

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、628 名の心臓超音波データと、心筋症患者 376 名 {肥大型心筋症 (HCM) 135 名、拡張型心筋症 (DCM) 91 名、左室心筋緻密化障害 (LVNC) 106 名} 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 (RCM)、催不整脈性右室心筋症 (ARVC) 患児データも収集し、暫定案を作成する。

研究要旨

1. QRS 波高基準による肥大型心筋症の早期診断に関する検討

健常児 48,401 名の心電図から作成された小児期心電図の基準値を用いると、小学 4 年以降に診断された例でも小学 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。

2. 心電図所見、心エコー所見の出現時期に関する肥大型心筋症 2 症例の検討

小児期 HCM を抽出するための心電図学的診断基準、HCM と診断するための心エコー上の診断基準の作成が急務である。また、心電図上の異常所見があった場合、経過観察を続ける必要がある。

3. 小児期拡張型心筋症の心エコー指標の推移と予後

小児期 DCM の発症のピークは乳児期にあったが、そのうちかなりの症例が経時的に臨床的改善を示した。死亡・脳死・OHCA・心移植を合わせると全体の 26% で、OHCA の予後も不良であった。小児期 DCM の診療ガイドライン策定には、心エコー指標の標準値の確立と、予後不良のリスク因子および予後改善の予測因子の同定が重要であると考えられた。

4. 心筋緻密化障害に関する研究

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. 小児の拘束型心筋症の疫学調査に関する研究

拘束型心筋症は小児で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、拘束型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ると思われる。

6. 小児の不整脈原性右室心筋症の疫学調査に関する研究

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. LMNA 心筋症における遺伝子変異に基づくリスク分類

Truncating mutation はラミン心筋症における表現型と関連しており、遺伝子解析が予後予測に有用であることが示唆された。

8. 家族性心臓伝導障害の新規遺伝子に関する研究

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. 健常児の心臓超音波所見の基準値（正常値）作成に関する研究

小児の基準値作成は全国データのまとめによって検討されるが、小児においては心室壁厚が 10mm を超えることは少ないことが推測される。

【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
学長補佐
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 女子栄養大学 疫学・生物統計学
研究室 教授
堀江 稔 滋賀医科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 大濠こどもクリニック 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 副部長
高橋 秀人 国立保健医療科学院 統括研究官
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
畑 忠善 藤田保健衛生大学大学院保健学研
究科 教授

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、626 名の心臓超音波データと、心筋症患者 376 名 {肥大型心筋症 (HCM) 135 名、拡張型心筋症 (DCM) 91 名、左室心筋緻密化障害 (LVNC) 106

名)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児データも収集し、暫定案を作成する。

B. 研究方法

1. QRS 波高基準による肥大型心筋症の早期診断に関する検討

[1] QRS 波高基準値の作成；小学1年、中学1年、高校1年の計48,401名の健常児心電図を使用した。学校心臓検診(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。肥大所見として、1) SV_1+RV_5 、2) SV_1+RV_6 、3) 小児HCM肥大基準($RaVL+SV_2$)、4) Cornell基準($RaVL+SV_3$)を用いた。今回新たに5) V_2 基準(RV_2+SV_2)、6) V_3 基準(RV_3+SV_3)、7) V_4 基準(RV_4+SV_4)も検討した。[2] HCMの早期診断の検討；小学4年以降に初めて診断された14例の小学1年時のECGが検討できた13例について早期診断が可能か検討した。

2. 心電図所見、心エコー所見の出現時期に関する肥大型心筋症2症例の検討

16歳時、15歳時に心筋バイオプシで確認された肥大型心筋症患児の心電図所見、心臓超音波所見をretrospectiveに検討した。

3. 小児期拡張型心筋症の心エコー指標の推移と予後

本研究班に所属する施設から小児期DCM症例のデータを収集した。調査項目は、診断時年齢、診断の契機、臨床的特徴、遺伝的背景、心エコー所見、臨床経過、治療内容と予後等であったが、本年度は特に複数時点での心エコーがある症例のLVEFの経緯および予後について検討した。

4. 心筋緻密化障害に関する研究

研究に参加する全国16施設に調査票を配布し、診断時20歳未満の心筋緻密化障害のデー

タを収集した。調査項目は、診断時年齢、診断の契機、臨床的特徴、遺伝的背景、心エコー所見、臨床経過、治療内容と予後等であった。

5. 小児の拘束型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に登録された小児心筋症の中で、拘束型心筋症の実態を調査する。

6. 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に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する。

7. LMNA心筋症における遺伝子変異に基づくリスク分類

45家系77人のLMNA変異キャリアを対象とした。対象者の遺伝子解析時の年齢は45±17歳で、平均49カ月間の経過観察を行った。

8. 家族性心臓伝導障害の新規遺伝子に関する研究

原因遺伝子不明の日本人洞不全症候群・房室ブロック31家系に対して心疾患関連457遺伝子のターゲットエクソン解析をおこない、ヨーロッパの孤発性房室ブロック15家系に対してトリオ全エクソン解析を行った。

9. 健常児の心臓超音波所見の基準値(正常値)作成に関する研究

学校心臓検診の対象である小学校1年、中学1年、高校1年と同学年の健常小児ボランティア(小1・中1・高1男女別)を対象にする。検査項目は1)心臓超音波検査、2)安静時心電図検査、3)身長・体重・血圧測定、4)情報収集(生年月・運動量・部活・個人の運動量)

(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. QRS 波高基準による肥大型心筋症の早期診断に関する検討

[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；13例中、1例は省略4誘導心電図であり検討から除外し、最終的に12例で検討した。各基準を満たした患児数はV₃基準4例、Cornell基準3例、V₄基準2例、SV₁+RV₅基準、小児HCM基準、V₂基準がそれぞれ1例であった。V₃基準を満たした4例は突然死例、院外心停止例、中学1時心室壁厚が既に19mmあった1例、および母親がHCMの1例であった。12例中2例は心電図異常を指摘されたが、心エコー上心筋肥大が現在の基準値を満たさないため、正常とされていた。

2. 心電図所見、心エコー所見の出現時期に関する肥大型心筋症2症例の検討

症例1；16歳男子。運動中に心停止を起こし、目撃者心肺蘇生によって救命された。入院時の心筋厚は16mm。小学1年時より心電図上、不完全右脚ブロックパターン、V₂、V₃のRS波高の増高を認めていたが、心エコー所見は正常だった。症例2；12歳男子。中学1年時の学校心臓検診で異常Q波を指摘され受診。受診時心エコー上の心筋厚は8.6mm。20か月後、心筋肥厚が出現した。後方視的に調査すると、小学1年時に既に異常は出現していた。

3. 小児期拡張型心筋症の心エコー指標の推移と予後

登録数は全体で91例（男51例、女38例、記載なし2例）、診断時年齢は0歳から18歳（中央値5年7か月）で、乳児期に発症のピーク（32例）があった。全91例の初診時のLVEFは37.3±18.1%、乳児期発症例の初診時のLVEFは31.9±16.9%であった。乳児期診断例の多くがその後の経過で左室機能の改善また

は正常化を示した。改善がみられた症例では初回から1年後の心エコーですでにLVEFの改善が見られたが、1年後にLVEFが低下した3例は死亡した。予後については、全91例のなかで死亡／脳死／OHCA後／心移植例を合わせると24例であった。内訳は死亡・脳死例が15例（そのうちOHCA後が12例；すなわちOHCA後で死亡や脳死に至っていないものが3例のみ）で、心移植が6例に行われた。

4. 心筋緻密化障害に関する研究

対象は0～18歳までに診断された心筋緻密化障害患者105例（男子67例、女子38例）であった。診断契機は、学校心臓検診が45例（43.3%）、症状が25例（24.0%）、家族検診が6例（5.8%）であった。家族歴では、心筋症が17例（16.5%）、突然死が8例（8.1%）、心血管病が7例（8.0%）であった。治療は37例（35.9%）で行われていた。心移植は1例、死亡は4例、院外心肺停止は5例であった。心イベントの有無で2群間比較した場合、診断時年齢、心外合併症、治療の有無、初診時のX線上の肺鬱血の有無、初診時および最終受診時の心臓超音波のFSおよびEFにおいて有意差が見られた。心電図所見としては、fragmented QRSは49例（33.4%）に、J波は23例（15.7%）に、右脚ブロックは16例（10.9%）に認められた。

5. 小児の拘束型心筋症の疫学調査に関する研究

376名の心筋症患者の中で拘束型心筋症（RCM）25例（7%）であった。男女比は56：44で男に多く、多くは学校心臓検診をはじめ種々の症状で発見されていた。家族歴のないものが92%と多かったが、拘束型心筋症の家族歴のあるものが2例（8%）に認められた。遺伝子診断が25例中6例に行われており、2例（67%）に拘束型心筋症に関連する遺伝子異常が発見されていた。治療は全例（100%）に行われていた。22例（44%）が生きていたが、3例（11%）が死亡し、7例

(28%) が心臓移植、3 例 (12%) が院外心停止を起こしていた。

6. 小児の不整脈原性右室心筋症の疫学調査に関する研究

376 名の心筋症患者の中で不整脈原性右室心筋症 (ARVC) 14 例 (4%) であった。男女比は 7:7 で性差はなく、65% が学校心臓検診で発見されていた。家族歴のないものが 64% 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 3 例 (22%) に認められた。遺伝子診断が 14 例中 9 例に行われており、8 例 (89%) 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。14 例の内何らかの治療が行われていたものが 10 例 (72%) で 3 例には治療は行われていなかった。11 例 (79%) が生存していたが、2 例 (14%) が院外心停止を起こしていた。

7. LMNA 心筋症における遺伝子変異に基づくリスク分類

LMNA 変異キャリア 77 人中、71 人が有症状だった。伝導障害を呈する人が最も多く (81%)、低心機能 (LVEF<50%) のキャリアは 45% だった。また 26% のキャリアが致死性心室性不整脈を呈した。経過観察中に 9 人の死亡が確認され、7 人が低心機能、2 人が突然死であった。31 家系に終止コドンを生じる Truncating mutation が同定され、14 家系にはアミノ酸が置換される missense mutation が同定された。変異タイプによる予後の違いを比較すると、truncating mutation キャリアのほうで発症年齢が若く、低心機能であることが明らかになった。

8. 家族性心臓伝導障害の新規遺伝子に関する研究

進行性の房室ブロックと心房静止を特徴とする血縁関係のない日仏 2 家系にコネキシン 45 (Cx45) の同一変異 p.R75H を同定した。キャリアは共通して、進行性の房室ブロック・心房静止とともに、頭蓋顔面骨格異常と歯手指骨格異常を合併していた。Cx45-R75H のギャップ結合ヘミチャネルやプラーク形成は正常だったが、細胞間コミュニケーション機能は著明に障

害されていた。また心臓特異的 Cx45 ヘテロノックアウトマウスは、洞機能異常と心房不整脈を示した。

9. 健常児の心臓超音波所見の基準値 (正常値) 作成に関する研究

平成 29 年度 (平成 29 年 4 月~30 年 3 月) の期間で、小 1・中 1・高 1 相当 (15 歳) 計 23 名の健常小児ボランティアにたいし上記項目の検査を施行した。対象者の中に肥満 1 名、大動脈 2 尖弁 (軽度大動脈弁狭窄) 1 名が含まれた。心電図は全員正常所見であった。心臓超音波検査の各検査値も正常範囲であった。

D. 考察

1. QRS 波高基準による肥大型心筋症の早期診断に関する検討

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。また、心電図で異常を認めた場合、心エコーが正常でも経過観察が必要なことも確認できた。

2. 心電図所見、心エコー所見の出現時期に関する肥大型心筋症 2 症例の検討

欧州心臓病学会は小児期の HCM の診断基準として、心エコー検査で左室心筋の厚さが平均値+2x (標準偏差) 値以上としている。この基準を使用すると、母集団の 2.5% が異常と診断される。HCM の頻度は 10 万人に 2.9 人と推測されている。そこで、臨床的には家族検診での診断基準である 13 mm 以上が診断基準として使われている。新たな心エコー上の診断基準の作成が必要である。また、心電図上 HCM を疑わせる所見があった場合、心エコー所見が正常であっても、フォローを続ける必要がある。

3. 小児期拡張型心筋症の心エコー指標の推移と予後

0~1 歳児は経時的に観察していくと、左室機能が改善、正常化する症例がかなりあることがわかった。LVEF の改善または正常化を示す

例では、初診から1年後にはすでに心エコー所見の改善（LVDDの低下、LVEFの上昇）としてその徴候が現れていて、今後、学童の心エコー指標の標準値が確立すれば予後の予測に役立つ可能性がある。一方、初診時のLVEF 30～40%台からおおよそ1年の経過で10%台に低下した3例はいずれも死亡した。

生命予後に関して、今回の研究ではDCM 91例中、死亡・脳死・OHCA・心移植を合わせると24例であった。OHCAは15例で、そのうち何例がSCDであったかは同定できなかったが、その予後はCPC 5がもっとも多く、3例を除いて死亡または脳死に至っていることは、OHCA例の予後が不良であることを示していた。

今後、小児期DCMの診療ガイドラインを作成していくためには、1) 小児期DCM患者の心電図所見と心エコー所見を健常者から得た標準値と比較して、診断のための基準値を年齢ごとに確立すること、2) 筋ジストロフィーなど神経筋疾患、代謝性疾患など続発性DCMや家族性DCMを特発性DCMと分けてリスク因子を検討し、診断、治療アルゴリズムを作成していくことが必要であると考えられる。

4. 心筋緻密化障害に関する研究

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、心筋緻密化障害は診断時年齢が低く、乳児期が最多で、続いて学童期に過半数を占めるという特徴があった。このことは、診断の契機は乳児期は心不全症状が多く、学童期は無症状で学校心臓検診において診断される症例が多いことと関係している。この点は肥大型心筋症と対照的であった。

心電図異常では、fragmented QRSは49例（33.4%）、J波は23例（15.7%）、右脚ブロックは16例（10.9%）が多く認められた。fragmented QRSは近年、成人の心筋緻密化障害において報告が散見されている。fragmented QRSが存在するとVTの合併が高率で認められるとの報告があるが、本研究ではVT発症例は

1例のみで有意な相関は見られなかった。

5. 小児の拘束型心筋症の疫学調査に関する研究

拘束型心筋症の発症頻度は不明であるが、極めて稀な心筋症であり、小児では心筋疾患全体の2.5～5%とされている。平均診断年齢は6歳であり、乳児期以後は男に多いという報告もあるが、女が54%とほぼ同等であるという報告もある。約30%の家族歴を持っているとされる。家族性拘束型心筋症の原因として心筋蛋白の異常が報告されている。

本症は院外心停止を13%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15%と少なかったが、遺伝子診断を行った中では遺伝子異常を持つものは66%と高率であり、遺伝子診断も診断の手がかりとして重要な因子のひとつと考えられた。

6. 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。常染色体優性遺伝形式の家族例が報告されており、*JUP*、*RYR2*、*DSP*、*PKP2*、*TGFB3*、*DSG3*などの遺伝子異常が報告されており、それぞれの遺伝子はそれぞれプラコグロビン、リアノジンレセプター、デスモプラキン、プラコフィリン2、*TGFβ 3*、デスモグレイン3をコードする蛋白を発現する。

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。

7. LMNA心筋症における遺伝子変異に基づくリスク分類

今回の研究で、Truncating mutation (TM) キャリアはmissense mutation (MM) キャリアと比較し、重症の症状を呈することが多く、同じ病

態であっても低年齢の発症であることが明らかになった。この結果から、LMNA 変異を同定することは、診断のみならず、発症前の予後予測にも活用できる可能性を示唆する。この臨床像の違いの原因として、TM ではラミンタンパクの発現量が減る（ハプロ不全）が、MM では機能低下はあるものの、機能維持をしている変異があるためと考えられる。

8. 家族性心臓伝導障害の新規遺伝子に関する研究

本研究の2家系で明らかになった Cx45 の変異キャリアの伝導障害は、心室内伝導障害のない、心房と房室結節に局限した心房性進行性伝導障害であり、同時に顔面頭蓋形成異常・歯手指形成異常を伴う極めてまれな症候群である。

ギャップ結合は心筋細胞同士を電氣的に結合し、心臓全体に活動電位が適切に伝播する役割を演じている。Cx45 は、主として洞結節・房室結節に発現する低コンダクタンスのギャップ結合である。Cx45 変異 R75H はサブユニット6量体によるヘミチャネル形成や、ギャップ結合の細胞膜への集簇には異常はなかったが、イオンや小物質の透過性が dominant negative に抑制されていた。心臓特異的 Cx45 ノックアウトマウスで見られた洞機能異常と心房不整脈はヒト Cx45 変異キャリアの心房内伝導障害をよく反映していた。Cx45 の変異 R75H は骨マトリックスタンパクと石灰化にも異常をきたし、頭蓋骨・手指骨・歯の形成異常をもたらしたものと推測される。

E. 結論

1. QRS 波高基準による肥大型心筋症の早期診断に関する検討

健常児 48,401 名の心電図から作成された小児期心電図の基準値を用いると、小学4年以降（多くは中学生）に診断された例でも小学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。

2. 心電図所見、心エコー所見の出現時期に関する肥大型心筋症2症例の検討

小児期 HCM を抽出するための心電図学的診断基準、HCM と診断するための心エコー上の診断基準の作成が急務である。また、心電図上の異常所見があった場合、経過観察を続ける必要がある。

3. 小児期拡張型心筋症の心エコー指標の推移と予後

小児期 DCM の発症のピークは乳児期にあったが、そのうちかなりの症例が経時的に臨床的改善を示した。死亡・脳死・OHCA・心移植を合わせると全体の26%で、OHCA の予後も不良であった。小児期 DCM の診療ガイドライン策定には、心エコー指標の標準値の確立と、予後不良のリスク因子および予後改善の予測因子の同定が重要であると考えられた。

4. 心筋緻密化障害に関する研究

小児期の心筋緻密化障害症例の後方視的検討において、初診時年齢は乳児期と学童期が多く、乳児期は心筋症関連症状を契機に診断され、学童期は無症状で学校心臓検診において診断されていることが判明した。フォロー期間に約6%が心不全で死亡または心臓移植を受けていた。

学校心臓検診において fragmented QRS、J 波、右脚ブロックといった心電図異常が心筋緻密化障害の検出の一助になると思われた。

5. 小児の拘束型心筋症の疫学調査に関する研究

拘束型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、拘束型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ると思われた。

6. 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。

7. LMNA 心筋症における遺伝子変異に基づくリスク分類

LMNA 変異キャリアのうち、TM キャリアは MM キャリアと比較し、発症年齢が低く、Low LVEF 及び致死性心室不整脈の発症頻度が高い。そのため、遺伝子検査で変異タイプを同定することで、リスク層別化や予防的治療および突然死予防が可能になると考えられる。

8. 家族性心臓伝導障害の新規遺伝子に関する研究

Cx45 変異 R75H は、顔面頭蓋骨・歯・手指骨の形成異常を伴う進行性心房伝導障害という、新規の遺伝性不整脈の原因遺伝子変異である。

9. 健常児の心臓超音波所見の基準値（正常値）作成に関する研究

小児の基準値作成は全国データのまとめによって検討されるが、小児においては心室壁厚が 10mm を超えることは少ないことが推測される。

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. Saito A, [Ohno S](#), [Nuruki N](#), [Nomura Y](#), [Horie M](#), [Yoshinaga M](#). Three cases of catecholaminergic polymorphic ventricular tachycardia with prolonged QT intervals including two cases of compound mutations. *J Arrhythmia*, 2018 (in press).
2. [Yoshinaga M](#), [Iwamoto M](#), [Horigome H](#), [Sumitomo N](#), [Ushinohama H](#), [Izumida N](#), [Tauchi N](#), [Yoneyama T](#), [Abe K](#), [Nagashima M](#). Standard values and characteristics of

electrocardiographic findings in children and adolescents. *Circ J*. 2018;82(3):831-839.

3. 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(4). pii: e004645.
4. Ishizu T, Seo Y, Atsumi A, Tanaka YO, Yamamoto M, Machino-Ohtsuka T, [Horigome H](#), Aonuma K, Kawakami Y: Global and regional right ventricular function assessed by novel three-dimensional speckle-tracking echocardiography. *J Am Soc Echocardiogr*. 2017;30(12):1203-13.
5. Kaneshiro T, Nogami A, Kato Y, Kuroki K, Komatsu Y, Tada H, Sekiguchi Y, [Horigome H](#), Aonuma K: Effects of catheter ablation targeting the trigger beats in inherited catecholaminergic polymorphic ventricular tachycardia. *JACC: Clinical Electrophysiology*. 2017;3(9):1062-3.
6. Miyoshi T, Maeno Y, Sago H, Inamura N, Yasukochi S, Kawataki M, [Horigome H](#), Yoda H, Taketazu M, Shozu M, Nii M, Hagiwara A, Kato H, Shimizu W, Shiraishi I, Sakaguchi H, Ueda K, Katsuragi S, Ikeda T, Yamamoto H, Hamasaki T; Japan Fetal Arrhythmia Group: Antenatal antiarrhythmic treatment for fetal tachyarrhythmias: a study protocol for a prospective multicentre trial. *BMJ Open*. 2017;7(8):e016597 (7 pages).
7. Ueda K, Maeno Y, Miyoshi T, Inamura N, Kawataki M, Taketazu M, Nii M, Hagiwara A, [Horigome H](#), Shozu M, Shimizu W, Yasukochi S, Yoda H, Shiraishi I, Sakaguchi H, Katsuragi S, Sago H, Ikeda T; on behalf of Japan Fetal Arrhythmia Group: The impact of intrauterine treatment on fetal tachycardia: a nationwide survey in Japan. *J Matern Fetal Neonatal Med*. 2017:1-6. [Epub ahead of print]
8. Lin L, Takahashi-Igari M, Kato Y, Nozaki Y, Obata M, Hamada H, [Horigome H](#): Prenatal diagnosis of atrioventricular block and QT interval prolongation by fetal magnetocardiography in a fetus with trisomy 18

- and SCN5A R1193Q variant. **Case Rep Pediatr.** 2017; 6570465 (3 pages).
9. 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.
 10. Ishikawa T, Ohno S, Murakami T, Yoshida K, Mishima H, Fukuoka T, Kimoto H, Sakamoto R, Ohkusa T, Aiba T, Nogami A, 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(5):717-724.
 11. Sumitomo N, Horigome H, Miura M, Ono H, Ueda H, Takigiku K, Yoshimoto J, Ohashi N, Suzuki T, Sagawa K, Ushinohama H, Takahashi K, Miyazaki A, Sakaguchi H, Iwamoto M, Takamuro M, Tokunaga C, Nagano T; 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.** 2017;70(3):232-7.
 12. Fujino N, Yoshimuta T, Ichida E, Kinugawa K, Usuda K, Kitayama M, Ino H, Kawashiri MA, Tada H, Mizuno S, Hayashi K, Takemura H, Yamagishi M; all the members of the Japanese Circulation Society in Hokuriku District. Overview of the 81st Annual Scientific Meeting of the Japanese Circulation Society - Cardiovascular Medicine for the Next Generation. **Circ J.** 2017;81(9):1261-1267.
 13. Aonuma K, Shiga T, Atarashi H, Doki K, Echizen H, Hagiwara N, Hasegawa J, Hayashi H, Hirao K, Ichida E, Ikeda T, Maeda Y, Matsumoto N, Sakaeda T, Shimizu W, Sugawara M, Totsuka K, Tsuchishita Y, Ueno K, Watanabe E, Hashiguchi M, Hirata S, Kasai H, Matsumoto Y, Nogami A, Sekiguchi Y, Shinohara T, Sugiyama A, Sumitomo N, Suzuki A, Takahashi N, Yukawa E, Homma M, Horie M, Inoue H, Ito H, Miura T, Ohe T, Shinozaki K, Tanaka K; Japanese Circulation Society and the Japanese Society of Therapeutic Drug Monitoring Joint Working Group. Guidelines for Therapeutic Drug Monitoring of Cardiovascular Drugs Clinical Use of Blood Drug Concentration Monitoring (JCS 2015) - Digest Version. **Circ J.** 2017;81(4):581-612.
 14. Chida A, Inai K, Sato H, Shimada E, Nishizawa T, Simada M, Furutani M, Furutani Y, Kawamura Y, Sugimoto M, Ishihara J, Fujiwara M, Soga T, Kawana M, Fuji S, Tateno S, Kuraishi K, Kogaki S, Nishimura M, Ayusawa M, Ichida F, Yamazawa H, Matsuoka R, Nonoyama S, Nakanishi T. Prognostic predictive value of gene mutations in Japanese patients with hypertrophic cardiomyopathy. **Heart Vessels.** 2017;32(6):700-707.
 15. Wang C, Hata Y, Hirono K, Takasaki A, Ozawa SW, Nakaoka H, Saito K, Miyao N, Okabe M, Ibuki K, Nishida N, Origasa H, Yu X, Bowles NE, Ichida F; for LVNC Study Collaborators. A Wide and Specific Spectrum of Genetic Variants and Genotype-Phenotype Correlations Revealed by Next-Generation Sequencing in Patients with Left Ventricular Noncompaction. **J Am Heart Assoc.** 2017;6(9).
 16. Wang C, Takasaki A, Watanabe Ozawa S, Nakaoka H, Okabe M, Miyao N, Saito K, Ibuki K, Hirono K, Yoshimura N, Yu X, Ichida E. Long-Term Prognosis of Patients With Left Ventricular Noncompaction - Comparison Between Infantile and Juvenile Types. **Circ J.** 2017;81(5):694-700.
 17. Wang C, Yu X, Ichida E. Survival in Young Patients With Noncompaction May Not Only Depend on Cardiac But Also on Neuromuscular Comorbidity - Reply. **Circ J.** 2017;81(8):1239.
 18. Yamaguchi Y, Mizumaki K, Hata Y, Sakamoto T, Nakatani Y, Kataoka N, Ichida F, Inoue H, Nishida N. Latent pathogenicity of the G38S polymorphism of KCNE1 K⁺ channel modulator. **Heart Vessels.** 2017;32(2):186-192.
 19. Ishikawa T, Ohno S, Murakami T, Yoshida K, Mishima H, Fukuoka T, Kimoto H, Sakamoto R,

- Ohkusa T, Aiba T, Nogami A, 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 Non-compaction, **Heart Rhythm**. 2017;14(5):717-724.
20. Hata H, Sumitomo N, Nakai T, Amano A: Retrosternal Implantation of the Cardioverter-Defibrillator Lead in an Infant. **Ann Thorac Surg**. 2017;103(5):e449-e451.
21. Tulloh RMR, Medrano-Lopez C, Checchia PA, Stapper C, Sumitomo N, Gorenflo M, Jung Bae E, Juanico A, Gil-Jaurena JM, Wu MH, Farha T, Dodge-Khatami A, Tsang R, Notario G, Wegzyn C.: CHD and respiratory syncytial virus: global expert exchange recommendations. **Cardiol Young**. 2017; 27(8): 1504-1521.
22. Inoue YY, Aiba T, Kawata H, Sakaguchi T, Mitsuma W, Morita H, Noda T, Takaki H, Toyohara K, Kanaya Y, Itoi T, Mitsunashi T, Sumitomo N, Cho Y, Yasuda S, Kamakura S, Kusano K, Miyamoto Y, Horie M, Shimizu W: Different responses to exercise between Andersen–Tawil syndrome and catecholaminergic polymorphic ventricular tachycardia. **Europace**. 2017;0:1-8.
23. Kuroda Y, Yuasa S, Watanabe Y, Ito S, Egashira T, Seki T, Hattori T, Ohno S, Kodaira M, Suzuki T, 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
24. Fujii Y, Matsumoto Y, Hayashi K, Ding WG, Tomita Y, Fukumoto D, Wada Y, Ichikawa M, Sonoda K, Ozawa J, Makiyama T, 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** 2017;70:74-79.
25. Yamamoto Y, Makiyama T, Harita T, Sasaki K, Wuriyanghai Y, Hayano M, Nishiuchi S, Kohjitani H, Hirose S, Chen J, Yokoi F, Ishikawa T, Ohno S, Chonabayashi K, Motomura H, Yoshida Y, Horie M, Makita N, Kimura T. Allele-specific ablation rescues electrophysiological abnormalities in a human iPS cell model of long-QT Syndrome with a CALM2 Mutation. **Hum Mol Genet** 2017;26:1670-1677
26. Ishibashi K, Aiba T, Kamiya C, Miyazaki A, Sakaguchi H, Wada M, Nakajima I, Miyamoto K, Okamura H, Noda T, Yamauchi T, Itoh H, Ohno S, Motomura H, Ogawa Y, Goto H, Minami T, Yagihara N, Watanabe H, Hasegawa K, Terasawa A, Mikami H, Ogino K, Nakano Y, Imashiro S, Fukushima Y, Tsuzuki Y, Asakura K, Yoshimatsu J, Shiraishi I, Kamakura S, Miyamoto Y, Yasuda S, Akasaka T, Horie M, Shimizu W, Kusano K. Arrhythmia risk and β -blocker therapy in pregnant women with long QT syndrome. **Heart** 2017;103:1374-1379
27. Yamagata K, Horie M, Aiba T, Ogawa S, Aizawa Y, Ohe T, Yamagishi M, Makita N, Sakurada H, Tanaka T, Shimizu A, Hagiwara N, Kishi R, Nakano Y, Takagi M, Makiyama T, Fukuda K, Watanabe H, Morita H, Hayashi K, Kusano K, Kamakura S, Yasuda S, Ogawa H, Kapplinger JD, Ackerman MJ, Shimizu W. Genotype-phenotype correlation of SCN5A mutation for the clinical and electrocardiographic characteristics of probands with Brugada syndrome: A Japanese multicenter registry. **Circulation** 2017;135:2255-2270
28. Aoki H, Nakamura T, Horie M, Ohno S, Makiyama T, Takemura T. Cardiac conduction defects and brugada syndrome: A Family with overlap syndrome carrying a nonsense SCN5A mutation. **J Arrhythm** 2017;33:35-39
29. Kimura Y, Noda T, Matsuyama T, Otsuka Y, Kamakura T, Wada M, Ishibashi K, Inoue Y, Miyamoto K, Okamura H, Nagase S, Aiba T, Kamakura S, Noguchi T, Anzai T, Satomi K, Wada Y, Ohno S, Horie M, Shimizu W, Yasuda S, Shimokawa H, Kusano K. Heart failure in patients with arrhythmogenic right

- ventricular cardiomyopathy: what are the risk factors? **Int J Cardiol** 2017;241:288-294
30. Hayano M, Makiyama T, Kamakura T, Watanabe H, Sasaki K, Funakoshi S, Wuriyanghai Y, Nishiuchi S, Harita T, Yamamoto Y, Kohjitani H, Hirose S, Yokoi F, Chen J, Baba O, Horie T, Chonabayashi K, Ohno S, Toyoda F, Yoshida Y, Ono K, Horie M, Kimura T. The development of a patient-derived induced pluripotent stem cell model for the investigation of SCN5A-D1275N-Related cardiac sodium channelopathy. **Circ J** 2017;81:1783-1791
31. Ueshima S, Hira D, Fujii R, Kimura Y, Tomitsuka C, Yamane T, Tabuchi Y, Ozawa T, Itoh H, Horie M, Terada T, Katsura T. Impact of ABCB1, ABCG2, and CYP3A5 polymorphisms on plasma trough concentrations of apixaban in Japanese patients with atrial fibrillation. **Pharmacogenet Genomics** 2017;27:329-336
32. Shirai Y, Goya M, Ohno S, Horie M, Doi S, Isobe M, Hirao K. 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. **Pacing Clin Electrophysiol.** 2017;40:600-604
33. Sonoda K, Ohno S, Otsuki S, Kato K, Yagihara N, Watanabe H, Makiyama T, Minamino T, 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
34. Nishiuchi S, Makiyama T, Aiba T, Nakajima K, Hirose S, Kohjitani H, Yamamoto Y, Harita T, Hayano M, Wuriyanghai Y, Chen J, Sasaki K, Yagihara N, Ishikawa T, Onoue K, Murakoshi N, Watanabe I, Ohkubo K, Watanabe H, Ohno S, Doi T, Shizuta S, Minamino T, Saito Y, Oginosawa Y, Nogami A, Aonuma K, Kusano K, Makita N, Shimizu W, Horie M, Kimura T. Gene-based risk stratification for cardiac disorders in LMNA mutation carriers. **Circ Cardiovasc Genet** 2017;10: e001603
35. Wada Y, Ohno S, Aiba T, Horie M. Unique genetic background and outcome of non-Caucasian Japanese probands with arrhythmogenic right ventricular dysplasia/cardiomyopathy. **Mol Genet Genomic Med** 2017;5:639-651
36. Kojima A, Shikata F, Okamura T, Higaki T, Ohno S, Horie M, Uchita S, Kawanishi Y, Namiguchi K, Yasugi T, Izutani H. Refractory ventricular fibrillations after surgical repair of atrial septal defects in a patient with CACNA1C gene mutation. **J Cardiothorac Surg** 2017;12:118
37. Fujii Y, Itoh H, Ohno S, Murayama T, Kurebayashi N, Aoki H, Blancard M, Nakagawa Y, Yamamoto S, Matsui Y, Ichikawa M, Sonoda K, Ozawa T, Ohkubo K, Watanabe I, Guicheney P, Horie M. A type 2 ryanodine receptor variant associated with reduced Ca²⁺ release and short-coupled torsade de pointe ventricular arrhythmia. **Heart Rhythm** 2017;14:98-107
38. Nakagawa Y, Nishikimi T, Sakai H, Ohno S, Kinoshita H, Inazumi H, Moriuchi K, Kuwahara K, Horie M, Kimura T. Macro-pro-B-type natriuretic peptide (proBNP) and hidden macro-N-terminal proBNP: Case report. **Clin Biochem** (in press)
39. Ozawa J, Ohno S, Saito H, Saitoh A, Matsuura H, Horie M. A novel CACNA1C mutation identified in a patient with Timothy syndrome without syndactyly exerts both marked loss-and-gain of function effects. **Heart Rhythm Case Reports** (in press)
40. Wu J, Mizusawa Y, Ohno S, Ding W-G, Higaki T, Wang Q, Makiyama T, Itoh H, Toyoda F, James AF, Hancox JC, Matsuura H, Horie M. Who is the pathogenic culprit? A LQTS family with three compound genetic mutations. **Scientific Reports** (in press)
41. Ueshima S, Hira D, Kimura Y, Fujii R, Tomitsuka C, Yamane T, Tabuchi Y, Ozawa T, Itoh H, Ohno S, Horie M, Terada T, Katsura T. Population pharmacokinetics and pharmacogenomics of apixaban in Japanese adult patients with atrial fibrillation. **Br J Clin Pharmacol** (in press)
42. Fukumoto D, Ding W-G, Wada Y, Fujii Y, Ichikawa

- M, Takayama K, Fukuyama M, Kato K, Itoh H, Makiyama T, Omatsu-Kanbe M, Matsuura H, Horie M, Ohno S. Novel intracellular transport-refractory mutations in KCNH2 identified in patients with symptomatic long QT syndrome. **J Cardiol** 2018;71: 401-408
43. Yagi N, Itoh H, Hisamatsu T, Tomita Y, Kimura H, Fujii Y, Makiyama T, Horie M, Ohno S. A Challenge for Mutation Specific Risk Stratification in Long QT Syndrome Type 1. **J Cardiol** (in press)
44. Sonoda K, Ohno S, Ozawa J, Hayano M, Hattori T, Kobori A, Yahata M, Aburadani I, Watanabe S, Matsumoto Y, Makiyama T, Horie M. Copy Number Variations of SCN5A in Brugada Syndrome. **Heart Rhythm** (in press)
45. Miyata K, Ohno S, Itoh H, Horie M. Bradycardia is a Specific Phenotype of Catecholaminergic Polymorphic Ventricular Tachycardia Induced by RYR2 Mutations. **Intern Med** (in press)
46. Gray B, Hasdem C, Ingles J, Aiba T, Makita N, Probst V, Wilde A, Newbury-Ecob R, Sheppard M, Semsarian C, Sy R, Behr E. Lack of genotype-phenotype correlation in Brugada syndrome and sudden arrhythmic death syndrome families with reported pathogenic SCN1B variants. **Heart Rhythm**. 2018; in press.
47. Kozasa Y, Nakashima N, Ito M, Ishikawa T, Kimoto H, Ushijima K, Makita N, Takano M. HCN4 pacemaker channels attenuate the parasympathetic response and stabilize the spontaneous firing of the sinoatrial node. **J Physiol**. 2018;596(5): 809-825.
48. Yamagata K, Horie M, Aiba T, Ogawa S, Aizawa Y, Ohe T, Yamagishi M, Makita N, Sakurada H, Tanaka T, Shimizu A, Hagiwara N, Kishi R, Nakano Y, Takagi M, Makiyama T, Ohno S, Fukuda K, Watanabe H, Morita H, Hayashi K, Kusano K, Kamakura S, Yasuda S, Ogawa H, Miyamoto Y, Kapplinger JD, Ackerman MJ, Shimizu W. Genotype-phenotype correlation of SCN5A mutation for the clinical and electrocardio-graphic characteristics of probands with Brugada syndrome: A Japanese multicenter registry. **Circulation** 2017;135(23):2255-2270.
49. Seki A, Ishikawa T, Daumy X, Mishima H, Barc J, Sasaki R, Nishii K, Saito K, Urano M, Ohno S, Otsuki S, Kimoto H, Baruteau AE, Thollet A, Fouchard S, Bonnaud S, Parent P, Shibata Y, Perrin JP, Le Marec H, Hagiwara N, Mercier S, Horie M, Probst V, Yoshiura KI, Redon R, Schott JJ, Makita N. Progressive atrial conduction defects associated with bone malformation caused by a connexin-45 mutation. **J Am Coll Cardiol** 2017;70(3):358-370.

[和文]

1. 堀米仁志、吉永正夫. 乳児期発症先天性 QT 延長症候群 (LQTS) と乳児突然死症候群にみられる LQTS 関連遺伝子変異の比較. **循環器専門医**. 2018; 26:64-69.
2. 吉永正夫. 学校検診における心臓検診の役割～九州学校心臓検診協議会 (心臓部門) の報告. **鹿児島県医師会報**、2017; 796 (10): 31-32
3. 堀米仁志 : 【適切な学校心臓検診 見逃してはいけないポイントと管理】 不整脈. **日本医事新報**. 2018; 4898:24-31.
4. 加藤愛章、堀米仁志 : 新生児医療 最新トピック NEXT(no.11) 胎児心磁図. **Neonatal Care**. 2018;31(2):152.
5. 野崎良寛、堀米仁志 : 【心磁図による胎児不整脈の出生前診断】 心磁図による胎児不整脈診断の実際. **Fetal & Neonatal Medicine**. 2017;9(2):68-72.
6. 林立申、堀米仁志 : 【胎児診断・治療の最前線】 胎児診断 胎児心磁図 胎児不整脈の診断を中心に. **周産期医学**. 2017;47(4):495-500.
7. 堀米仁志 : 手掌多汗症と先天性 QT 延長症候群の合併患者に対する交感神経遮断術の意義(Meaning of sympathectomy for patients with palmar hyperhidrosis and congenital long QT syndrome). **日本小児循環器学会雑誌**. 2017;33(4):332-334.
8. 廣野恵一、市田路子 ; 『循環器疾患』、小児内科 (小児臨床検査のポイント 2017)、**東京医学社**
9. 廣野恵一、市田路子 ; 『肥大型心筋症』、小児科診療増刊号 (81 巻増刊号) 「特集：小児の治療指針」、**診断と治療社**
10. 廣野恵一、市田路子 ; 『拡張型心筋症』、小児科

- 診療増刊号 (81 巻増刊号)「特集：小児の治療指針」、**診断と治療社**
11. 廣野恵一、市田蒔子；『肥大型心筋症』、小児循環器学、**診断と治療社**
 12. 廣野恵一、市田蒔子；『心筋緻密化障害』、小児循環器学、**診断と治療社**
 13. 廣野恵一、市田蒔子；「適切な学校心臓検診－見逃してはいけないポイントと管理」、週刊日本医事新報、**日本医事新法社**
 14. 市田蒔子；心疾患をもつ乳幼児の日常生活の管理と指導『今日の治療指針-2017年版』 山口徹、北原光男編、**医学書院**、東京 2017;1360-61
 15. 連 翔太、住友直方、今村知彦、長田洋資、戸田紘一、中野茉莉恵、小柳喬幸、小島拓朗、葭葉茂樹、小林俊樹、森 仁：His 東近傍の副伝導路に対しクライオアブレーションを行なった3小児例. **Therapeutic Research** 2017;38(10):101-105.
 16. 大野聖子. 不整脈症候群の遺伝子解析による診断と治療への活用、**Medical Practice** Vol.34, No.6, 989-993, 2017
 17. 大野聖子. QT 延長症候群 — QT 時間だけでは決められない、**循環器ジャーナル** 心電図診断スキルアップ Vol65, No.2, 327-335, 2017
 18. 正本雅斗、銚碓竜範、岩本真理、中野裕介、渡辺重朗、原 良紀、伊藤秀一. チアノーゼ性心疾患に合併した肥厚性骨間節症の小児例. **横浜医学** 68 巻 1-2 号 Page23-27(2017.05)

2. 学会発表

[国際学会]

1. Yoshinaga M, Seki S, Ushinohama H, Ohno S. QT Intervals During Nighttime Sleep and Circadian Autonomic Activities in Healthy and Long QT Syndrome (LQTS) Infants. Scientific Session 2017 American Heart Association (AHA), Anaheim, 2017.11.14
2. Sumitomo N, Shimizu W, Yoshinaga M, Horigome H, Aiba T, Suzuki T, Nakamura Y, Aragaki Y, Kurosaki K, Miura M, Ushinohama H, Takahashi H, Horie M. The Prognosis of Catecholaminergic Polymorphic Ventricular Tachycardia. Scientific Session 2017 American Heart Association (AHA), Anaheim, 2017.11.12
3. Yoshinaga M, Ushinohama H, Ohno S. QT intervals during sleep and circadian heart rate variability in healthy and long QT interval infants. European Society of Cardiology Congress (ESC) 2017, Barcelona, 2017.8.29
4. Yoshinaga M, Iwamoto M, Horigome H, Sumitomo N, Ushinohama H, Izumida N, Tauchi N, Yoneyama T, Abe K, Nagashima M. Standard values and characteristics of electrocardiographic findings in children and adolescents. European Society of Cardiology Congress (ESC) 2017, Barcelona, 2017.8.29
5. Ohno S, Ichikawa M, Takayama K, Itoh H, Yoshinaga M, Horie M. A rare variant in RYR2 is a candidate modifier for the patients with Brugada syndrome and conduction block. European Society of Cardiology Congress (ESC) 2017, Barcelona, 2017.8.27
6. Aoki H, Ohno S, Fukuyama M, Kayatani F, Yoshinaga M, Horie M. SCN10A mutations related with bradycardia and conduction block in young patients. European Society of Cardiology Congress (ESC) 2017, Barcelona, 2017.8.27
7. Lahrouchi N, Tadros R, Mizusawa Y, Postema PG, Yoshinaga M, et al. Multinational genome-wide association study in long QT syndrome identifies a role for common genetic variation in disease susceptibility and points to a polygenic architecture in mutation-negative cases. Heart Rhythm 2017, Chicago, 2017.5.12.
8. Iwamoto M, Yoshinaga M, Izumida N, Nagashima M, Tauchi N, Sumitomo N, Ushinohama H, Horigome H. Marked early repolarization with age in boys. Heart Rhythm 2017, Chicago, 2017.5.12.
9. Horigome H, Nagashima M, Yoshinaga M, Sumitomo N, Tauchi N, Izumida N, Iwamoto M, Ushinohama H, Kato Y, Abe K. Screening Japanese School Children for Cardiovascular Disease: Establishing Reference Values of p/QRS Waves on Electrocardiograms for 48,000 Children. Heart Rhythm 2017, Chicago, 2017.5.11
10. Yoshinaga M. ECG screening and Brugada syndrome.

- Pediatric and Congenital Rhythm Congress
(Pedirhythm) VII. Thessaloniki, Greece. 2017.2.5
11. Kato Y, Izumida N, Iwamoto M, Horigome H, Ushinohama H, Sumitomo N, Tauchi N, Abe K, Yoshinaga M, Nagashima M: Age dependent changes of T wave polarity in Japanese school children. 第64回日本不整脈心電学会学術大会／The 10th Asia Pacific Heart Rhythm Society Scientific Session. 横浜、2017/9/16
 12. Iwamoto M, Yoshinaga M, Horigome H, Sumitomo N, Ushinohama H, Izumida N, Tauchi N, Yoneyama T, Abe K, Nagashima M: Characteristics and reference values of electrocardiographic findings in children and adolescents. 第64回日本不整脈心電学会学術大会／The 10th Asia Pacific Heart Rhythm Society Scientific Session. 横浜、2017/9/15
 13. Ishikawa T, Ohno S, Murakami T, Yoshida K, Fukuoka T, Mishima H, Kimoto H, Aiba T, Nogami A, Sumitomo N, Shimizu W, Horigome H, Yoshiura K, Horie M, Makita N: Sick sinus syndrome caused by HCN4 mutations shows early onset and frequent association with atrial fibrillation and left ventricular non-compaction. Heart rhythm 2017, Chicago, USA, 2017/5/11
 14. Horigome H, Nagashima M, Yoshinaga M, Sumitomo N, Tauchi N, Izumida N, Iwamoto M, Ushinohama H, Kato Y, Abe K: Screening Japanese school children for cardiovascular disease: Establishing reference values of p/QRS waves on electrocardiograms for 48,000 children. Heart rhythm 2017, Chicago, USA, 2017/5/11
 15. Okuwaki K, Kato Y, Lin L, Nozaki Y, Ishikawa N, Takahashi-Igari M, Horigome H: Mexiletine infusion challenge test for neonatal long QT syndrome with 2:1 atrioventricular block. Heart rhythm 2017, Chicago, USA, 2017/5/10
 16. Keiichi Hirono, Yukiko Hata, Sayaka Ozawa, Ce Wang, Takako Toda, Nobuo Momoi, Ryo Inuzuka, Nagamine Hiroki, Heima Sakaguchi, Kenichi Kurosaki, Mako Okabe, Naruaki Miyao, Hedeyuki Nakaoka, Keijirou Ibuki, Kazuyoshi Saito, Naoki Nishida, Fukiko Ichida. Phenotype-Genotype correlations in the fetal patients with left ventricular noncompaction. The 13th Japan-China- Korea Pediatric Heart Forum with Asian Pacific Symposium、2017年7月9日、浜松
 17. Fukiko Ichida: Invited Lecture The Zebras in Pediatric Cardiology. A National Registry of Rare Cardiac Disease in Children. The 51th Annual Meeting of AEPC, Mar 30, 2017 Lyon
 18. Fukiko Ichida: Invited Lecture Clinical and molecular mechanism of left ventricular noncompaction Scientific sessions of AHA Nov. 14, 2017 Anaheim
 19. Naokata Sumitomo: Return of sinus rhythm late after pacing a child with complete heart block: Is it ever safe to remove the device?, 7th World Congress of Pediatric Cardiology and Cardiac Surgery 2017, Barcelona, 2017.7.20
 20. Naokata Sumitomo: Specific Pharmacological Therapy in patients with Catecholaminergic Polymorphic Ventricular Tachycardia, Invited Symposium Specific Pharmacological Therapy for Inherited Arrhythmias, 64th Japanese Heart Rhythm Society & Asian Pacific Heart Rhythm Society 2017, Yokohama, 2017.9.15
 21. Naokata Sumitomo: Landiolol in Pediatric Cardiology Control of the HEART rate in Infant and child arrhythmias Using Landiolol (HEARTFUL) study, Invited Symposium 68 Antiarrhythmic Agents for Refractory Tachyarrhythmia in Pediatric Cardiology Patients (Including Adult Congenital Heart Disease) , 64th Japanese Heart Rhythm Society & Asian Pacific Heart Rhythm Society 2017, Yokohama, 2017.9.16
 22. Naokata Sumitomo: Catecholaminergic Polymorphic Ventricular Tachycardia update, Invited Symposium Diagnosis and treatment for genetic arrhythmia in children, 64th Japanese Heart Rhythm Society & Asian Pacific Heart Rhythm Society 2017, Yokohama, 2017.9.17
 23. Yoshiaki Kato, Naomi Izumida, Mari Iwamoto, Hitoshi Horigome, Hiroya Ushinohama, Naokata Sumitomo, Nobuo Tauchi, Katsumi Abe, Masao Yoshinaga, Masami Nagashima: Age dependent

- changes of T wave polarity in Japanese school children, 64th Japanese Heart Rhythm Society & Asian Pacific Heart Rhythm Society 2017, Yokohama, 2017.9.16
24. Tomohiko Imamura, Naokata Sumitomo, Shota Muraji, Hitoshi Mori, Akiko Komori, Noriyuki Iwashita, Takayuki Oyanagi, Takuro Kojima, Shigeki Yoshida, Toshiki Kobayashi : Characteristics of Pediatric Brugada Syndrome, EHRA2018, Barcelona, Spain, 2018.3.18
 25. Shota Muraji, Naokata Sumitomo, Rie Ichikawa, Junji Fukuhara, Mamoru Ayusawa : Familial Sick Sinus Syndrome - Electrophysiologic Study of 6 Families -, EHRA2018, Barcelona, Spain, 2018.3.19
 26. Wada Y, Ohno S, Wuriyanghai Y, Makiyama T, Horie M. Exercise Inducible Polymorphic Ventricular Tachycardia Depending on the Different RYR2 Mutation Spectrum. APHRS2017. (2017.9.14-17. Yokohama)
 27. Fukumoto D, Ohno S, Wada Y, Fujii Y, Ichikawa M, Takayama K, Fukuyama M, Itoh H, Ding WG, Matsuura H, Horie M. Novel N-Terminal KCNH2 Mutations Identified in Symptomatic Long QT Syndrome Patients. APHRS2017. (2017.9.14-17. Yokohama)
 28. Aiba T, Ohno S, Ono M, Shigemizu D, Toyoda F, Miake J, Hagiwara A, Shinohara T, Okumura S, Toda T, Satake W, Tsunoda T, Shimamoto K, Sekine A, Takahashi A, Miyamoto Y, Tanaka T, Kusano K, Horie M, Shimizu W. KCNJ3 N496H A Rare Variant in Japanese as a Cause of Susceptible Gene for Ventricular Fibrillation in Overlap Syndromes between LQT and CPVT. APHRS2017. (2017.9.14-17. Yokohama)
 29. Takayama K, Ohno S, Horie M. Severe Phenotype of Catecholaminergic Polymorphic Ventricular Tachycardia Caused by Double RYR2 Mutations. APHRS2017. (2017.9.14-17. Yokohama)
 30. Fukuyama M, Ohno S, Takayama K, Ichikawa M, Fukumoto D, Horie M. Novel RYR2 Mutations Causative for Long QT Syndromes. APHRS2017. (2017.9.14-17. Yokohama)
 31. Ichikawa M, Ohno S, Fukumoto D, Takayama K, Wada Y, Fukuyama M, Makiyama T, Itoh H, Horie M. Next-Generation Sequencing Is One of the Promising Ways for Identifying Copy Number Variations in Patients with Inherited Primary Arrhythmia Syndromes. APHRS2017. (2017.9.14-17. Yokohama)
 32. Ohno S. RYR2 Mutations in LQTS APHRS2017. (2017.9.14-17. Yokohama)
 33. Ohno S. Genetics in ARVC/D (2017.9.14-17. Yokohama)
 34. Ohno S. Pharmacological Therapy in Patients with ARVC (2017.9.14-17. Yokohama)
 35. Ohno S, Ozawa J, Fukuyama M, Horie M. High frequency of CACNA1C mutation carriers in genotyped LQTS patients (2017. 8. 26-30. Spain)
 36. Aoki H, Ohno S, Fukuyama M, Yoshinaga M, Horie M. SCN10A Mutations Related with Bradycardia and Conduction Block in Young Patients. ESC Congress 2017. (2017. 8. 26-30. Spain)
 37. Fukuyama M, Ohno S, Takayama K, Ichikawa M, Horie M. Novel RYR2 mutations causative for long QT syndromes. ESC Congress 2017. (2017. 8. 26-30. Spain)
 38. Ichikawa M, Ohno S, Fukumoto D, Takayama K, Wada Y, Fukuyama M, Makiyama T, Itoh H, Horie M. Identification of copy number variations by next generation sequencer in patients with inherited primary arrhythmia syndromes. ESC Congress 2017. (2017. 8. 26-30. Spain)
 39. Takayama K, Ohno S, Ding W-G, Kise H, Hoshiai M, Matsuura H, Horie M. Early Repolarization Syndrome Caused by a de novo KCND3 Gain-of-Function Mutation. AHA2017. (2017.11.11-13. Anaheim.)
 40. Makita N. Genetic and Biophysical Basis of Calmodulinopathy, and Functional Rescue by Genome-Editing in Patient-Derived iPS Cardiomyocytes. 20th International Symposium on Calcium Binding Proteins and Calcium Function in Health and Disease; 2017/10/24; Awaji, Hyogo.
 41. Makita N. Genetic Mutation of Brugada Syndrome. Heart Rhythm Society Scientific Sessions; 2017/5/11;

Chicago, USA.

42. Makita N. Brugada Syndrome: Basic and Clinical Updates, Advancement of Basic Research. 13th Annual Congress European Cardiac Arrhythmia Society; 2017/4/3; Rome.

[国内学会]

1. Yoshinaga M., Ogata H., Ito Y, Aoki M, Miyazaki A, Tokuda M, Lin L, Horigome H., Nagashima M. Walking as a Treating Childhood Obesity: A Randomized Controlled Trial. The 82nd Annual Scientific Meeting of the Japanese Circulation Society, 2018.3.25, Osaka.
2. 野村裕一, 吉永正夫, 関 俊二, 樫木大祐, 上野健太郎, 田中裕治, 益田君教, 西畠 信. Prognosis of Patients with Ventricular Premature Contraction Diagnosed in the School-Based Cardiovascular Screening. The 82nd Annual Scientific Meeting of the Japanese Circulation Society, 2018.3.24, Osaka.
3. Ohno S., Sonoda K, Ichikawa M, Yoshinaga M., Horie M. Detection of Copy Number Variations by Next Generation Sequencer, a Missing Genetic Defect. The 82nd Annual Scientific Meeting of the Japanese Circulation Society, 2018.3.24, Osaka.
4. 吉永正夫, 泉田直己, 岩本真理, 牛ノ濱大也, 住友直方, 田内宣生, 堀米仁志, 阿部勝巳, 長嶋正實. 小児心電図基準値作成に関する研究. 第 53 回日本小児循環器学会学術集会、平成 29 年 7 月 7 日、浜松
5. 吉永正夫. 年齢からみた心室期外収縮(VPC)発生頻度と臨床的意義. 第 32 回犬山カンファレンス、平成 29 年 8 月 19 日、京都
6. 吉永正夫, 牛ノ濱大也, 大野聖子, 野村裕一. 健常乳児および QT 延長症候群 (LQTS) 乳児の睡眠中 QT 時間および自律神経活動の日内変動. 日本睡眠学会第 42 回定期学術集会. 平成 29 年 6 月 29 日
7. Murakoshi N, Isaka Y, Lin L, Xu D, Yamasaki H, Yamamoto M, Kuroki K, Machino T, Yui Y, Sekiguchi Y, Ishizu T, Seo Y, Horigome H., Aonuma K, Nogami A: Targeted genetic analysis for patients with left ventricular dysfunction complicated with arrhythmias using next-generation sequencing. 第 82 回日本循環器学会学術集会、大阪、2018 年 3 月 25 日
8. Kato Y, Takahashi-Igari M, Nozaki Y, Lin L, Horigome H. Heart rate variability using fetal magnetocardiography in fetuses exposed to maternal anti-SSA antibodies. 第 82 回日本循環器学会学術集会、大阪、2018 年 3 月 23 日
9. Yoshinaga M., Takahashi H, Ito Y, Aoki M, Miyazaki A, Horigome H., Tokuda M, Lin L, Nagashima M. Trajectory of developing obesity and its confounders in childhood. 第 82 回日本循環器学会学術集会、大阪、2018 年 3 月 23 日
10. 川松直人、石津智子、山田 優、中澤直美、野崎良寛、山本昌良、町野智子、瀬尾由広、小池 朗、堀米仁志、青沼和隆：右室機能と運動耐容能について ACHD 症例での検討. 第 20 回日本成人先天性心疾患学会総会・学術集会、東京、2018 年 1 月 28 日
11. 川松直人、石津智子、山田典弘、川原有貴、後藤淳一、前村健治、樋口基明、石橋真由、千葉義郎、大平晃司、村田 実、堀米仁志：大動脈弁位生体弁からの血栓塞栓により急性心筋梗塞を発症した妊婦の一例. 第 20 回日本成人先天性心疾患学会総会・学術集会、東京、2018 年 1 月 27 日
12. 野崎良寛、加藤愛章、林 立申、高橋実穂、緒方邦臣、神鳥明彦、堀米仁志：心磁計の胎児不整脈への応用. つくば医工連携フォーラム 2018、つくば、2018 年 1 月 26 日
13. 稲葉 武、中澤陽子、吉田健太郎、加藤愛章、神鳥明彦、緒方邦臣、服部 愛、木村泰三、星 智也、石津智子、瀬尾由広、佐藤 明、関口幸夫、野上昭彦、渡邊重行、堀米仁志、川上 康、青沼和隆：筑波大学病院における心臓磁気計測（心磁図）の臨床応用. つくば医工連携フォーラム 2018、つくば、2018 年 1 月 26 日
14. 堀米仁志：QT 延長症例における QT 時間自動計測のピットフォール. 第 22 回日本小児心電学会学術集会、徳島、2017 年 11 月 25 日
15. 村上 卓、塩野淳子、林 立申、阿部正一、坂 有希子、野村卓哉、堀米仁志：先天性心疾患における在宅非侵襲的陽圧換気療法の効果. 第 53 回日本小児循環器学会総会・学術集会、浜松、2017 年 7

- 月 9 日
16. 野崎良寛、加藤愛章、石川伸行、林 立申、高橋実穂、松原宗明、野間美緒、平松祐司、堀米仁志：補助換気下での Diaphragm Thickness Fraction による超音波横隔神経麻痺診断。第 53 回日本小児循環器学会総会・学術集会、浜松、2017 年 7 月 9 日
 17. 森田篤志、野崎良寛、石津智子、石川伸行、林立申、加藤愛章、高橋実穂、堀米仁志：小児循環器診療におけるマシテンタンの使用経験。第 53 回日本小児循環器学会総会・学術集会、浜松、2017 年 7 月 9 日
 18. 加藤愛章、堀米仁志、吉永正夫、住友直方、泉田直己、岩本眞理、牛ノ濱大也、田内宜生、檜垣高史、阿部勝巳、長嶋正實：学校心臓検診において心電図波高は過小評価されている可能性がある。第 53 回日本小児循環器学会総会・学術集会、浜松、2017 年 7 月 9 日
 19. 塩野淳子、林立申、村上 卓、堀米仁志：新生児・乳児期に発症する基礎疾患のない心房粗動の予後。第 53 回日本小児循環器学会総会・学術集会、浜松、2017 年 7 月 9 日
 20. 林立申、村上 卓、塩野淳子、村越伸行、堀米仁志：Timothy 症候群の表現型を呈さない CACNA1C 遺伝子の新規変異(R860Q)を認めた QT 延長症候群の 1 家系。第 53 回日本小児循環器学会総会・学術集会、浜松、2017 年 7 月 9 日
 21. 野崎良寛、石津智子、林立申、石川伸行、中村昭宏、加藤愛章、高橋実穂、堀米仁志：大動脈縮窄・離断症術後患者における血管内皮機能の検討。第 53 回日本小児循環器学会総会・学術集会、浜松、2017 年 7 月 8 日
 22. 平松祐司、松原宗明、野間美緒、徳永千穂、加藤愛章、高橋実穂、堀米仁志：TAPVC 修復を経て TCPC を目指した無脾症候群の中期遠隔成績 第 53 回日本小児循環器学会総会・学術集会、浜松、2017 年 7 月 7 日
 23. 野間美緒、松原宗明、徳永千穂、平松祐司、石川伸行、野崎良寛、加藤愛章、高橋実穂、堀米仁志：Down 症候群を伴う先天性心疾患に対する 25 年間の外科治療経験。第 53 回日本小児循環器学会総会・学術集会、浜松、2017 年 7 月 7 日
 24. 中山 霞、野崎良寛、飯田典子、中島英樹、上牧隆、南木 融、石津智子、堀米仁志、川上 康：大動脈縮窄術後患者における血管不全の特徴。第 42 回日本超音波検査学会学術集会、福岡、2017 年 6 月 18 日
 25. 塚田祐伍、林立申、村上 卓、塩野淳子、坂由希子、阿部正一、堀米仁志：胎児診断に基づき、出生後迅速に外科治療につなげられた重症肺静脈狭窄を伴う総肺静脈還流異常症の 1 例。第 115 回茨城小児科学会、つくば、2017 年 6 月 18 日
 26. 林立申、村上 卓、塩野淳子、中村伸彦、泉 維昌、堀米仁志：SCN5A 多型を合併し、QT 延長を呈した Gitelman 症候群の 1 例。第 120 回日本小児科学会学術集会、東京、2017 年 4 月 15 日
 27. 塩野淳子、日向彩子、石川伸行、村上 卓、堀米仁志：基礎心疾患のある小中学生の院外心肺停止例。第 120 回日本小児科学会学術集会、東京、2017 年 4 月 15 日
 28. 廣野恵一。会長特別企画 2 「循環器領域難治性稀少疾患の克服にむけて」 Left Ventricular Non-compaction 第 81 回日本循環器学会学術集会、2017 年 3 月 17 日、金沢
 29. 廣野恵一、市田路子。「ガイドライン解説 3」 2014-2015 年度活動 学校心臓検診のガイドライン、4. 心筋症・心筋炎の管理 第 81 回日本循環器学会学術集会、2017 年 3 月 18 日、金沢
 30. 廣野恵一。「心臓病の最新治療」：こどもの心臓病-早期発見と最新治療について 富山大学附属病院循環器センター市民公開講座 2017 年 6 月 3 日、富山
 31. 齋藤和由、廣野恵一、岡部真子、宮尾成明、小澤綾佳、市田路子。V407I-BMP10 変異は心筋の分化および増殖を障害し、左室心筋緻密化障害の原因となるかもしれない。2017 年度日本小児循環器学会、2017 年 7 月 8 日、浜松
 32. 宮尾成明、岡部真子、仲岡英幸、齋藤和由、小澤綾佳、廣野恵一、市田路子 小児慢性特定疾病レポジトリーに基づくアンケート結果からみた左室心筋緻密化障害の臨床像 2017 年度日本小児循環器学会、2017 年 7 月 8 日、浜松

33. 廣野恵一. 第 14 回教育セミナー: Basic course、
B ここまで知っておきたい心筋症: 「1.解剖から分子医学まで」 2017 年度日本小児循環器学会、
2017 年 7 月 9 日、浜松
34. 小澤綾佳、岡部真子、宮尾成明、齋藤和由、廣野恵一、市田蒔子、青木正哉、芳村直樹. 右室低形成と心室中部閉塞性肥大型心筋症を合併した小児の一例 第 26 回日本小児心筋疾患学会、2017 年 10 月 14 日、倉敷
35. 廣野恵一、酒井武彦、小澤綾佳、畑由紀子、西田直徳、岡部真子、宮尾成明、齋藤和由、芳村直樹、西田尚樹、市田蒔子. MYH7 遺伝子変異と CD36 遺伝子変異が見いだされた心筋緻密化障害の一例 2017 年度第 26 回日本小児心筋疾患学会、2017 年 10 月 14 日、倉敷
36. 廣野恵一、酒井武彦、小澤綾佳、畑由紀子、西田直徳、岡部真子、宮尾成明、齋藤和由、芳村直樹、西田尚樹、市田蒔子. A novel MYH7 and CD36 gene variants in a fetus with left ventricular noncompaction; crosstalk between beta myosin heavy chain and fatty acid translocase deteriorates heart failure after surgical intervention. 日本人類遺伝学会第 62 回大会、2017 年 11 月 16 日、神戸
37. 廣野恵一、宮尾成明、岡部真子、齋藤和由、小澤綾佳、市田蒔子、畑由紀子、西田尚樹. 会長要望演題「小児心筋疾患と不整脈」 第 22 回日本小児心電学会学術集会、2017 年 11 月 24 日、徳島
38. 市田蒔子. 特別講演 心筋緻密化障害の臨床～症例報告から遺伝子解析まで 20 年間の研究から見たもの～ 第 319 回日本小児科学会北陸地方会、2017 年 3 月 12 日、富山
39. 市田蒔子. 分野別シンポジウム 国際的な小児循環器研究を学ぶ午後「心筋緻密化障害の分子遺伝医学」第 120 回日本小児科学会、2017 年 4 月 14 日、東京
40. 市田蒔子. 高尾賞受賞記念講演「心筋緻密化障害 症例報告から遺伝子解析まで 20 年間の研究から見たもの」第 53 回日本小児循環器学会 2017 年 7 月 8 日、浜松
41. 住友直方: 小児の遺伝性不整脈、EP Expert カンファレンス、福岡、2017.4.15
42. 住友直方: 学校心臓検診における心電図で注意すべきポイント、日本不整脈心電学会第 18 回心電図判読セミナー、函館、2017.7.15
43. 住友直方: 学校心臓検診のガイドラインについて、第 61 回九州ブロック学校保健・学校医大会、平成 29 年度九州学校検診協議会 (年次大会)、佐賀、2017.8.6
44. 住友直方: CPVT、第 32 回 犬山不整脈カンファレンス 2017.8.19
45. 住友直方: 学校心臓検診における心電図で注意すべきポイント、教育講座 2 メディカルプロフェッショナルに伝えたい! 心電図の基本的な読み方、64th Japanese Heart Rhythm Society & Asian Pacific Heart Rhythm Society 2017, Yokohama, 2017.9.17
46. 住友直方: 成人先天性心疾患の不整脈カテーテル治療、第 65 回日本心臓病学会、成人先天性心疾患問題検討委員会セッション、大阪、2017.9.29
47. 住友直方: 学校心臓検診のガイドラインと小児の不整脈、新潟不整脈シンポジウム、新潟、2018.2.3
48. 住友直方: シンポジウム 11 学校心臓検診今後の問題、学校心臓検診 -今後の課題 -、第 53 回日本小児循環器学会、浜松、2017.7.9
49. 牛ノ濱大也、住友直方: シンポジウム 11 学校心臓検診今後の問題、学校心臓検診で抽出すべき心疾患、第 53 回日本小児循環器学会、浜松、2017.7.9
50. 中村隆広、加藤雅崇、小森暁子、阿部百合子、神保詩乃、神山 浩、鮎沢 衛、高橋藩里、中井俊子、住友直方: 成人期の術後フォロー四徴症の問題点とトランジション、第 120 回日本小児科学会、東京、2017.4.14
51. 加藤雅崇、飯田亜希子、渡邊拓史、小森暁子、阿部百合子、中村隆広、神保詩乃、神山 浩、鮎沢衛、住友直方、深町大介、加藤真帆人: 進行性心臓伝導障害 (PCCD) に心房粗動、緻密化障害を合併し、急性冠症候群を発症した若年女性の一例、郡山セミナー、郡山、2017.4.22
52. 小柳番幸、今村知彦、中野茉莉恵、長田洋資、連 翔太、戸田紘一、小島拓朗、葭葉茂樹、小林

- 俊樹、住友直方、尾澤慶輔、細田隆一、岩崎美佳、保土田健太郎、栢岡 歩、鈴木孝明：当院で Berlin heart を装着した心筋症の2例、第79回埼玉循環器談話会、大宮、2017.5.20
53. 森 仁、住友直方、加藤律史、戸田紘一、小柳喬幸、小島拓朗、葭葉茂樹、小林俊樹、松本万夫：両側大腿静脈閉塞を伴う Jatene 術後の心房粗動に対して両鎖骨下静脈からアブレーションを行った一例、カテーテルアブレーション関連大会 2017、札幌、2017.7.7
54. 小柳喬幸、戸田紘一、小島拓朗、葭葉茂樹、小林俊樹、住友直方：Fontan candidate における Venovenous collateral に対する Amplatzer Vascular Plug 留置 遺残短絡を生じないためのデバイスサイズの検討、第53回日本小児循環器学会、浜松、2017.7.7
55. 戸田紘一、小林俊樹、小柳喬幸、小島拓朗、葭葉茂樹、住友直方：先天性心疾患周術期の不整脈に対するアミオダロンの有効性、第53回日本小児循環器学会、浜松、2017.7.7
56. 小島拓朗、戸田紘一、小柳喬幸、葭葉茂樹、小林俊樹、住友直方：先天性心疾患術後急性期の循環動態評価における、心筋トロポニンIの有効性、第53回日本小児循環器学会、浜松、2017.7.7
57. 杉谷雄一郎、牛ノ濱大也、佐川浩一、石川司朗、住友直方：WPW 症候群における学校心臓健診の意義と問題点、第53回日本小児循環器学会、浜松、2017.7.8
58. 小柳喬幸、戸田紘一、小島拓朗、葭葉茂樹、小林俊樹、住友直方：当院で経験した乳幼児期発症の拡張型心筋症の予後、第53回日本小児循環器学会、浜松、2017.7.8
59. 春日美緒、佐藤里絵子、新井聡美、住友直方：新人看護師に対する OJT の有効性-内服薬の投与後の経胃管チューブの閉塞によるインシデントからの考察、第53回日本小児循環器学会、浜松、2017.7.9
60. 小島拓朗、葭葉茂樹、小林俊樹、戸田紘一、小柳喬幸、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53回日本小児循環器学会、浜松、2017.7.9
61. 鈴木 博、住友直方、星野健司、江原英治、高橋一浩、吉永正夫：小児 QT 短縮症候群の臨床像と遺伝学的特徴、第53回日本小児循環器学会、浜松、2017.7.9
62. 小柳喬幸、連 翔太、戸田紘一、小林俊樹、住友直方：当院で Berlin heart を装着した心筋症の2例、第169回日本小児科学会埼玉地方会、さいたま市、2017.9.17
63. 連 翔太、住友直方、今村知彦、長田洋資、中野茉莉恵、小柳喬幸、小島拓朗、葭葉茂樹、小林俊樹：学校心臓健診で発見された心房粗動の1例、第80回埼玉小児循環器談話会、大宮、2017.10.21
64. 連 翔太、住友直方、今村知彦、長田洋資、中野茉莉恵、小柳喬幸、小島拓朗、葭葉茂樹、小林俊樹：永続性接合部回帰性頻拍時の左室内血流とエネルギーロス、第37回日本小児循環動態研究会、秋田、2017.10.28
65. 長田洋資、住友直方、今村知彦、連 翔太、中野茉莉恵、小柳喬幸、小島拓朗、葭葉茂樹、小林俊樹、尾澤慶輔、岩崎美佳、保土田健太郎、栢岡歩、鈴木孝明：失神で発見された徐脈頻脈症候群の1女兒例、第22回日本小児心電学会、徳島、2017.11.24
66. 連 翔太、住友直方、今村知彦、長田洋資、中野茉莉恵、小柳喬幸、小島拓朗、葭葉茂樹、小林俊樹、森 仁：Rhythmia®を用いた前中隔副伝導路の房室回帰性頻拍の一例、第22回日本小児心電学会、徳島、2017.11.24
67. 今村知彦、住友直方、連 翔太、長田洋資、中野茉莉恵、小柳喬幸、小島拓朗、葭葉茂樹、小林俊樹、加藤昭生、上田秀明：極型 Fallot 四徴症心内修復術後に合併した ATP 感受性心房頻拍の1例、第22回日本小児心電学会、徳島、2017.11.24
68. 堀米仁志、泉田直己、住友直方、牛ノ濱大也、田内宣生、岩本真理、吉永正夫、長嶋正實：QT 延長症例における QT 時間自動計測のピットフォール、第22回日本小児心電学会、徳島、2017.11.24
69. 森 仁、住友直方、加藤律史、連 翔太、今村知彦、岩下憲行、長田洋資、戸田紘一、中野茉莉

- 恵、小柳喬幸、小島拓朗、葭葉茂樹、小林俊樹、松本万夫：2つの房室結節を介する回帰性頻拍に対してアブレーションを行なった房室中隔欠損、Fontan術後の1例、第16回平岡不整脈研究会、熱海、2017.12.10
70. 森 仁、住友直方、加藤律史、連 翔太、今村知彦、岩下憲行、長田洋資、戸田紘一、中野茉莉恵、小柳喬幸、小島拓朗、葭葉茂樹、小林俊樹、松本万夫：2つの房室結節を介する回帰性頻拍に対してアブレーションを行なった、房室中隔欠損、Fontan術後の1例、第51回埼玉不整脈研究会、さいたま市、2017.12.16
71. 今村知彦、住友直方、連 翔太、長田洋資、中野茉莉恵、小柳喬幸、小島拓朗、葭葉茂樹、小林俊樹、森 仁、尾澤慶輔、岩崎美佳、保土田健太郎、枘岡 歩、鈴木孝明：2度の心肺停止蘇生後に左冠動脈無冠動脈洞起始と診断された小児例、第30回心臓性急死研究会、東京、2017.12.16
72. 今村知彦、住友直方、連 翔太、長田洋資、中野茉莉恵、小柳喬幸、小島拓朗、葭葉茂樹、小林俊樹、森 仁、尾澤慶輔、岩崎美佳、保土田健太郎、枘岡 歩、鈴木孝明：2度の心肺停止蘇生後に左冠動脈無冠動脈洞起始と診断された小児例、毛呂山日高成育医療カンファレンス、埼玉、2017.12.18
73. 森 仁、住友直方、加藤律史、連 翔太、今村知彦、岩下憲行、長田洋資、戸田紘一、中野茉莉恵、小柳喬幸、小島拓朗、葭葉茂樹、小林俊樹、松本万夫：単心室症に対する Glenn術後の心房頻拍に対して entrainment ペーシングによる詳細なマッピングを行なった幼児例、第30回臨床不整脈研究会、東京、2018.1.13
74. 葭葉茂樹、小林俊樹、今村知彦、長田洋資、連翔太、中野茉莉恵、小柳喬幸、小島 拓朗、住友直方、鈴木孝明、枘岡 歩、保土田健太郎、Hybrid stage 1 手技中の重大な問題－合併症回避に向けての検討－Severe troubles during Hybrid stage 1-Discussion to avoid complications-、第29回日本 Pediatric Interventional Cardiology 学会、福岡、2018.1.18
75. 葭葉茂樹、小林俊樹、今村知彦、長田洋資、連翔太、中野茉莉恵、小柳喬幸、小島拓朗、住友直方：開心術後に生じた閉塞上大静脈に対するカテーテルインターベンション－難治性乳糜胸水は改善したか？－Catheter intervention for obstructed SVC after open heart surgery-Refractory chylothorax was improved-、第29回日本 Pediatric Interventional Cardiology 学会、福岡、2018.1.18
76. 連 翔太、住友直方、今村知彦、小柳喬幸、葭葉茂樹、小林俊樹、森 仁、柴田映道、岩下憲行、安原 潤： Glenn術後単心室に合併した ATP感受性心房頻拍に対して高周波カテーテルアブレーションを行なった1例 Successful radiofrequency catheter ablation of ATP sensitive atrial tachycardia inpatient with single ventricle post bilateral bidirectional Glenn procedure、第29回日本 Pediatric Interventional Cardiology 学会、福岡、2018.1.18
77. 今村知彦、住友直方、連 翔太、森 仁、小森暁子、岩下憲行、長田洋資、中野茉莉恵、小柳喬幸、小島拓朗、葭葉茂樹、小林俊樹：小児 AVNRT に対する cryoablation 後の再発リスク因子の検討 Risk factor of recurrence after cryoablation for pediatric AVNRT、第29回日本 Pediatric Interventional Cardiology 学会、福岡、2018.1.18
78. 長田洋資、葭葉茂樹、小島拓朗、小林俊樹、今村知彦、連 翔太、中野茉莉恵、小柳喬幸、住友直方、尾澤慶輔、岩崎美佳、保土田健太郎、枘岡歩、鈴木孝明：ECMO 管理下に施行した心臓カテーテル検査および治療 Cardiac catheterization and catheter intervention in pediatric patients supported by Extracorporeal Membrane Oxygenation、第29回日本 Pediatric Interventional Cardiology 学会、福岡、2018.1.19
79. 小柳喬幸、今村知彦、長田洋資、連 翔太、中野茉莉恵、小島拓朗、葭葉茂樹、小林俊樹、住友直方： Norwood 型手術後の左肺動脈狭窄に対する早期ステント留置の中期予後 Early stent placement for post-operative severe left pulmonary artery stenosis in Norwood type operation、第29回日本 Pediatric Interventional Cardiology 学会、福岡、2018.1.19
80. 今村知彦、住友直方、連翔太、森仁、小森暁子、岩下憲行、長田洋資、中野茉莉恵、小柳喬

- 幸、小島拓郎、葭葉茂樹、小林俊樹：小児に対する着用型自動除細動器（WCD）の適応と問題点、第10回デバイス関連冬季大会、横浜、2018.2.12
81. 中野茉莉恵、今村知彦、長田洋資、連 翔太、小柳喬幸、小島拓郎、葭葉茂樹、小林俊樹、住友直方、尾澤慶輔、岩崎美佳、保土田健太郎、枡岡歩、鈴木孝明：肥大型心筋症の合併が疑われ心室細動から救命された大動脈弁狭窄症の一例、第25回東京循環器小児科治療 Agora、東京、2018.2.10
82. 大野聖子. Can We Detect and Know All the Pathogenic Mutations by Next Generation Sequencer in Patients with Inherited Cardiovascular Diseases? 次世代シーケンサーで全部わかるの？ JCS2017 (2017.3.17-19, 金沢)
83. 大野聖子. カテコラミン誘発多形性心室頻拍最近の話題小児循環器病学会 遺伝性不整脈のブレイクスルー (2017.7.7 浜松)
84. 大野聖子. 総論ーゲノム医学の基礎 第32回大山不整脈カンファレンス (2017.8.19)
85. 渡辺重朗、岩本真理、青木春香、正本雅斗、中野祐介、鉦碯竜範. 二次性 QT 延長症候群により Torsade de pointe を認めた3例. 第22回日本小児心電学会学術集会、徳島、2017.11
86. 柴田愛子、鉦碯竜範、菅谷憲太、正本雅斗、鈴木彩代、中野裕介、渡辺重朗、伊藤秀一、岩本真理. 劇症型心筋炎後の完全房室ブロックと重症心不全に対し両心室ペースメーカーが有効であった1例 第365回小児科学会神奈川県地方会、横浜、2017

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 |