

小児期心筋症の心電図学的抽出基準、心臓超音波学的診断基準の作成と遺伝学的検査を 反映した診療ガイドラインの作成に関する研究

研究代表者 吉永正夫 国立病院機構鹿児島医療センター小児科

研究の概要

健常児 48,401 名の心電図データ、1500 名の心臓超音波データと、心筋症患者 {肥大型心筋症 (HCM) 200 名、拡張型心筋症 (DCM) 100 名、左室心筋緻密化障害 (LVNC) 100 名、うち半数は学校心臓検診 (心検) 抽出例} のデータから、現在まで存在しなかった小児期心筋症の抽出基準/診断基準を作成し、遺伝学的検査を含めた患者情報から診療ガイドラインを作成する。拘束型心筋症 (RCM)、催不整脈性右室心筋症 (ARVC) 患者データも収集し、暫定案を作成する。

研究要旨

1. 小児心電図の特徴と基準値作成に関する研究

健常児 48,401 名の心電図から小児期心電図の基準値を作成した。PQ 間隔、QRS 波高、ST 上昇等の各所見は年齢・性によって影響を受けるが、その程度には差を認めた。心電図判読、基準値作成時に注意すべきことと考えられた。48,401 名の心電図データから作成された小児心電図基準値は本研究の『小児期心筋症の心電図学的抽出基準作成』に大きく寄与すると考えられた。

2. 健常小児の心臓超音波所見の基準値作成に関する研究

左室拡張末期および収縮末期容積は年齢と共に増大するが、断層法における駆出率は小学校、中学校、高校 1 年時の男女ともほぼ同一であった。心筋厚は年齢と共に増大し、年齢ごとの基準が必要と考えられた。心臓超音波所見においても、疾患頻度を念頭においた抽出基準および診断基準を作成することにより、ガイドライン作成に大きく寄与すると考えられる。

3. 心筋症患者情報の収集—二次調査結果について—

全国 13 施設から HCM 109 例、DCM 79 例、LVNC 104 例、RCM 14 例、ARVC 12 例、計 318 名の報告があった。心検で抽出される頻度は異なっており HCM 50%、DCM 10%、LVNC 42%、RCM 43%、ARVC 75%であった。HCM、LVNC、RCM、ARVC では心検時の抽出基準および診断基準作成が重要な位置を占めると考えられる。一方で、現時点では HCM においては心検でスクリーニングされても予後は改善されていなかった。早期診断、早期介入の必要があると考えられた。

4. QRS 波高基準による肥大型心筋症の早期診断に関する研究

上記 1. の健常児 48,401 名の心電図から、データに基づいた小児期の左室肥大基準を作成した。また、中学 1 年以降に診断された HCM 8 例の小学 1 年時の心電図所見を検討した。今回の検討で作成された新基準 V3 基準 (RV3+SV3) を用いると 3 例は小学 1 年時に診断可能であった。本研究による健常児、心筋症患者のデータ収集により、小児期 HCM の早期診断、早期介入が行え、HCM の心臓突然死予防が可能と考えられた。

5. 本邦における小児期拡張型心筋症の臨床像と予後に関する調査研究

小児期 DCM は乳児期から 2 歳までに心筋症関連症状で診断されることが多く、心不全を呈して予後不良な症例が多かった。小児期心エコー指標の標準値を作成し、早期診断と予後予測に基づいて早期介入することが重要と考えられた。

6. 心筋緻密化障害に関する研究

臨床的な検討では、左室壁厚の Z-score は LVNC 患者の予後と相関することが明らかとなった。今後は患者を蓄積した上で、臨床遺伝学的検討を推し進め、iPS 細胞を用いた機能解析による評価をすすめていく予定である。

7. 小児の不整脈原性右室心筋症の疫学調査に関する研究

不整脈原性右室心筋症は稀な疾患であるが、予後は不良であり、早期発見、治療が重要である。そのためには、不整脈原性右室心筋症小児の心電図、心エコーによる診断基準の作成が必要であり、遺伝子診断が重要であることが結論づけられた。

8. 日本人催不整脈性右室心筋症患者の臨床像・遺伝型の特徴

日本人 ARVC では DSG2 変異が多い。若年者では初発症状が心肺停止であることも多く、遺伝子診断による発症前診断が有効である。

9. 家族性洞不全症候群の遺伝的背景と臨床的特徴に関する研究

HCN4 変異陽性家族性洞不全症候群 (SSS) は、心房細動と左室緻密化障害を高率に合併し、思春期以降発症するという特徴を持つ家族性 SSS のサブグループである。

【研究分担者氏名】

吉永 正夫 国立病院機構鹿児島医療センター
小児科医師

堀米 仁志 筑波大学附属病院 茨城県小児地域
医療教育ステーション 教授

大野 聖子 滋賀医科大学アジア疫学研究セン
ター 特任講師

市田 露子 富山大学大学院医学薬学研究部
准教授

住友 直方 埼玉医科大学国際医療センター
教授

長嶋 正實 愛知県済生会リハビリテーション
病院 院長

緒方 裕光 国立保健医療科学院 研究情報支援
研究センター センター長

堀江 稔 滋賀大学呼吸循環器内科 教授

蒔田 直昌 長崎大学大学院医歯薬学総合研究
科 教授

牛ノ濱大也 大濠子どもクリニック 院長

田内 宣生 愛知県済生会リハビリテーション
病院 副院長

佐藤 誠一 沖縄県立南部医療センター・こど
も医療センター 医師

高橋 秀人 福島県立医科大学医学部 放射線医
学県民健康管理センター 教授

岩本 眞理 済生会横浜市東部病院こどもセン
ター こどもセンター長

太田 邦雄 金沢大学医薬保健研究域医学系
准教授

立野 滋 千葉県循環器センター 主任医長

小垣 滋豊 大阪大学大学院医学系研究科 講師

野村 裕一 鹿児島市立病院 部長待遇

泉田 直己 医療法人社団永泉会曙町クリニッ
ク 小児科医師

A. 研究目的

日本の学童院外心停止 58 例のうち心筋症が 16 例 (28%) を占める。2012 年の 6~17 歳の心原性の院外心停止例 165 例のうち死亡例は 117 例である (消防庁データ)。心筋症が 28% 占めると仮定すると、毎年 46 例の院外心停止、33 例の死亡が起きていることになる。日本には学校心臓検診 (心検) があり、抽出/診断基準、

診療ガイドラインが整備されれば予防も可能と考えられる。現在の小児期心筋症の診断は成人の基準に準拠している。小児基準として健常小児期心臓超音波所見の SD-score >2 が提唱されたが 10 万人あたり 2500 人抽出される。適切な値が必要である。

そこで、健常児 48,401 名の心電図データ、1500 名の心臓超音波データと、心筋症患者 {HCM 200 名、DCM 100 名、LVNC 100 名、うち半数は心検抽出例} のデータから、現在まで存在しなかった小児期心筋症の抽出基準/診断基準を作成し、遺伝学的検査を含めた患児情報から診療ガイドラインを作成する。拘束型心筋症、催不整脈性右室心筋症患者データも収集し、暫定案を作成する。

B. 研究方法

1. 小児心電図の特徴と基準値作成に関する研究

2006 年から 2009 年までの鹿児島市心検を受診した 56,753 名の心電図を用いた。すべての心電図を小児心電図に精通した 2 名の小児循環器医が目を通し洞調律のみを抽出した。異常心電図は削除した。最終的に小学 1 年 16,773 名 (50%が女子)、中学 1 年 18,126 名 (51%が女子)、高校 1 年 13,502 名 (52%が女子) の計 48,401 名の心電図を抽出した。これらの心電図から PQ 間隔、QRS 軸、P 波 (波高、幅)、QRS 波 (各波高および加算波高、幅)、ST 部分、T 波についてその特徴と基準値を年齢別、性別の 6 群で検討した。

2. 健常小児の心臓超音波所見の基準値作成に関する研究

心検での抽出を主目的にしているので、小学 1 年 (6 歳)、中学 1 年 (12 歳)、高校 1 年 (15 歳) の児童生徒を対象にした。心臓超音波測定法は American Society of Echocardiography および European Association of Cardiovascular Imaging の勧告に基づいて行った。各計測は 5 回行い、中央 3 計測値の平均値を採用した。収縮能 (左

室収縮/拡張末期径、駆出率、短縮率)、拡張能 (左室・右室流入血流)、弁輪移動速度、心筋情報 (心室中隔厚、左室後壁厚)、血流速度 (左室・右室流出路血流速度)、径測定 (左房径、右室径、下大静脈径、大動脈径)、弁逆流の有無 (僧帽弁、三尖弁、大動脈弁、肺動脈弁)、三尖弁逆流速度 (ある場合) について計測した。

3. 心筋症患者情報の収集—二次調査結果について—

一次調査で収集した心筋症患者 386 例の報告に対し二次調査を行い、下記情報を収集した; 心筋症名、性、生年月、初診年月、最終年月、基礎疾患、合併症、発見の契機、家族歴、身体所見、症状、薬物療法 (薬剤名および使用量)、非薬物療法、遺伝学的検査、安静時心電図所見、心エコー検査所見、および予後。

4. QRS 波高基準による肥大型心筋症の早期診断に関する研究

[1] QRS 波高基準値の作成

基礎疾患・不整脈・ST/T 波異常を有する例を除外した小学 1 年 16,773 名、中学 1 年 18,126 名、高校 1 年 13,502 名、計 48,401 名の心電図を使用した。心検時の HCM の抽出頻度は数万人に 1 人と推測されており、5000 人に 1 人の抽出基準を検討した。対象者の 99.98 パーセントイル値および統計学的に片側で 5000 人を抽出する値のいずれかを満たす値とした。肥大所見として、従来用いられてきている 1) SV_1+RV_5 、2) SV_1+RV_6 、3) Cornell 基準、4) Cornell product を用いた。今回新たに 5) V_2 基準 (V_2 の R 波と S 波の加算値)、6) V_3 基準 (V_3 の R 波と S 波の加算値)、7) V_4 基準 (V_4 の R 波と S 波の加算値) も検討した。

[2] HCM の早期診断の検討

K 病院でフォロー中の心検時診断例 11 例 (男児 9 例、女児 2 例) のうち、中学 1 年または高校 1 年で初めて診断された 9 例 (全例男児) の小学 1 年時の ECG を入手し、早期診断が可能か検討した。

5. 本邦における小児期拡張型心筋症の臨床像と予後に関する調査研究

全国 18 施設に調査票を配布し、診断時 20 歳未満の DCM のデータを収集した。調査項目は初診時年齢、診断の契機、家族歴、症状、検査所見、薬物治療、非薬物治療、予後等であった。(ただし、心電図所見、心エコー所見については平成 29 年度にかけて現在調査進行中である。)

6. 心筋緻密化障害に関する研究

対象は心筋緻密化障害患者とした。臨床面と基礎研究面の両面から心筋緻密化障害の発症機構の解明するために、まず、心筋緻密化障害の臨床像を検討する。次に、心筋緻密化障害患者において、胎生期における心筋層の発達・成熟に関わる遺伝子異常の探索を行う。さらに、探索された遺伝子異常が心筋の発達・成熟に及ぼす影響を明らかにするために、患者 iPSC 細胞由来心筋細胞を作製し、機能解析を行った。

7. 小児の不整脈原性右室心筋症の疫学調査に関する研究

ガイドライン作成に関する研究班で登録された小児心筋症の中で、不整脈原性右室心筋症の実態を調査した。

8. 日本人罹不整脈性右室心筋症患者の臨床像・遺伝型の特徴

対象は日本人 ARVC の発端者 75 人と家族 24 人。登録用紙に基づき、発症年齢・初発症状・不整脈・心不全発症等の臨床情報を調べ、デスマゾーム関連遺伝子のスクリーニングを行った。平均 6.4 年間の観察期間で予後を評価した。

9. 家族性洞不全症候群の遺伝的背景と臨床的特徴に関する研究

日本人家族性 SSS 38 家系に対し、3 つの SSS 関連遺伝子 (*SCN5A*, *HCN4*, *LMNA*) の遺伝子解析を行い、パッチクランプ法で新規変異の機能解析を行った。また既報の家族性 SSS を加え、*HCN4* 変異陽性 16 家系と *SCN5A* 変異陽性 32 家系の発端者の臨床像を非家族性 SSS 538 例と

メタ解析した。

(倫理面への配慮)

本研究で行われる研究は、全て書面をもって説明を行い、同意を得た場合のみ行う。また、各研究施設の倫理委員会で許可を得た場合のみ行う。本研究は「ヒトゲノム・遺伝子解析研究に関する倫理指針」、「人を対象とする医学系研究に関する倫理指針」を遵守して行う。

C. 研究成果

1. 小児心電図の特徴と基準値作成に関する研究

心電図所見は年齢、性差を認めたが、年齢/性の影響は所見により異なっていた。PQ 間隔は年齢と共に延長したが性差は少なかった。P 波、QRS 波は女子より男子が高電位を示したが、その分布は 6 群で混在していた。右側胸部誘導の ST 部分は男子の 3 群が女子の 3 群より高電位を示していた。

2. 健常小児の心臓超音波所見の基準値作成に関する研究

平成 27 年度 160 名、平成 28 年度 179 名、計 339 名の参加を得た。左室拡張末期容積および左室収縮末期容積は年齢と共に大きくなっていくが、断層法における駆出率は小 1・中 1・高 1 の男女とも平均 65%、平均値 $-2x$ (標準偏差) 値は 55% とほぼ同一であった。心室中隔厚、左室後壁厚は男女とも、小学 1 年と中学 1 年で有意差を認めたが、中学 1 年と高校 1 年では有意差を認めなかった。性差は各学年とも認めなかった。

3. 心筋症患者情報の収集—二次調査結果について—

全国 13 施設から 318 名 { HCM 109 例、DCM 79 例、LVNC 104 例、RCM 14 例、ARVC 12 例 } の報告があった。心検で抽出される率は HCM、LVNC の頻度が高く、それぞれ 49.5%、42.3% であった。DCM は症状出現により受診しており、心検での抽出率は 10.1% と低値であった。心検で抽出されることの多い

HCM で観察期間、薬物療法について心検受診群と心検以外受診群で比較したが、有意差を認めなかった。両群とも死亡、脳死、脳機能カテゴリーの悪い例等があり、予後不良の例が多く存在した。

4. QRS 波高基準による肥大型心筋症の早期診断に関する研究

[1] 基準値の作成

小学1年、中学1年、高校1年の男女別に7項目の基準値を作成した。

[2] HCM の早期診断の検討

9例中、1例は省略4誘導心電図であり検診から除外した。各基準を満たした患児数はV₃基準3例、Cornell基準、Cornell product、が各々2例、V₂基準が1例であった。V₃基準を満たした3例は突然死例、院外心停止例、および中1時心室壁厚が既に19mmあった1例であった。

5. 本邦における小児期拡張型心筋症の臨床像と予後に関する調査研究

8施設からの66例(男38例、女28例)が登録された。初診時の年齢は新生児～15歳11か月。乳児(1歳未満)が19例で最も多く、続いて1歳児が10例で、0～2歳児が35例(54%)を占めた。診断の契機は心筋症関連症状が35例、筋疾患でのスクリーニングが8例、学校心臓検診が7例で、心筋症または突然死の家族歴があったのは約20%であった。薬物療法はβブロッカー(特にカルベジロール)、アンジオテンシン変換酵素阻害薬、利尿薬、ジゴキシンを中心にほとんどの症例で行われていたが、デバイス治療は少なく、中央値約2年のフォロー期間に約5例が死亡、2例が心臓移植を受けていた。

6. 心筋緻密化障害に関する研究

臨床的な検討では、乳児例の大半は心不全を伴っていたが、幼児・学童例は半数が無症状であった。左室駆出率は乳児例で低値であった。左室後壁厚や左室駆出率のZ-scoreは左室駆出率と相関が見られた。左室後壁厚のZ-scoreは

死亡および心移植のリスクファクターであることが示された。患者から採取した血液からベクターにより遺伝子導入しiPS細胞を作成し心筋細胞に分化させることができた。

7. 小児の不整脈原性右室心筋症の疫学調査に関する研究

318名の心筋症患者の中で不整脈原性右室心筋症(ARVC)12例(4%)であった。男女比は7:4で男が多く、多くは学校心臓検診で発見されていた。家族歴のないものが73%と多かったが、不整脈原性右室心筋症の家族歴のあるものが2例(18%)に認められた。遺伝子診断が11例中9例に行われており、8例

(73%)に不整脈原性右室心筋症に関連する遺伝子異常が発見されていた。11例の内何らかの治療が行われていたものが8例(73%)で3例には治療は行われていなかった。9例(82%)が生存していたが、2例(18%)が院外心停止を起こしていた。

8. 日本人催不整脈性右室心筋症患者の臨床像・遺伝型の特徴

デスモゾーム関連遺伝子解析では、発端者75人中48人に30個の変異を同定した。遺伝子毎にはDSG2変異を22人にPKP2変異を12人に同定した。75人中53人の発端者が45歳までに致死性の不整脈を発症していた。また初発症状が20歳以下だった症例は8人であり、このうち3人の初発症状は心肺停止(CPA)であった。

9. 家族性洞不全症候群の遺伝的背景と臨床的特徴に関する研究

38家系中2家系にHCN4変異を、3家系にSCN5A変異を同定した。新規変異HCN4-R393H、SCN5A-N1354K、SCN5A-P1372Rはいずれも機能低下を示した。HCN4変異陽性群の発症年齢(39.1±21.7才)は非家族性(74.3±0.4才)より有意に低いが(p<0.001)、SCN5A変異陽性例(20.0±17.6才)より有意に高かった(P=0.003)。またHCN4変異陽性例は心房細動(43.8%)、左室緻密化障害(50%)の合併がSCN5Aよりも多く、ペースメーカー植え込み年齢はHCN4

(43.5±22.1 才) が SCN5A (17.8±16.5 才) よりも有意に高いことが判明した ($p<0.001$)。

D. 考察

1. 小児心電図の特徴と基準値作成に関する研究

本研究においては、自動解析データを用いることによって総数 48,401 名からの健常小児の心電図に関する基準値を作成することができた。本研究のように、全ての心電図を小児循環器専門医がマニュアル判読し、数万例という多数例を用いた小児心電図の基準値の報告は世界的に発表されていない。

本基準値は、フィルタを用いて記録された心電図である。フィルタを用いずに記録された場合の基準値も作成する必要がある。今後、検討していきたい。

2. 健常小児の心臓超音波所見の基準値作成に関する研究

目的数に近づいていないこと、一部地域に集中していることがあり、今後各地域でのデータ収集を図ると同時に、最終年度に大幅な参加を図る必要がある。

小児期後天性心不全の代表的疾患である拡張型心筋症を診断する上で、左室拡張末期容積、左室収縮末期容積、駆出率は必要な指標である。左室容積は年齢と共に大きくなっていくが、断層法 (modified Simpson 法) における駆出率は年齢差、性差を認めなかった。一方、肥大型心筋症における重要な指標である心筋厚においては小・中学生間に有意差を認めることから、肥大型心筋症の診断基準の際には別個の基準値作成が必要になると考えられる。その他の包括的心臓超音波所見についても、年齢・性差を検討し、基準値を作成していきたい。

3. 心筋症患者情報の収集—二次調査結果について—

小児期心筋症の臨床症状について検討した。小児期心筋症はいずれも心臓突然死の可能性のある疾患群であり、心検抽出群でも予後が改善

していない。日本では心検があり、QT 延長症候群等の不整脈疾患では症状出現以前に診断され、指導を受けることによって予後改善に寄与していることが報告されている。

小児期心筋症においても、症状出現以前に抽出・診断可能な例が存在し、適切な生活指導/治療が早期に導入されれば心臓突然死や心肺停止による脳機能障害を予防できる可能性がある。心検対象学年は小学校 1 年、中学校 1 年、高校 1 年である。多数例の対象健常児と心筋症患者の心電図所見、心臓超音波所見を収集し、適切な抽出/診断基準の作成が必要である。本研究では、患児の心電図所見、心エコー所見も収集されており、適切な抽出基準/診断基準の作成が可能と考えられた。

4. QRS 波高基準による肥大型心筋症の早期診断に関する研究

現在まで数万人規模の多数例からの心室肥大判定基準は作成されたことはない。本研究で健常児心電図として用いられた心電図は全て 2 名以上の小児循環器専門医のマニュアル判読を受けたものであり、多数例であると同時により基準値として価値の高いものになっている。したがって本研究で得られた基準値は evidence-based の心室肥大判定基準といえる。

小児用の QRS 波高値を用いた HCM 抽出基準値についても現在まで作成あるいは応用されたものはない。今回の検討から、HCM の特徴の一つである心室中隔肥大を反映すると考えられる V₃ 基準の採用により、小児期 HCM 重症例の早期診断と早期介入が可能と考えられた。今後症例の集積を行い、小学 1 年、中学 1 年、高校 1 年生で性別に sensitivity, specificity の高い心電図抽出基準を作成したい。

5. 本邦における小児期拡張型心筋症の臨床像と予後に関する調査研究

本研究班では小児期心筋症の全タイプを対象としてデータを収集しているが、そのなかで DCM は診断時年齢が低く、乳児期が最多、続いて 1 歳児で、0~2 歳児が過半数を占めると

いう特徴があった。診断の契機は心不全症状が多く、無症状で学校心臓検診において診断される症例が少なく約 10%に留まっていることと関係している。この点は HCM と対照的であった。

小児の DCM では左室拡大や収縮機能障害が経過とともに改善し、正常化する症例が 20～30%あることが知られている。このことは患者の管理上重要である。

本研究班では、健常ボランティア小児からのデータ収集を含め、心電図と心エコー所見の対比も重要な目的の一つに設定している。日本では学童の心電図検診が広く普及しているため、心電図所見と心エコー所見の対比は、小児期心筋症のスクリーニング効率を上げるために極めて重要と考えられる。また、DCM の早期診断、早期介入には小児期の年齢や体格に応じた心エコー計測値の標準値確立が必須である。前述のように、初期の心エコー計測値は DCM の正常化または悪化の予測にも有用な可能性がある。これらのデータ収集は現在進行中である。

6. 心筋緻密化障害に関する研究

診断には心臓超音波がもっとも有用であり、本研究から、左室駆出率は乳児例で低値であった。左室後壁厚や左室駆出率の Z-score は左室駆出率と相関が見られた。左室後壁厚の Z-score は死亡および心移植のリスクファクターであることが示された。

7. 小児の不整脈原性右室心筋症の疫学調査に関する研究

ARVC の発症頻度は 3,000-5,000 人に 1 人と言われているが、小児では稀な疾患とされている。性差は男：女=3：1と言われており、本報告の頻度と大差はない。本症は院外心停止を 18%にきたすことから、突然死予防のためには診断が重要である。家族歴を持つものは 18%と少なかったが、遺伝子異常を持つものは 73%と高率であり、遺伝子診断の重要性が示唆された。

8. 日本人催不整脈性右室心筋症患者の臨床像・遺伝型の特徴

これまで日本人と欧米人の ARVC 患者の遺伝子変異と予後について検討した研究は少なかったが、本研究で同定された Radical mutation (主に PKP2) 保持者はこれまでの欧米からの報告と、ほぼ同様の致死性不整脈発症リスクがあることが分かった。日本人 ARVC においても遺伝子診断が予後予測に有用であることが示された。

9. 家族性洞不全症候群の遺伝的背景と臨床的特徴に関する研究

HCN4 変異の抑制機能の強い変異キャリアは必ずしも強い徐脈をしているわけではない。これは心拍数をコントロールする別の機序が、HCN4 の機能障害を補償している可能性が考えられる。一方、HCN4 変異が AF や LVNC を高率に合併する機序は不明である。しかし HCN4 は、胎生期には第一心臓予定領域に特異的に発現し、この領域に発現する HCN4 (+) 細胞が原始心筒になることが知られている。HCN4 の変異は原始心臓における心臓前駆細胞の分化に異常をきたし、それが LVNC のような構造的異常や、AF のような電気生理学的異常をきたす可能性がある。

E. 結論

1. 小児心電図の特徴と基準値作成に関する研究

各心電図所見に与える年齢/性には差を認めた。心電図判読、基準値作成時に注意すべきことと考えられた。健常児 48,401 名の心電図データから作成された小児心電図基準値は本研究の『小児期心筋症の心電図学的抽出基準作成』に大きく寄与すると考えられた。

2. 健常小児の心臓超音波所見の基準値作成に関する研究

左室拡張末期および収縮末期容積は年齢と共に増大するが、断層法における駆出率は小学 1 年、中学 1 年、高校 1 年時の男女ともほぼ同一

であった。心臓超音波所見においても、疾患頻度を念頭においたパーセンタイル値を用いて抽出基準/診断基準を作成することにより、ガイドライン作成に大きく寄与すると考えられる。

3. 心筋症患児情報の収集—二次調査結果について—

小児期心筋症を早期に抽出/診断できる基準があり、適切な生活指導/治療を導入できれば心臓突然死や心肺停止による脳機能障害を予防できる可能性がある。心検対象学年である小学、中学、高校各1年時のデータと健常群のデータとの比較検討を行い、小児期心筋症の抽出/診断基準を作成し、遺伝学的検査を含めた患児情報から診療ガイドラインを作成する。

4. QRS 波高基準による肥大型心筋症の早期診断に関する研究

多数例の小児心電図基準値を作成することにより、小児期 HCM の心電図抽出基準の作成が可能と考えられた。

5. 本邦における小児期拡張型心筋症の臨床像と予後に関する調査研究

小児期 DCM は乳児期から2歳までに心筋症関連症状で診断されることが多く、心不全を呈して予後不良な症例が多かった。小児期心エコー指標の標準値を作成し、早期診断と予後予測に基づいて早期介入することが重要と考えられた。

6. 心筋緻密化障害に関する研究

臨床的な検討では、左室壁厚の Z-score は LVNC 患者の予後と相関することが明らかとなった。今後は患者を蓄積した上で、臨床遺伝学的検討を推し進め、iPS 細胞を用いた機能解析による評価をすすめていく予定である。

7. 小児の不整脈原性右室心筋症の疫学調査に関する研究

不整脈原性右室心筋症は稀な疾患であるが、予後は不良であり、早期発見、治療が重要である。そのためには、不整脈原性右室心筋症小児の心電図、心エコーによる診断基準の作成が必要であり、遺伝子診断が重要であることが結論

づけられた。

8. 日本人催不整脈性右室心筋症患者の臨床像・遺伝型の特徴

日本人 ARVC では DSG2 変異が多い。若年者では初発症状が心肺停止であることも多く、遺伝子診断による発症前診断が有効である。

9. 家族性洞不全症候群の遺伝的背景と臨床的特徴に関する研究

HCN4 変異陽性家族性洞不全症候群 (SSS) は、心房細動と左室緻密化障害を高率に合併し、思春期以降発症するという特徴を持つ家族性 SSS のサブグループである。

F. 健康危険情報

研究の結果、得られた成果の中で健康危険情報（国民の生命、健康に重大な影響を及ぼす情報）として厚生労働省に報告すべきものはなかった。

G. 研究発表

1. 論文発表

[英文]

1. Kodo K, Ong SG, Jahanbani F, Termglinchan V, [Hirono K](#), (他7名), [Ichida E](#), Wu SM, Snyder MP, Bernstein D, Wu JC. iPSC-derived cardiomyocytes reveal abnormal TGF- β signalling in left ventricular non-compaction cardiomyopathy. *Nat Cell Biol.* 2016;10:1031-42.
2. [Yoshinaga M](#), Kucho Y, Nishibatake M, [Ogata H](#), Nomura Y. Probability of diagnosing long QT syndrome in children and adolescents according to the criteria of the HRS/EHRA/APHR expert consensus statement. *Eur Heart J.* 2016;37:2490-2497.
3. Itoh H, Crotti L, Aiba T, (他5名), [Ohno S](#), (他12名), [Horie M](#): The Genetics Underlying Acquired Long QT Syndrome. Impact on genetic screening. *Eur Heart J.* 2016;37:1456-1464.
4. Yokota S, Itoh Y, Morio T, Origasa H, [Sumitomo N](#), et al. Tocilizumab in systemic juvenile idiopathic arthritis in a real-world clinical setting: results from 1 year of postmarketing surveillance follow-up of 417 patients in Japan. *Ann Rheum Dis.* 2016;75:1654-60.

5. Okata S, Yuasa S, Suzuki T, Ito S, Makita N, et al. Embryonic type Na⁺ channel beta-subunit, *SCN3B* masks the disease phenotype of Brugada syndrome. **Sci Rep**. 2016;6:34198.
6. Yagihara N, Watanabe H, Barnett P, (他3名), Ohno S, (他21名), Horie M, Roden DM, Makita N: Variants in the SCN5A promoter associated with various arrhythmia phenotypes. **JAHA**. 2016;5. pii: e003644
7. Vink AS, Clur SB, Geskus RB, Blank AC, De Kezel CC, Yoshinaga M, Hofman N, Wilde AA, Blom NA. Effect of Age and Sex on the QTc Interval in Children and Adolescents With Type 1 and 2 Long-QT Syndrome. **Circ Arrhythm Electrophysiol**. 2017;10. pii: e004645.
8. Masuda K, Ishizu T, Niwa K, Takechi F, Tateno S, Horigome H, Aonuma K. Increased risk of thromboembolic events in adult congenital heart disease patients with atrial tachyarrhythmias. **Int J Cardiol**. 2017;234 69-75.
9. Hasegawa K, Watanabe H, Hisamatsu T, Ohno S, (他5名), Horie M: Early repolarization and risk of arrhythmia events in long QT syndrome. **Int J Cardiol**. 2016;223:540-542.
10. Daumy X, Amarouch MY, Makita N, et al. Targeted resequencing identifies TRPM4 as a major gene predisposing to progressive familial heart block type I. **Int J Cardiol**. 2016;207:349-358.
11. Ishikawa T, Ohno S, Murakami T, (他8名), Sumitomo N, Shimizu W, Yoshiura KI, Horigome H, Horie M, Makita N. Sick sinus syndrome with HCN4 mutations shows early onset and frequent association with atrial fibrillation and left ventricular noncompaction. **Heart Rhythm**. 2017;14:717-724.
12. Chen J, Makiyama T, Wuriyanghai Y, Ohno S, (他7名), Horie M, Kimura T: Cardiac sodium channel mutation associated with epinephrine-induced QT prolongation and sinus node dysfunction. **Heart Rhythm**. 2016;13:289-298.
13. Fujii Y, Itoh H, Ohno S, (他13名), Horie M: A type 2 ryanodine receptor variant associated with reduced Ca²⁺ release and short-coupled torsade de pointe ventricular arrhythmia. **Heart Rhythm**. 2016;14:98-107.
14. Hata Y, Kinoshita K, Mizumaki K, Yamaguchi Y, Hirono K, Ichida F, 他. Postmortem Genetic Analysis Of Sudden Unexplained Death Syndrome Under 50 Years Of Age: A Next-Generation Sequencing Study. **Heart Rhythm**. 2016;13:1544-51
15. Horigome H. Dilated Cardiomyopathy in Children With Isolated Congenital Complete Atrioventricular Block. **Cir J**. 2016;80:1110-1112.
16. Kawata H, Ohno S, Sumitomo N, (他12名), Horie M, Shimizu W: Catecholaminergic Polymorphic Ventricular Tachycardia (CPVT) associated with Ryanodine Receptor (RyR2) gene mutations: Long term prognosis and utility of an exercise stress test after initiation of medical treatment. **Circ J**. 2016;80: 1907-1915.
17. Ozawa J, Ohno S, Hisamatsu T, (他4名), Horie M: Pediatric cohort with long QT syndrome: KCNH2 mutation carriers have late onset but severe symptoms. **Circ J**. 2016;80:696-702.
18. Ichikawa M, Aiba T, Ohno S, (他10名), Horie M: Phenotypic variability of ANK2 mutations in patients with inherited primary arrhythmia syndromes. **Circ J**. 2016;80: 2435- 2442.
19. Ichida F: 心筋症、心筋炎の管理. Guidelines for Diagnosis and Treatment of Patients With Hypertrophic Cardiomyopathy. **Circ J** 2016;80:753-774.
20. Sumitomo N. Clinical features of long QT syndrome in Children. **Circ J**. 2016: 80:598-600.
21. Sonoda K, Ohno S, Otsuki S, (他6名), Horie M: Quantitative analysis of PKP2 and neighbouring genes in a patient with arrhythmogenic right ventricular cardiomyopathy caused by heterozygous PKP2 deletion. **Europace**. 2017;19:644-650.
22. Fukuyama M, Ohno S, Makiyama T, Horie M: Novel SCN10A Variants Associated with Brugada Syndrome. **Europace**. 2016;18: 905-911.
23. Sasaki K, Makiyama T, Yoshida Y, (他11名), Ohno S, (他3名), Sumitomo N, Horie M, Yamanaka S,

- Kimura T: Patient-specific Human Induced Pluripotent Stem Cell Model Assessed with Electrical Pacing Validates S107 as a Potential Therapeutic Agent for Catecholaminergic Polymorphic Ventricular Tachycardia. **PLoS One**. 2016;11:e0164795.
24. Sumitomo N, Horigome H, Miura M, (他7名), Ushinohama H, (他3名), Iwamoto M, (他3名); Heartful Investigators. Study design for control of HEART rate in infant and child tachyarrhythmia with heart failure Using Landiolol (HEARTFUL): A prospective, multicenter, uncontrolled clinical trial. **J Cardiol**. Epub 2017.
25. Fujii Y, Matsumoto Y, Hayashi K, (他8名), Ohno S, Yamagishi M, Matsuura H, Horie M, Itoh H: Contribution of a KCNH2 variant in genotyped long QT syndrome: Romano-Ward syndrome under double mutations and acquired long QT syndrome under heterozygote. **J Cardiol**. (in press)
26. Yuasa S, Kuroda Y, Suzuki T, Watanabe Y, Ito S, Egashira T, Seki T, Hattori T, Ohno S, Kodaira M, Hashimoto H, Okata S, Tanaka A, Aizawa Y, Murata M, Aiba T, Makita N, Furukawa T, Shimizu W, Kodama I, Ogawa S, Kokubun N, Horigome H, Horie M, Kamiya K, Fukuda K. Flecainide ameliorates arrhythmogenicity through NCX flux in Andersen-Tawil syndrome-iPS cell-derived cardiomyocytes. **Biochem Biophys Rep**. 2017;9:245-256.
27. Yamaguchi Y, Mizumaki K, Hata Y, (他3名), Ichida F, Inoue H, Nishida N. Latent pathogenicity of the G38S polymorphism of KCNE1 K⁺ channel modulator. **Heart Vessels**. 2016. [Epub ahead of print]
28. Chida A, Inai K, Sato H, (他12名), Tateno S, Kuraishi K, Kogaki S, Nishimura M, Ayusawa M, Ichida F, (他4名). Prognostic predictive value of gene mutations in Japanese patients with hypertrophic cardiomyopathy. **Heart Vessels**. 2016. [Epub ahead of print]
29. Hirabayashi M, Yoshinaga M, Nomura Y, Ushinohama H, Sato S, Tauchi N, Horigome H, Takahashi H, Sumitomo N, Shiraiishi H, Nagashima M. Environmental risk factors for sudden infant death syndrome in Japan. **Eur J Pediatr**. 2016;175:1921-1926.
30. Shirai Y, Goya M, Ohno S, Horie M, et al: Elimination of ventricular arrhythmia in catecholaminergic polymorphic ventricular tachycardia by targeting “catecholamine-sensitive area”: a dominant-subordinate relationship between origin sites of bidirectional ventricular premature contractions. **PACE**. (in press)
31. Watanabe T, Ohno S, Shirai M, et al.: Inherited catecholaminergic polymorphic ventricular tachycardia due to RYR2 mutation. **Pediatr Int**. 2016;58:512-515.
32. Honda T, Kanai Y, Ohno S, et al. Fetal arrhythmogenic right ventricular cardiomyopathy with double mutations in TMEM43. **Pediatr Int**. 2016;58:409-411.
33. Hachiya A, Motoki K, Hirono K, (他2名), Ichida F, Koike K. LVNC revealed by aortic regurgitation due to Kawasaki disease in a boy with LDB3 gene mutation. **Pediatrics Int**. 2016;58:797-800.
34. Ichikawa M, Ohno S, Fujii Y, (他7名), Horie M: Multigenerational inheritance of long QT syndrome type 2 in a Japanese family. **Internal Med**. 2016;55:259-262.
35. Hata H, Sumitomo N, Ayusawa M, Shiono M. Biventricular repair of pulmonary atresia with intact ventricular septum and severely hypoplastic right ventricle: a case report of a minimum intervention surgical approach. **J Card Surg**. 2016;11:94.
36. Aoki H, Nakamura T, Horie M, Ohno S, (他2名): Cardiac conduction defects and brugada syndrome: A Family with overlap syndrome carrying a nonsense SCN5A mutation. **J Arrhythmia**. (in press)
37. Ohno S. The genetic background of arrhythmogenic right ventricular cardiomyopathy. **J Arrhythmia**. 2016;32:398-403.
38. Sumitomo N. Current topics in catecholaminergic polymorphic ventricular tachycardia. **J Arrhythmia**. 2016;32:344-351.
39. Ishikawa T, Ishikawa T, Makita N, et al. Inherited bradyarrhythmia: A diverse genetic background. **J**

- Arrhythmia**. 2016;32:352-358.
40. Yoshida Y, Hirono K, Nakamura K, et al. A novel ACTC1 gene mutation in a young boy with left ventricular noncompaction and arrhythmias. **Heart Rhythm Case Report**. 2016;2:92-97.
41. Takahashi K, Ishikawa T, Makita N, et al. A novel *de novo* calmodulin mutation in a 6-year-old boy who experienced an aborted cardiac arrest. **Heart Rhythm Case Reports**. 2016;3:69-72.
42. Kumamoto T, Sumitomo N, Kobayashi K, et al: Implantation of iliofemoral stents; A novel approach for a bilateral occlusion of the iliofemoral vein in a patient with a Glenn's operation. **Heart Rhythm Case Reports**. 2016;2:138-141.

[和文]

1. 高橋実穂、堀米仁志、加藤愛章、他. 胎児心エコー所見をもとに早期娩出し救命できたハイリスク仙尾部奇形腫の胎児例. **日本小児循環器学会雑誌** 2016;32:328-334.
2. 鈴木孝典、林 泰佑、小野 博、前野泰樹、堀米仁志、村島温子. 母体抗SS-A抗体陽性の先天性完全房室ブロックの胎児における子宮内胎児死亡の危険因子. **日本小児循環器学会雑誌** 2016;32:19-25.
3. 大野聖子 : 心筋症における心臓突然死を予測する. **医学のあゆみ**、心臓突然死の先制医療 2016;258:779-783.
4. 住友直方 : カテコラミン誘発多形性心室頻拍、不整脈を科学する、編集 青沼和隆、別冊医学のあゆみ、p19-26, **医歯薬出版**、東京、2017.1.25
5. 戸田紘一、飛田和えりか、小柳喬幸、小島拓朗、葭葉茂樹、小林俊樹、岩崎美佳、岡田公章、保土田健太郎、枡岡 歩、鈴木孝明、住友直方 : 先天性心疾患術後不整脈に対する静注アミオダロンの有効性、安全性に関する検討、**Progress in Medicine**. 2016;36 (supple 2):1755-1757.
6. 趙 麻未、安原 潤、熊本 崇、(他4名)、住友直方 : WPW 症候群、左室心筋緻密化障害を合併した乳児に対するアミオダロンの使用経験、**Progress in Medicine**. 2016;36 (supple 1): 420-423.
7. 住友直方 : 不整脈、特集小児慢性疾患の成人期移行の現状と問題点、**小児科臨床**、2016;69:611-616.
8. 住友直方 : Brugada 症候群、小児の症候群、**小児科診療**、2016;79(supple): 148-149.
9. 住友直方 : III. デバイス治療を極める、カテーテルアブレーションの進め方、特集 小児循環器治療の最前線-クスリとデバイス、**小児科診療**、2016;79: 983-988.
10. 住友直方 : 不整脈、III. 主要症状に対する専門医療、特集小児循環器のファーストタッチから専門診療へ、**小児科診療**、2017;80:99-105.
11. 住友直方 : Editorial Comment フレカイニドのカテコラミン誘発多形性心室頻拍に対する効果、**日本小児循環器学会雑誌**、2017;33:1-3.
12. 青沼和隆、志賀 剛、新 博次、池田隆徳、市田 露子、(他19名)、住友直方、(他7名):『2015年版 循環器薬の薬物血中濃度モニタリングに関するガイドライン』Guidelines for Therapeutic Drug Monitoring of Cardiovascular Drugs — Clinical Use of Blood Drug Concentration Monitoring —(JCS 2015) 日本循環器学会 / 日本 TDM 学会合同ガイドライン(2013-2014 年度合同研究班報告) **循環器病ガイドシリーズ 2015 年度版**、2016;3-54.
13. 住友直方、石川広己、泉田直己、市田露子、岩本眞理、笠巻祐二、久賀圭祐、土井庄三郎、中西敏雄、馬場礼三、檜垣高史、堀米仁志、三谷義英、武者春樹、吉永正夫、阿部勝巳、鮎沢 衛、牛ノ濱大也、太田邦雄、加藤愛章、加藤太一、澤田博文、鉢崎竜範、葭葉茂樹: 2016 年版『学校心臓検診のガイドライン』Guidelines for Heart Disease Screening in Schools (JCS 2016/JSPCCS 2016)、2016;1-80.
14. 住友直方 : 不整脈、監修 五十嵐隆、編集 三浦 大、島袋林秀、p.334-339、ガイドラインと最新文献による小児科学レビュー2016-'17、**総合医学社**、東京、2016.5.8
15. 住友直方 : 学齢期～充実した学校生活を送るために～(2)学校生活で気をつけること、心臓病児者の幸せのために、病氣と制度の解説 (新版)、編集 全国心臓病の子どもを守る会、**発行一般社団法人 全国心臓病の子どもを守る会**、p201-

215, 2016.10

16. 住友直方 : カテコラミン誘発多形性心室頻拍、心室頻拍のすべて、編集 野上昭彦、小林義典、里見和浩 p217-226、南江堂、東京、2016.11.10

2. 学会発表

[国際学会]

1. Yoshinaga M, Ohno S, Ushinohama H, Sato S, Miyamoto T, Tauchi N, Horigome H, Sumitomo N, Kucho Y, Shiraishi H, Ichida F, Hata T, Nomura Y, Horie H, Makita N, Nagashima M. ECG Screening of 1-Month-Old Infant May Prevent Out-of-Hospital Cardiac Arrest in Infancy. Scientific Session 2016 American Heart Association (AHA), New Orleans, 2016.11.13
2. Yoshinaga M. Analysis of Out-of-Hospital Cardiac Arrest in Infants, Children, and Adolescents in the Kyushu Area in Japan. Session 2016 American Heart Association (AHA), New Orleans, 2016.11.15
3. Yoshinaga M. ECG screening and Brugada syndrome. Pediatric and Congenital Rhythm Congress (Pedirhythm) VII. Thessaloniki, Greece. 2017.2.5
4. Horigome H. Utility of magnetocardiography for the diagnosis of fetal arrhythmias. 4th international Bangkok fetal echocardiography symposium, Bangkok, 2017/1/10
5. Horigome H. Diagnosis and treatment of fetal and neonatal long QT syndrome. 4th international Bangkok fetal echocardiography symposium, Bangkok, 2017/1/10
6. Horigome H. Diagnosis and treatment of fetal brady- and tachyarrhythmias. 4th international Bangkok fetal echocardiography symposium, Bangkok, 2017/1/10
7. Kuroda Y, Yuasa S, Watanabe Y, (他 7 名), Horigome H, Kokubun N, Horie M, Kamiya K, Fukuda K. Flecainide suppresses an arrhythmogenic substrate in Andersen-Tawil syndrome-induced pluripotent stem cell-derived cardiomyocytes. ESC CONGRESS 2016, Rome, 2016/8/29
8. Yoshinaga M, Ushinohama H, Nagashima M, Sato S, Hata T, Horigome H, Tauchi N, Nishihara E, Ichida F, Ohno S, Sumitomo N, Iwamoto M. Electrocardiographic (ECG) screening of 1-month-old infants for identifying prolonged QT intervals to prevent sudden infant death. ESC CONGRESS 2016, Rome, 2016/8/27
9. Horigome H. Clinical characteristics and genetic background of congenital Long-QT syndrome diagnosed pre- and postnatally. 2nd Munich Symposium on Fetal Cardiology, Munich, 2016/7/23
10. Nozaki Y, Kato Y, Lin L, Takahashi-Igari M, Horigome H. Combination Therapy of Flecainide and Nadolol in Andersen Tawil Syndrome Type 1. Heart Rhythm 2016, San Francisco, 2016/5/4
11. Ozawa J, Ohno S, Toyoda F, (他 7 名), Horie M : A novel CACNA1C mutation identified in a patient with atypical Timothy syndrome exerts both loss- and gain-of-function effects on Cav1.2. ESC CONGRESS 2016. (8.26-9.1 Rome, Italy)
12. Fukuyama M, Ohno S, Ichikawa M, Makiyama T, Horie M : Rare Single Nucleotide Polymorphism of SCN10A in Patients with Inherited Primary Arrhythmia Syndromes. ESC CONGRESS 2016. (8.26-9.1 Rome, Italy)
13. Ohno S, Ozawa J, Fujii Y, Itoh H, Horie M : Specific Phenotypes Caused by RYR2 Mutations Relate with Bradycardia but not with Mutation Locations in RYR2. ESC CONGRESS 2016. (8.26-9.1 Rome, Italy)
14. Sonoda K, Ohno S, Ozawa J, (他 4 名), Horie M : Copy Number Variations in SCN5A associated with Brugada Syndrome. ESC CONGRESS 2016. (8.26-9.1 Rome, Italy)
15. Ohno S, Wu J, Mizusawa Y, (他 3 名), Horie M : Triple mutations in three major genes for long QT syndrome are very rare and cause complicated phenotypes with ventricular arrhythmia. (ESC2016, Rome, Aug 29)
16. Harita T, Makiyama T, Toyoda F, (他 5 名), Ohno S, (他 4 名), Horie M, Kimura T: 1-cis diltiazem rescues

- impaired calcium channel inactivation in a patient-specific stem cell model of long QT syndrome with a CACNA1C mutation. (ESC2016, Rome, Aug 29)
17. Fujii Y, Itoh H, Ohno S, (他 11 名), Horie M: RYR2 mutations underlying in patients with short-coupled variant of torsade de pointes. (ESC2016, Rome, Aug 30)
 18. Fukumoto D, Ohno S, (他 6 名), Horie M: KCNH2 mutation in patients with long QT syndrome type 2. (APHRS2016, 10.12-15, Korea)
 19. Wuriyanghai Y, Makiyama T, Nishiuchi S, (他 6 名), Ohno S, Yoshida Y, Horie M, Kimura T: Generation of iPS knock out human induced pluripotent stem cells using the crispr-cas9 nickase system. (APHRS2016, 10.12-15, Korea)
 20. Ichikawa M, Aiba T, Ohno S, (他 10 名), Horie M: Various ANK2 mutations in patients with inherited primary arrhythmia syndromes. (APHRS2016, 10.12-15, Korea)
 21. Takayama K, Ohno S, Wada Y, Horie M: Non desmosomal mutations detected in Japanese patients with arrhythmogenic right ventricular cardiomyopathy. (APHRS2016, 10.12-15, Korea)
 22. Ohno S: The RYR2 Mutations Identified Not Only in CPVT But Also Short Coupled Variant of Torsade De Pointes and LQTS. (APHRS2016, 10.12-15, Korea)
 23. Ohno S: What's New in 2016; Genetics in ARVC/D. (APHRS2016, 10.12-15, Korea)
 24. Ohno S, Ozawa J, Fukuyama M, Makiyama T, Horie M: High prevalence of late onset T in patients with long QT syndrome type 8. (AHA2016, 11.12-16, New Orleans, USA)
 25. Wada Y, Ohno S, Aiba T, Horie M: A Unique Genetic Background and Prognostic Impact on Non-Caucasian ARVC/D Proband (AHA2016, 11.12-16, New Orleans, USA)
 26. Yamamoto Y, Makiyama T, Harita T, (他 9 名), Ohno S, Chonabayashi K, Yoshida Y, Horie M, Makita N, Kimura T: Allele-specific Disruption Rescues Electrophysiological Abnormalities in Human iPSC Cell Model of Long-QT Syndrome With a CALM2 Mutation (AHA2016, 11.12-16, New Orleans, USA)
 27. Hirono K, Takasaki A, Hata Y, (他 5 名), Ichida F: Clinical Features and Prognosis of Pediatric Patients with Left Ventricular Noncompaction. European society for cardiology congress 2016、2016 年 8 月 27 日、ローマ
 28. Ichida F: Invited Lecture Clinical features of left ventricular noncompaction: long-term clinical course and genetic background. The 6th APPCS, Oct 22, 2016, Shanghai
 29. Long-term prognosis of the pediatric patients with Left Ventricular Noncompaction. Hirono K, Ce W, Hata Y, Takasaki A, Ozawa S, Nakaoka H, Okabe M, Miyao N, Saito K, Nishida N, Ichida F. 12nd International Congress of Cardiomyopathies and Heart Failure 2016、2016 年 12 月 3 日、京都
 30. Sumitomo N: Invited Lecture, Congenital Heart Disease and Inherited Arrhythmia, In Sudden Cardiac Death Prevention in Children and CHD Patients Sponsored by PACES, Asian Pacific Heart Rhythm Society 2016, Seoul, South Korea, 2016.10.14
 31. Sumitomo N, Miyazaki A, Sakaguchi H, Iwamoto M, (他 8 名): A prospective multicenter, open-label study of landiolol for tachyarrhythmias in children: Control of the heart rate in infant and child arrhythmias using landiolol (HEARTFUL) study, Cardiostim 2016, Nice, France, 2016.6.8-11
 32. Lieve KV, van der Werf C, Bos MJ, (他 11 名), Sumitomo N, (他 10 名): Efficacy of Flecainide in a Large Cohort of Patients with Catecholaminergic Polymorphic Ventricular Tachycardia, Nederlandse Vereniging voor Cardiologie Najaarscongres 2016, Utrecht, Holland, 2016.11.5
 33. Makita N: Genetic Background of Inherited Bradyarrhythmia. Korean Heart Rhythm Society 8th Annual Scientific Session, 2016/07/08, KINTEX, Korea.
 34. Makita N: Overview of Genes Related to Cardiac Conduction. Korean Heart Rhythm Society 8th Annual Scientific Session, 2016/07/08,

KINTEX, Korea.

35. Crotti L, Makita N, et al. International Calmodulinopathy Registry (ICaMR). American Heart Association's Scientific Sessions, Nov 15, 2015, New Orleans, USA

[国内学会]

1. 吉永正夫、牛ノ濱 大也、長嶋正實、佐藤誠一、畑 忠善、堀米仁志、住友直方、白石裕比湖、野村裕一、田内宣生、西原榮起、市田露子、大野聖子。1 か月健診時の心電図記録による乳児突然死予防に関する研究。第 52 回日本小児循環器学会総会・学術集会、平成 28 年 7 月 6 日、東京
2. 吉永正夫、『パネルディスカッション 6 学校心臓検診の意義：各心疾患毎のアウトカムから探る』QT 延長症候群。52 回日本小児循環器学会総会・学術集会、平成 28 年 7 月 7 日、東京
3. 吉永正夫、堀米仁志、住友直方、長嶋正實、牛ノ濱大也、田内宣生、岩本眞理、泉田直己、阿部勝巳、緒方裕光、高橋秀人。新しい「小児心電図の基準値」を用いた小児期肥大型心筋症の心電図抽出基準に関する検討。52 回日本小児循環器学会総会・学術集会、平成 28 年 7 月 8 日、東京
4. 吉永正夫、牛ノ濱大也、長嶋正實、佐藤誠一、畑忠善、堀米仁志、田内宣生、西原榮起、市田露子、大野聖子、住友直方。Electrocardiographic (ECG) screening of 1-month-old infants for identifying prolonged QT intervals to prevent sudden infant death. 第 63 回日本不整脈心電学会、平成 28 年 7 月 17 日、札幌
5. 吉永正夫。小児遺伝性不整脈について。第 1 回平成 28 年度スポーツ丁女性アスリート育成・支援プロジェクト戦略推進会議、平成 28 年 9 月 30 日、西別府病院、別府市
6. 吉永正夫、牛ノ濱大也、長嶋正實、佐藤誠一、畑忠善、堀米仁志、田内宣生、西原榮起、市田露子、大野聖子、住友直方、岩本眞理。1 か月健診時の心電図検診は乳児突然死を防げるか。第 121 回日本循環器学会九州地方会、平成 28 年 12 月 3 日、鹿児島
7. Yoshinaga M、Ushinohama H。Why do Victims of

- Sudden Infant Death Syndrome Die during Sleeping, Especially during Midnight Sleeping? 第 81 回日本循環器学会学術集会、平成 29 年 3 月 17 日、金沢
8. Yoshinaga M。Analysis of Out-of-Hospital Cardiac Arrest (OHCA) in Infants, Children, and Adolescents in the Kyushu Area in Japan. 第 81 回日本循環器学会学術集会、平成 29 年 3 月 19 日、金沢
 9. 堀米仁志。日本循環器学会 委員会セッション (ガイドライン委員会) ガイドライン解説 3：2014 2015 年度活動ガイドライン作成班解説講演 学校心臓検診のガイドライン (日本循環器学会/日本小児循環器学会合同ガイドライン)「右左短絡性心疾患の管理」。第 81 回日本循環器学会学術集会、平成 29 年 3 月 18 日、金沢
 10. 堀米仁志。シンポジウム 9 (A) 心臓突然死の遺伝的背景「Genetic Background of Congenital Long QT Syndrome Diagnosed in Infancy and Comparison of Their Gene Mutations with Those in SIDS」。第 81 回日本循環器学会学術集会、平成 29 年 3 月 18 日、金沢
 11. 村上 卓、堀米仁志、塩野淳子、他。心室中隔欠損を介した特殊な circular shunt が示唆された Ebstein 奇形の胎児診断例。第 23 回日本胎児心臓病学会学術集会、平成 29 年 3 月 3 日、東京
 12. 大内香里、加藤愛章、野崎良寛、石川伸行、林立申、高橋実穂、堀米仁志。Treprostinil 持続皮下注療法を導入した特発性肺動脈性肺高血圧の男児例。第 23 回日本小児肺循環研究会、平成 29 年 2 月 4 日、東京
 13. 山田 優、石津智子、野崎良寛、加藤愛章、高橋実穂、堀米仁志、他。Fontan 術後の無脾症、右室型単心室不全に対する心臓再同期療法導入の検討。第 19 回日本成人先天性心疾患学会総会・学術集会、平成 29 年 1 月 14 日、三重
 14. 林立申、高橋実穂、石川伸行、(他 5 名)、堀米仁志。中隔心筋切除術、DDD ペーシングを施行した乳児期発症の閉塞性肥大型心筋症 (HOCM) の長期予後。第 25 回日本小児心筋疾患学会、平成 28 年 10 月 8 日、東京
 15. 三好剛一、前野泰樹、左合治彦、稲村 昇、川瀧

- 元良、堀米仁志、(他 9 名)、胎児不整脈治療班。胎児頻脈性不整脈に対する経胎盤的抗不整脈薬投与に関する臨床試験 副作用報告 (第 2 報)。第 52 回日本周産期・新生児医学会学術集会、平成 28 年 7 月 16 日、富山
16. 村上 卓、塩野淳子、石川伸行、(他 4 名)、堀米仁志。動脈管、主要体肺側副動脈の両者を伴わない肺動脈閉鎖兼室中隔欠損症、22q.11.2 欠失の 2 例。第 52 回日本小児循環器学会総会・学術集会、平成 28 年 7 月 8 日、東京
17. 堀米仁志。『学校心臓検診のガイドライン』の解説：先天性心疾患の管理基準。第 52 回日本小児循環器学会総会・学術集会、平成 28 年 7 月 7 日、東京
18. 塩野淳子、石川伸行、村上 卓、(他 4 名)、堀米仁志。フォンタン手術適応疾患患者における心臓以外の手術。第 52 回日本小児循環器学会総会・学術集会、平成 28 年 7 月 7 日、東京
19. 高橋実穂、加藤愛章、野崎良寛、林 立申、中村昭宏、堀米仁志。ハイリスク新生児における臍帯静脈アプローチによるバルーン心房中隔裂開術 (BAS) および static BAS。第 52 回日本小児循環器学会総会・学術集会、平成 28 年 7 月 7 日、東京
20. 石踊 巧、長谷川 誠、原 モナミ、(他 4 名)、堀米仁志。気道感染症後に遷延する低酸素血症を契機に診断された左上大静脈遺残左房開口の 1 歳女児。第 52 回日本小児循環器学会総会・学術集会、平成 28 年 7 月 7 日、東京
21. 三好剛一、前野泰樹、左合治彦、(他 3 名)、堀米仁志、(他 10 名)。胎児頻脈性不整脈に対する経胎盤的抗不整脈薬投与に関する臨床試験—副作用報告 (第 2 報) —。第 52 回日本小児循環器学会総会・学術集会、平成 28 年 7 月 7 日、東京
22. 松原宗明、石井知子、加藤愛章、高橋実穂、堀米仁志、阿部正一、平松祐司。小児開心術後の難治性感染症をいかに早期鎮静化すべきか？ 第 52 回日本小児循環器学会総会・学術集会、平成 28 年 7 月 6 日、東京
23. 住友直方、堀米仁志、三浦 大、小野 博、鈴木嗣敏、佐川浩一、牛ノ濱大也。小児の頻脈性不整脈を対象としたランジオロールの前向き多施設共同治験 (HEARTFUL study)；小児の臨床試験立案の経験から。第 52 回日本小児循環器学会総会・学術集会、平成 28 年 7 月 6 日、東京
24. 加藤愛章、稲葉 武、林 立申、(他 3 名)、堀米仁志。心磁図を用いた不整脈診断—胎児から成人まで—。第 52 回日本小児循環器学会総会・学術集会、平成 28 年 7 月 6 日、東京
25. 指宿知子、松原宗明、阿部正一、加藤愛章、高橋実穂、堀米仁志、平松祐司。Jatene 術後中期から遠隔期までの心エコー所見から見た大動脈弁閉鎖不全発生要因。第 52 回日本小児循環器学会総会・学術集会、平成 28 年 7 月 6 日、東京
26. 野間美緒、坂 有希子、阿部正一、(他 4 名)、堀米仁志。ファロー四徴症における右室流出路前面の形態について—右室造影側面像からの検討—。第 52 回日本小児循環器学会総会・学術集会、平成 28 年 7 月 6 日、東京
27. 野崎良寛、加藤愛章、城戸崇裕、(他 6 名)、堀米仁志。超音波横隔膜麻痺診断における膜筋厚変化率の有用性。第 52 回日本小児循環器学会総会・学術集会、平成 28 年 7 月 6 日、東京
28. 林 立申、加藤愛章、原 英輝、(他 3 名)、堀米仁志。内臓錯位症候群における不整脈の検討。第 52 回日本小児循環器学会総会・学術集会、平成 28 年 7 月 6 日、東京
29. 塩野淳子、石川伸行、村上 卓、河野達夫、堀米仁志。川崎病で頸部 CT を施行した症例—後咽頭浮腫の所見を中心に—。第 35 回関東川崎病研究会、平成 28 年 6 月 11 日、東京
30. 林 立申、堀米仁志、加藤愛章、他。心磁図の臨床応用—胎児から成人まで—。第 31 回日本生体磁気学会大会、平成 28 年 6 月 10 日、金沢
31. 芹澤陽菜、林 立申、山田晶子、(他 5 名)、堀米仁志、須磨崎 亮。無症候性川崎病性冠動脈瘤内血栓に対して経静脈的血栓溶解療法が有効であった 1 幼児例。第 119 回日本小児科学会学術集会、平成 28 年 5 月 15 日、札幌
32. 鈴木孝典、林 泰佑、小野 博、前野泰樹、堀米

- 仁志、村島温子. 母体抗 SS-A 抗体陽性の先天性完全房室ブロックの胎児における子宮内胎児死亡の危険因子 第 119 回日本小児科学会学術集会、平成 28 年 5 月 14 日、札幌
33. 埴 淳美、石川伸行、村上 卓、塩野淳子、堀米仁志. 総肺静脈還流異常症を合併した心室中隔欠損を伴わない肺動脈閉鎖症の一例. 第 119 回日本小児科学会学術集会、平成 28 年 5 月 13 日、札幌
34. 大野聖子: 遺伝性不整脈 最近の話題. 第 57 回山梨小児循環器懇話会 特別講演、平成 28 年 3 月 4 日、山梨
35. 大野聖子: Arrhythmogenic Right Ventricular Cardomyopathy and Brugada Syndrome; from the View of Desmosome Gene Mutation. 第 80 回日本循環器学会学術集会 シンポジウム、平成 28 年 3 月 18-20 日、仙台
36. Sonoda K, Ohno S, Wada Y, (他 6 名), Horie M: AKAP9 mutations identified in young patients with idiopathic ventricular fibrillation or polymorphic ventricular tachycardia. 第 80 回日本循環器学会学術集会、平成 28 年 3 月 18-20 日、仙台
37. Ichikawa M, Ohno S, Fujii Y, (他 6 名), Horie M: Various ANK2 Mutations in Japanese Patients with Inherited Primary Arrhythmia Syndromes. 第 80 回日本循環器学会学術集会、平成 28 年 3 月 18-20 日、仙台
38. Fujii Y, Itoh H, Ohno S, (他 11 名), Horie M. RYR2 mutations underlying in patients with short-coupled variant of torsade de pointes. 第 80 回日本循環器学会学術集会、平成 28 年 3 月 18-20 日、仙台
39. 山本孝, 八木典章, 松本祐一, (他 10 名) 堀江稔: 経カテーテル的大動脈弁置換術(TAVI)を施行した 2 例. 第 79 回滋賀県循環器疾患研究会、平成 28 年 6 月 18 日、滋賀
40. Furukawa S, Ashihara T, Ohno S, Horie M, Nishi K, Hitosugi M: An autopsic examination case of diagnosed Brugada syndrome. 第 63 回日本不整脈心電学会学術集会、平成 28 年 7 月 14-17 日、札幌
41. Horigome H, Ishikawa Y, Sumitomo N, Yoshinaga M, Lin L, Kato Y, Ohno S, Horie M, Nagashima M: Independent component analysis and principal component analysis of T-U wave complex in Andersen-Tawil syndrome. 第 63 回日本不整脈心電学会学術集会、平成 28 年 7 月 14-17 日、札幌
42. Harita T, Makiyama T, Toyoda F, (他 9 名), Ohno S, (他 3 名), Horie M, Kimura T: l-cis diltiazem rescues impaired calcium channel inactivation in a patient-specific stem cell model of long QT syndrome with a CACNA1C mutation. 第 63 回日本不整脈心電学会学術集会、平成 28 年 7 月 14-17 日、札幌
43. Yamamoto Y, Makiyama T, Harita T, (他 8 名), Ohno S, Yoshida Y, Horie M, Makita N, Kimura T: Modeling of long-QT syndrome associated with a calmodulin mutation using human induced pluripotent stem cells. 第 63 回日本不整脈心電学会学術集会、平成 28 年 7 月 14-17 日、札幌
44. Wada Y, Ohno S, Horie M: Updates for the Diagnosis of ARVC in Japan. 第 63 回日本不整脈心電学会学術集会、平成 28 年 7 月 14-17 日、札幌
45. Hasegawa K, Ohno S, Ashihara T, (他 8 名), Horie M: SP21-5 A Novel KCNQ1 Missense Mutation Identified in a Patient with Juvenile-Onset Atrial Fibrillation Causes Constitutively Open Iks Channels. 第 63 回日本不整脈心電学会学術集会、平成 28 年 7 月 14-17 日、札幌
46. Hayano M, Makiyama T, Sasaki K, (他 7 名), Ohno S, (他 4 名), Horie M, Kimura T: Electrophysiological Features of Patient-specific Human-induced Pluripotent Stem Cell-derived Cardiomyocytes Carrying the SCN5A-D1275N Mutation. 第 63 回日本不整脈心電学会学術集会、平成 28 年 7 月 14-17 日、札幌
47. Nozaki Y, Kato Y, Lin L, (他 5 名), Ohno S, Horie M, Shimizu W, Aonuma K, Horigome H: Six Patients with Ryanodine Receptor type2 Mutation Presenting with the Phenotype of both Catecholaminergic Polymorphic Ventricular Tachycardia and Left Ventricular Noncompaction. 第 63 回日本不整脈心

- 電学会学術集会、平成 28 年 7 月 14-17 日、札幌
48. Ishikawa T, Mishima H, Ohno S, (他 3 名), Horie M, Makita N: Broader Genetic Spectrum of Familial Atrial Arrhythmias Involving Rare Variations in the Common Arrhythmia-Susceptible Genes. 第 63 回日本不整脈心電学会学術集会、平成 28 年 7 月 14-17 日、札幌
49. Fujii Y, Itoh H, Hayashi K, (他 7 名), Ohno S, Yamagishi M, Matsuura H, Horie M: Contribution of a KCNH2 variant in genotyped long QT syndrome : Romano-Ward Syndrome under Double Mutations and Acquired Long QT Syndrome under Heterozygote. 第 63 回日本不整脈心電学会学術集会、平成 28 年 7 月 14-17 日、札幌
50. Kohjitani H, Makiyama T, Kenichi Sasaki K, (他 5 名), Ohno S, Horie M, Kimura T: Patient-Specific Induced Pluripotent Stem-Cell Models for Long QT Syndrome with the missense mutation in the KCNH2 gene. 第 63 回日本不整脈心電学会学術集会、平成 28 年 7 月 14-17 日、札幌
51. 大野聖子: 若年性 Brugada 症候群について 第 22 回東京循環器小児科治療 Agora、平成 28 年 9 月 10 日、東京
52. 市田蒔子: 特別講演 心筋緻密化障害の臨床～20 年間の研究から見たもの 第 9 回郡山セミナー 平成 28 年 4 月 23 日、郡山
53. Kinoshita K, Yokoyama R, Takahashi H, (他 3 名), Hirono K, Ichida F, Nishida N. A Novel HCN4 Mutation in a Patient with Left Ventricular Noncompaction Impairs the Pacemaker Current. 第 80 回日本循環器学会学術集会、平成 28 年 3 月 18 日、仙台
54. Hata Y, Kinoshita K, Mizumaki K, Yamaguchi Y, Hirono K, Ichida F, Nishida N. Sudden Unexpected Death of the People under 50-years-old in Japanese Hot Baths: Molecular Analysis Using Next-generation DNA Sequencing. 第 80 回日本循環器学会学術集会、平成 28 年 3 月 18 日、仙台
55. Hirono K, Hata Y, Takasaki A, (他 5 名), Ichida F. Clinical and Genetic Characteristics in the Fetal Patients with Left Ventricular Noncompaction. 第 80 回日本循環器学会学術集会、平成 28 年 3 月 19 日、仙台
56. 木下 聡、島袋祐士、平辻知也、知念清治、廣野恵一、市田蒔子、畑 由紀子、西田尚樹. 産褥期に発症した心不全で明らかになった、左室心筋緻密化障害の一例. 第 120 回日本循環器学会九州地方会、平成 28 年 6 月 25 日、大分
57. 廣野恵一. ミニシンポジウム：小児循環器領域における iPS 細胞を用いた研究の現状「心筋症」. 第 52 回日本小児循環器学会総会・学術集会、平成 28 年 7 月 7 日、東京
58. 廣野恵一、市田蒔子. パネルディスカッション：学校心臓検診の意義：各心疾患毎のアウトカムから探る「心筋症」. 第 52 回日本小児循環器学会総会・学術集会、平成 28 年 7 月 7 日、東京
59. 小澤綾佳、廣野恵一、市田蒔子、他. 剖検で両心室に線維化と石灰化を認め胎児心筋緻密化障害が疑われた一例. 第 25 回日本小児心筋疾患学会、平成 28 年 10 月 8 日、東京
60. 堀 香織、中村常之、小栗真人、岡部真子、廣野恵一、市田蒔子. 兄の徐脈、多孔性筋性部室中隔欠損、左室緻密化障害(LVNC)を契機に診断した HCN4 遺伝子変異の親子例. 第 25 回日本小児心筋疾患学会、平成 28 年 10 月 8 日、東京
61. 吉田葉子、加藤有子、鈴木嗣敏、(他 8 名)、廣野恵一、市田蒔子. PRKAG2 変異による刺激伝導系異常を伴った肥大型心筋症(HCM)の兄弟例. 第 25 回日本小児心筋疾患学会、平成 28 年 10 月 8 日、東京
62. 廣野恵一、王 策、岡部真子、(他 5 名)、市田蒔子. 心筋緻密化障害の小児患者における予後 - 心臓超音波検査の観点から -. 第 25 回日本小児心筋疾患学会、平成 28 年 10 月 8 日、東京
63. 市田蒔子: 教育講演 心筋緻密化障害. 第 15 回日本心臓血管発生研究会、平成 28 年 10 月 14 日、大阪
64. 岡部真子、宮尾成明、仲岡英幸、齋藤和由、小澤綾佳、廣野恵一、市田蒔子. 右心低形成(hypo RV)と肥大型心筋症(HCM)を合併した小児の一

- 例. 第 36 回日本小児循環動態研究会、平成 28 年 10 月 21 日、金沢
65. 森 仁、住友直方、戸田紘一、他：His 東近傍の副伝導路に対して Freezor Xtra により治療に成功した小児例、第 29 回臨床不整脈研究会、2017 年 1 月 14 日、東京
66. 住友直方：特別講演、胎児、新生児、乳児の不整脈、第 20 回ゆずの木周産期病診連携セミナー、2017 年 1 月 23 日、坂戸
67. 小柳 喬幸、戸田紘一、小島拓朗、(他 2 名)、住友直方：Fontan candidate の Venovenous collateral に対する Amplatzer Vascular Plug 留置-短絡を残さない適切なデバイスサイズは？、第 28 回日本 Pediatric Interventional Cardiology 学会、2017 年 1 月 26 日、東京
68. 住友直方：教育講演、WPW 症候群に対するカテーテル治療戦略、第 28 回日本 JPIC 学会、2017 年 1 月 27 日、東京
69. 小島拓朗、葭葉 茂樹、小林俊樹、(他 2 名)、住友直方：肺静脈狭窄に対するカテーテルインターベンション-インターベンションは予後を改善できているのか？、第 28 回日本 Pediatric Interventional Cardiology 学会、2017 年 1 月 27 日、東京
70. 戸田紘一、小林俊樹、小柳 喬幸、(他 2 名)、住友直方：Occlutech-FF2®閉鎖栓治療後のデバイスの形状変化の臨床的検討、第 28 回日本 Pediatric Interventional Cardiology 学会、2017 年 1 月 27 日、東京
71. 葭葉 茂樹、小林俊樹、戸田紘一、(他 2 名)、住友直方、(他 2 名)：大動脈弁狭窄を合併した大動脈離断、大動脈狭窄症に対する治療戦略-当院における Hybrid strategy の役割-、第 28 回日本 Pediatric Interventional Cardiology 学会、2017 年 1 月 27 日、東京
72. 葭葉 茂樹、小林俊樹、戸田紘一、(他 2 名)、住友直方：Fontan 手術後に遷延する胸水に対する肺動脈側副血行路コイル塞栓術-術前の塞栓術は無効だったのか-、第 28 回日本 Pediatric Interventional Cardiology 学会、2017 年 1 月 28 日、東京
73. 森 仁、住友直方、戸田紘一、他：房室結節リエントリー性頻拍に His 東近傍の副伝導路を介する房室回帰頻拍を合併した小児例、第 243 回日本循環器学会関東甲信越地方会、2017 年 2 月 4 日、東京
74. Yasuhara J, Kumamoto T, Kojima T, (他 3 名), Sumitomo N: Predictors of early postoperative arrhythmias in children after Fontan operation, Japanese Heart Association 2017, 2017 年 3 月 17 日、金沢
75. 小林俊樹、葭葉茂樹、小島拓朗、(他 4 名)、住友直方：Norwood+BDG 後に左肺動脈が閉塞した HLHS 症例での Nightmare、第 27 回日本 Pediatric Interventional Cardiology 学会、平成 28 年 1 月 28 日、広島
76. 小島拓朗、熊本 崇、葭葉茂樹、(他 4 名)、住友直方：右下腹壁動脈損傷により後腹膜、腹腔内出血を来した新生児に対する緊急コイル閉鎖術、第 27 回日本 Pediatric Interventional Cardiology 学会、平成 28 年 1 月 29 日、広島
77. 葭葉茂樹、小林俊樹、安原 潤、(他 4 名)、住友直方、(他 2 名)：体循環動脈管依存性先天性心疾患に対する PDA stent 留置 -適応の明確化、安全な留置方法-、第 27 回日本 Pediatric Interventional Cardiology 学会、平成 28 年 1 月 30 日、広島
78. 安原 潤、趙 麻未、熊本 崇、(他 4 名)、住友直方：先天性心疾患術後早期に行った緊急ステント留置、第 27 回日本 Pediatric Interventional Cardiology 学会、平成 28 年 1 月 30 日、広島
79. 住友直方：遺伝性不整脈と先天性心疾患、先天性心疾患-突然死予防のための up-date-、第 8 回植込みデバイス関連冬季大会、平成 28 年 2 月 6 日、北九州
80. 住友直方：特別講演；小児の不整脈について、土屋小児科連携医療研究会、平成 28 年 2 月 15 日、久喜
81. 住友直方：特別講演、胎児、新生児の不整脈、第 32 回山形不整脈研究会、平成 28 年 6 月 17 日、山形
82. 住友直方：特別講演、当直に役立つ不整脈診

- 療・基礎から応用、東京医科歯科大学小児科マ
ンデーセミナー、平成 28 年 6 月 20 日、東京
83. 住友直方：シンポジウム III、学校心臓検診の問
題点、第 63 回日本小児保健協会学術集会、平成
28 年 6 月 25 日、大宮
84. 住友直方：特別講演、小児の遺伝性不整脈、第
287 回新潟循環器談話会、平成 28 年 7 月 2 日、
新潟
85. 小島拓朗、熊本 崇、葭葉茂樹、(他 4 名)、住友
直方：CV カテーテル挿入時の下腹壁動脈損傷に
より後腹膜出血をきたし、緊急コイル閉鎖術に
より救命しえた新生児例、第 52 回日本小児循環
器学会、平成 28 年 7 月 6 日、東京
86. 住友直方：ミニシンポジウム 2 学校心臓検診ガ
イドラインの解説、日本の学校心臓検診の現状
と問題点、第 52 回日本小児循環器学会、平成 28
年 7 月 7 日、東京
87. 安原 潤、葭葉茂樹、戸田紘一、(他 4 名)、住友
直方：乳児狭窄病変に対する腎動脈用 stent 留
置、第 52 回日本小児循環器学会、平成 28 年 7
月 7 日、東京
88. 小林俊樹、葭葉茂樹、小島拓朗、(他 4 名)、住友
直方：APCA コイル塞栓術におけるコイル数削
減の試み、第 52 回日本小児循環器学会、平成 28
年 7 月 7 日、東京
89. 戸田紘一、小林俊樹、小島拓郎、葭葉茂樹、住
友直方、他：Glenn 手術及び横隔膜縫縮術を実施
した児の体肺側副血行に対するコイル塞栓術、
第 52 回日本小児循環器学会、平成 28 年 7 月 7
日、東京
90. 熊本 崇、住友直方、安原 潤、他：一時体外ペ
ーシングワイヤー抜去後に緊急手術を要した心
タンポナーデ症例の検討、第 52 回日本小児循環
器学会、平成 28 年 7 月 7 日、東京
91. 熊本 崇、住友直方、趙 麻未、他：当院におけ
る ASD・VSD 術後の一時体外ペーシングワイ
ヤー留置に対する実態調査～全例ペーシングワ
ヤー留置は必要か？～、第 52 回日本小児循環器
学会、平成 28 年 7 月 7 日、東京
92. 葭葉茂樹、小林俊樹、安原 潤、(他 4 名)、住友
直方、(他 3 名)：左心低形成症候群に対する治療
戦略 —カテーテルインターベンションの重要
性—、第 52 回日本小児循環器学会、平成 28 年 7
月 8 日、東京
93. 住友直方：特別講演、小児の遺伝性不整脈、第
25 回大分心電図研究会、平成 28 年 7 月 29 日、
大分
94. 戸田紘一、小柳喬幸、小島拓朗、(他 2 名)、住友
直方：海外出生で治療が遅れ肺高血圧を呈した
が、Fontan 術に到達し得た 1 例、第 7 回北関東
肺循環研究会、平成 28 年 8 月 2 日、埼玉
95. 住友直方：特別講演、小児の不整脈、第 21 回桜
越会、平成 28 年 9 月 8 日、川越
96. 葭葉茂樹、小林俊樹、戸田紘一、(他 2 名)、住友
直方：フォンタン手術後胸水に対する対肺動脈
側副血行路コイル塞栓術—胸腔ドレーン早期抜去
に向けての治療戦略—、第 22 回東京循環器小児
科治療 Agora、平成 28 年 9 月 10 日、東京
97. 戸田紘一、小林俊樹、小柳喬幸、(他 2 名)、住友
直方：Occlutech®閉鎖栓による経皮的心房中隔欠
損閉鎖術、第 165 回日本小児科学会埼玉地方
会、平成 28 年 9 月 24 日、埼玉
98. 戸田紘一、飛田和えりか、小柳喬幸、(他 8 名)、住友直方：シンポジウム II「アミオダロンの役割
と今後の展望」先天性心疾患術後不整脈に対す
るアミオダロンの有効性、第 21 回アミオダロン
研究会、平成 28 年 10 月 1 日、東京
99. 戸田紘一、飛田和えりか、小柳喬幸、(他 8 名)、住友直方：先天性心疾患術後不整脈に対する静
注アミオダロンの有効性、安全性に関する検
討、第 21 回アミオダロン研究会、平成 28 年 10
月 1 日、東京
100. 小柳喬幸、戸田紘一、小島拓朗、(他 2 名)、住
友直方：当院で経験した拡張型心筋症の乳幼児
例、第 25 回日本小児心筋疾患学会、平成 28 年
10 月 8 日、東京
101. 住友直方：特別講演、CPVT の最近の話題、遺
伝性不整脈と心疾患、第 29 回九州小児不整脈
研究会、平成 28 年 10 月 30 日、佐賀
102. 住友直方：特別講演、学校心臓検診と小児不整
脈、第 26 回茨城県小児循環器研究会、平成 28
年 11 月 2 日、筑波、茨城

103. 戸田紘一、森 仁、小柳 喬幸、(他 3 名)、住友直方：繰り返す悪心・嘔吐で発見された心室頻拍の 1 例、埼玉循環器談話会、平成 28 年 11 月 5 日、川越
104. 住友直方：シンポジウム 14 小児の内科的スポーツ障害、心臓突然死、不整脈、第 27 回日本臨床スポーツ医学会、平成 28 年 11 月 6 日、幕張、千葉
105. 森 仁、住友直方、戸田紘一、他：房室結節リエントリー性頻拍に His 束近傍の副伝導路を介する房室回帰頻拍を合併した小児例、第 21 回日本小児心電学会、平成 28 年 11 月 19 日、名古屋
106. 森 仁、住友直方、戸田紘一、他：房室結節リエントリー性頻拍に His 束近傍の副伝導路を介する房室回帰頻拍を合併した小児例、第 49 回埼玉不整脈研究会、平成 28 年 12 月 10 日、さいたま市
107. Nishii A, Makita N, et al. Conditional knockout mice recapitulated two families with congenital AV block and sick sinus syndrome with a novel connexin 45 mutation. 第 80 回日本循環器学会学術集会、平成 28 年 3 月 18 日、仙台
108. Takahashi K, Makita N, et al. Utility of QT dynamics for identifying genetic testing candidates in children with borderline QT interval prolongation. 第 80 回日本循環器学会学術集会、平成 28 年 3 月 20 日、仙台
109. Ishikawa T, Makita N, et al. Dose-Sensitive Relationship of an SCN10A Pore Mutation and Enhancer SNPs Identified in a Brugada Syndrome Family with Different Expressivity. 第 80 回日本循環器学会学術集会、平成 28 年 3 月 18 日、仙台
110. Takahashi K, Makita N. Novel de novo Calmodulin Mutation in a Pre-school boy Experiencing Aborted Cardiac Arrest. 第 63 回日本不整脈心電学会学術大会、平成 28 年 7 月 17 日、札幌
111. Nakagawa H, Makita N, et al. Catheter Ablation of Brugada Syndrome : Further Evidence of Conduction Delay in the Right Ventricular Subepicardium as Mechanism of Brugada ECG and Ventricular Fibrillation. 第 63 回日本不整脈心電学会学術大会、平成 28 年 7 月 17 日、札幌
112. Murakoshi N, Makita N, et al. Common genetic variants at SCN5A, SCN10A, and HEY2 are associated with cardiac conduction disturbance in patients with Brugada syndrome. 第 63 回日本不整脈心電学会学術大会、平成 28 年 7 月 16 日、札幌
113. Hayashi K, Makita N, et al. Selective therapeutic targeting of ion channel rare variants predisposing to lone atrial fibrillation. 第 63 回日本不整脈心電学会学術大会、平成 28 年 7 月 15 日、札幌市

3. 書籍

1. 小澤綾佳、市田路子：心筋緻密化障害 竹中克編『心エコーハンドブック 心不全』金芳堂 京都、2016
2. 廣野恵一、市田路子：心筋疾患『ガイドラインと最新文献で学ぶ小児科学レビュー2016-17』編 総合医学社 東京、2016
3. 廣野恵一、市田路子：『診断モダリティとしての心筋病理：心筋緻密化障害』和泉徹・廣江道昭編 南江堂 東京、2016
4. 西田直樹、市田路子：『診断モダリティとしての心筋病理：ダノン病』和泉徹・廣江道昭編 南江堂 東京、2016
5. 田口雅登、市田路子 ワーファリンの治療・投与量予測『小児の遺伝学的検査・診断・カウンセリング 実践ケースファイル』奥山虎之、山本俊至編 診断と治療社 2016;163-165.
6. 廣野恵一、市田路子：『心筋症』小児科臨床「小児慢性疾患の成人期移行の現状と問題点」日本小児医事出版社 東京 第 69 巻第 4 号、617-622.
7. 廣野恵一、市田路子：「孤立性左室緻密化障害」『最新ガイドライン準拠 小児科診断・治療指針』中山書店 東京、2016
8. 廣野恵一、市田路子：『左室心筋緻密化障害をどのように診断するか』Heart View「遺伝性心筋疾患の現状と展望を識る」メジカルビュー 東京、2016:121-131.

9. 小澤綾佳、市田路子. 学校心臓検診を臨床に生かす 呼吸と循環 2016;7:718-724.
10. 市田路子. 心筋症、心筋炎の管理. 学校心臓検診のガイドライン (2016年版) 日本循環器学会・日本小児循環器学会合同ガイドライン 一般社団法人日本循環器学会 2016;57-60.
11. 住友直方: 心疾患を持つ児童・生徒の学校管理下での取り扱い方、今日の治療指針 2017、総編集 福井次矢、高木誠、小室一成、医学書院、東京、2017;1362-1364.

H. 知的財産権の出願・登録状況

1. 特許取得 なし
2. 実用新案登録 なし
3. その他 なし