第30回 日本小児心筋疾患学会学術集会

The 30th Annual Meeting of the Japanese Society of Pediatric Myocardial Diseases

小児心不全道を極める

―最善の実践と飽くなき向上―

プログラム・抄録集

会期 2021年10月16日(土)
(オンデマンド配信)2021年10月22日(金)～11月5日(金)

会場 WEB開催

会長 山村 健一郎 九州大学大学院医学研究院 周産期・小児医療学講座

第30回日本小児心筋疾患学会学術集会開催にあたって

第30回日本小児心筋疾患学会学術集会
会長　山村　健一郎
（九州大学大学院医学研究院 周産期・小児医療学講座）

この度、第30回日本小児心筋疾患学会学術集会を開催させて頂くこととなりました。本学会は、1965年5月17日に第1回関東小児心筋疾患学会として発足しました。2011年に関西小児心筋症研究会と合同となり、第20回日本小児心筋疾患学会へと発展しました。このような歴史を持ち、これまで小児心筋疾患の理解と医療の発展に寄与してきた本学会も、今年第30回の節目を迎えます。

2010年に改正臓器移植法が施行され、小児にも心臓移植の道が開けました。小児心筋疾患を中心とした重症心不全に対する治療もこの10年で大きく進歩し、我が国でも補助人工心臓や心臓移植といった治療が現実的な選択肢となりました。九州大学病院も昨年小児心臓移植認定施設となりましたが、現在も患者さんから日々多くのことを学ばせて頂いています。そのような私達にとっても、全国の施設の経験を共有し議論できる本学術集会は、他の学会以上に現場に役立つ貴重な機会であると毎年感じております。

2019年11月に始まり、大きく世の中を変えてしまった新型コロナウイルスによる未曽有の事態は未だに収束の見通しが立ちません。このような状況の中、昨年10月に上田会長がハイブリッド形式で開かれた第29回学術集会は、現場の医療者や研究者にとって非常に有意義なものでした。本年も大切な意見交換の場として是非本学術集会の開催を行いたいと考え、鋭意準備を進めております。

現時点での「最善」の医療を患者さんに提供し、さらにそれを「改善」し続けることが、私達の使命であると考え、本学術集会のテーマを、「小児心不全道を極める ―最善の実践と飽くなき向上―」とさせていただきました。本学術集会でもよりよい医療の求道者である皆様により多くの活発な議論がなされ、小児心筋疾患を持つこども達の明日の診療に役立つ機会となることを祈念いたしております 。

第30回日本小児心筋疾患学会学術集会

『小児心不全道を極める ―最善の実践と飽くなき向上―』

会 期：2021年（令和3年）10月16日（土曜日）
　　オンデマンド配信　2021年10月22日（金）～11月5日（金）
会 場：WEB開催

会　長：山村　健一郎
九州大学大学院医学研究院 周産期・小児医療学講座

・本会の「教育講演」は、日本小児科学会／専門医機構の新専門医制度のⅲ小児科領域講習研修単位（1単位）の対象です。
※オンデマンド視聴により確認テストを受けてください。合格者へ修了証を発行いたします。

・本会は日本小児循環器学会専門医研修集会8単位の対象です。
なお座長・演者は3単位加算の対象となります。

参加者へのご案内

1. 参加方法

第30回日本小児心筋疾患学術集会はWEB参加のみとなります。
大会ホームページから「**参加登録**」をお願いします。登録完了者へ**当日視聴**URLが記載された参加登録完了メールが送られます。ライブ配信はZoomを利用しますので、あらかじめアプリをダウンロードしておいてください。
当日は、各演題の動画を再生し動画終了後に演者との質疑（Zoom）という流れとなります。

※ランチョンセミナーはライブ配信となります。
※演者、座長の方には別途メールにてご案内申し上げます。

◇ 学会当日：10月16日（土）ライブ配信視聴方法（Zoom）

Zoomアプリを設定したのち、参加登録完了メールの視聴URLからログインしてください。
視聴者はZoom内での名前の変更は出来ませんので、ご入室の際は事前参加登録でご登録いただいた氏名とメールアドレスを記入して頂きますようお願いいたします。

〔質問方法〕
視聴者からの質問はチャットにて受け付けます。Zoom視聴画面下部のチャットボタンをクリック頂くと、チャット欄が開きますので、そちらに質問内容の入力をお願いいたします。

※講演中も質問の入力は可能です。質疑応答の時間が限られておりますので予めの質問送信をお勧めいたします。質問の際は必ず施設名とお名前を入れて下さい。

◇ オンデマンド配信

下記期日期間中、参加登録完了メールの視聴URLと同一のURLでご視聴頂けます。
オンデマンド配信期間：10月22日（金）12：00～11月5日（金）12：00まで

※オンデマンド配信については、Zoomアプリが無くてもご視聴頂けます。
☆単位認定の「教育講演」はホームページの「教育講演」視聴ボタンよりご入室願います。

2. 参加受付

完全事前登録制となります。
参加登録期間：2021年9月6日（木）12：00～10月16日（土）18：00
大会ホームページトップの「参加登録」をクリックし、情報入力ページから登録及びクレジット決済をおこなってください。
登録完了メールのID・パスワード、視聴URL、参加証URL、領収証URLが記載されておりますので大切に保管してください。
登録完了メールが届かない場合は【参加登録窓口】までお問い合わせください。

3. 参加費

合計11,000円（税込み）
（内訳：学会参加費6,000円、年会費 5,000円（2021年4月1日～2022年3月31日）
クレジット決済のみとなりますのでご注意ください。
以下のクレジットがご利用いただけます。
（VISA、Master、JCB、アメックス、ダイナース）

4. 日本小児科学会専門医　取得単位について

現在、新専門医　iii小児科領域講習1単位が取得できるよう申請中です。
大会ホームページの「**教育講演視聴**」ボタンから受講してください。

【教育講演】
演題：「腑に落ちる臨床循環生理学～病態で異なる補助循環デバイスのスイートスポット～」
演者：朔　啓太先生（国立循環器病研究センター 循環動態制御部）

※講演動画視聴後、確認テストを受けてください。5問中4問正解で修了証が発行となります。
※オンデマンド配信期間：10月22日（金）12：00～11月5日（金）12：00まで

【ご注意】ライブでご視聴されても確認試験を受けることができません。必ずホームページの「教育講演視聴」から受講してください。

5. 日本小児循環器学会専門医研修会8単位

本学術集会参加により日本小児循環器学会専門医研修会8単位が認定されます。
演者、座長はプラス3単位となります。

6. 参加証、領収証について

領収証：登録完了メールのURLよりダウンロードしてください。
参加証：10月16日（土）以降、登録完了メールのURLからダウンロード可能となります。

※期日以前にはダウンロードできませんのでご注意ください。
※またダウンロード期限は11月30日までとなります。

7. プログラム・抄録集

9月末～10月上旬（予定）にご登録いただきましたご住所へ郵送させていただきます。
これ以降ご登録された方へは順次発送させていただきます。

お問い合わせ先

【 参加登録窓口 】
株式会社西日本企画サービス　事業部
TEL：0942-44-5800　FAX：0942-44-6655
E-mail：jspmd30@nksnet.co.jp

【 運営事務局 】
株式会社エーシーエス内
TEL：03-6279-2440　FAX：03-6700-6813
E-mail：info@med-pmd.jp

発表者へのご案内

第30回日本小児心筋疾患学術集会はWEB参加のみとなります。
Zoomを利用しますので、あらかじめアプリをダウンロードしておいてください。

※各端末でのアプリの更新は必須です。最新のものにアップデートをお願いします。
　すべてのZoomミーティング主催・参加ができなくなる恐れがあります。
　当日は、各演題の動画を再生し、動画終了後に座長との質疑（Zoom）という流れとなります。
※ランチョンセミナーはライブ配信となります。

なお、当日の流れ・注意事項は下記の通りとなりますのでよくお読みください。

■ 当日の流れ

・まずは事務局より送付された**パネリスト用のURL**よりご入室ください。
※視聴用のURLとは異なりますので、ご注意ください。

～ 発表前 ～

・発表分前にご入室ください。
・発表前の待機時はマイク:ミュート、カメラ：オンの状態に設定してください。
・PC内臓マイクよりもヘッドセット、イヤホンマイクのご使用をお勧めいたします。

～ 発表中 ～

1. ご自身の発表の番になりましたら、マイクをオンにしてください。
2. 座長の紹介後、簡易な自己紹介(氏名、所属等)と動画再生の合図をお願いします。
3. 動画再生中はマイク：ミュート、カメラ：オンの状態で待機してください。
4. 質疑応答の時間になりましたら、マイクのミュートを解除してください。

～ 発表後 ～

・ご自身の発表が終わりましたら、速やかに退室をお願いします。
・引き続き学会を視聴される場合は視聴URLより再入場してください。

■ 注意事項

・発行したURLは各個人宛に発行しておりますので、第三者への譲渡はご遠慮ください。
・お打ち合わせの時間はないため、不明点がございましたらチャットにてお尋ねください。

【事前チェックについて】

当日の接続や操作方法に不安のある方は、前日（10/15）の16:00～18:00の間で事前テストが可能です。本番用と同じパネリストURLからご参加頂けますので、ご希望の方はご参加ください。

第30回日本小児心筋疾患学会学術集会時間割

8:55－9:00	**開会挨拶** 第30回日本小児心筋疾患学会学術集会会長 山村　健一郎（九州大学大学院医学研究院 周産期・小児医療学講座）
9:00－9:40	**一般演題１**（O-1～O-4） 胎児・新生児 座長：安田　和志（あいち小児保健医療総合センター 循環器科） 早渕　康信（徳島大学病院 小児科）
9:40－10:10	**一般演題２**（O-5～O-7） 不整脈・CRT 座長：住友　直方（埼玉医科大学国際医療センター 小児心臓科）
10:10－10:50	**特別講演**（SS） 「小児重症心不全に対する九州大学病院の取り組み」 座長：山村 健一郎（九州大学大学院医学研究院 周産期・小児医療学講座） 講師：塩瀬　　明（九州大学大学院医学研究院 循環器外科） 共催：株式会社カルディオ
10:50－11:00	休憩
11:00－12:00	**会長要望演題１**（R-1～R-5） 補助循環・移植 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） 平田 悠一郎（九州大学病院 小児科）
12:00－13:00	**ランチョンセミナー**（LS-1～LS-2） 「心不全診療のupdate ～小児から成人まで～」 座長：小垣　滋豊（大阪急性期・総合医療センター 小児科） 講師：筒井　裕之（九州大学大学院医学研究院 循環器内科学） 三浦　　大（東京都立小児総合医療センター 循環器科） 共催：ノバルティスファーマ株式会社
13:00－13:20	休憩
13:20－14:20	**一般演題３**（O-8～O-13） 基礎疾患に伴う心筋症 座長：武田　充人（北海道大学病院 小児科） 白石　　公（国立循環器病研究センター 小児循環器科）
14:20－14:44	**会長要望演題２**（R-6～R-7） 遺伝子・基礎研究 座長：廣野　恵一（富山大学医学部 小児科）

14:50－15:50	**教育講演**（ES）　小児科専門医1単位 「腑に落ちる臨床循環生理学 ～病態で異なる補助循環デバイスのスイートスポット～」 座長：山村 健一郎（九州大学大学院医学研究院 周産期・小児医療学講座） 講師：朔　　啓太（国立循環器病研究センター 循環動態制御部）
15:50－16:00	休憩
16:00－16:40	**一般演題４**（O-14～O-17） RCM・右心不全 座長：上田　秀明（神奈川県立こども医療センター 循環器内科） 土井 庄三郎（独立行政法人国立病院機構災害医療センター）
16:40－17:28	**会長要望演題３**（R-8～R-11） 先天性心疾患 座長：中川　直美（広島市立広島市民病院 循環器小児科） 三谷　義英（三重大学 小児科）
17:30－18:10	**一般演題５**（O-18～O-21） 心筋炎・その他 座長：小野　博（国立成育医療研究センター 循環器科） 脇　研自（倉敷中央病院 小児科）
18:10－18:15	**閉会挨拶　次期会長挨拶** 第30回大会 会長： 山村 健一郎（九州大学大学院医学研究院 周産期・小児医療学講座） 次期（第31回大会）会長： 小野　博（国立成育医療研究センター 循環器科）

プログラム

8：55〜9：00　開会挨拶　　会長　山村　健一郎
（九州大学大学院医学研究院 周産期・小児医療学講座）

9：00〜9：40　一般演題 1

胎児・新生児

座長：安田　和志（あいち小児保健医療総合センター 循環器科）
早渕　康信（徳島大学病院 小児科）

O-1　新生児マススクリーニングで発見され早期治療介入が可能であった乳児型ポンペ病の一例
九州大学大学院医学研究科 成長発達医学分野　松田　あかね

O-2　胎児心筋症のため出生直後に死亡したIRX4遺伝子変異の1例
地域医療機能推進機構（JCHO）九州病院 小児科　杉谷　雄一郎

O-3　*ANK2*遺伝子に異常を認めた拡張型心筋症の一例
地域医療機能推進機構（JCHO）九州病院 小児科　江崎　大起

O-4　高脂肪・低炭水化物食の有効性が示唆された17β-Hydroxysteroid dehydrogenase type 10ミトコンドリア心筋症の臨床経過と病理結果
藤田医科大学 小児科　齊藤　和由

9：40〜10：10　一般演題 2

不整脈・CRT

座長：住友　直方（埼玉医科大学国際医療センター 小児心臓科）

O-5　胎児期/新生児期の薬物治療に悩んだ、洞機能不全を伴った新生児ループスの症例
大阪母子医療センター 小児循環器科　森　雅啓

O-6　心室性不整脈を合併しミトコンドリア増生を呈したAdams-Oliver症候群の一例
山梨大学 小児科　河野　洋介

O-7　乳児期発症の左脚ブロックを呈した重症心不全に対するCRTを数年後に離脱できた症例
国立循環器病研究センター 小児循環器内科　三池　虹

10：10〜10：50　特別講演

座長：山村　健一郎（九州大学大学院医学研究院 周産期・小児医療学講座）

SS　小児重症心不全に対する九州大学病院の取り組み

九州大学大学院医学研究院 循環器外科　塩瀬　明

共催：株式会社カルディオ

10：50〜11：00　休　憩

11：00〜12：00　会長要望演題 1

補助循環・移植

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）
平田 悠一郎（九州大学病院 小児科）

R-1　当院で心臓移植を検討した8症例－補助人工心臓を持たない地方医療機関の役割－

あかね会土谷総合病院 小児科　浦山　耕太郎

R-2　劇症型心筋炎と考えPCPS管理を行った症例の予後から考えるPCPSの効果

広島市立広島市民病院 循環器小児科　岡本　健吾

R-3　心原性ショックに対する小児ECMOにおける動脈圧と予後の関連

九州大学病院 小児科　福岡　将治

R-4　1年以上のBerlin Heart EXCOR®によるBiVADでの管理経験

国立循環器病研究センター 小児循環器内科　井口　貴文

R-5　補助循環装置装着患児の心不全管理における
心臓超音波検査3D Wall Motion Tracking法の有用性

大阪大学医学部附属病院 小児科　石井　良

12：00〜13：00　ランチョンセミナー

心不全診療のupdate 〜小児から成人まで〜

座長：小垣　滋豊（大阪急性期・総合医療センター 小児科）

LS-1　ガイドラインをふまえた最新の心不全治療

九州大学大学院医学研究院 循環器内科学　筒井　裕之

LS-2　「小児心不全治療薬の課題と対策」―学会主導の小児治験促進活動―

東京都立小児総合医療センター 循環器科　三浦　大

共催：ノバルティスファーマ株式会社

13：00〜13：20　休　憩

13：20〜14：20　一般演題 3

基礎疾患に伴う心筋症

座長：武田　充人（北海道大学病院 小児科）
　　白石　　公（国立循環器病研究センター 小児循環器科）

O-8　乳児期にDCMを発症したHurler症候群
埼玉医科大学国際医療センター 小児心臓科　戸田　紘一

O-9　心臓突然死を回避した好酸球増多症の1例
国立成育医療研究センター 循環器科　佐藤　麻朝

O-10　Erythrokeratodermia cardiomyopathy syndromeの1例
神奈川県立こども医療センター 循環器内科　渋谷　悠馬

O-11　拡張型心筋症を契機に診断したEmery-Dreifuss型筋ジストロフィーの一例
神奈川県立こども医療センター 循環器内科　高見澤　幸一

O-12　成長ホルモン治療開始に伴い左室流出路狭窄が増大した
Noonan症候群合併肥大型心筋症
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-13　小児病院におけるがん治療関連心機能障害(CTRCD)早期発見のための
システムづくりについて
千葉県こども病院 循環器内科　川合　玲子

14：20〜14：44　会長要望演題 2

遺伝子・基礎研究

座長：廣野　恵一（富山大学医学部 小児科）

R-6　小児ミトコンドリア病223症例における心筋症の遺伝的基盤および
長期予後に関する検討
順天堂大学大学院 医学研究科 難治性疾患診断・治療学　岡﨑　敦子

R-7　拘束型心筋症において心筋線維芽細胞が果たす役割の解明
新潟大学医学部 小児科学　水流　宏文

14：50〜15：50　教育講演（小児科専門医1単位）

座長：山村　健一郎（九州大学大学院医学研究院 周産期・小児医療学講座）

ES　腑に落ちる臨床循環生理学 〜病態で異なる補助循環デバイスのスイートスポット〜
国立循環器病研究センター 循環動態制御部　朔　啓太

15：50〜16：00　休　憩

16：00〜16：40　一般演題 4

RCM・右心不全

座長：上田　秀明（神奈川県立こども医療センター 循環器内科）
土井 庄三郎（独立行政法人国立病院機構災害医療センター）

O-14　右室拡張障害を主徴とする小児心筋症の一例
昭和大学病院 小児循環器・成人先天性心疾患センター　山岡　大志郎

O-15　学校検診を契機に診断しえた拘束型心筋症の１男児例
東邦大学医療センター 大森病院 小児科　伊藤　駿

O-16　拘束型心筋症に類似した血行動態を呈する心筋緻密化障害の予後
富山大学医学部 小児科　仲岡　英幸

O-17　特発性肺動脈性肺高血圧症による重症右心不全に対して補助循環を行った１例
東京都立小児総合医療センター 循環器科　山田　浩之

16：40〜17：28　会長要望演題 3

先天性心疾患

座長：中川　直美（広島市立広島市民病院 循環器小児科）
三谷　義英（三重大学 小児科）

R-8　閉塞性肥大型心筋症を合併した両大血管右室起始症、Noonan syndromeの治療に難渋している症例
福岡市立こども病院 循環器科　村岡　衛

R-9　MYBPC3遺伝子変異を認めた左室心筋緻密化障害のEbstein病合併例
倉敷中央病院 小児科　増田　泰之

R-10　critical AS術後に拘束型心筋症様の拡張障害を生じた１例
横浜市立大学附属病院 小児循環器科　志水　利之

R-11　TCPC術後の重症心不全に対し植込み型補助人工心臓を装着し、心臓移植待機している児の管理経験
九州大学病院 小児科　平田　悠一郎

17：30〜18：10　一般演題 5

心筋炎・その他

座長：小野　博（国立成育医療研究センター 循環器科）
　　脇　研自（倉敷中央病院 小児科）

O-18　BNPのわずかな上昇にもかかわらず、
著明な心筋トロポニンＩの上昇を来したマイコプラズマ心膜心筋炎の１例
徳島大学病院 小児科　本間　友佳子

O-19　完全房室ブロックが遷延した心筋炎の３例
埼玉県立小児医療センター 循環器科　星野　健司

O-20　房室ブロックが病態の中心であった心筋炎症例の臨床像
あいち小児保健医療総合センター 循環器科　木村　瞳

O-21　学校検診を契機にみつかった右冠動脈左冠動脈洞起始症の一例
大阪母子医療センター 小児循環器科　藤﨑　拓也

18：10〜18：15　閉会挨拶　次期会長ご挨拶

第30回大会　会長　　：山村 健一郎（九州大学大学院医学研究院 周産期・小児医療学講座）
次期（第31回大会）会長：小野　博（国立成育医療研究センター 循環器科）

特別講演

特別講演（SS）

座長：山村　健一郎（九州大学大学院医学研究院 周産期・小児医療学講座）

小児重症心不全に対する九州大学病院の取り組み

塩瀬　明

九州大学大学院医学研究院 循環器外科

共催：株式会社カルディオ

SS 小児重症心不全に対する九州大学病院の取り組み

○塩瀬　明

九州大学大学院医学研究院 循環器外科

拡張型心筋症をはじめとした各種心筋症や劇症型心筋炎等に起因する小児重症心不全は、小児循環器科医、小児救命医を中心とした関連診療科の協力体制が必要不可欠な疾患群である。なかでも当科が担うECMO治療、EXCORに代表される補助循環装置植え込み、心臓移植治療は小児重症心不全に対する究極的な治療である。

当施設ではECMO/循環補助医療の質的向上と医療資源の効率的運用を目指し多職種により構成されるECMOセンターを2017年に開設した。県内外から多数の患者を受け入れており、ECMOセンター開設以降平均10例/年の小児ECMO治療を行っている。ECMOセンター開設以前はperipheral ECMOを主軸とした管理を行っていたが、血管径/カニュラサイズの問題により充分な流量確保/unloadingが得られない例や、下肢の阻血/うっ血によるトラブルなど小児体外循環特有の問題が散見されていた。ECMOセンター開設以降は成人領域での治療経験を基に、密な評価と集学的管理を徹底し、高流量補助と左室unloadingを管理の主軸とし、必要に応じてcentral ECMOへの転換、LV脱血の追加を行っている。これにより良好なECMO離脱率/離脱後生存率/生存率（それぞれ83%, 100%, 83%, 2017年以降の劇症型心筋炎に対する小児ECMO治療成績）が得られている。

小児ECMO治療件数が増加する一方で、離脱不能症例への対応を準備することも求められる。その実現のため当施設では、国内で唯一使用可能な小児用補助人工心臓であるEXCORの実施認定を2017年に取得した。以来現在までに2例のEXCOR装着を経験している。また2020年5月には待望の小児心臓移植施設認定を受け、自施設で診断から急性期/慢性期治療、心臓移植まで完結できる体制が整った。前述したように小児重症心不全に対する急性期医療の治療成績は向上している。しかしながら、急変後初期加療までに時間を要す症例は脳合併症発生のリスクが高く、これらの症例をいかに救うかは、各地域の主要医療機関との連携を含め今後検討すべき重要な課題である。また末期重症心不全管理としてのEXCOR装着においては、国内のEXCOR台数が限られている点、装着した施設での入院継続が必要である点、その後の移植待機期間が長期にわたる点などが大きな問題として残されている。

ランチョンセミナー

心不全診療のupdate ～小児から成人まで～

座長：小垣　滋豊（大阪急性期・総合医療センター 小児科）

LS-1 ガイドラインをふまえた最新の心不全治療

筒井　裕之

九州大学大学院医学研究院 循環器内科学

LS-2 「小児心不全治療薬の課題と対策」
－学会主導の小児治験促進活動－

三浦　大

東京都立小児総合医療センター 循環器科

共催：ノバルティスファーマ株式会社

LS-1　ガイドラインをふまえた最新の心不全治療

○筒井　裕之

九州大学大学院医学研究院 循環器内科学

超高齢社会の到来により、急性増悪による入院を繰り返す高齢心不全患者が増加している。成人における心不全の原因疾患として主要なものは、虚血性心疾患、高血圧性心疾患、弁膜症などである。心筋症は「心機能障害を伴う心筋疾患」と定義されるが、心不全の原因疾患として重要である。

2018年以降、心不全に対する薬物・非薬物療法の新たなエビデンスが相次いで公表されたことをふまえ、「2021年JCS/JHFSガイドラインフォーカスアップデート版急性・慢性心不全診療」が公表された。特に、If チャネル阻害薬（HCNチャネル遮断薬）イバブラジン、アンジオテンシン受容体ネプリライシン阻害薬（ARNI）サクビトリルバルサルタン、SGLT2阻害薬ダパグリフロジンが、左室駆出率の低下した心不全（HFrEF）の治療薬として新たに推奨されるようになった。

国内外ガイドラインの動向をふまえて、大きく進歩している最新の心不全治療を紹介したい。

LS-2　「小児心不全治療薬の課題と対策」―学会主導の小児治験促進活動―

○三浦　大

東京都立小児総合医療センター　循環器科

小児心不全の主因である先天性心疾患の多くは、薬物治療や人工換気で状態を安定させ、手術を行えば心不全は改善する。しかし、術後経過が不良な場合、特発性・二次性の心筋疾患などでは、心不全の管理に難渋する。補助人工心臓や心臓移植の実施例も増えてきたが、受け入れ可能な数に限界がある。このような例では、内科的な抗心不全治療が重要となり、成人で注目されている新薬の応用も期待される。しかし、小児領域では、保険適用のある抗心不全薬は少なく、エビデンスも乏しい。

小児の治験が遅れる要因として、疾患の多様性、少ない症例数、組み入れの困難さ、非現実的なプロトコルなどが挙げられる。この解決策として、日本小児循環器学会は企業と契約し、治験を促進する活動を行ってきた。最近では、利尿薬、抗不整脈薬、抗凝固薬の目標症例数の到達、肺血管拡張薬の治験デザインの計画に寄与した。この取り組みを抗心不全薬の開発にも活用していきたい。

教育講演

教育講演（ES）

座長：山村　健一郎（九州大学大学院医学研究院 周産期・小児医療学講座）

腑に落ちる臨床循環生理学
～病態で異なる補助循環デバイスのスイートスポット～

朔　啓太

（国立循環器病研究センター 循環動態制御部）

日本小児科学会 新専門医 iii 小児領域講習1単位

※今回はオンデマンド配信から視聴し「確認試験」を回答し、合格者へ修了証を発行いたします。ホームページの「教育講演を視聴する」から受講ください。

【ご注意】ライブでご視聴されても確認試験を受けることはできません。

ES 腑に落ちる臨床循環生理学
～病態で異なる補助循環デバイスのスイートスポット～

○朔　啓太

国立循環器病研究センター 循環動態制御部

今日までにオットー・フランク、エルネスト・スターリング、アーサー・ガイトン、菅弘之、そして砂川賢二ら、循環生理学の巨人により、循環動態をシンプルかつ定量的に記述する試みは人類の「知」として確立してきた。血圧や心拍出量、肺動脈楔入圧など血行動態指標は、心機能や血管機能で構成される循環というシステムに血流という入力が入った結果である。血流は1回心拍出量と心拍数で決まり、1回心拍出量の決定機構は、心室圧容量関係（Pressure-volume loop: PV loop）を理解することで非常に明快となる。また、循環の動作点を静脈還流と心機能曲線でシンプルに説明する循環平衡理論は、臨床の多くの病態を瞬時的に理解するツールとなる。特に、個別性が高い補助循環が必要な重症循環不全患者の管理において、臨床エビデンスは患者個別の治療最適化に不十分であり、循環生理学の理解が患者救済に直結する。

本セッションでは、臨床現場に必要な循環生理学を概説した上で、さまざまな病態における補助循環デバイスの効果を、動物実験のデータやPV loopや循環平衡を描き出す循環シミュレーターを用いて解説し、聴講者にとって、「腑に落ちる」時間としていただきたい。また、循環動態知識を応用することで可能となった新しい治療戦略や治療デバイス開発についても触れていきたい。循環という物理現象を正しく理解する「知」こそが、合理的な診断治療選択の根幹であり、Good clinical practiceの鍵になることを確信している。

会長要望演題

会長要望演題１（R-1～R-5）

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）
　　平田　悠一郎（九州大学病院 小児科）

補助循環・移植

会長要望演題２（R-6～R-7）

座長：廣野　恵一（富山大学医学部 小児科）

遺伝子・基礎研究

会長要望演題３（R-8～R-11）

座長：中川　直美（広島市立広島市民病院 循環器小児科）
　　三谷　義英（三重大学 小児科）

先天性心疾患

R-1 当院で心臓移植を検討した８症例 －補助人工心臓を持たない地方医療機関の役割－

○浦山　耕太郎[1)]、森田　理沙[1)]、真田　和哉[1)]、田原　昌博[1)]、山田　和紀[2)]

あかね会土谷総合病院　[1)]小児科、[2)]心臓血管外科

2010年以降当院にて診療した心筋症および根治不可能な先天性心疾患において、治療選択肢として心臓移植を考慮した症例について検討した。対象は8例（1か月～13歳）、うち6例は小児心臓移植施設へsite visitを依頼。拡張型心筋症4例、左室緻密化障害2例、拘束型心筋症1例、先天性心疾患1例。転帰は渡航移植1例、移植実施施設へ転院後に補助人工心臓導入（移植待機）1例、移植登録せず保存的治療継続5例（2例死亡）、移植適応対象外1例（死亡）であった。全例医学的緊急度1。1例は急性増悪のため体外膜型人工肺装着施行。心臓移植適応症例の中には急性増悪などのためその判断を急がなければいけない場合があり、地方医療機関にとって、移植施設への相談から、家族への情報提供と意思決定、移植登録の準備に至るまでの対応はより迅速に行う必要がある。今後も移植施設と連携を取りながら、非移植施設としての役割を担っていきたい。

R-2 劇症型心筋炎と考えPCPS管理を行った症例の予後から考えるPCPSの効果

○岡本　健吾、中川　直美、福嶋　遥佑、川田　典子、片岡　功一

広島市立広島市民病院 循環器小児科

【対象・方法】2005年以降に劇症型心筋炎と考えPCPS管理を行った12例。病歴から典型（A群）7, 非典型（B群）に分類し後方視的に検討

【結果】B群：2例は初診時に著明な心拡大ありDCM/LVNC合併、1例は筋痛・血尿・著明なCK上昇（>550,000IU/L）あり横紋筋融解症合併、2例は循環不全に先行する意識障害があり脳炎脳症合併と考えられた。2群間で体重、BSA、CPR-PCPS導入までの時間、LVEF、pH、CK-MB、CRPに有意差なし。予後：A群は軽度の片麻痺1例、末梢神経障害2例があるも全例社会復帰。B群は高度心不全1例、死亡4例。

【考察】近年、劇症型心筋炎の病態とPCPSの効果が一般小児科医にも認識され急激な状態悪化を見た際に劇症型心筋炎としての搬送が増えてきた。典型例の予後は良好でこの群に対するPCPSの効果は大きかったが、純粋な心機能障害のみで説明困難な病態を含む症例群の予後は不良であった。

R-3 心原性ショックに対する小児ECMOにおける動脈圧と予後の関連

○福岡　将治[1)]、賀来　典之[1)]、江口　祥美[1)]、豊村　大亮[1)]、鵜池　清[1)]、
長友　雄作[1)]、平田　悠一郎[1)]、永田　弾[1)]、山村　健一郎[1)]、大賀　正一[1)]、
塩瀬　明[2)]

九州大学病院 [1)]小児科、[2)]心臓血管外科

【背景】小児ECMO治療における至適血圧は未だ確立されていない。
【対象・方法】2010年4月から2020年4月に心原性ショックに対して導入した小児VA-ECMOを対象とし、ECMO中の平均動脈圧（MAP：6時間毎に測定し平均化）が死亡率に及ぼす影響を検討した。
【結果】対象33例、月齢11（0–169）、BSA 0.5 ± 0.4 m^2、ECMO期間167（53–1003）時間、MAP 68 ± 12 mmHg、死亡13例。MAPをI群：40–65mmHg, E群：<40 or 65–90 mmHgとした。BSA<0.25 m^2の10例（I群6例 / E群4例）では、死亡はI群16.7%、E群100%とE群で有意に高かった（$p<0.005$）。BSA>0.25 m^2ではI / E群間で有意差は認めなかった（$p=0.591$）。
【結語】体格が小さい小児ECMO治療において、至適血圧の遵守が死亡リスクを減少し得る可能性が示唆された。

R-4 1年以上のBerlin Heart EXCOR®によるBiVADでの管理経験

○井口　貴文[1)]、三池　虹[1)]、伊藤　裕貴[1)]、坂口　平馬[1)]、白石　公[1)]、市川　肇[2)]、
福嶌　教偉[3)]、黒嵜　健一[1)]

国立循環器病研究センター [1)]小児循環器内科
[2)]小児心臓外科、[3)]移植医療部

【背景】Berlin Heart EXCOR®（以下EXCOR）によるBiVAD装着例はLVADと比較し有意に予後が悪いと国外から報告されている。この度、1年以上にわたりBiVADで良好な管理を継続している症例を経験したため報告する。
【症例】小学校高学年の女児。三尖弁異形成、肺動脈弁閉鎖に対し複数回の手術介入を行ったが改善なく、高度の両心不全に進展した。10歳時に心不全増悪を契機とした心室細動を発症し、蘇生後も循環不全から回復せず移植適応と判断し、ECMO装着を経てEXCORによるBiVAD管理へ移行した。術後は長期の集中管理を要したが、新たな後遺障害なく回復した。自施設において、RVADのsystolic pressureを可能な限り低値にすることが肺高血圧の予防につながるという経験があり、systolic pressureの設定をLVAD 170に対しRVAD 90、夜間はRVADのみ更に80へ下げる工夫をしている。RVADのsystolic pressureを可能な限り低値に設定することで、長期に渡り安定した状態を維持できている。
【考察】EXCORによるBiVAD長期管理においては、systolic pressureの設定の工夫が重要である。

R-5 補助循環装置装着患児の心不全管理における心臓超音波検査 3D Wall Motion Tracking法の有用性

○石井　良、橋本　和久、廣瀬　将樹、石田　秀和、成田　淳、大薗　恵一

大阪大学医学部附属病院 小児科

【はじめに】心室補助装置（VAD）装着後の小児患者において、長期管理に有用となる心エコー指標については確立していない。

【目的】心エコーによる3D Wall Motion Tracking法の有効性を評価する。

【方法と結果】EXCOR装着DCM3例。心カテと同時にAplio i900（Canon）を用いて3DWMT法で心室容積、tracking、4腔3次元モデル表示を行った。症例1：装着2年。BNP800へ上昇、VAD Rate（VR）を100→110へ変更するとPCW14→8mmHgと改善、3DWMTで右室容積の増加なく、右室Global Area Change（GAC）は改善。VRを105へ変更してBNPは改善。症例2：装着2年。BNP900へ上昇、VRを90→100へ変更するとPCWは18→11改善するも、右室容積が増加し、RVEF・GACが低下した。右心不全改善のため肺血管拡張薬強化し、BNPは改善。症例3：装着7ヶ月、創部感染が酷くVAD維持困難。VRを100→offするとPCWは6→9、LVEDV35→39ml、RV39→44、最終LVEF35%と悪化なくVAD離脱。

【結語】VAD管理に3DWMTの定量的心室容量評価や機能解析が有用と考える。

R-6 小児ミトコンドリア病223症例における心筋症の遺伝的基盤および長期予後に関する検討

○岡﨑　敦子[1)]、松永　綾子[2)]、八塚　由紀子[1)]、新田　和広[1)]、木下　善仁[1)]、
杉浦　歩[1)]、杉山　洋平[2)]、伏見　拓矢[2)]、志村　優[2)]、市本　景子[2)]、
田鹿　牧子[2)]、海老原　知博[2)]、松橋　徹郎[2)]、鶴岡　智子[2)]、原嶋　宏子[3)]、
武田　充人[4)]、小垣　滋豊[5)]、坂田　泰史[6)]、大竹　明[3)]、村山　圭[2)]、岡﨑　康司[1)]

[1)]順天堂大学大学院医学研究科 難治性疾患診断･治療学 、[2)]千葉県こども病院 代謝科
[3)]埼玉医科大学 小児科、[4)]北海道大学大学院医学研究院 小児科学
[5)]大阪大学大学院医学系研究科 小児科学、[6)] 循環器内科学

背景：心筋症は小児ミトコンドリア病の中でも特に予後不良であるが、遺伝的基盤と予後の相関は未解明である。

方法と結果：2004年から2019 年までに原因遺伝子を同定した18歳未満のミトコンドリア病患者223例（114例が核遺伝子異常、89例がミトコンドリアDNA点変異、11例がミトコンドリアDNA単一大欠失、9例が染色体構造異常）を解析対象とした。心筋症は全体の22%（46例）に認めた。中央値36週のフォロー期間後、85例の死亡を認めた（死亡率38%）。全生存率は心筋症合併例において、非合併例と比較して有意に低かった（$p<0.001$）。多変量解析の結果、左室肥大（HR=4.6）、新生児発症（HR=2.9）、染色体構造異常（HR=2.9）が全死亡のリスク因子であった。特に新生児発症/染色体構造異常を伴う左室肥大は死亡率100%であり、左室肥大単独例の死亡率71%よりも予後が悪かった。

結論：心筋症は小児ミトコンドリア病に高率に合併し、左室肥大、新生児発症、染色体構造異常が予後不良因子であった。

R-7 拘束型心筋症において心筋線維芽細胞が果たす役割の解明

○水流　宏文[1)]、石田　秀和[2)]、上山　敦子[2)]、吉原　千華[2)]、王　仁傑[2)]、
杉辺　英世[2)]、橋本　和久[2)]、廣瀬　将樹[2)]、石井　良[2)]、成田　淳[2)]、大薗　恵一[2)]

[1)]新潟大学医学部 小児科学
[2)]大阪大学大学院医学系研究科 小児科学

【背景】拘束型心筋症（RCM）は稀な疾患であり病態メカニズムには依然不明な点が多い。心筋細胞（CM）構成蛋白の変異が原因として報告されているが変異同定率は低く、遺伝型と表現型が一致しない場合もあり、病態の全てがCMの異常だけでは説明できない。一方、心筋線維芽細胞（CF）は心機能の恒常性維持に寄与しているが、心筋症病態における役割は不明である。
【目的】RCMにおけるCFの機能やCMとの相互作用を解析し病態解明につなげる。
【方法と結果】RCM患者4例からCFを単離し正常対照3例と比較した。細胞の増殖能・遊走能・接着能・アポトーシスでは有意な差はなかったが、RCM-CFを正常CMと共培養するとCMの拡張能が有意に低下した。RNA-seqでは、心機能維持に重要な接着因子やサイトカインの発現が変化していた。また、RCM-CFの細胞弾性・粘性・流動性も変化していた。Single cell RNA-seqでは上記の発現変化に寄与するCF内の特定のsub-populationは同定できなかった。
【結語】CFがRCMの病態発生に関与する可能性が示唆された。現在RCM-iPS細胞からCMを作成して、CM-CF相互作用をさらに検討中である。

R-8 閉塞性肥大型心筋症を合併した両大血管右室起始症、Noonan syndromeの治療に難渋している症例

○村岡　衛、倉岡　彩子、兒玉　祥彦、原　卓也、石川　友一、佐川　浩一

福岡市立こども病院 循環器科

症例は8歳女児。DORV{SDN}. subaortic VSD.COAと診断し日齢13にArch repair＋肺動脈絞扼術（PAB）を施行した。染色体検査で正常核型（46XX）であったが、顔貌等の特徴からNoonan syndromeと診断した。月齢8に心筋肥厚、左室流出路狭窄（LVOTS）を認め、当初LVOTS圧較差は15mmHgであったが経時的に悪化し、4歳時にLVOTS圧較差は100mmHgとなった（LVp: 196/10mmHg, AOp: 106/50（72）mmHg）。心筋肥厚はIVSd: 8.8mm（195% of N）, LPWd 6.5mm（133% of N）と顕著であったが、LVEF: 88%と心機能低下はなかった。HOCMの病態としてβblockerに加え、シベンゾリンを開始した。心筋肥厚＋僧帽弁腱索を巻き込む形でのLVOTSであり、中等度のMRもあるが、体血流はRV～VSD経由の血流で保たれていた。LVOTS切除はhigh riskと判断し、低酸素血症進行に対し2度のre-PABを実施した。現在もLVOTSは進行しつつあり、高圧なLVによる不整脈、心不全のリスクが非常に高い状態である。HOCMに対し僧帽弁置換を前提としたLVOTS切除や経皮的中隔心筋焼灼術の報告はあるが、小児例であり治療に難渋している。今後の治療方針の検討を兼ね経過を報告する。

R-9 MYBPC3遺伝子変異を認めた左室心筋緻密化障害のEbstein病合併例

○増田　泰之[1)]、荻野　佳代[1)]、森下　岳[1)]、西尾　周朗[1)]、土井　悠司[1)]、
上田　和利[1)]、林　知宏[1)]、脇　研自[1)]、新垣　義夫[1)]、寶田　真也[2)]、
仲岡　英幸[2)]、廣野　恵一[2)]

[1)]倉敷中央病院 小児科
[2)]富山大学病院 小児科

【緒言】左室心筋緻密化障害（LVNC）は、遺伝子異常との関連が報告されている。今回LVNC、Ebstein病、valvular PS、ASDと診断した患児に心筋ミオシン結合蛋白C（MYBPC3）遺伝子ヘテロ接合体のミスセンス変異を認めた1例を経験したので報告する。
【症例】7か月男児、胎児診断無し、家族歴無し、在胎38週0日、既往帝切後妊娠のため帝王切開で仮死なく出生、スクリーニングでEbstein病と診断し経過観察していたところ徐々に左室の壁運動低下を認めたため、日齢6で当院NICUに転院、左心機能の低下と左室心尖部のNon-compacted layerが目立ちLVNCと診断。非侵襲的陽圧換気やドブタミン、ミルリノンによる治療を経て内服の抗心不全治療薬に変更し、生後4か月で自宅退院、現在水分制限をしながら緩徐な体重増加が得られ、外来通院を継続している。
【考察】LVNCと先天性心疾患の合併例は報告が散見されるがEbstein病との合併例は報告がない。今回LVNCの原因遺伝子の1つであるMYBPC3遺伝子変異がEbstein病に関わっている可能性が示唆された。

R-10 critical AS術後に拘束型心筋症様の拡張障害を生じた１例

○志水　利之、川田　愛子、河合　駿、若宮　卓也、中野　裕介、渡辺　重朗、
岩本　眞理

横浜市立大学附属病院 小児循環器科

【症例】13歳女児。生直後からの心雑音を契機にcritical AS、LV-EFE、PDAと診断され日齢1に緊急で経皮的大動脈弁形成術（PTAV）を実施。以降も段階的に3回のPTAVを実施して、3歳7ヶ月のRoss –Konno手術まで到達した。術後1年でASの圧格差は消失し、左室拡張末期圧（EDP）は11であったため内服薬を終了した。術後3年目より運動時の動悸を訴えるようになりカテーテル再検、ASの増悪はないもののEDP20と上昇していた。収縮性心膜炎を示唆する圧所見は得られなかった。造影MRIで左室心筋内層にガドリニウム遅延造影陽性であった。現在は利尿剤を再開しているが、EDPは依然高値であり、心移植登録を含めた治療方針を模索している。
【結語】critical ASのRoss-Konno術後にいったん軽快したのちに左室の拘束性拡張障害が再増悪した症例を経験した。術後の収縮性心膜炎は心内圧からは否定的であり、生後からの心内膜線維弾性症との関連を疑っている。

R-11 TCPC術後の重症心不全に対し植込み型補助人工心臓を装着し、心臓移植待機している児の管理経験

○平田　悠一郎[1)]、豊村　大亮[1)]、福岡　将治[1)]、長友　雄作[1)]、永田　弾[1)]、山村　健一郎[1)]、大賀　正一[1)]、藤野　剛雄[2)]、橋本　亨[2)]、筒井　裕之[2)]、塩瀬　明[3)]

九州大学病院 [1)]小児科、[2)]循環器内科、[3)]心臓血管外科

【緒言】TCPC術後に重症心不全を呈し、植込み型補助人工心臓にて心臓移植待機中の2症例を経験したので報告する。

【症例1】18歳女性。右室型単心室、右胸心、無脾症に対し9ヶ月時に両方向性 Glenn手術、4歳時にTCPCを施行した。TCPC術後から徐々に心機能が低下しRVEF 40%程度となり、8歳頃から心不全入院を繰り返した。やがて内科的管理困難となり、13歳時に心臓移植登録後、Jarvik2000を装着した。VAD装着後も溶血進行や心不全のため年数回の入院を要することとなった。17歳時には大動脈弁逆流が重度に増悪し、大動脈弁形成術（Park's stitch）を施行した。

【症例2】12歳女性。右室型単心室、無脾症に対し7ヶ月時に両方向性Glenn手術、2歳11ヶ月時にTCPCを施行した。当初からRVEF 35%程度の心機能低下があって11歳時に急性増悪し、心臓移植登録後にHVADを装着した。もともと大動脈弁逆流は軽度であったが、術後徐々に増悪し、1年後には重度の逆流による心不全を呈した。12歳時に生体弁を用いた大動脈弁および房室弁置換術を施行した。

一 般 演 題

一般演題 1（O-1～O-4）

座長：安田　和志（あいち小児保健医療総合センター 循環器科）
　　早渕　康信（徳島大学病院 小児科）

胎児・新生児

一般演題 2（O-5～O-7）

座長：住友　直方（埼玉医科大学国際医療センター 小児心臓科）

不整脈・CRT

一般演題 3（O-8～O-13）

座長：武田　充人（北海道大学病院 小児科）
　　白石　　公（国立循環器病研究センター 小児循環器科）

基礎疾患に伴う心筋症

一般演題 4（O-14～O-17）

座長：上田　　秀明（神奈川県立こども医療センター 循環器内科）
　　土井　庄三郎（独立行政法人国立病院機構災害医療センター）

RCM・右心不全

一般演題 5（O-18～O-21）

座長：小野　博（国立成育医療研究センター 循環器科）
　　脇　研自（倉敷中央病院 小児科）

心筋炎・その他

O-1 新生児マススクリーニングで発見され早期治療介入が可能であった乳児型ポンペ病の一例

○松田　あかね[1)]、長友　雄作[1)]、江口　祥美[1)]、豊村　大亮[1)]、トカン ヴラッド[1)]、
鵜池　清[1)]、平田　悠一郎[1)]、永田　弾[1)]、虫本　雄一[1)]、山村　健一郎[1)]、
石井　加奈子[1)]、中村　公俊[2)]、大賀　正一[1)]

[1)]九州大学大学院医学研究院 成長発達医学分野
[2)]熊本大学大学院 生命科学研究部 小児科学講座

［背景］乳児型ポンペ病は筋力低下や哺乳不良で発症し、心筋肥大および心不全が急速に進行し死亡する重篤な疾患である。本邦では2007年に酵素補充療法が導入され予後改善が期待されるが、病状が進行してからでは治療効果は限定的であり、早期診断、治療介入が重要である。
［症例］初診時日齢27の女児。ポンペ病新生児マススクリーニング（NBS）で陽性となり受診した。AST 74 IU/L、ALT 45 IU/L、CK 540 IU/L、BNP 42 pg/mLと上昇を認め軽度心筋肥厚（IVSd=4.0mm）および心収縮低下（LVEF=57%）を認めた。α-グルコシダーゼ遺伝子（*GAA*）変異より乳児型ポンペ病と診断、日齢58より酵素補充療法を開始した。治療開始前には、心筋肥厚（IVSd=4.8mm）および心収縮低下（LVEF=48%）はさらに増悪していたが、治療開始後速やかに改善しBNPも正常化、神経学的発達を含め良好な経過を辿っている。
［まとめ］本邦で初めてNBSで発見された乳児型ポンペ病であり、今後さらなるNBSの拡大が期待される。

O-2 胎児心筋症のため出生直後に死亡したIRX4遺伝子変異の１例

○杉谷　雄一郎、宗内　淳、古賀　大貴、江﨑　大起、山田　洸夢、小林　優、
渡邉　まみ江、横田　千恵、山本　順子

地域医療機能推進機構（JCHO）九州病院 小児科

背景: IRX4遺伝子は胚パターン形成に必須の遺伝子で、IRX4欠損マウスでは心筋症の発症が報告されているが、ヒトにおいては関連が不明である。IRX4遺伝子変異を有し胎児心筋症を発症した1例を経験した。
症例: 母体は24歳初産。妊娠23週に胎児水腫と診断を受けた。妊娠26週に重度僧帽弁逆流、三尖弁逆流、両心室壁異常および左室駆出率低下（31%）を示した。また静脈管の逆行性血流を認めた。分娩が進行し経腟分娩により在胎31週、出生体重2112gで出生した。出生後全身浮腫、重度の混合性アシドーシスと胸部X線での肺うっ血および胸水貯留を認めた。経胸壁心臓超音波検査では左室駆出率低下（30%）, 重度僧帽弁および三尖弁逆流、心室壁異常を認めた。呼吸不全、アシドーシスから回復せず出生10時間後に死亡した。遺伝子解析によりIRX4遺伝子の1塩基挿入によるフレームシフト変異が検出された。
結論：ヒトにおいてはIRX4遺伝子変異により致死的な心筋症を発症する可能性がある。

O-3 *ANK2*遺伝子に異常を認めた拡張型心筋症の一例

○江崎　大起、杉谷　雄一郎、小林　優、山田　洸夢、渡辺　まみ江、宗内　淳

地域医療機能推進機構（JCHO）九州病院 小児科

*ANK2*遺伝子は心筋細胞のイオンチャネル局在化や膜の安定化に重要な役割を果たすアンキリン蛋白をコードする。男児。在胎29週で重症三尖弁逆流（TR）を指摘。在胎38週、体重3414gで出生。心拍数138回/分、血圧 54/30 mmHg、呼吸数 45回/分、SpO_2 92%、CTR 65%、心エコー図検査で左室拡張末期径138%N、駆出率35%、重症TR（PG 49mmHg）と診断。
脳梁欠損と半陰陽の合併。肺循環の確立によりTRは軽減した一方、僧帽弁逆流（MR）が中等度へ増悪し、左室心筋緻密化障害も目立つようになった。左室拡張末期径170%、左室駆出率30%、BNP 1,042 pg/mlであった。染色体G-bandingは46XY。先天性代謝異常スクリーニング正常。利尿薬・ジゴキシン・β遮断薬により過労したものの、心拡大・MRの増悪緩解を繰り返し、月齢5に漸く内科的管理可能と判断し退院。新生児期発症拡張型心筋症のため遺伝子検査を実施し*ANK2*遺伝子のヘテロ接合体ミスセンス変異と診断。*ANK2*遺伝子異常を伴う胎児期発症心筋症は既報なく今後の経過に注視したい。

O-4 高脂肪・低炭水化物食の有効性が示唆された 17β-Hydroxysteroid dehydrogenase type 10ミトコンドリア心筋症の臨床経過と病理結果

○齋藤　和由、横井　克幸、中島　葉子、鈴木　大次郎、鈴木　孝典、小島　有紗、内田　英利、伊藤　哲哉、畑　忠善、塚本　徹哉、吉川　哲史

藤田医科大学 小児科

17β-Hydroxysteroid dehydrogenase type 10 disease（HSD10病）は*HSD17B10*遺伝子変異に伴う稀なX連鎖性代謝異常症である。臨床像はミトコンドリア病と類似しており進行が非常に早く、典型例では出生直後からの重篤な高乳酸血症および進行性の肥大型心筋症を伴い、生後数か月で死亡し、これまでに有効な治療法は確立していない。
今回我々は日齢1発症のHSD10病（hemizygous c.650G>A missense variant）男児を経験した。血液透析にて日齢2に乳酸値は正常化したが、日齢6に再び高乳酸血症と心筋肥厚を認めた。高脂肪・低炭水化物食（全エネルギーの60–70%を脂肪から摂取）に変更したところ、乳酸値はほぼ正常レベルを維持し、全周性のhigh echoicな心筋肥厚は一時的に改善した。しかし、生後6ヶ月時にインフルエンザA感染を契機に全身状態の増悪を認め死亡した。病理学的検索では広範な心筋細胞の空胞変性および著明なグリコーゲンの凝集と特徴的な電顕所見を認め心エコー所見との関連を示唆した。食事療法の有効性も含め、報告する。

O-5 胎児期/新生児期の薬物治療に悩んだ、洞機能不全を伴った新生児ループスの症例

○森　雅啓、高橋　邦彦、藤崎　拓也、松尾　久実代、浅田　大、石井　陽一郎、青木　寿明、萱谷　太

大阪母子医療センター 小児循環器科

【緒言】抗SS-A抗体陽性母体児は房室ブロック（AVB）を合併することが知られているが、洞機能不全を伴うこともある。薬剤適応については一定の見解はない。

【症例】妊娠25週に心嚢液貯留と徐脈のため紹介。HR100bpm、AVBはなく、心内膜輝度亢進と心機能軽度低下を認めた。徐脈進行あり胎児心筋炎として、母体ステロイド投与を開始、妊娠37週に予定帝王切開とした。分娩後、接合部調律でありHR120bpm、心機能は良好。時折、異所性調律を認めたが房室伝導は良好であった。炎症抑制目的にday0にIVIG投与、day7からステロイドを2週間内服投与。イソプロテレノール使用後、異所性調律が増加しBNP低下を認めたため、シロスタゾール内服を行い退院。

【考察】完全AVBへの進行予防のため、胎児期からステロイド投与を行うことがある。生後、洞機能不全が進行しペースメーカーが必要となった報告もあり、薬剤適応に迷った。母体抗SS-A抗体陽性児への心筋炎治療の薬剤投与適応について意見を賜りたい。

O-6 心室性不整脈を合併しミトコンドリア増生を呈したAdams-Oliver症候群の一例

○河野　洋介、須長　祐人、吉沢　雅史、長谷部　洋平、戸田　孝子

山梨大学 小児科

心房中隔欠損・軽度の肺高血圧を有する手術待機中の7か月女児。自宅で心肺停止となり搬送。心拍再開後の心電図ではT波の平坦～陰転化を認める以外に特記所見はなかった。低体温療法導入時および復温終了後にアミオダロン抵抗性の心室頻拍（VT）が頻発。VT発症直前に血圧低下、局所的な左室壁運動の低下および心電図上のST変化を認めたことから、心筋虚血に伴うVTを疑い、ニトログリセリンの持続投与を行った。冠動脈造影で冠動脈の形態異常は認めず、手術中に冠動脈孔を観察したが異常所見はなかった。術中に右室心筋生検を施行し、電顕像よりミトコンドリアの増生を認めた。また、出生時より頭皮の低形成を有し、遺伝学的検索を行ったところ、*NOTCH1*遺伝子に新規変異を認め、Adams Oliver症候群と診断した。NOTCH1シグナル伝達経路はミトコンドリアの融合と分裂の調節に寄与していることが報告されており、心筋ミトコンドリア異常との関連を考察する。

O-7 乳児期発症の左脚ブロックを呈した重症心不全に対するCRTを数年後に離脱できた症例

○三池　虹[1)]、坂口　平馬[1)]、井口　貴文[1)]、伊藤　裕貴[1)]、加藤　愛章[1)]、
白石　公[1)]、帆足　孝也[2)]、黒嵜　健一[1)]

国立循環器病研究センター [1)]小児循環器内科
[2)]小児心臓外科

【背景】乳児期に左脚ブロック（LBBB）を呈し心室非同期（dyssynchrony）に起因する重症心不全を発症した症例に対し、心室再同期療法（CRT）が著効する報告が散見されるが、CRTの中止が可能になった症例報告は少ない。
【症例】月齢3で心不全を発症し、月齢4～5でCRT-P留置を行った2症例。症例1は留置から3年後に左室リードの断線が判明し、症例2は留置から7年後に右室リードの断線が判明したが、両者ともに心電図上はLBBBが残存するCRTなしの状態でも心収縮に機械的なdyssynchronyは認めず、左室容積は縮小した状態を維持し駆出率は約60%に保たれていた。症例1はリードの再留置なしで3年以上悪化なく経過している。
【考察】CRTによりdyssynchronyが改善しreverse remodelingが得られた乳児期発症のLBBB型の心不全は、CRTを離脱できる可能性がある。

O-8 乳児期にDCMを発症したHurler症候群

○戸田　紘一、鍋嶋　泰典、小島　拓朗、葭葉　茂樹、小林　俊樹、住友　直方

埼玉医科大学国際医療センター 小児心臓科

ムコ多糖症2型（Hunter症候群）は全身のライソゾームにグリコサミノグリカンが蓄積し、進行性の臓器障害をきたす疾患である。気道障害、精神発達遅滞、特徴的顔貌、心臓疾患などを合併する。治療法として造血幹細胞移植と酵素補充療法が確立されているが、脳・骨・弁膜に対する効果は限定的と考えられている。
Hurler症候群の心臓血管異常では弁膜症、不整脈、心筋症などがあり、その結果心不全を発症し年齢とともに悪化すると言われている。Hurler症候群での心筋症はそのほとんどがHCMで、DCMの報告は非常に少ない。
今回、我々は乳児期にDCMを認めたHurler症候群を経験した。本症例では心不全改善後に、繰り返す中耳炎や角膜混濁を契機にムコ多糖症を疑い、遺伝子検査、尿ウロン酸分析、代謝酵素活性検査等より診断に至った。酵素補充療法を行い、その後に造血幹細胞移植を行い現在に至る。これまでの文献をふまえて報告する。

O-9 心臓突然死を回避した好酸球増多症の１例

○佐藤　麻朝、進藤　考洋、藤村　友美、丸山　和歌子、林　泰佑、三崎　泰志、小野　博

国立成育医療研究センター 循環器科

【症例】1歳女児。保育園登園時に突然虚脱し、近医で心停止と判断された。AEDは心室細動VFと判断、2回の通電で心拍再開し、当センターに搬送された。心電図でV2-V4の軽度ST低下、心エコーで少量の心嚢液、末梢血で好酸球数異常高値を認めた。入院後のモニタ観察、ホルター心電図では異常を認めておらず、循環動態は一貫して安定していた。10病日に冠動脈造影（異常なし）、心筋生検を行った。心筋病理では好酸球の浸潤と脱顆粒所見、間質の線維化を認め、好酸球性心筋炎と診断した。好酸球増多症は無投薬で25病日までに軽快しており、遺伝子検査、骨髄検査にも関わらず、原因診断は未確定である。

【考察】偶然、迅速な治療が可能な環境で発症したために突然死を回避し得た。VF発症機転が明らかではないため、検討すべき病態に関する文献報告とともに治療経過を報告する。

O-10 Erythrokeratodermia cardiomyopathy syndromeの１例

○澁谷　悠馬、市川　泰広、築野　一馬、高見澤　幸一、黒田　浩行、池川　健、小野　晋、金　基成、柳　貞光、上田　秀明

神奈川県立こども医療センター 循環器内科

【背景】Erythrokeratodermia cardiomyopathy syndrome（EKC）は細胞間を接合する蛋白質であるデスモプラキンをコードしている*DSP*遺伝子の変異によって引き起こされる稀な疾患である。デスモプラキンは主に心臓や皮膚に発現しており、EKCでは潮紅を伴う全身性の過角化病変を先天的に認めること、小児期に拡張型心筋症を発症することが報告されている。今回は経過中にEKCを疑い、遺伝学的検査にて確定診断に至ったEKCの1例を報告する。

【症例】症例は15歳男児。新生児期から潮紅を伴う全身性の過角化病変を認め、10歳時に拡張型心筋症と診断されたため当院でフォローされていた。定期外来で左心室の拡大の増悪と心収縮能の低下を認めたため、当科に入院した。カテコラミン投与とβ遮断薬を導入した後に心機能の改善を認めたため、入院24日で退院した。前述の所見からEKCが疑われたためエクソーム解析を施行した。*DSP*遺伝子に既知の*de novo*のミスセンス変異を認めたため、EKCと診断した。

O-11 拡張型心筋症を契機に診断したEmery-Dreifuss型筋ジストロフィーの一例

○高見澤　幸一[1)]、金　基成[1)]、築野　一馬[1)]、澁谷　悠馬[1)]、黒田　浩行[1)]、池川　健[1)]、市川　泰広[1)]、小野　晋[1)]、柳　貞光[1)]、黒澤　健司[2)]、橘　剛[3)]、上田　秀明[1)]

神奈川県立こども医療センター [1)]循環器内科
[2)]遺伝科 [3)]心臓血管外科

【背景】Emery-Dreifuss型筋ジストロフィー（Emery-Dreifuss muscular dystrophy; EDMD）は、筋力低下、関節拘縮および心合併症を特徴とする稀な疾患である。骨格筋障害は緩徐な経過であり心合併症としての致死性不整脈や心不全が予後に影響するとされる。今回、急速な拡張型心筋症の発症から診断に至ったEDMDを経験したため報告する。
【症例】8歳女児。生来健康で家族歴なし。咳嗽、嘔吐、浮腫が出現し前医を受診し、心臓超音波検査でびまん性の左室壁運動低下を認めた。入院9日目の心筋生検では線維化は軽度でリンパ球浸潤を認め急性心筋炎が疑われた。内科加療を続けるも心機能が改善せず当院に転院となった。診察上、るい痩、軽度の筋力低下、CK 500-1000 U/Lと高CK血症が持続していたことから骨格筋MRI、骨格筋生検を行ったが異常所見は得られなかった。しかし追加で行った遺伝子検索でLMNA変異が確認されEDMD2と診断した。心機能は徐々に増悪傾向にあり、現在、心移植待機中である。

O-12 成長ホルモン治療開始に伴い左室流出路狭窄が増大したNoonan症候群合併肥大型心筋症

○高室　基樹[1)]、和田　励[2)]、野田　昇宏[1)]、名和　智裕[1)]、澤田　まどか[1)]、春日　亜衣[2)]、石井　玲[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)]札幌医科大学 小児科

Noonan症候群（NS）では肥大型心筋症（HCM）合併が知られるが、低身長に対する成長ホルモン療法（GH）では心筋症増悪の可能性も懸念されている。今回、GH開始1か月で急速に左室流出路狭窄（LVOTO）が進行した1例を経験した。症例は8歳女児。生後心雑音を契機にHCMと診断、外表所見よりNSを疑いPTPN11exon12変異で確定診断した。乳児期のLVOTOは流速3.6m/sで、β遮断薬により狭窄は軽減した。4歳時、川崎病罹患時の流速は1.7m/sで、心臓カテーテル検査でも左室内に圧較差はなかった。流速は6歳で2.5m/s、7歳で3m/s、8歳（GH前）で3.7m/sと緩徐に増強しβ遮断薬を増量した。8歳時GH療法を開始した1か月後に運動時前失神を生じた。流速6m/sに増大し心臓カテーテル検査で45mmHgの圧較差を認めた。シベンゾリン負荷試験で圧較差は消失し内服開始のうえGHは中止した。HCMにGH開始時は慎重なフォローが必要である。

O-13 小児病院におけるがん治療関連心機能障害（CTRCD）早期発見のためのシステムづくりについて

○川合　玲子[1)]、石井　徹子[1)]、水野　雄太[1)]、山形　知慧[1)]、奥主　健太郎[1)]、
佐藤　一寿[1)]、東　浩二[1)]、中島　弘道[1)]、安藤　久美子[2)]、種山　雄一[2)]、
角田　治美[2)]、落合　秀匡[2)]、青墳　裕之[1)]

千葉県こども病院 [1)]循環器内科、[2)]血液・腫瘍科

【背景】抗がん剤、放射線治療等により引き起こされるCTRCDは重要な予後規程因子であり、その早期発見には血液・腫瘍科医、循環器科医相互の協力が必須である。成人ガイドラインではLVEFとストレイン値（GLS：Global Longitudinal Strain）を併用した評価が推奨されている。
【方法】2021年当初に両診療科共有の連絡シートを作成し、血液・腫瘍科医が患者情報を記入後、検査技師と担当医師がLVEFとLV GLSを計測、シートに結果と早期の循環器科受診の必要性の有無を記載するシステムとした。
【結果】1月～6月にアントラサイクリン治療後患者12人に計16回の検査を施行した。EF、GLS共に異常1例、GLSのみ異常が2例で、早期の循環器科外来受診を指示し診療方針を立案した。
【結論】潜在的機能障害者も含めて早期に発見し、専門外来受診へとつなぐシステムとして今後も継続したいと考えている。

O-14 右室拡張障害を主徴とする小児心筋症の一例

○山岡　大志郎、藤井　隆成、加藤　真理子、石井　瑤子、長岡　孝太、清水　武、
大山　伸雄、喜瀬　広亮、富田　英

昭和大学病院 小児循環器・成人先天性心疾患センター

小児期に右室に限局した心筋障害を呈する病態はまれである。症例は8歳男児、2年前に肝腫大、右心不全症状があり受診、重度の三尖弁逆流、右房拡大を認めた。BNPは615pg/ml、CTR 53%、心電図ではイプシロン波なし。三尖弁、右室に明らかな形態異常はなく、左心系にも異常なし。CMRではLVEF 58%、RVEF46%、三尖弁逆流率は57%。心臓カテーテル検査ではRVDEP が18mmHgと上昇していたが、PCWは7mmHgであり右室に限局した拡張障害主体の心機能障害を認めた。右室心内膜心筋生検では、錯綜配列、炎症細胞浸潤は認めなかったが、間質の著明な線維化があり、心筋症の存在が疑われた。自覚症状とTRの増悪、肝線維化マーカーの軽度上昇を認め、両方向性グレン手術、三尖弁形成術などの治療介入を検討したが、原疾患の確定診断に至らず、治療方針決定に難渋している。診断、治療に関してご意見を伺いたい。

O-15 学校検診を契機に診断しえた拘束型心筋症１男児例

○伊藤　駿、判治　由律香、高月　晋一、松裏　裕行

東邦大学医療センター大森病院 小児科

［症例提示］症例は12歳男児。
［主訴］心電図異常。現病歴：小学生の時からサッカーチームに所属しているが3年位前から練習が辛くなり、中学入学後はシャトルランが友人と比べ大幅に回数が少なかった。今回、学校心臓検診で心電図異常を指摘され来院した。特記すべき既往歴・家族歴はない。
［身体所見］心拍数60/分、整、血圧98/58mmHg。聴診上、臥位で胸骨左縁第5肋間に汎収縮期雑音（Levine1度）を認めるが、座位では異常を認めない。胸部レ線はCTR51％で、右第2弓の軽度突出と二重陰影を認め、心電図では左房負荷所見を認めた。心エコーでは著明な左房拡大（約50mm）と右側へ凸な心房中隔、心室の軽度収縮能の低下、左室の緻密化障害様所見などを認めTRPG 60mmHgであった。
［経過］以上より特発性拘束型心筋症(RCM)を疑診しフロセミド、スピロノラクトン、ACE阻害薬を開始したところ、1ヶ月後にはTRPG 約40mmHgと肺高血圧は軽減していた。心臓移植を前提に心臓カテーテル検査、選択的冠動脈造影と心内膜心筋生検を行い、近日中にガドリニウム造影心臓MRIを実施予定である。学校管理区分はC禁とした。
［結語］自覚症状が乏しい時点で診断しえたRCMについて文献的考察を加え報告する。

O-16 拘束型心筋症に類似した血行動態を呈する心筋緻密化障害の予後

○仲岡　英幸、寶田　真也、西山　真未、坪井　香緒里、岡部　真子、宮尾　成明、伊吹　圭二郎、小澤　綾佳、廣野　恵一

富山大学医学部 小児科

【背景】拘束型心筋症（RCM）に類似した血行動態を呈する心筋緻密化障害（LVNC）は非常に稀であり、正確な予後予測が困難である。
【対象と方法】当院で遺伝子検査を施行したLVNC316例を対象とした。心室の拡張期容積と収縮能は正常で著明な拡張不全を呈するRCMに類似した血行動態の症例（RCM type LVNC）を抽出し、臨床像と遺伝学的背景を検討した。
【結果】RCM type LVNC症例は10例（3.1%）（男4例、女6例）であった。診断年齢の中央値は6歳（1歳–12歳）であり、心不全症状8例（80%）、不整脈 3例（30%）、塞栓症 1例（10%）を認めた。遺伝子変異の内訳は、TNNI3 5例、TNNT2 1例、DES 1例、MYH7 1例であった。観察期間中に心血管イベントを6例（60%）に認め、TNNI3遺伝子変異を認めた全症例で早期（中央値 4か月）に心血管イベントを認めた。
【結語】TNNI3遺伝子変異を認めるRCM type LVNC症例は、発症からの進行が非常に早く、予後不良である。

O-17 特発性肺動脈性肺高血圧症による重症右心不全に対して補助循環を行った１例

○山田　浩之、前田　潤、西木　拓己、土田　裕子、矢内　俊、妹尾　祥平、
小山　裕太郎、永峯　宏樹、大木　寛生、三浦　大

東京都立小児総合医療センター 循環器科

【はじめに】小児における特発性肺動脈性肺高血圧症（IPAH）の生命予後は、肺血管拡張療法により改善しているが、循環破綻症例における補助循環の有効性は明らかではない。
【症例】12歳男児。2年前より易疲労性を認めていたが、精査はされず、今回帰宅途中に冷汗、脱力著明となり、救急搬送された。肺高血圧、右心不全を認め、各種検査の結果IPAHと診断した。心臓カテーテル検査では、平均肺動脈圧69mmHg、肺血管抵抗39.4U・m^2であった。検査後、肺高血圧発作から致死的徐脈が生じ、veno-arterial extracorporeal membrane oxygenation（VA-ECMO）導入を行った。肺病理所見ではplexiform lesion認め、肺血管拡張薬への反応も不良であった。次第に自己肺の酸素化能も悪化したためveno-arterial-venous-ECMOへの変更と経皮的心房中隔作成術を行ったが病状は悪化し、入院39日目に右大量血胸により永眠された。
【考察】IPAHの循環破綻後は補助循環を行っても改善は困難であり、より早期に診断し治療開始する必要がある。

O-18 BNPのわずかな上昇にもかかわらず、著明な心筋トロポニンIの上昇を来したマイコプラズマ心膜心筋炎の１例

○本間　友佳子、早渕　康信

徳島大学病院 小児科

症例は15歳男児。発熱して3日後に強い胸痛のため近医を受診した。心電図でST上昇とトロポニンI高値を認め、心筋炎の診断で当院紹介された。トロポニンI 28747pg/mlと高値に比してBNP 21.6pg/mlと軽度上昇にとどまり、心収縮力も保たれていた。胸痛の持続、心室頻拍の散発が認められたもののガンマグロブリン、利尿剤などで加療し、合併症を残さずに軽快した。提出した抗体のペア血清からマイコプラズマ心膜心筋炎と診断し、発症3か月後には心電図のST変化もほぼ正常に改善した。トロポニンIの上昇が著明でもBNPや心収縮が正常である症例は散見され、これは心筋細胞の炎症が細胞膜の透過性を変化させ、トロポニンIが細胞外に放出される機序による可能性が考えられている。トロポニンI高値は必ずしも心膜心筋炎の予後に関連しないことが報告されており、本症例もそれを裏付ける1例であったと考えられた。

O-19 完全房室ブロックが遷延した心筋炎の３例

○星野　健司、河内　貞貴、西岡　真樹子、百木　恒太、吉田　賢司、
古河　賢太郎、橘高　恵美

埼玉県立小児医療センター 循環器科

背景：完全房室ブロック（CAVB）を主症状とする心筋炎は一時的ペーシングで改善する場合が多いが、CAVBが遷延する場合もある。CAVBが遷延した心筋炎の3例を経験した。

症例：

症例1：15歳 COVID-19関連心筋炎。心収縮低下とCAVBのため転院となった。ECによる全身管理を行い心収縮は改善したがCAVBが遷延した。前医に転院後、心室細動を合併しCRT-Dを留置した。

症例2：2歳 ECMOによる全身管理を行い心収縮は改善したがCAVBが遷延し恒久的ペースメーカーを留置した。

症例3：15歳 心拍数30台のCAVBで発症。ISPを4日間使用し、その後プレタールを使用した。一時改善したが、徐々に高度房室ブロックの進行あり、2年経過してペースメーカーを検討している。

結語：CAVBを主症状とする心筋炎でも、恒久的ペースメーカーが必要となる場合がある。従来のウイルスと同様SARS-CoV-2も刺激伝導系の障害を来しうる。

O-20 房室ブロックが病態の中心であった心筋炎症例の臨床像

○木村　瞳、伊藤　諒一、大島　康徳、内田　英利、鬼頭　真知子、森鼻　栄治、
河井　悟、安田　和志

あいち小児保健医療総合センター 循環器科

【背景・目的】心筋炎はごく軽微な症状のみの軽症例から、心ポンプ失調や伝導障害、致死的不整脈に至る劇症例まで臨床像は多彩である。房室ブロック（AVB）が病態の中心であった心筋炎症例について報告する。

【対象・方法】2005年1月から2021年6月までに当院へ入院した急性心筋炎症例のうち、左室収縮能が保たれ（LVEF≧50%）、AVBを呈した7例の臨床経過について後方視的に検討した。

【結果】男児2例、女児5例。発症時年齢：9（4–14）歳。初発症状：発熱5例、腹痛・嘔吐5例、失神3例。入院時心電図：完全AVB 6例、高度AVB 1例。LVEF：66.8（52.8–72.0）%、BNP：657（283–1010）pg/mL、TnT：1.32（0.88–1.91）ng/mL。治療：ECMO 4例、一時ペーシング2例、ステロイドパルス4例、IVIG 5例、イソプロテレノール6例。入院後経過：ステロイドパルス開始後24時間以内に1:1房室伝導となり全例でAVBは改善。左室収縮能も全例で保たれた。退院時心電図：正常洞調律5例、CRBBB 2例。LVEF：72.1（63.2–77.8）%。

【結語】心筋炎によるAVBは一過性で予後良好である。特にステロイドパルスが奏功し、より早期に改善する。

O-21 学校検診を契機にみつかった右冠動脈左冠動脈洞起始症の一例

○藤﨑　拓也[1)]、高橋　邦彦[1)]、森　雅啓[1)]、松尾　久実代[1)]、浅田　大[1)]、
石井　陽一郎[1)]、青木　寿明[1)]、盤井　成光[2)]、萱谷　太[1)]

大阪母子医療センター [1)]小児循環器科、[2)]心臓血管外科

【はじめに】冠動脈起始異常は若年者突然死の原因疾患の一つであるが、症状が出現する前に診断されることは稀である。

【症例】13歳、生来健康な男児で将来プロサッカー選手を目指している。学校心臓検診の心電図でIRBBBを認めたため、当院に紹介となった。心臓超音波検査では右室容量負荷所見を認めなかったが、右冠動脈起始異常が疑われたため、造影CT検査を施行し右冠動脈左冠動脈洞起始症と診断した。大動脈内壁内走行が疑われ、RI検査でも後下壁で軽度の心筋血流低下を認めた。本人は無症状であったが、突然死を回避するための運動制限よりも外科的介入を希望された。術中所見で右冠動脈開口部はslit状で壁内走行が確認された。

【結語】外科的手術により、突然死を回避できた症例と考えられた。学校検診で他疾患が疑われるような症例でも、冠動脈起始異常の存在を念頭に心エコー検査をすることが肝要である。

日本小児心筋疾患学会

（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　薗部　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 教育推進部・小児循環器部
第23回　市田　蕗子　富山大学医学部小児科
第24回　小垣　滋豊　大阪大学大学院医学系研究科小児科学
第25回　住友　直方　埼玉医科大学国際医療センター小児心臓科
第26回　脇　　研自　倉敷中央病院小児科
第27回　深澤　隆治　日本医科大学付属病院小児科
第28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29回　上田　秀明　神奈川県立こども医療センター循環器内科

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　大阪急性期･総合医療センター小児科

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学

幹　事

鮎澤　　衛　日本大学医学部付属板橋病院小児科

石井　　卓　東京医科歯科大学医学部附属病院小児科

石戸 美妃子　東京女子医科大学 循環器小児科（旧姓清水）

糸井　利幸　京都府立医科大学小児循環器・腎臓科

上村　　茂　昭和大学横浜市北部病院循環器センター

上田　秀明　神奈川県立こども医療センター循環器内科

江原　英治　大阪市立総合医療センター小児循環器内科

大月　審一　岡山大学病院小児循環器科

小野　　博　国立成育医療研究センター 循環器科

片山　博視　高槻赤十字病院小児科

加藤　太一　名古屋大学医学部附属病院小児科

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

小山 耕太郎　岩手医科大学 小児科学講座

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

佐野　哲也　医療法人橘甲会 さのこどもクリニック

塩野　淳子　茨城県立こども病院小児循環器科

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

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

瀧聞　浄宏　長野県立こども病院循環器小児科

武井　黄太　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

田中　靖彦　静岡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　独立行政法人国立病院機構災害医療センター

戸田　孝子　山梨大学医学部附属病院新生児集中治療部

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

早渕　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　山梨県立中央病院小児循環器病センター

星野　健司　埼玉県立小児医療センター循環器科

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　東京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

安田　和志　あいち小児保健医療総合センター循環器科

山岸　敬幸　慶應義塾大学医学部小児科

山村 健一郎　九州大学医学部小児科学教室

嘉川　忠博　榊原記念病院小児科

吉林　宗夫　瀬田三愛小児科

脇　　研自　倉敷中央病院小児科

渡部　誠一　土浦協同病院小児科

会計監事

廣野　恵一　富山大学医学部小児科

深澤　隆治　日本医科大学付属病院小児科

顧　問

新垣　義夫　倉敷中央病院小児科

岡田　了三　溜池山王クリニック

寺井　　勝　千葉市海浜病院 院長

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

（以上50音順）

共催・広告・寄付一覧

（敬称略・令和3年8月現在）

第30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、厚く御礼申し上げます。

第30回日本小児心筋疾患学会学術集会
会長　山村　健一郎

■共催

株式会社カルディオ
ノバルティス ファーマ株式会社

■広告

アストラゼネカ株式会社
サノフィ株式会社
CSLベーリング株式会社
武田薬品工業株式会社
田辺三菱製薬株式会社
中外製薬株式会社
帝人ヘルスケア株式会社
トーアエイヨー株式会社
財団法人日本血液製剤機構
日本新薬株式会社
日本製薬株式会社
ノボ ノルディスク ファーマ株式会社
バイエル株式会社
ミヤリサン製薬株式会社
ヤンセンファーマ株式会社
（バナー広告）
　ザイオソフト株式会社
　日本ストライカー株式会社

■寄付

アボットメディカルジャパン合同会社
日本ライフライン株式会社
公益財団法人 宮田心臓病研究振興基金