

- 1) Park I: Efficacy of pulmonary vasodilator therapy in patients with functionary Single Ventricle. Int Heart J 56; S26-S30: 2015.
- 2) 朴 仁三: 先天性心疾患集中治療管理の最前線. 循環器内科 2014; 75 : 74-80.
- 3) Furukawa T, Park I, Yoshikawa T, Nishimura T, Takahashi Y, Ando M and Wada N. Outcome of univentricular repair in patients with Down syndrome. J Thorac Cardiovasc Surg 2013; :1-4
- 4) 中本祐樹、西村智美、吉敷香菜子、稲毛章郎、上田知実、嘉川忠博、朴仁三、村上保夫、和田直樹、安藤 誠、高橋幸宏: 遠隔成績からみた修正大血管転位症に対する治療戦略. 日小循誌 30 : 92~100, 2014.
- 5) 佐藤 誠、上田知実、嘉川忠博、朴 仁三、井上完起、矢川真弓子、梅村 純、友池仁暢: Double switch operation 後の完全房室ブロックに対する VVI ペーシングを DDD ペーシングにアップグレードし得た修正大血管転位の 1 例. Ther Res 2014; 35: 243-245.
- 6) 上田知実, 朴 仁三: わかる心電図一病態に迫る判読のコツ. 先天性心疾患: ファロー四徴、両大血管右室起始、三尖弁閉鎖、肺動脈閉鎖. 小児科診療 2013 ; 76 : 1689-1694.

安河内聰

1. Horiuchi A, Kubota N, Hidaka E, Shimabukuro A, Yasukochi S, Nakamura T, Oana K, Kawakami Y.
Notable alkaline tolerance of *Kocuria marina* isolate from blood of a pediatric patient with continuous intravenous epoprostenol therapy.
J Infect Chemother. 2015 Sep;21(9):680-6.
2. Yanagisawa R, Nakamura T, Ogiso Y, Hachiya A, Fujihara I, Morita D, Sakashita K, Kitamura M, Matsui H, Nishijima F, Hayashi H, Hidaka E, Sano K, Shiohara M, Yasukochi S.
Interleukin-8-producing primary cardiac undifferentiated sarcoma in a child with sustained fever.

Pediatr Int. 2015 Aug;57(4):742-5.

3. Yanagisawa R, Ishii E, Motoki N, Yamazaki S, Morita D, Sakashita K, Shiohara M, Tanaka M, Hidaka Y, Kubota N, Hidaka E, Ogiso Y, Nakamura T, Yasukochi S.
Pretransplant-corrected QT dispersion as a predictor of pericardial effusion after pediatric hematopoietic stem cell transplantation.

Transpl Int. 2015 May;28(5):565-74.

4. Tanaka N, Takigiku K, Takahashi K, Kuraoka A, Matsui K, Iwashima S, Nii M, Toyono M, Takeuchi M, Kishiro M, Yasukochi S, Shimizu T.
Assessment of the developmental change in the left atrial volume using real time three-dimensional echocardiography.

Echocardiography. 2015 Jul;32(7):1131-9.

5. Miyoshi T, Maeno Y, Sago H, Inamura N, Yasukouchi S, Kawataki M, Horigome H, Yoda H, Taketazu M, Shozu M, Nii M, Kato H, Hagiwara A, Omoto A, Shimizu W, Shiraishi I, Sakaguchi H, Nishimura K, Nakai M, Ueda K, Katsuragi S, Ikeda T.
Fetal bradyarrhythmia associated with congenital heart defects - nationwide survey in Japan.

Circ J. 2015;79(4):854-61

6. Suzuki T, Sumitomo N, Yoshimoto J, Miyazaki A, Hinokiyama K, Ushinohama H, Yasukochi S
Current trends in use of implantable cardioverter defibrillators and cardiac resynchronization therapy with a pacemaker or defibrillator in Japanese pediatric patients: results from a nationwide questionnaire survey.

Circ J. 2014;78(7):1710-6.

7. Kaku K, Takeuchi M, Tsang W, Takigiku K, Yasukochi S, Patel AR, Mor-Avi V, Lang RM, Otsuji Y
Age-related normal range of left ventricular strain and torsion using three-dimensional speckle-tracking echocardiography.

J Am Soc Echocardiogr. 2014 Jan;27(1):55-64

8. Saida K, Nakamura T, Hiroma T, Takigiku K, Yasukochi S.

Preoperative left ventricular internal dimension in end-diastole as earlier identification of early patent ductus arteriosus operation and postoperative intensive care in very low birth weight infants.

Early Hum Dev. 2013 Oct;89(10):821-3.

9. Kosaka Y, Sakamoto T, Takigiku K, Yasukochi S, Harada Y.

Coronary thromboembolism in hypoplastic left heart syndrome.

Ann Thorac Surg. 2013 Feb;95(2):718.

分担および協力研究施設

- 佐地 勉 東邦大学医療センター 大森病院小児科
- 西川俊郎 東京女子医科大学病理診断科
- 小野安生 静岡県立こども病院循環器科
- 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
- 市田蒨子 富山大学小児科
- 小川 潔 埼玉県立小児医療センター
- 小川 俊一 日本医科大学附属病院小児科
- 賀藤 均 国立成育医療センター循環器科
- 小垣滋豊 大阪大学医学部小児科
- 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
- 塩野淳子 茨城県立こども病院小児科
- 白石 公 国立循環器病研究センター小児循環器部門
- 白石裕比湖 自治医科大学小児科
- 住友直方 日本大学医学部小児科学系小児科学分野
- 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
- 田村真通 秋田赤十字病院小児科
- 寺井 勝 東京女子医科大学八千代医療センター小児科
- 土井庄三郎 東京医科歯科大学小児科
- 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
- 馬場礼三 あいち小児保健医療総合センター 循環器科
- 檜垣高史 愛媛大学医学部小児科
- 朴 仁三 榊原記念病院小児科
- 星合美奈子 山梨大学小児科
- 堀米仁志 筑波大学臨床医学系小児科
- 三浦 大 都立小児総合医療センター循環器科
- 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
- 渡部誠一 土浦協同病院小児科

Ⅲ. 小児心筋症の予後調査

小児心筋症に関する調査票

(1990年から現在までに受診、受診時18歳未満を対象)

暗号化されたID

生年月

年月

性別

男 女

心筋症関連で

他の医療機関を初診した年月

年月

調査機関を受診した年月

同上 年月

最終診察日 (生存確認日)

年月

転帰調査年月

年月

転帰 (複数回答可)

生存 (と推定) 死亡 心移植

死亡年月

年月

診断： (化学療法後、川崎病心筋梗塞後、肝動脈疾患は登録から除外)

- 1. 拡張型心筋症
- 2. 肥大型心筋症
- 3. 拘束型心筋症
- 4. 左室緻密化障害
- 5. 心筋炎後の拡張型心筋症病態
- 6. 心内膜繊維弾性症
- 7. 境界型 境界型の場合、分類困難だがどちらかといえば1~6のうち
- 8. 肥大型から拡張型へ移行
- 9. 不整脈源性右室心筋症
- 10. 代謝疾患に伴う心筋症 代謝疾患に伴う心筋症の場合、その疾患名
- 11. 筋ジストロフィーに伴う (Duchenne Becker Fukuyama Emery-Dreifuss その他)
- その他...

合併全身疾患, 症候群, 合併心疾患

心筋生検

有 無 上記診断に合致 上記と異なる診断

上記と異なる診断の場合

遺伝子

検査無し 検査有り 変異無し 変異有り

変異有の場合、変異の詳細

小児心筋症に関する調査票

(1990年から現在までに受診、受診時18歳未満を対象)

家族歴

家族歴 有 無

以下、有りの場合

一人のみ 複数

一人の場合の続柄

複数選択可 突然死 肥大型心筋症 心内膜繊維弾性症 その他...
型が不明の心筋症 拘束型心筋症 加齢でない不整脈
拡張型心筋症 左室緻密化障害 先天性心疾患

加齢でな不整脈の場合、詳細

先天性心疾患の場合、疾患名

臨床所見

1. 初診時 (に近い時期の) 症状
(複数選択可)

心不全症状 心雑音 その他...
突然死 心電図異常
突然死ニアミス 不整脈

診察日 年 月

NYHA I II III IV CTR %

BNP またはNT-proBNP

2. その後、症状変化が 大略なし 軽快 悪化

診察日 年 月

NYHA I II III IV CTR %

BNP またはNT-proBNP

3. その後、症状変化が 大略なし 軽快 悪化

診察日 年 月

NYHA I II III IV CTR %

BNP またはNT-proBNP

4. その後、症状変化が 大略なし 軽快 悪化

診察日 年 月

NYHA I II III IV CTR %

BNP またはNT-proBNP

小児心筋症に関する調査票

(1990年から現在までに受診、受診時18歳未満を対象)

不整脈 (有意のものがあれば記載して下さい)

診察日 年 月

不整脈診断

血栓、塞栓

有りの場合 部位

症状

転帰

妊娠

妊娠経験無 妊娠経験有

妊娠ありの場合

流産 分娩あり

心臓カテーテル検査

(得られたデータのみ記載して下さい。)

数回のカテーテル施行の場合は最初と最後のデータを記載して下さい。)

1. 心臓カテーテル検査検査日 年 月

心拍出係数 または心拍出量 身長 cm 体重 kg

左房圧 mmHg or 肺動脈楔入圧 mmHg 左室拡張末期圧 mmHg

平均右房圧 mmHg 左室内圧差 mmHg 右室流出路圧差 mmHg

左室拡張末期容積 ml ml/m² % of normal

右室拡張末期容積 ml ml/m² % of normal

僧帽弁閉鎖不全 (Sellers)

I II III IV

2. 心臓カテーテル検査検査日 年 月

心拍出係数 または心拍出量 身長 cm 体重 kg

左房圧 mmHg or 肺動脈楔入圧 mmHg 左室拡張末期圧 mmHg

平均右房圧 mmHg 左室内圧差 mmHg 右室流出路圧差 mmHg

左室拡張末期容積 ml ml/m² % of normal

右室拡張末期容積 ml ml/m² % of normal

僧帽弁閉鎖不全 (Sellers)

I II III IV

小児心筋症に関する調査票

(1990年から現在までに受診、受診時18歳未満を対象)

心エコー

(得られたデータのみ記載してください。)

複数回施行の場合は最初と最後のデータを記載してください。

最後のデータは比較的落ち着いている時のものを記載してください。)

1. 施行日 年 月 身長 cm 体重 kg

左室拡張期径 mm 収縮期径 mm

短縮率 % or 駆出率 %

後壁厚 mm 中隔厚 mm

僧帽弁閉鎖不全 無 軽度 中等度 高度

2. 施行日 年 月 身長 cm 体重 kg

左室拡張期径 mm 収縮期径 mm

短縮率 % or 駆出率 %

後壁厚 mm 中隔厚 mm

僧帽弁閉鎖不全 無 軽度 中等度 高度

投薬 (抗心不全薬、利尿薬、血管拡張薬、抗血小板薬、抗凝固薬のみ)

1. 薬品名 年 月から 年 月まで

2. 薬品名 年 月から 年 月まで

3. 薬品名 年 月から 年 月まで

4. 薬品名 年 月から 年 月まで

5. 薬品名 年 月から 年 月まで

6. 薬品名 年 月から 年 月まで

7. 薬品名 年 月から 年 月まで

8. 薬品名 年 月から 年 月まで

小児心筋症に関する調査票

(1990年から現在までに受診、受診時18歳未満を対象)

デバイス

(不整脈や心不全治療のため使用したものをチェックし、植え込んだ日を記入)

<input type="checkbox"/> ICD
<input type="checkbox"/> CRT
<input type="checkbox"/> ECMO
<input type="checkbox"/> LVAD
<input type="checkbox"/> RVAD
<input type="checkbox"/> 植え込み型人工心臓

		年		月
		年		月
		年		月
		年		月
		年		月
		年		月

移植 (移植を目指した方のみ 複数選択可)

日循登録 有 無 不明

<input type="checkbox"/> 渡航移植を目指した	<input type="checkbox"/> 移植待機中に死亡
<input type="checkbox"/> 国内移植を目指した	

移植施行年月 年 月

移植後転帰 移植後生存 移植後死亡