、毎原 敏郎²⁾

¹⁾兵庫県立こども病院循環器科

²⁾兵庫県立塚口病院小児科

MRCDとは、ミトコンドリア呼吸鎖の酵素活性低下によってエネルギー産生障害をきたす疾患である。新生児期発症のものは予後不良とされている。

【症例】他院にて在胎27週より子宮内発育遅延のため管理入院されていた。33週0日、胎児発育停止、心拡大、心嚢液貯留を指摘され当院産婦人科へ母体搬送となった。当院の胎児エコーでHCM、心室中隔欠損、心拡大(CTAR48%)を認めた。帝王切開術で在胎週数33週3日、体重1124g、Apgar score7点/1分、8点/5分で出生した。心エコーでは左室緻密化障害様で心機能は良好であった。高乳酸血症と代謝性アシドーシスを呈し、メイロン投与にても改善せずMRCDが疑われた。ビタミンカクテル療法とメイロン持続投与を開始したが、第5病日永眠となった。病理解剖の許可をいただき、心筋、骨格筋の呼吸鎖活性測定よりMRCDと診断された。現在、家族の遺伝子検索を施行中である。

O-14 治療方針決定に難渋した巨大左室内腫瘍の一例

○小林 匠、齋藤 美香、石井 卓、稲毛 章郎、浜道 裕二、中本 祐樹、上田 知実、
嘉川 忠博

榊原記念病院小児循環器科

今回、我々は二心室修復か一心室修復か、治療方針決定に難渋した一例を経験したので報告する。症例は、胎児診断された巨大左室内腫瘍の女児。出生時の心エコーにて左室容量は小さく、大動脈弓も一部逆行性血流を認めたため、一心室修復を考え、PGE1製剤投与を開始。日齢15にバルーン心房中隔裂開術、日齢16に両側肺動脈絞扼術を施行、生後1か月時に動脈管に対してステント留置施行。しかし、成長に伴い左室容量は拡大し、心エコーでの左-右優位の動脈管血流所見などより二心室修復が可能と考え、生後4か月時に心内修復術を施行。術後、急性肺水腫を発症し、やはり二心室循環は困難と判断、翌日に一心室修復へ方針転換。しかし、D-K-S手術を施行するも、二心室循環に適応した右室圧が上昇せず、再度方針転換により二心室修復と腫瘍部分切除を施行。現在は、術後2か月となり、軽度の心不全症状を認めるが、酸素投与と抗心不全療法を継続している。

O-15 先天性大動脈弁狭窄に伴う二次性の心筋肥厚と左室心筋緻密化障害・心内膜線維弾性症との鑑別に苦慮した1例

○佐藤 智幸、南 孝臣¹⁾、岡 健介¹⁾、松原 大輔¹⁾、古井 浩¹⁾、安済 達也¹⁾、横溝 亜希子¹⁾、片岡 功一¹⁾²⁾、山形 崇倫¹⁾

¹⁾自治医科大学とちぎ子ども医療センター小児科

²⁾小児手術集中治療部

症例は1歳の女兒。在胎34週0日、胎盤早期剥離のため帝王切開で出生。出生体重1290g。染色体検査G-bandは異常なし。出生後から大動脈弁狭窄(AS)と心機能低下を認めたため、ASの影響を考慮し、2か月27日に経皮的な大動脈弁形成術(PTAV)を施行した。ASの圧較差は、PTAV前→PTAV後:(心カテ) PG 40→23mmHgであった。PTAV後も心機能が改善せず。エコー上、左室心筋は心内膜部分が高輝度に肥厚し、ASのみによる肥大とは考えにくいため、心筋緻密化障害も疑ったが、遺伝子検査は陰性であった。5か月で体重3.3kgと小さく、外来で経過観察中にCPAで搬送されたが救命できなかった。剖検所見では、左室の求心性肥大が著明で不規則な線維化が心筋内に見られ、心内膜線維弾性症は明らかでなく、二次性の心筋肥厚と考えられた。診断に苦慮した症例のため、心エコー所見を合わせて報告する。

O-16 急性心筋炎による著明な一過性左室壁肥厚を認めた全身性強皮症の一例

○梶濱 あや、岡 秀治、中右 弘一、杉本 昌也

旭川医科大学小児科

全身性強皮症は炎症と血管障害により線維化が進行する疾患であり、心組織も障害される。しかし、多くの場合その進行は緩徐であり、急性心筋炎を呈する症例はまれである。

症例は皮膚所見、筋生検などから全身性強皮症・皮膚筋炎オーバーラップ症候群と診断した13歳女兒。PSLとMTX投与にて皮膚病変の改善を認めたが、治療開始後2週目に急激な全身性の筋炎の悪化とともに心不全徴候が出現した。心電図でQRS波の低電位化、エコーで全周性の左室壁肥厚、心嚢液貯留、拡張障害を認め、急性心筋炎と診断した。利尿薬、 β 遮断薬、ACE-I等の心不全治療に加えて、mPSLパルス療法を行ったところ、速やかな改善を得た。発症半年後の心臓MRIでは異常所見を認めなかった。

本症例のような皮膚筋炎/多発性筋炎と重複する全身性強皮症は、急性心筋炎にも注意が必要であると考えられる。急性期治療として積極的な免疫抑制療法が奏功したため、経過を報告する。

O-17 大動脈弁上狭窄および大動脈弁左冠尖の位置関係により冠血流低下を来とし、重症心不全に至った Williams 症候群の 1 例

○江畑 亮太¹⁾、塩濱 直¹⁾、藤井 克則¹⁾、斉藤 裕子¹⁾、奥主 健太郎¹⁾、齋藤 樹¹⁾、
武智 史恵¹⁾、松宮 護郎²⁾、下条 直樹¹⁾

¹⁾千葉大学大学院医学研究院小児病態学

²⁾心臓血管外科学

【緒言】Williams 症候群患者では心血管イベントによる突然死を来すことがあるが、原因不明の症例も存在する。

【症例】6歳、女児。Williams 症候群、大動脈弁上狭窄(圧較差 18mmHg)、両側末梢性肺動脈狭窄、慢性心不全(心電図異常、心収縮軽度低下)と診断され、薬物治療にて外来管理中であった。入院当日、前胸部痛、顔色不良を認め、救急搬送され、重症心不全と診断した。人工呼吸、カテコラミン投与、V-A ECMO にて加療した。冠動脈には有意な狭窄は認めなかった。入院7日目に大動脈弁上狭窄解除術、左心補助装置装着を行った。術中所見で大動脈弁上狭窄および左冠尖の位置関係により左冠動脈洞への血流が制限される所見を認め、心筋組織では心筋肥大、間質の線維化を認めた。

【考察】本症例では、大動脈弁上狭窄および左冠尖の位置関係により左冠動脈洞への血流が制限され、冠血流が低下し、重症心不全に至ったと考えた。

O-18 脳梗塞を発症した左室二腔症の幼児例

○細谷 通靖¹⁾、菅本 健司¹⁾、菱谷 隆¹⁾、星野 健司¹⁾、小川 潔¹⁾、野村 耕司²⁾

¹⁾埼玉県立小児医療センター循環器科

²⁾心臓外科

【症例】2歳男児。胎児心エコーで胎児不整脈を指摘されていた。出生後PVCを認め当科へ紹介、心エコーではPFO以外の構造異常は認めなかった。PVCフォロー中の1歳2カ月時にエコーにて左室内に異常筋束増生を認め、左室腔が二分されていた。心臓カテーテル検査を実施したところ、心尖部のみ壁運動低下を認め左室二腔症と診断し、血栓予防のためアスピリン内服を開始した。1歳9カ月時に心筋負荷シンチにて心尖部の血流低下を認めカルベジロール内服を開始した。1歳11カ月時に右不全麻痺・痙攣で左中大脳動脈領域に脳梗塞を発症した。入院後の心エコーでは左室内に血栓を認め、抗凝固療法を開始。心内血栓に変化なく、入院11日目に外科的血栓除去および隔壁部分切除術を実施。術後経過は良好で僧帽弁機能は温存され、異常筋束の増大も認めていない。小児における左室二腔症はまれであり、文献的考察をふくめ報告する。

O-19 学校検診で発見され成人移行期に心不全が進行した Danon 病の 1 例

○加藤 雅崇¹⁾、鮎沢 衛¹⁾、渡邊 拓史¹⁾、趙 麻未¹⁾²⁾、小森 暁子¹⁾、阿部 百合子¹⁾、
神保 詩乃¹⁾、神山 浩¹⁾、住友 直方²⁾、高橋 昌里¹⁾、加藤 真帆人³⁾、波多野 将⁴⁾、
林 丈晴⁵⁾、木村 彰方⁵⁾

¹⁾ 日本大学医学部小児科学系小児科学分野

²⁾ 埼玉医科大学国際医療センター小児心臓科

³⁾ 日本大学医学部内科学系循環器内科

⁴⁾ 東京大学医学部循環器内科

⁵⁾ 東京医科歯科大学難治疾患研究所分子病態分野

【症例】20歳女性。中1の学校心臓検診で異常を指摘され当科を紹介受診した。肥大型心筋症とWPW症候群の診断でプロプラノロールを開始。14歳時にレントゲンで心拡大進行とエコーで左室流出路狭窄を認め、ベラパミルを追加、15歳時にホルター心電図でPAC、PVCを多数、VT6連発を認めたため、プロプラノロールを増量した。その後18歳時のエコーでは拡張相へ移行が認められた。同年、遺伝子検査を施行しLAMP2遺伝子変異を検出された。その後、不整脈コントロールのため薬物を調整し経過観察中していたが、19歳時に胃部不快感、下腿浮腫、就寝時の起座呼吸を認め、心不全加療のため2回入院した。2回目の際に東京大学病院へ転院し心臓カテテル検査と心筋生検を施行した。心臓移植を前提に補助人工心臓植え込みを行い、一旦退院可能となり、現在外来で経過観察中である。文献的考察を加えて報告する。

O-20 I型CD36欠損男児例の10年間の心電図、心機能変化について

○森下 祐馬、糸井 利幸、遠藤 康裕、竹下 直樹、渡辺 幸典、西川 幸佑、久保 慎吾、
浅田 大、河井 容子、池田 和幸、奥村 謙一、中川 由美、濱岡 建城

京都府立医科大学小児循環器・腎臓科

心筋細胞への長鎖脂肪酸取込みに必須のCD36の欠損症は、多くは正常心機能だが肥大型心筋症や心室拡張障害をきたすことも知られている。5歳時に扁桃摘出術に際して心電図上STおよびQ波の異常を指摘され、精査の過程で上記診断がなされた男児を、10年間経過観察したので心電図、心エコー所見を後方視的に検討した。心電図ではV5、V6の異常Q波、運動負荷後にII、III、aVf、V5、V6でST低下を認めるが無症状である。左室高電位は認めない。心エコーではLVDdは年齢相当で46mm～52mmと計測誤差内にある。左室壁厚は最近2年では10～11mmと正常上限で、運動負荷心エコーでのLV strainは正常であった。安静時LVFSは30%前半で推移し直近では26%であった。左室流入血流E/Aは1.7～2.6を推移して正常範囲で拘束所見も認めないが、左室流入血伝搬速度は61cm/secで正常下限で拡張機能低下の進行を危惧する値であった。本例ではHCMの所見は無いが心筋障害の有無を長期的観察する必要があると考えられた。

O-21 乳児期より経過を追えたDMD関連拡張型心筋症と考えられる1例

○辻井 信之¹⁾²⁾、岩朝 徹²⁾、津田 悦子²⁾、大郷 恵子³⁾、植田 初江³⁾、市田 露子⁴⁾、白石 公²⁾

¹⁾奈良県立医科大学小児科

²⁾国立循環器病研究センター小児循環器科

³⁾臨床病理科

⁴⁾富山大学医学部小児科

【背景】拡張型心筋症（DCM）の原因遺伝子にDMD関連遺伝子があるが、その予後や経過はよく知られていない。今回、乳児期より経過を追えたDMD関連DCMを発症したと考えられる1例を経験したので報告する。【症例】18歳男性。動脈管開存・大動脈二尖弁のため、8ヶ月で動脈管結紮術を施行。外来フォロー中、15歳から徐々に心拡大・心収縮力低下を認め、左室緻密化障害が疑われた。右室心筋生検・心臓カテーテル検査を施行し、心筋細胞核腫大・大小不同・肥大、細胞質空胞変性、錯綜配列を認めた。遺伝子検査でジストロフィン遺伝子の異常DMD C5461Gを認め、心筋ジストロフィン染色では斑状の異常な染色性を呈した。骨格筋に症状はなく、DMD関連DCMと考えられた。【考察】ジストロフィン遺伝子異常に起因するDCMはその経過の詳細は報告に乏しいが、青年期より心筋でのジストロフィン欠落と収縮低下が出現していることが示唆された。

協賛団体・企業一覧

(敬称略・平成27年9月現在)

第24回日本小児心筋疾患学会の開催にあたり、格別のご高配を賜り誠にありがとうございました。皆様のご支援によりまして円滑な運営ができますことをご報告申し上げます、厚く御礼申し上げます。

■協賛

公益財団法人 宮田心臓病研究振興基金

■寄附・広告

アクテリオン ファーマシューティカルズ ジャパン株式会社

アステラス製薬株式会社

エア・ウォーター・メディカル株式会社

エドワーズライフサイエンス株式会社

MSD株式会社

株式会社カルディオ

小西医療器株式会社

CSLベーリング株式会社

ジェンザイム・ジャパン株式会社 (サノフィ・ジャパングループ)

テルモ株式会社

中外製薬株式会社

日本イーライリリー株式会社

一般社団法人 日本血液製剤機構

日本新薬株式会社

日本メドトロニック株式会社

ノバルティスファーマ株式会社

ファイザー株式会社

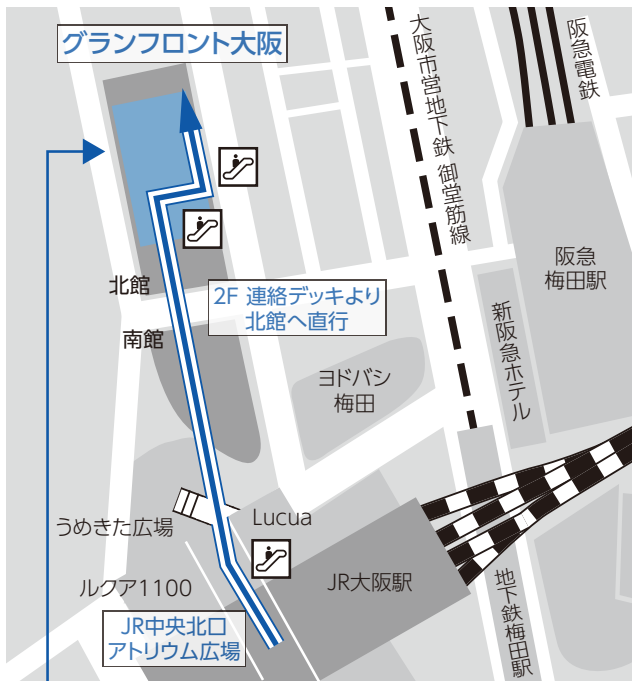
宮野医療器株式会社

株式会社メディコスヒラタ

阪大循研支援基金会

会場までのアクセス

交通案内



■ 電車をご利用の場合

- ・ JR「大阪駅」より徒歩3分
- ・ 地下鉄御堂筋線「梅田駅」より徒歩3分
- ・ 阪急「梅田駅」より徒歩3分
- ・ 阪神「梅田駅」より徒歩6分

■ 新幹線をご利用の場合

「新大阪駅」より

- ・ JR東海道本線「快速」で「大阪駅」まで約4分
- ・ 地下鉄御堂筋線で「梅田駅」まで約7分

■ 空港をご利用の場合

関西国際空港

- ・ リムジンバスで約60分
- ・ JR「関空快速」で「大阪駅」まで約70分

大阪国際空港（伊丹空港）

- ・ リムジンバスで約30分
- ・ 大阪モノレール「大阪空港駅」から「蛍池駅」で乗り換え、阪急「梅田駅」まで約30分

■ 車をご利用の場合

阪神高速道路池田線「梅田出口」から約3分

※会期中、会場内に参加者用の駐車場はございませんので、公共の交通機関にてご来場ください。

グランフロント大阪 周辺図

