

Tue. Nov 24, 2020

Track2

シンポジウム | 外科治療

シンポジウム06 (III-S06)

外科治療「機能的単心室に対するシャント手術」

座長:猪飼 秋夫(静岡県立こども病院 心臓血管外科)

座長:帆足 孝也(国立循環器病研究センター)

3:00 PM - 5:00 PM Track2

[III-S06-1] 【基調講演】 Long-Term outcome up to 20 years following the neonatal Norwood procedure in 322 patients : comparison of modified BT shunt and RV-PA conduit
○Jürgen Hörer, Strbad M, Ono M, Cleuziou J, Ewert P (Department for congenital and pediatric heart surgery, German Heart Centre Munich (TUM) / Division for congenital and pediatric heart surgery, University Hospital of Munich (LMU))

[III-S06-2] 機能的単心室症に対する体動脈肺動脈シャント手術が房室弁逆流へ与える影響についての検討-下行大動脈の拡張期逆行性血流からの至適シャント量の推察-
○日隈 智恵, 和田 侑星, 長谷川 翔大, 松島 峻介, 松久 弘典, 大嶋 義博 (兵庫県立こども病院 心臓血管外科)

[III-S06-3] 機能的単心室症の新生児・乳児に対する体肺動脈シャント手術の成績
○鷗垣 伸也¹, 古井 貞浩², 鈴木 峻², 横溝 亜希子², 関 満², 佐藤 智幸², 吉積 功¹, 片岡 功一², 河田 政明¹ (1.自治医科大学とちぎ子ども医療センター 小児・先天性心臓血管外科, 2.自治医科大学とちぎ子ども医療センター 小児科)

[III-S06-4] 当院における機能的単心室修復症例に対する体肺動脈シャント手術の治療成績
○岡本 卓也, 中野 俊英, 小田 晋一郎, 安東 勇介, 合田 真海, 緒方 裕樹, 酒井 大樹, 野村 竜也, 角 秀秋 (福岡市立こども病院 心臓血管外科)

[III-S06-5] 段階的フォンタン手術における Pulmonary coarctationの肺動脈発育への影響
○小谷 恭弘, 黒子 洋介, 川畑 拓也, 後藤 拓弥, 堀尾 直裕, 村岡 玄哉, 小林 泰幸, 迫田 直也, 辻 龍典, 横田 豊, 笠原 真悟 (岡山大学 大学院医歯薬学総合研究科 心臓血管外科)

[III-S06-6] 初回手術に体肺動脈短絡手術を要する機能的単心室の治療戦略

○岡 徳彦¹, 林 秀憲¹, 友保 貴博¹, 宮本 隆司², 宮地 鑑² (1.群馬県立小児医療センター 心臓血管外科, 2.北里大学 医学部 心臓血管外科)

[III-S06-7] CoPAを伴う肺動脈閉鎖・無脾症に対する primary central pulmonary artery plastyの有効性

○石道 基典, 渡辺 謙太郎, 伊藤 弘毅, 廣瀬 圭一, 猪飼 秋夫, 坂本 喜三郎 (静岡県立こども病院 心臓血管外科)

Track3

シンポジウム | 川崎病

シンポジウム07 (III-S07)

川崎病「新しい日本のガイドラインが目指すもの」

座長:高橋 啓(東邦大学医療センター大橋病院 病理診断科)

座長:小林 徹(国立成育医療研究センター 臨床研究センター企画運営部)

8:30 AM - 11:00 AM Track3

[III-S07-1] 【基調講演】急性期治療ガイドライン改訂のポイントと国際比較

○三浦 大, 鮎澤 衛, 金井 貴志, 小林 徹, 鈴木 啓之, 濱田 洋通, 深澤 隆治, 山村 健一郎 (日本小児循環器学会 川崎病急性期治療のガイドライン作成委員会)

[III-S07-2] 診断の手引き改訂6版のポイント

○鮎澤 衛 (日本大学 医学部 小児科)

[III-S07-3] 川崎病遠期治療ガイドライン改定のポイント

○深澤 隆治 (日本医科大学小児科)

[III-S07-4] 川崎病冠動脈障害に対するステント治療に関する考察

○津田 悦子 (国立循環器病研究センター)

[III-S07-5] 成人期川崎病診療体制の課題と連携体制の構築

○三谷 義英 (三重大学 大学院医学系研究科 小児科学)

シンポジウム | 心不全

シンポジウム08 (III-S08)

心不全「小児心不全薬物治療ガイドライン Update」

座長:村上 智明(札幌徳洲会病院 小児科)

座長:小垣 滋豊(大阪急性期・総合医療センター 小児科新生児科)

3:00 PM - 5:00 PM Track3

[III-S08-1] ガイドラインからみた小児薬物心不全治療薬～最新ガイドラインレビューとこれからの期待する事～

○石井 良¹, 石田 秀和¹, 成田 淳¹, 小垣 滋豊², 大藪 恵一¹ (1.大阪大学大学院医学研究科 小児科,

2.大阪府立急性期・総合医療センター 小児科・新生児科)

[III-S08-2] 先天性心疾患の慢性心不全治療-心保護薬のエビデンス

○白石 真大 (北海道大学大学院・医学研究院 小児科)

[III-S08-3] 新しい薬-LCZ696と小児治療

○三浦 大, 杉山 央, 平田 陽一郎, 安田 和志, 白石 公 (日本小児循環器学会 LCZ696治療プロジェクトチーム)

[III-S08-4] 新しい心不全治療薬: トルバプタン

○村上 智明 (札幌徳洲会病院 小児科)

Track4

シンポジウム | 成人先天性心疾患

シンポジウム09 (III-S09)

成人先天性心疾患「移行の実際—移行はどのように行われ始めているか—」

座長: 三谷 義英 (三重大学大学院 医学系研究科 小児科学)

座長: 八尾 厚史 (東京大学)

3:00 PM - 5:00 PM Track4

[III-S09-1] 【基調講演】先天性心疾患の移行医療の実態、提言から移行医療支援へ: Overview

○三谷 義英 (三重大学大学院 医学系研究科 小児科学)

[III-S09-2] 患者の視点から見た移行医療

○山口 美はと (全国心臓病の子どもを守る会)

[III-S09-3] 先天性心疾患の成人期移行医療の実際: 埼玉医科大学国際医療センター

○岩永 史郎 (埼玉医科大学国際医療センター 心臓内科)

[III-S09-4] 埼玉医科大学での試み 小児循環器科の立場

○連 翔太¹, 長谷川 早紀², 葭葉 茂樹¹, 保土田 健太郎³, 加藤 律史², 岩永 史郎², 中埜 信太郎², 村松 俊裕², 小林 俊樹¹, 鈴木 孝明³, 住友 直方¹

(1.埼玉医科大学国際医療センター 小児心臓科, 2.埼玉医科大学国際医療センター 心臓内科, 3.埼玉医科大学国際医療センター 小児心臓外科)

[III-S09-5] 小児の自律への試みと患者教育の実際—看護の役割—

○落合 亮太¹, 佐藤 優希², 秋山 直美¹, 鈴木 姿子³, 権守 礼美⁴, 仁田 学⁵ (1.横浜市立大学 医学系研究科 看護学専攻, 2.国立成育医療研究センター研究所 小児慢性特定疾病情報室, 3.横浜市立大学附属病院 看護部, 4.榊原記念病院 看護部, 5.横浜市立大学 医学部 循環器・腎臓・高血圧内科学)

[III-S09-6] 当院を含む神奈川県における成人移行の問題点と Self care確立のための発達評価の役割

○柳 貞光¹, 尾方 綾², 岩佐 美可³, 水野 雄太¹, 池川 健¹, 杉山 隆朗¹, 河合 駿¹, 若宮 卓也¹, 小野 晋¹, 金 基成¹, 上田 秀明¹ (1.神奈川県立こども医療センター 循環器内科, 2.神奈川県立こども医療センター 臨床心理室, 3.神奈川県立こども医療センター 看護部)

[III-S09-7] 横浜 ACHD診療から見えてくるもう一つの移行医療

○仁田 学¹, 中島 理恵¹, 菅野 晃靖¹, 石上 友章¹, 石川 利之¹, 田村 功一¹, 中野 裕介¹, 渡辺 重朗², 銚碓 竜範², 町田 大輔³, 益田 宗孝³ (1.横浜市立大学大学院 医学研究科 循環器・腎臓・高血圧内科学, 2.横浜市立大学 小児循環器科, 3.横浜市立大学 外科治療学)

シンポジウム | 外科治療

シンポジウム06 (III-S06)

外科治療「機能的単心室に対するシャント手術」

座長:猪飼 秋夫 (静岡県立こども病院 心臓血管外科)

座長:帆足 孝也 (国立循環器病研究センター)

Tue. Nov 24, 2020 3:00 PM - 5:00 PM Track2

[III-S06-1] 【基調講演】 Long-Term outcome up to 20 years following the neonatal Norwood procedure in 322 patients : comparison of modified BT shunt and RV-PA conduit

○Jürgen Hörer, Strbad M, Ono M, Cleuziou J, Ewert P (Department for congenital and pediatric heart surgery, German Heart Centre Munich (TUM) / Division for congenital and pediatric heart surgery, University Hospital of Munich (LMU))

[III-S06-2] 機能的単心室症に対する体動脈肺動脈シャント手術が房室弁逆流へ与える影響についての検討-下行大動脈の拡張期逆行性血流からの至適シャント量の推察-

○日隈 智慧, 和田 侑星, 長谷川 翔大, 松島 峻介, 松久 弘典, 大嶋 義博 (兵庫県立こども病院 心臓血管外科)

[III-S06-3] 機能的単心室症の新生児・乳児に対する体肺動脈シャント手術の成績

○鶴垣 伸也¹, 古井 貞浩², 鈴木 峻², 横溝 亜希子², 関 満², 佐藤 智幸², 吉積 功¹, 片岡 功一², 河田 政明¹ (1.自治医科大学とちぎ子ども医療センター 小児・先天性心臓血管外科, 2.自治医科大学とちぎ子ども医療センター 小児科)

[III-S06-4] 当院における機能的単心室修復症例に対する体肺動脈シャント手術の治療成績

○岡本 卓也, 中野 俊英, 小田 晋一郎, 安東 勇介, 合田 真海, 緒方 裕樹, 酒井 大樹, 野村 竜也, 角 秀秋 (福岡市立こども病院 心臓血管外科)

[III-S06-5] 段階的フォンタン手術における Pulmonary coarctationの肺動脈発育への影響

○小谷 恭弘, 黒子 洋介, 川畑 拓也, 後藤 拓弥, 堀尾 直裕, 村岡 玄哉, 小林 泰幸, 迫田 直也, 辻 龍典, 横田 豊, 笠原 真悟 (岡山大学 大学院医歯薬学総合研究科 心臓血管外科)

[III-S06-6] 初回手術に体肺動脈短絡手術を要する機能的単心室の治療戦略

○岡 徳彦¹, 林 秀憲¹, 友保 貴博¹, 宮本 隆司², 宮地 鑑² (1.群馬県立小児医療センター 心臓血管外科, 2.北里大学 医学部 心臓血管外科)

[III-S06-7] CoPAを伴う肺動脈閉鎖・無脾症に対する primary central pulmonary artery plastyの有効性

○石道 基典, 渡辺 謙太郎, 伊藤 弘毅, 廣瀬 圭一, 猪飼 秋夫, 坂本 喜三郎 (静岡県立こども病院 心臓血管外科)

(Tue. Nov 24, 2020 3:00 PM - 5:00 PM Track2)

[III-S06-1] 【基調講演】 Long-Term outcome up to 20 years following the neonatal Norwood procedure in 322 patients : comparison of modified BT shunt and RV-PA conduit

○Jürgen Hörer, Strbad M, Ono M, Cleuziou J, Ewert P (Department for congenital and pediatric heart surgery, German Heart Centre Munich (TUM) / Division for congenital and pediatric heart surgery, University Hospital of Munich (LMU))

Objective: The ideal shunt for pulmonary blood flow, modified Blalock-Taussig shunt (MBTS) or right ventricular-pulmonary artery shunt (RVPAS), is yet to be determined. This study aimed to evaluate outcomes after the Norwood procedure according to the type of shunt.

Method: A total of 322 neonates with hypoplastic left heart syndrome (HLHS) and related anomalies who underwent the Norwood procedure at our institution between 2001 and 2019 were divided into two groups with MBTS or RVPAS, respectively and the outcomes after the Norwood procedure were compared between both groups with respect to mortality after each staged procedure.

Results: We identified 322 consequent patients who underwent neonatal Norwood procedure for HLHS (271 patients, 84.2%) and its variants (51 patients, 15.8%). RVPAS was performed in 163 (50.6%) patients and MBTS was performed in 159 (49.4%). There were no differences in the rate of early death (11.0% vs. 12.6%, $p=0.699$) or late death (7.4% vs. 6.9%, $p=0.877$) between RVPAS and MBTS after the Norwood procedure, and no significant difference in the number of patients who reached bidirectional cavopulmonary shunt (BCPS, 77.9% vs. 76.1%, $p=0.699$), and there was no difference in mortality after BCPS (12.3% vs. 7.5%, $p=0.157$) or Fontan completion rate (54.0% vs. 52.2%, $p=0.426$) between the patients with RVPAS and MBTS. Survival at 0.5, 1, 3, and 6 years after the Norwood procedure was 81.0%, 73.8%, 67.9%, and 67.0% in patients with RVPAS and 77.1%, 73.3%, 69.1%, and 67.9% in patients with MBTS. There was no significant difference in the survival between the two groups during median follow-up of 2.6 (IQR: 0.3-8.4, maximal 18.8) years ($p=0.972$).

Conclusions: In neonates undergoing the Norwood procedure, our available data of maximal 18.8 years follow-up showed no significant difference in early mortality, inter-stage attritions, or overall survival, between MBTS and RVPAS.

(Tue. Nov 24, 2020 3:00 PM - 5:00 PM Track2)

[III-S06-2] 機能的単心室症に対する体動脈肺動脈シャント手術が房室弁逆流へ与える影響についての検討-下行大動脈の拡張期逆行性血流からの至適シャント量の推察-

○日隈 智憲, 和田 侑星, 長谷川 翔大, 松島 峻介, 松久 弘典, 大嶋 義博 (兵庫県立こども病院 心臓血管外科)

Keywords: シャント, 房室弁逆流, 単心室症

【背景】シャント手術は心室容量負荷を増やすため、房室弁逆流を増悪させる可能性がある。当院では、心エコーによる下行大動脈の拡張期逆行性血流(dAo-RF)を指標としたシャント血流調整を行ってきた。【目的】dAo-RFを指標としたシャント血流調整が単心室症例の房室弁逆流へ及ぼす影響について、後方視的に検討する。【方法】対象は2010年以降、体動脈肺動脈シャント手術を施行した単心室症延べ58例で、疾患は三尖弁閉鎖症9例、

Ebstein奇形5例、純型肺動脈閉鎖症4例、左心低形成症候群4例、房室錯位症候群23例、その他13例であった。房室弁形態は僧帽弁、三尖弁、共通房室弁がそれぞれ、23、9、26例であった。【結果】手術時の日齢は中央値42日(0~184日)で、身長 53.2 ± 3.8 cm、体重 3.94 ± 0.67 kg。使用した人工血管のサイズは3、3.5、4mmがそれぞれ、7、27、24例。inflowは上行大動脈1例、腕頭動脈44例、総頸動脈6例、鎖骨下動脈7例、outflowはmPA 10例、右PA 39例、左PA 9例。同時に施行した手技は中心肺動脈形成22例、Norwood17例、TAPVC修復5例、DKS吻合4例、Starnes 3例。房室弁へは moderate以上で介入し、2例に行った。シャント血流は bandingにより調整し、手術終了時の平均 dAo-RFは $48.0\pm 10.7\%$ で術後24~28時間で $51.9\pm 13.5\%$ 、術後1週間以降では $41.8\pm 7.5\%$ であった。房室弁逆流を none 0、trivial 1、mild 2、moderate 3、severe 4、各間を0.5刻みで数値化し、術前後で比較すると 1.31 ± 0.84 から 1.45 ± 0.81 と増加を認めたが、有意な増加ではなかった。房室弁形態で比較すると、僧帽弁は全く影響を受けず、三尖弁、共通房室では増加は認められたが、有意な増加ではなく、形成を行った三尖弁は逆流の減少が得られていた。次第に逆流が増加し弁置換となった無脾症を1例認めた。【結語】術後48時間までの dAo-RFを50%程度、1週間以降を40%程度にシャント血流を調整できれば、房室弁逆流への影響は小さいと考えられた。

(Tue. Nov 24, 2020 3:00 PM - 5:00 PM Track2)

[III-S06-3] 機能的単心室症の新生児・乳児に対する体肺動脈シャント手術の成績

○鶴垣 伸也¹, 古井 貞浩², 鈴木 峻², 横溝 亜希子², 関 満², 佐藤 智幸², 吉積 功¹, 片岡 功一², 河田 政明¹
(1.自治医科大学とちぎ子ども医療センター 小児・先天性心臓血管外科, 2.自治医科大学とちぎ子ども医療センター 小児科)

Keywords: 単心室, シャント, 外科治療

【背景】機能的単心室症において、体肺動脈シャントはフォンタン手術到達の重要な最初のステップである。当院での左心低形成症候群を除いた機能的単心室症に対し乳児期に施行した同手術の成績を後方視的に検討した。【方法】2011年1月から2019年12月に、31例の機能的単心室症の乳児に対して体肺動脈シャント手術を行った。年齢中央値は52日(0-150日)、体重中央値は3.6kg(2.6-6.8kg)であった。診断は無脾症候群9例、純型肺動脈閉鎖症6例、三尖弁閉鎖症3例、多脾症候群2例などであった。主心室形態は左室型18例、右室型13例であった。肺動脈閉鎖15例、狭窄16例であった。【結果】重度共通房室弁逆流の右室肺動脈シャント(6mm)の1例を除き、30人に BTシャント(19例は胸骨正中切開、11例は側開胸)、8例に肺動脈形成を併施した。2例に総肺静脈還流異常症修復を行った。12例に人工心肺使用。BTシャント径は4例が3.5mm、21例が4mm、5例が5mm。シャント径/体重比中央値は 1.1mm/kg ($0.6-1.6\text{mm/kg}$)。術後6例で腹膜透析を要し、3例に BTシャントクリッピングを施行した。シャント術後の病院死亡は LOS等により31例中3例(9.7%)であった。シャント耐術後当院で加療した27人中、16例はフォンタン手術(1例 takedown)を完了し、9例はグレン手術(1例、術後弁逆流、LOSにて死亡)を終え8例がフォンタン手術待機中である。無脾症候群、閉塞性総肺静脈還流異常修復、術前または術後の中等度以上房室弁逆流、後腹膜透析使用、シャント径/体重比 $>1.2\text{mm/kg}$ 等がシャント術後死亡の危険因子であった。乳児期の機能的単心室症に対するシャント術後死亡は全例1年以内で、5年生存率は $87\pm 6\%$ であった。【結論】無脾症候群、閉塞性総肺静脈還流異常は単心室症に対する体肺動脈シャント術での予後不良因子であった。シャント径/体重比 $<1.2\text{mm/kg}$ の BTシャント径による低肺血流管理が適切である。

(Tue. Nov 24, 2020 3:00 PM - 5:00 PM Track2)

[III-S06-4] 当院における機能的単心室修復症例に対する体肺動脈シャント手術の治療成績

○岡本 卓也, 中野 俊英, 小田 晋一郎, 安東 勇介, 合田 真海, 緒方 裕樹, 酒井 大樹, 野村 竜也, 角 秀秋
(福岡市立こども病院 心臓血管外科)

Keywords: シャント, SPS, 単心室

【目的】機能的単心室修復症例に対する体肺動脈シャント手術の治療成績を評価検討した。【対象と方法】1998年2月から2019年12月までに当院で手術を施行した単心室修復症例の中で、Norwood手術を除き、初回姑息手術として体肺動脈シャント手術を行った274例が対象。診療録を後方視的に参照し比較検討した。【結果】シャント手術時の日齢の中央値は46(0~343)日、体重の中央値は3.5(2.1~8.6)kg。aspleniaが78例(28%)。手術前の房室弁逆流の程度が2°以上の症例は27例(10%)。人工心肺使用症例が117例(43%)、側開胸で手術を行ったのは71例(26%)。同時手術は肺動脈形成が50例(18%)、TAPVC修復が27例(10%)。シャントに関しては central shuntが149例(54%)、人工血管サイズ/体重比は1.05(0.47~1.91)。手術死亡を11例、手術死亡を除いたBDG到達前の死亡を39例認め、生存率は30日93%であり年代による差は認めなかった($P=0.18$)。TAPVCの合併($p<0.01$)、人工心肺の使用($p=0.03$)、PICUでのCPA($p<0.01$)がBDG前死亡の有意な危険因子であった。シャント手術の前後で房室弁逆流が増悪した症例を32例認めたが増悪の有意な危険因子は同定できなかった。シャント手術時に肺動脈形成を行った群ではBDG前の肺動脈再介入($p<0.01$)、BDG前の死亡($p<0.01$)が有意に多かったが、BDG前のPA indexは235であった。PICUでのCPAが9例、PICUでの再開胸が5例、シャント閉塞が9例、予定外のシャント関連再手術が16例であった。202例が9(1~65)ヶ月でBDGに到達し、22例がBDG待機中である。【結語】当院における単心室修復症例に対する体肺動脈シャント手術の治療成績はこれまでの文献に比べて満足いくものであった。シャント手術時に肺動脈形成を要する症例は再介入や死亡が多かったが、肺動脈形成によって十分な肺動脈の成長が得られた。

(Tue. Nov 24, 2020 3:00 PM - 5:00 PM Track2)

[III-S06-5] 段階的フォンタン手術における Pulmonary coarctationの肺動脈発育への影響

○小谷 恭弘, 黒子 洋介, 川畑 拓也, 後藤 拓弥, 堀尾 直裕, 村岡 玄哉, 小林 泰幸, 迫田 直也, 辻 龍典, 横田 豊, 笠原 真悟 (岡山大学 大学院医歯薬学総合研究科 心臓血管外科)

Keywords: 単心室, フォンタン手術, 肺動脈形成術

【目的】Pulmonary coarctation(PA CoA)は左右肺動脈の不均一な発育の原因となりうる。単心室症例におけるPA CoAによる肺動脈の成長への影響について検討した。【方法】2008年1月から2016年1月の期間に初回姑息術としてBlalock-Taussig shunt (BTS)を施行された130例のうち単心室37例が対象。術前心臓エコー検査にて動脈管の流入する部位の肺動脈の径が3mm以下のものをPA CoAと定義した。PA CoAは37例中9例(24%)に認め、このうち7例でBTSと同時に肺動脈形成を行なった。肺動脈形成法は、動脈管流入部にBTSを吻合したものが4例、自己心膜使用3例、ePTFEパッチ1例であった。【成績】BTS後に3例(8%)がカテーテルによるバルーン肺動脈形成術(BAP)を、8例(22%)が外科的肺動脈形成を必要とした。PA CoAありとなしの症例で比較すると、BAP(25% vs. 4%)、外科的肺動脈形成術(67% vs. 7%)ともに、PA CoAありの症例で多かった。PA CoAありの症例はPA CoAなしの症例に比べBTS術前の左肺動脈径が小さい傾向があり、(PA CoAあり: $-3.2 (-4.5, -1.0)$ vs. PA CoAなし: $-2.1 (-3.4, -0.8)$, $p=0.392$)、術後もその傾向があったものの有意差は認めなかった(PA CoAあり: $-4.1(-7.3, -2.1)$ vs. PA CoAなし: $-1.2 (-2.8, -0.4)$, $p=0.085$)。またPA CoAありの症例において左肺動脈は右肺動脈に比べ小さい傾向があったものの有意差は認めなかった(右肺動脈 z-score: $-2.8(-3.8, -1.2)$ vs. 左肺動脈 z-score: $-4.1(-7.3, -2.0)$, $p=0.324$)。最終手術到達率は全体で28例(76%)であり、PA CoAの有無で差はなかった

(PA CoAあり：89% vs. PA CoAなし：71%)。【結論】 PA CoAを有する症例は段階的手術においてカテーテルおよび外科的肺動脈形成を多く要した。PA CoAを有する症例でも、左右均等な肺動脈の成長は得られ最終手術到達率に影響しなかった。初回手術時の肺動脈形成術の是非や方法については今後検討の必要があると考えられた。

(Tue. Nov 24, 2020 3:00 PM - 5:00 PM Track2)

[III-S06-6] 初回手術に体肺動脈短絡手術を要する機能的単心室の治療戦略

○岡 徳彦¹, 林 秀憲¹, 友保 貴博¹, 宮本 隆司², 宮地 鑑² (1.群馬県立小児医療センター 心臓血管外科, 2.北里大学 医学部 心臓血管外科)

Keywords: 単心室, シヤント, フォンタン

(背景) 機能的単心室に対する体肺動脈短絡手術(シヤント)は、肺血管床発育促進という役割を担う一方、術後容量負荷の増大を伴う。動脈管組織による肺動脈狭窄が肺血管床発育の妨げになることもあり、初回術式選択が重要となる。(対象と方法) 2005年から2019年の間に当院及び北里大学病院で行い、初回手術にシヤントを要した機能的単心室症例。ノーウッド型手術を除外した46例を後方視的に検討。(結果) 観察期間は76.2±53.0ヶ月。40例が両方向性グレン手術(グレン)到達、6例がグレン前に死亡。フォンタン手術到達37例、待機3例。5年生存率は85.6%。45例が胸骨正中切開、1例が左側開胸、33例で人工心肺使用。セントラルシヤント(CS)3例、ブレロククトーグジヒシヤント(BT)43例。シヤント時平均体重3.5±0.9kg、平均グラフト径3.6±0.3mm。同時手術はTAPVC repair 2, 房室弁形成3, Starnes 1, Brock 1, PAB 3, ASD creation 5。BT43例中、術中肺血流不足に対し1例にCS、1例にRV-PAシヤントを追加。シヤント時肺動脈形成は22例(パッチ形成17、動脈管組織切除後肺動脈端々吻合5)。グレン時肺動脈形成12例、フォンタン時肺動脈形成2例。フォンタン到達までの平均総手術回数は3.3±0.7回。ステージ間追加手術を要した10例中8例はシヤント時肺動脈形成を行っていなかった。シヤント時に端々吻合した5例は全例フォンタンまでステージ間追加手術を要しなかった。PAIはグレン術前218±70、術後184±46、フォンタン後205±60 mm²/m²。BNP値はグレン術前328±643、術後62±93、フォンタン後60±96 pg/ml。多変量解析では右室系単心室及びシヤント時肺動脈形成を行わないことがステージ間追加手術のリスク因子であった。(結論) 本症例群に対する我々の治療戦略にて概ね満足する結果が得られた。初回シヤント時に積極的に肺動脈形成を行うことで、ステージ間追加手術を回避できる可能性が示唆された。

(Tue. Nov 24, 2020 3:00 PM - 5:00 PM Track2)

[III-S06-7] CoPAを伴う肺動脈閉鎖・無脾症に対する primary central pulmonary artery plastyの有効性

○石道 基典, 渡辺 謙太郎, 伊藤 弘毅, 廣瀬 圭一, 猪飼 秋夫, 坂本 喜三郎 (静岡県立こども病院 心臓血管外科)

Keywords: 無脾症, CoPA, Fontan

[背景] 肺動脈閉鎖を伴う単心室症は pulmonary artery coarctation (CoPA)により、肺動脈成長が不均衡となり、total cavopulmonary connection (TCPC)非適応となる症例がある。特に無脾症においては治療に難渋する例が散見される。1998年より初回姑息手術時に不均衡な肺血流を是正し、均等な肺動脈成長を促すことでTCPC適応を拡大し得ると考え、primary central pulmonary artery plasty (PCPAP)を施行してきた。当院における治療成績を報告する。[方法] 1998年から2012年にCoPAを伴う肺動脈閉鎖・無脾症に対して初回姑息手術時

(modified Blalock-Taussig shunt)に PCPAP施行群(PCPAP群)と未施行群(no PCPAP群)において後方視的に生存、左右肺動脈成長比 (PA diameter differential ratio (%) = $1 - [\text{smaller PA} / \text{larger PA}] \times 100$)、two lung Fontan到達、肺動脈(PA)再介入、各種検査データを検討した。[結果]初回姑息手術からの follow up期間は0-19年(中央値9)。PCPAP群は25例、no PCPAP群は9例で、死亡は PCPAP群9例(5年72%、10年68%、15年60%)、no PCPAP群5例(5年22%、10年22%、15年22%)で有意差を認めた (Log-Rank = 0.02)。Glenn手術前の PA diameter differential ratioは PCPAP群0-74.3%(中央値12.5)、no PCPAP群11-45%(22.53)で有意差を認め(P = 0.04)、初回姑息手術後に肺動脈単独介入を要した症例は PCPAP群0例(0%)、no PCPAP群6例(66%) (P = 0.04)、two lung Fontan到達は PCPAP群15例(60%)、no PCPAP群2例(22%)であった (P = 0.04)。two lung Fontanに到達した症例では両群間で Fontan術後の各種データに有意差は認めなかった。死亡、two lung Fontan到達、PA再介入に対する多変量解析では PCPAPの有無に有意差を認めた(P=0.04 / 0.04 / 0.03)。[結論]CoPAを伴う肺動脈閉鎖・無脾症に対するは primary central pulmonary artery plastyは不均衡な肺動脈成長を回避し、段階的治療達成に有用であると考えられる。

シンポジウム | 川崎病

シンポジウム07 (III-S07)

川崎病「新しい日本のガイドラインが目指すもの」

座長:高橋 啓 (東邦大学医療センター大橋病院 病理診断科)

座長:小林 徹 (国立成育医療研究センター 臨床研究センター企画運営部)

Tue. Nov 24, 2020 8:30 AM - 11:00 AM Track3

[III-S07-1] 【基調講演】急性期治療ガイドライン改訂のポイントと国際比較

○三浦 大, 鮎澤 衛, 金井 貴志, 小林 徹, 鈴木 啓之, 濱田 洋通, 深澤 隆治, 山村 健一郎
(日本小児循環器学会 川崎病急性期治療のガイドライン作成委員会)

[III-S07-2] 診断の手引き改訂6版のポイント

○鮎澤 衛 (日本大学 医学部 小児科)

[III-S07-3] 川崎病遠隔期治療ガイドライン改定のポイント

○深澤 隆治 (日本医科大学小児科)

[III-S07-4] 川崎病冠動脈障害に対するステント治療に関する考察

○津田 悦子 (国立循環器病研究センター)

[III-S07-5] 成人期川崎病診療体制の課題と連携体制の構築

○三谷 義英 (三重大学 大学院医学系研究科 小児科学)

(Tue. Nov 24, 2020 8:30 AM - 11:00 AM Track3)

[III-S07-1] 【基調講演】急性期治療ガイドライン改訂のポイントと国際比較

○三浦 大, 鮎澤 衛, 金井 貴志, 小林 徹, 鈴木 啓之, 濱田 洋通, 深澤 隆治, 山村 健一郎 (日本小児循環器学会 川崎病急性期治療のガイドライン作成委員会)

Keywords: 川崎病, 急性期治療, ガイドライン

【背景】前回のガイドライン発表後、実態の変化と新しい成果を踏まえ8年ぶりに改訂した。治療アルゴリズムも改変し、エビデンスレベル・推奨クラス・保険適用を参考に、各 line別に標準・推奨・考慮に区分した。【改訂のポイント】1) 1st line: 熱があれば免疫グロブリン静注 (IVIG) とアスピリンによる初期標準治療は必須である。IVIG不応予測例には、IVIG単独以外にプレドニゾロン (PSL) またはシクロスポリン (CsA) の併用を推奨し、メチルプレドニゾロン (MP) パルスやウリナスタチン (UTI) の併用も考慮する。IVIGの投与時間が短縮しているため、不応例は IVIG終了後24~36時間の発熱を基準に総合的に判定することとした。2) 2nd line: IVIG追加投与を推奨し、PSL, MPパルスのほか、インフリキシマブ (IFX) を考慮してもよい。3) 3rd line以降: IVIG再追加, PSL, MPパルス, CsA, IFXのほか血漿交換 (PE) を考慮してもよい。【欧米のガイドラインとの比較】ステロイドに関し、米国では1st lineとして、不応の高リスクと識別できれば (欧米では予測スコアの精度は良くない) IVIG+ PSL併用, 2nd lineとして IVIG追加の代わりに MPパルス単独または IVIG+ PSL併用を考慮するとされている。欧州では MPの通常量かパルス後の PSL投与を、不応予測例, 血球貪食症候群, ショック, 1歳未満, 冠動脈瘤合併例等に対する1st lineでの IVIGとの併用または不応例の2nd lineとして推奨している。IFXは米国では2nd line, 欧州では IVIGやステロイドに不応の3rd line, CsAと PEは米国では3rd line, 欧州では専門家と協議のうえ検討するとされている。UTIについては欧米とも言及がない。【結語】新規知見を取り入れ日本の実状に合わせて改訂した。今後、国内での活用だけでなく、追試によってエビデンスをレベルアップし国外での普及をめざしたい。

(Tue. Nov 24, 2020 8:30 AM - 11:00 AM Track3)

[III-S07-2] 診断の手引き改訂6版のポイント

○鮎澤 衛 (日本大学 医学部 小児科)

Keywords: 川崎病, BCG痕, 冠動脈Z-score

【目的】2019年5月、日本川崎病学会の委員会により、川崎病の「診断の手引き」が約15年ぶりに見直され、改訂6版となった。【方法】下記の委員と執筆者の多大な協力を得た。(敬称略) 改訂委員: 阿部 淳、伊藤 秀一、加藤 太一、鎌田 政博、小林 徹、塩野 淳子、鈴木 啓之、須田 憲治、土屋 恵司、中村 常之、中村 好一、野村 裕一、濱田 洋通、深澤 隆治、古野 憲司、松裏 裕行、松原 知代、三浦 大。外部評価委員: 五十嵐 隆、石井正浩、市田 露子、小川俊一、寺井 勝、濱岡建城。診断ガイドブック執筆 (上記委員兼務は除く。): 池田和幸、上野健太郎、大熊喜彰、小原関利章、勝部康弘、川村陽一、小林富男、中川直美、中田利正、二瓶浩一、沼野藤人、布施茂登、三谷義英、吉兼由佳子。【結果】主な変更点としては、次のようである。1. 主要症状の「発熱」について日数の条件を削除した。2. BCG接種痕の発赤を主要症状の「発疹」の中に入れることとした。3. 主要症状数と冠動脈病変の有無によって iKDを定義した。4. 症状数が4つ以下の場合に鑑別診断の必要もあらためて強調した。5. 冠動脈病変の定義として、心臓超音波検査による内径の zスコア+2.5以上を評価基準とすることを推奨した。6. 参考条項を診療上の意義から、4つに分類した。7. 備考に非化膿性頸部リンパ節腫脹の頻度と所見について記述を加えた。【結論】この改訂によって、より早い病日に川崎病の疑いを持って治療可能な施設へ紹介しやすくなることと、疑いを持ちながら不全型川崎病と診断できないため治療を行わずに冠動脈病変を合併する例が減少することを期待する。

(Tue. Nov 24, 2020 8:30 AM - 11:00 AM Track3)

[III-S07-3] 川崎病遠隔期治療ガイドライン改定のポイント

○深澤 隆治 (日本医科大学小児科)

Keywords: 川崎病, ガイドライン, 遠隔期

川崎病が最初に報告されて以来50年以上が経過し、成人となった川崎病既往者は総川崎病既往者の約半数を超える時代となっている。何らかの心臓血管後遺症をもって生活している成人は1~2万人はいると推計され、そのほとんどが大なり小なり何らかの冠動脈イベントリスクを抱えて生活している。本ガイドラインはこのような川崎病心臓血管後遺症をもつ症例の遠隔期管理のためのガイドラインとして日本循環器学会を中心に発行されてきた。2013年の改定以来7年が経過し、この間心臓血管後遺症についての定義や管理に様々な変化がもたらされてきた。特に2017年に発表された米国心臓病学会 (AHA) のガイドラインでは、冠動脈瘤の定義に Zスコアが導入され、子どもの体格に合わせた冠動脈瘤の診断ができるようになる一方、Zスコアにより治療の層別化も行われるようになった。今回のガイドライン改訂では、冠動脈瘤の診断および治療の層別化に Zスコアを導入することとし、加えてこれまでの瘤の絶対値による定義も暫定的に残すことで医療現場が混乱しないよう配慮した。また、小児から成人に医療管理を移行するうえで AYA (Adolescent and Young Adult) 世代についての管理・指導が大切であるとの観点から、「ライフステージに応じた経過観察」の章を設け、移行における問題点を整理した。また、読者の便宜を考慮し、各章の巻頭にそれぞれの章のまとめとエビデンスを提示し、巻末にはこれから必要なエビデンスを挙げ、今後臨床研究を行う上で参考となるように配慮した。これらの大きな変更点とその他細かい変更点、および本ガイドラインの目標するところについて今回のシンポジウムで解説・討論を行いたい。

(Tue. Nov 24, 2020 8:30 AM - 11:00 AM Track3)

[III-S07-4] 川崎病冠動脈障害に対するステント治療に関する考察

○津田 悦子 (国立循環器病研究センター)

Keywords: 川崎病, 経皮的冠動脈形成術, 冠動脈ステント

(背景) 冠動脈障害を有していても無症状であった川崎病既往患者が40-50歳代となり、急性冠症候群 (ACS) を発症し、経皮的冠動脈形成術 (PCI) を受ける機会が増加してきた。粥状硬化による ACS では、Primary stent 治療が一般的であるが、最近 stent free PCI も選択肢の一つとして考えられつつある。川崎病冠動脈障害の患者におけるステント留置術については、必ずしもコンセンサスが得られているわけではない。(目的) 川崎病冠動脈障害に対するステント留置後の転帰を明らかにする。(方法) 1997年から2019年までにステント治療が施行された文献報告33症例 (34枝 Primary stent 7、待機的 PCI 14、慢性完全閉塞9、Covered stent 4) について、その転帰について検討した。(結果) 施行時年齢は、5-48歳 (中央値17歳) で、標的血管は LAD 18 RCA 13 LCX 1 LMT 1 であった。ACS に対して Primary stent は7例に施行され、遠隔期に3例に冠動脈バイパス術 (CABG)、1例に re-PCI が施行されていた。待機的 PCI での stent 留置は14例で、遠隔期に2例に CABG が、1例に re-PCI、1例に心臓移植が施行されていた。慢性完全閉塞 (CTO) に対して9枝に施行され、遠隔期に re-PCI が2枝に施行されていた。Covered stent は4例に施行され、遠隔期閉塞2例、開存2例であった。遠隔期の冠動脈造影は28枝に施行され、adverse effect は19枝 (68%) に見られた。完全閉塞9枝、再狭窄10枝であった。ステント留置後に見られた新生瘤は7例 (37%) に合併しており、薬剤溶出ステントに多く見られた。ステントの開存は1年以内7枝、5年以上開存の報告は1枝であった。(考察) 報告症例数は少数で限られるが、ステント留置術は必ずしも良好なものではないことが推察される。この患者群の対象年齢は若年であるため、標的血管の長期的な開存が必要となる。ステント留置の選択については熟考すべきである。

(Tue. Nov 24, 2020 8:30 AM - 11:00 AM Track3)

[III-S07-5] 成人期川崎病診療体制の課題と連携体制の構築

○三谷 義英 (三重大学 大学院医学系研究科 小児科学)

Keywords: 川崎病, 移行医療, 冠動脈障害

川崎病に伴う冠合併症例では成人期に至るまで虚血性心疾患のリスクを伴うことから、生涯に渡る医療的管理が必要である。1967年に報告されて以来50年余りが経過し、総川崎病既往者298,103名(2014年現在)中、成人例が136,960名と約半数に達する中、要治療経過観察の川崎病冠後遺症合併成人の累積患者数は日本全国で約15,000名(人口の約0.01%)とされる。急性期治療の進歩にも関わらず、成人への移行医療に抗血栓療法の継続を要する可能性の高い中等度以上の冠動脈瘤は、現在の新規発生率は100~150人(2-3人/0-4歳人口10万人/年)とされている。一方、川崎病既往冠合併症患者が、思春期、若年成人世代(AYA世代)に至り、内皮障害、慢性炎症、冠動脈壁異常を伴うことが報告され、成人期の予後が危惧される。実際、年間約100名の川崎病性急性冠症候群が発生するとされ、40歳未満の若年性心筋梗塞の5-9%を占め、今後、若年成人の虚血性心疾患の原因として重要になると予想される。しかし、成人期の川崎病既往者の冠イベントの診療実態は不明であり、また成人期に心筋梗塞を来した例の約半数は診療離脱例とされ、さらに一般成人の冠動脈粥状硬化と病理学的に異なると報告されている。以上から、川崎病既往成人の冠後遺症は、希少であり病態が不明で、有効な治療法が未確立であり、その実態解明によるエビデンス創出が、川崎病既往成人の診療の最適化、標準化に必須である。その為には、川崎病冠後遺症に関わる小児期から成人期に繋がる関連学会の既存データベースを連携の下に活用し、臨床像(自然歴、冠イベント、薬物療法、カテーテル治療、外科治療の成績)、疫学像(診療実態と医療費)、病態(病理所見、冠動脈画像)の解明が重要と考えられる。本講演では、小児期から成人期の本症に関わる学会の連携した取り組みの現状と課題に関して報告する。

シンポジウム | 心不全

シンポジウム08 (III-S08)

心不全「小児心不全薬物治療ガイドライン Update」

座長:村上 智明 (札幌徳洲会病院 小児科)

座長:小垣 滋豊 (大阪急性期・総合医療センター 小児科新生児科)

Tue. Nov 24, 2020 3:00 PM - 5:00 PM Track3

[III-S08-1] ガイドラインからみた小児薬物心不全治療薬 ～最新ガイドラインレビューとこれからの期待する事～

○石井 良¹, 石田 秀和¹, 成田 淳¹, 小垣 滋豊², 大藺 恵一¹ (1.大阪大学大学院医学研究科 小児科, 2.大阪府立急性期・総合医療センター 小児科・新生児科)

[III-S08-2] 先天性心疾患の慢性心不全治療-心保護薬のエビデンス

○白石 真大 (北海道大学大学院・医学研究院 小児科)

[III-S08-3] 新しい薬-LCZ696と小児治験

○三浦 大, 杉山 央, 平田 陽一郎, 安田 和志, 白石 公 (日本小児循環器学会 LCZ696治験プロジェクトチーム)

[III-S08-4] 新しい心不全治療薬: トルバプタン

○村上 智明 (札幌徳洲会病院 小児科)

(Tue. Nov 24, 2020 3:00 PM - 5:00 PM Track3)

[III-S08-1] ガイドラインからみた小児薬物心不全治療薬 ～最新ガイドラインレビューとこれからの期待する事～

○石井 良¹, 石田 秀和¹, 成田 淳¹, 小垣 滋豊², 大藪 恵一¹ (1.大阪大学大学院医学研究科 小児科, 2.大阪府立急性期・総合医療センター 小児科・新生児科)

Keywords: 小児心不全, ガイドライン, 薬物治療

2015年に小児心不全薬物治療ガイドライン(JSPCCS)が改定され5年が経過した。この間 ACC/AHA(2017)やESC(2016)の心不全に関するガイドラインが改定され、その流れを汲み日本で2017年に急性・慢性心不全診療ガイドライン(JCS/JHFS)が作成され、先天性心疾患並びに小児期心疾患の診断検査と薬物療法ガイドライン(19学会合同2018年改訂)も提示された。これら最新のガイドラインをレビューし、それを踏まえ、日本の小児心不全治療の現状と課題、今後の小児心不全ガイドラインの改訂に期待される事を考えたい。日米欧では、急性と慢性の心不全診療が1つのガイドライン上にまとめられ、心不全の細分類(HFrEF、HFpEF等)とともに、心不全ステージ分類を用い、適切に治療介入を行う事を目的とし、アルゴリズムやフローチャートが作成されている。急性心不全の薬物治療目標は、問題となる血行動態の改善であり、慢性心不全の治療目標は予後の改善である。収縮機能障害による急性心不全に対し、強心薬にて急性増悪状態を脱したら可能な限り減量中止し、速やかにACE阻害薬やβ遮断薬などの心保護薬を開始する流れであり、小児領域でもその概念が普及しつつある。日本においても小児心不全治療の課題として、心不全となる基礎疾患のバリエーションが多い為EBMの確立が難しい、施設によって心不全治療の経験に差異があり治療方針が多様である、等があり、今後多施設共同によるエビデンスの蓄積が期待される。これからの心不全治療薬として、小児に対する臨床試験が行われているトルバプタンや、既に欧米ガイドラインに有効性が示されているアンギオテンシン受容体/ネプリライシン阻害薬(ARNI)が期待される。また、sGC活性化薬や心筋ミオシン活性化薬などが欧米ガイドラインでの位置づけが期待される。JCS/JHFSのガイドラインには身体所見から緩和ケアに至る幅広い範囲まで記載されており、改訂の際に付け加えられることも期待したい。

(Tue. Nov 24, 2020 3:00 PM - 5:00 PM Track3)

[III-S08-2] 先天性心疾患の慢性心不全治療-心保護薬のエビデンス

○白石 真大 (北海道大学大学院・医学研究院 小児科)

Keywords: 先天性心疾患, 心不全, 薬物治療

心不全の急性期には症状・症候の改善を目標として、病態を把握した上で血行動態を改善する薬(カテコラミンや利尿薬等)を使用する。血行動態を改善する薬は必ずしも予後をよくする薬剤ではなく、漫然と投与すると予後に悪影響を及ぼすこともある。一方、予後を改善する薬(成人で使われるベータ遮断薬やレニン-アンジオテンシン-アルドステロン系(RAAS)の遮断薬等)は導入することで必ずしも見た目の血行動態は良くなるあるいは一時的に悪くなることすらある。予後を改善する薬の効果判定は大きな randomized control trial(RCT)等によってなされるべきであるが、先天性心疾患においては予後改善薬の効果判定に関する studyが少ない。本学会の小児心不全薬物治療ガイドラインが2015年(平成27年)に改訂されてから5年が経過した。改定後の2016年に American Heart Association(AHA)から先天性心疾患に関する慢性心不全治療の statementが発表された。その statementでは先天性心疾患では薬物治療による予後改善効果の確固たる根拠に乏しいことが明確に記載され、薬物の副作用に留意することが強調されている。実際にその後発表された先天性心疾患の慢性心不全治療薬に関する幾つかの studyをみても有効性を十分に示した薬剤はない。この5年間に発表された薬剤による先天性心疾患に対する心保護治療のデータについて概説する。

(Tue. Nov 24, 2020 3:00 PM - 5:00 PM Track3)

[III-S08-3] 新しい薬-LCZ696と小児治験

○三浦 大, 杉山 央, 平田 陽一郎, 安田 和志, 白石 公 (日本小児循環器学会 LCZ696治験プロジェクトチーム)

Keywords: 心不全, LCZ696, 小児治験

【背景】 LCZ696 (本剤) は, ナトリウム利尿ペプチドを分解するネプリライシンの阻害薬およびアンジオテンシン II受容体拮抗薬のバルサルタンが結合した1分子化合物である. 成人では, 左室駆出率が低下した慢性心不全患者を対象とした臨床試験で, エナラプリルを上回る効果が検証された. 海外に続いて日本でも成人の保険適用を申請し本年6月に取得した. このような情勢を踏まえ, 小児の慢性心不全に対する本剤の国際共同治験が計画された. 日本では小児循環器学会と契約を締結し, 臨床試験委員会とプロジェクトチームが支援している. 【方法】日本は, 本剤の安全性や薬物動態を評価するパート1ではなく, 有効性と安全性をエナラプリルと比較し優越性を検討するパート2から参加した. 試験デザインは, 多施設共同二重盲検ランダム化実薬対照比較試験である. 対象は, 生後1ヵ月~18歳未満の体心室左室を有する二心室の患者で, 左室収縮機能障害 (駆出率45%以下または内径短縮率22.5%以下) による心機能分類 (NYHA/Rossスコア) が II~ IV度の慢性心不全を有する患者である. 目標用量として本剤3.1mg/kg, 1日2回投与, 又はエナラプリル (対照薬) 0.2mg/kg, 1日2回投与までそれぞれ漸増し, 52週間投与する. 主要評価項目は, 死亡, 心臓移植待機リストへの登録, 心不全の悪化, NYHA/Rossスコアの変動等に基づいた順位付け (global rank endpoint) である. 【成績】2016年11月から症例登録が開始し, 目標症例数 (世界で360例) の達成を目指し登録中である (日本は10施設が参加). 【結語】本剤の小児治験は, 成人の保険適用取得前に開始し, 学会と契約を締結して実施した. 小児循環器領域では, エビデンスの乏しい適応外使用が安易に用いられているが, 治験に積極的に参加するべきである. 本剤は画期的な心不全治療薬であり, 小児に対する国際的なデータを踏まえた適用取得が期待される.

(Tue. Nov 24, 2020 3:00 PM - 5:00 PM Track3)

[III-S08-4] 新しい心不全治療薬: トルバプタン

○村上 智明 (札幌徳洲会病院 小児科)

Keywords: 心不全, 利尿薬, うっ血

トルバプタンはアルギニンバソプレシン V2受容体拮抗薬であり, 日本では2010年に“ループ利尿薬等の他の利尿薬で効果不十分な心不全における体液貯留”に対して厚生労働省より承認された. 2015年に発行された日本小児循環器学会・小児心不全薬物治療ガイドライン改訂版において, 当時小児では症例報告程度しかデータがなかったにもかかわらず, 既にトルバプタンは比較的大きく取り上げられている. 諸外国と異なり本邦では心不全に伴う体液貯留の治療薬として認可されたこともあり, 国内の循環器内科領域での取り上げられ方は目を見張るものがあり, たくさんエビデンスが構築されている. 小児領域でも日本小児循環動態研究会から多施設共同研究の結果が報告されている. 現在小児での適応を取得すべく, 日本小児循環器学会協力のもと治験が進行中である. 本セッションではトルバプタンに関して概説し, 治験の内容・進捗状況を紹介する.

シンポジウム | 成人先天性心疾患

シンポジウム09 (III-S09)

成人先天性心疾患「移行の実際—移行はどのように行われ始めているか—」

座長:三谷 義英 (三重大学大学院 医学系研究科 小児科学)

座長:八尾 厚史 (東京大学)

Tue. Nov 24, 2020 3:00 PM - 5:00 PM Track4

[III-S09-1] 【基調講演】先天性心疾患の移行医療の実態、提言から移行医療支援へ：Overview

○三谷 義英 (三重大学大学院 医学系研究科 小児科学)

[III-S09-2] 患者の視点から見た移行医療

○山口 美はと (全国心臓病の子どもを守る会)

[III-S09-3] 先天性心疾患の成人期移行医療の実際：埼玉医科大学国際医療センター

○岩永 史郎 (埼玉医科大学国際医療センター 心臓内科)

[III-S09-4] 埼玉医科大学での試み 小児循環器科の立場

○連 翔太¹, 長谷川 早紀², 葭葉 茂樹¹, 保土田 健太郎³, 加藤 律史², 岩永 史郎², 中埜 信太郎², 村松 俊裕², 小林 俊樹¹, 鈴木 孝明³, 住友 直方¹ (1.埼玉医科大学国際医療センター 小児心臓科, 2.埼玉医科大学国際医療センター 心臓内科, 3.埼玉医科大学国際医療センター 小児心臓外科)

[III-S09-5] 小児の自律への試みと患者教育の実際—看護の役割—

○落合 亮太¹, 佐藤 優希², 秋山 直美¹, 鈴木 姿子³, 権守 礼美⁴, 仁田 学⁵ (1.横浜市立大学 医学系研究科 看護学専攻, 2.国立成育医療研究センター研究所 小児慢性特定疾病情報室, 3.横浜市立大学附属病院 看護部, 4.榊原記念病院 看護部, 5.横浜市立大学 医学部 循環器・腎臓・高血圧内科学)

[III-S09-6] 当院を含む神奈川県における成人移行の問題点と Self care確立のための発達評価の役割

○柳 貞光¹, 尾方 綾², 岩佐 美可³, 水野 雄太¹, 池川 健¹, 杉山 隆朗¹, 河合 駿¹, 若宮 卓也¹, 小野 晋¹, 金 基成¹, 上田 秀明¹ (1.神奈川県立こども医療センター 循環器内科, 2.神奈川県立こども医療センター 臨床心理室, 3.神奈川県立こども医療センター 看護部)

[III-S09-7] 横浜 ACHD診療から見えてくるもう一つの移行医療

○仁田 学¹, 中島 理恵¹, 菅野 晃靖¹, 石上 友章¹, 石川 利之¹, 田村 功一¹, 中野 裕介¹, 渡辺 重朗², 鉾崎 竜範², 町田 大輔³, 益田 宗孝³ (1.横浜市立大学大学院 医学研究科 循環器・腎臓・高血圧内科学, 2.横浜市立大学 小児循環器科, 3.横浜市立大学 外科治療学)

(Tue. Nov 24, 2020 3:00 PM - 5:00 PM Track4)

[III-S09-1] 【基調講演】先天性心疾患の移行医療の実態、提言から移行医療支援へ：Overview

○三谷 義英（三重大学大学院 医学系研究科 小児科学）

Keywords: 移行医療, 先天性心疾患, 成人先天性心疾患

2017年以降、都道府県の移行医療支援整備事業が始まり、2019年4月には、日本成人先天性心疾患学会の専門医制度が発足し、全国で81専門医修練施設と172名の暫定専門医が認定された。2019年12月に成育基本法と同時に、脳卒中循環器病対策基本法が施行された。本講演では、移行医療支援に関わる実態と今後の動向を、関連する学会の実態調査と都道府県での移行医療支援センターの案を提示し、都道府県での循環器病対策基本法との関わりなども含めて報告する。1 日本循環器学会の移行医療実態調査全国の研修(関連)施設1287施設を対象に2019年1-2月に実施された。外来受け入れ率は、単純疾患と複雑疾患の外来受入率は、全施設で85%、29%、大学病院で92%、複雑疾患67%であった。また、地域で移行医療の認知度、1-3次の連携体制、非成人先天性心疾患専門医への普及啓発に課題を認めた。2 日本成人先天性心疾患学会の移行医療支援センター実態調査全国の総合(連携)修練施設81施設を対象に2019年11月に、実施された。97%の施設が関与に前向きであるが、70%以上の施設が設置未定であった。修練施設の考えるニーズは、医療的支援の項目で70%以上、社会的支援項目で50%以上に指摘されたが、社会福祉領域のスタッフとの連携は乏しい結果が得られた。以上から、都道府県との連携に関わる具体的な案(協議会等の設置、既存の支援ネットワークとの連携、モデル業務)、先行地域の地域モデル等を提示する。脳卒中循環器病対策基本法の骨子案に、移行医療支援の関わる内容が反映され、今後の都道府県で基本計画に反映することが期待される。本発表は、日本成人先天性心疾患学会 移行医療、専門医制度普及委員会、日本循環器学会の関わる先天性心疾患の移行医療関連8学会横断的部会、難治性疾患政策研究事業(白石班)の多くの委員、班員の協力による。

(Tue. Nov 24, 2020 3:00 PM - 5:00 PM Track4)

[III-S09-2] 患者の視点から見た移行医療

○山口 美はと（全国心臓病の子どもを守る会）

Keywords: 患者会, 成人先天性心疾患, 社会的課題

<全国心臓病の子どもを守る会と先天性心疾患医療の進歩>全国心臓病の子どもを守る会(以下守る会)は、1963年に創立され57年になる。この年月「命を救いたい」という医療者の強い思いと、「救ってほしい」と願う患者家族の強い思いがあった。守る会は先天性心疾患の医療とともに歩んできたともいえる。創立当初は救えなかった子どもたちも、医療の進歩により、救命率は飛躍的に上がった。救命率が上がると術後遠隔期の問題が浮かび上がってきた。こども病院に通院している患者のなかには、いずれ病院をかわらなければならないという心配も出てきた。同時に、「成人先天性心疾患」の問題が認識されるようになり、会としても、機関誌「心臓をまもる」などで周知して、「移行医療」の重要性についても語られるようになった。<移行医療の現実と課題>守る会が2018年に実施した「生活実態アンケート」の結果や会員の事例に基づき、以下3つに分けた患者の現状と社会的課題を考察し、よりよい移行医療に期待をこめたい。1.「定期的な経過観察が必要な患者」…軽症といわれている疾患や、指定難病に疾患名が入っていても治療の必要がない患者が多くいる。1年に1回から数年に1回の経過観察は必要だが、通院をドロップアウトしてしまう患者があり、その危険性を伝える必要がある。2.「専門医による継続的な診察、治療が必要な患者」…重症(複雑)な心疾患では、成人期以降の後遺症(合併症・遺残症・続発症)の問題があるが、適切に移行する施設や専門医が少ない。障害者手帳を取得していない患者もいる。また、就労支援も必要である。3.「専門医による継続的な診察、治療が必要で重複障害のある患者」…心疾患以外に染色体異常、肢体不自由がある場合には、他科に受診しているため、移行医療が困

難。通所施設など福祉的支援が必要である。

(Tue. Nov 24, 2020 3:00 PM - 5:00 PM Track4)

[III-S09-3] 先天性心疾患の成人期移行医療の実際：埼玉医科大学国際医療センター

○岩永 史郎（埼玉医科大学国際医療センター 心臓内科）

当院では外来予約されている患者は必ず診療しなければいけないことになっているため、小児循環器医が心臓内科（＝循環器内科）の外来に予約を取ると診療科が移行することになる。小児科側の希望で移行医療が行われる。しかしながら、一般に循環器内科は最も多忙な診療科といっても過言ではない。先天性心疾患は他の心疾患に比べて症例が少なく、病態が多様かつ複雑であるため、これを専門とする循環器内科医は限られる。急性冠疾患の緊急治療や、不整脈カテーテル治療を専門とする内科医で、先天性心疾患診療に興味があるものは少なく、心エコー図を専門とする医師が成人先天性心疾患の診療を担当することが多い。先天性心疾患に興味と知識がある一部の循環器内科医が外来診療を担当するため、少数の外来に患者が集中することになる。特に、当院は埼玉県西部のごく少ない3次医療機関のひとつであり、紹介患者を多く引き受けている。そのため、病院連携が十分に進められており、安定した患者は近隣の医療機関に通院し、当院へは半年から1年程度の間隔で来院することになる。合併症のない心房中隔欠損閉鎖術後例を外来で経過観察することはなく、シャント量の少ない心室中隔欠損(VSD)も外来に通院する必要性は低い。感染性心内膜炎に関する注意点を教育し、受診が必要な状況を患者が理解していれば、通院の必要はない。室上稜上部型 VSDに合併する大動脈弁逆流(AR)であっても、成人のARは卑近な病態であり、逆流が高度にならない限り頻回の外来通院が必要とはみなされない。心不全・心室収縮機能障害合併例の急性期治療、手術時期の近い弁膜症合併例、不整脈薬物治療導入に加えて、TCPC conversionを待つ症例などが私の外来で定期的な治療を続けている。小児循環器医と循環器内科医は診療に関する考え方に多少の差異があるため、お互いの立場を尊重しながら、移行医療を進めていく必要がある。

(Tue. Nov 24, 2020 3:00 PM - 5:00 PM Track4)

[III-S09-4] 埼玉医科大学での試み 小児循環器科の立場

○連 翔太¹, 長谷川 早紀², 葭葉 茂樹¹, 保土田 健太郎³, 加藤 律史², 岩永 史郎², 中埜 信太郎², 村松 俊裕², 小林 俊樹¹, 鈴木 孝明³, 住友 直方¹ (1.埼玉医科大学国際医療センター 小児心臓科, 2.埼玉医科大学国際医療センター 心臓内科, 3.埼玉医科大学国際医療センター 小児心臓外科)

Keywords: 成人先天性心疾患, ACHD, 移行医療

成人先天性心疾患(ACHD)患者数は年々増加し、小児患者数を越え、国内にはすでに50万人以上存在し、さらに1万人/年の割合で増加する状況である。成人期の問題への対応のみならず、これらの膨大な患者数は既に小児循環器医のキャパシティを超えていることから成人循環器内科医への患者の移行が必要である。しかし、このACHDの移行には、医療者側、施設側、患者側にそれぞれ問題があり、模索が続いているというのが実際の状況である。当院は、2007年に開設した施設で主体は近隣の埼玉医科大学本院から小児心臓診療部門を移行した。現在、ACHDとして外来フォローしている患者は、1. 最初から埼玉医大グループで診断され、成人となった患者。2. 他院で小児期に診断、受診していたが、転居等で当院に紹介となった患者。3. 他院で小児期に診断受診していたが、何らかの理由で中断となった患者。4. CHD自体も未診断で新たに心臓血管症状を訴えCHDの診断に至った患者に大きく分けられる。当院のACHD患者の比率として1,2が主体であり、小児科医が担当している。しかし、ACHD外来を開設、3,4が増加傾向となり、地域の成人内科から新たに症状を訴えるようになった3,4の患者が成人循環器内科に

紹介されるようになってきている。ACHDの成人移行医療は各地で始まっているが、その進行度は、地域性や施設の特性・数、地域との連携性、地域の成人内科医や循環器内科医との共通理解、そして取り組んできた年数によって全く異なる状況がある。結果的に、既に形ができていく地域、まだ形を模索している地域、まったく始まっていない地域に分かれると推測される。当施設は、まだ形を模索している地域であるが、その現状と問題点について提示し、議論したい。

(Tue. Nov 24, 2020 3:00 PM - 5:00 PM Track4)

[III-S09-5] 小児の自律への試みと患者教育の実際—看護の役割—

○落合 亮太¹, 佐藤 優希², 秋山 直美¹, 鈴木 姿子³, 権守 礼美⁴, 仁田 学⁵ (1.横浜市立大学 医学系研究科 看護学専攻, 2.国立成育医療研究センター研究所 小児慢性特定疾病情報室, 3.横浜市立大学附属病院 看護部, 4.榊原記念病院 看護部, 5.横浜市立大学 医学部 循環器・腎臓・高血圧内科学)

Keywords: 小児医療から成人医療への移行, 小児慢性特定疾病児童等自立支援事業, 移行期医療支援センター

海外では、移行期医療に関して観察研究に加え複数の介入研究が行われ、システマティックレビューも報告されている。先天性心疾患を含む小児期発症疾患患者への移行期支援に関する RCT4本を対象としたコクランレビューでは、介入により患者の知識や自己効力感の向上が報告されている。観察研究を含めた33本の研究を対象としたシステマティックレビューでは、介入により患者のアドヒアランス向上と成人期医療機関の適切受診の促進が報告されている。また、移行準備性評価ツールも複数開発されている。一方、国内の研究は診療体制や患者の受診状況の実態調査、移行準備性評価ツール開発研究が多い。近年、介入研究が散見されつつある。

国内の移行期医療支援体制については、日本小児科学会事務局が本年度、小児科専門医研修施設対象に実施した全国調査の結果を待ちたい。成人先天性心疾患看護ワーキンググループでの議論を踏まえると、移行期支援外来は小児病院を中心に一部の施設で開設されており、主に小児科医と看護師により運営されている。支援としては心臓の絵を描くなど患者の病状に関する教育、成人医療機関への移行準備、移行準備性評価ツールの使用などが行われている。しかし、多くの施設で移行期支援外来および移行期医療担当部署はなく、主治医の裁量に任されている。また、移行期の患者は外来診療が中心だが、看護師が外来患者に接する機会は限られており、入退院支援や心臓リハビリテーションなど、看護師が関与する既存の機会の活用が模索されている。また、移行期医療の役割の一つである自立・自律支援には小児慢性特定疾病児童等自立支援事業や移行期医療支援センターとの連携も必要だが、未確立な地域が多い。

本邦でも移行期医療における支援内容や移行準備性評価ツールは整理・開発されてきたが、その提供体制は発展途上である。既存資源との連携を含めた体制確立と効果評価が必要である。

(Tue. Nov 24, 2020 3:00 PM - 5:00 PM Track4)

[III-S09-6] 当院を含む神奈川県における成人移行の問題点と Self care確立のための発達評価の役割

○柳 貞光¹, 尾方 綾², 岩佐 美可³, 水野 雄太¹, 池川 健¹, 杉山 隆朗¹, 河合 駿¹, 若宮 卓也¹, 小野 晋¹, 金基成¹, 上田 秀明¹ (1.神奈川県立こども医療センター 循環器内科, 2.神奈川県立こども医療センター 臨床心理室, 3.神奈川県立こども医療センター 看護部)

Keywords: 成人移行, 発達検査, 単心室

【背景】成人移行では医学的転科、Self careの確立、社会的問題の解決が重要となる。成人先天性心疾患専門医制度の導入等を含め、制度は整いつつある。当院ではフォンタン症例を中心に知能検査に加え適応評価である

Vineland適応行動尺度を施行している。【目的】1、当院の現状から、神奈川県に移行の問題点を明らかにする。2、Self care獲得に向けた発達検査の位置づけを明らかにする。【対象と方法】2018年までの18歳以上外来患者数、移行状況、未移行群を評価し、神奈川県に移行の問題点を考察する。知能検査とVinelandを行った115例の結果からSelf careの対策を考察する。【結果】1、18歳以上外来受診者数は2016年464人、2017年394人、2018年342人であった。2018年中の移行終了患者は226人(66%)、未移行は116人(34%)、2心室疾患の移行先の23%が県外に対し、単心室は73%であった。30歳以上は31人で移行済24人(77%)未移行7人(23%)、未移行例は根治手術不能例、重度発達障害を有した。2、発達検査では全検査で正常68人(59.1%)、境界域(24.3%)、遅滞(16.5%)、Vineland正常60人(52.2%)、境界域33人(28.7%)、遅滞22人(19.1%)といずれも40%以上で問題を有していた。発達検査正常の68人のうちVineland正常46人(67.6%)、境界21人(30.9%)、異常1人(1.5%)であった。【考察】成人患者数は30歳以上を含め減少傾向にある。移行制度の開始に伴い成人施設の理解が進んでいるものと思われる。一方単心室の移行は県外に頼らざるを得ない状態で早期の改善が求められる。フォンタン症例に限られた評価だが、患者の40%は発達適応に支障を有し、Self careの確立には理解度に応じたプログラムの作成が必要と考える。また知能検査が正常でも適応困難症例が30%に認められ、合わせてフォローしていく必要があり、看護師、臨床心理師、精神科医等を含めたチームでのプログラム作成を模索中である

(Tue. Nov 24, 2020 3:00 PM - 5:00 PM Track4)

[III-S09-7] 横浜 ACHD診療から見えてくるもう一つの移行医療

○仁田 学¹, 中島 理恵¹, 菅野 晃靖¹, 石上 友章¹, 石川 利之¹, 田村 功一¹, 中野 裕介¹, 渡辺 重朗², 鉾崎 竜範², 町田 大輔³, 益田 宗孝³ (1.横浜市立大学大学院 医学研究科 循環器・腎臓・高血圧内科学, 2.横浜市立大学小児循環器科, 3.横浜市立大学 外科治療学)

Keywords: 成人先天性心疾患, 診療体制構築, 移行医療

[背景]成人先天性心疾患(ACHD)の診療体制構築では小児科から循環器内科への“移行医療”の重要性が認識され、議論の中心である。当院では2016年4月よりACHD専門外来を始動し、4年が経過した。当初想定していた小児循環器医を中心としたCHD専門医からの紹介以外に、CHD非専門医からの紹介が多く、紹介後の経過が異なることを経験した。今回CHD専門医からの紹介と非専門医からの紹介例の臨床的特徴の違いを明らかにすることを目的とした。

[対象と方法]対象は2016年4月から2019年7月までに紹介された計230例(平均年齢37歳、男性97例)。CHD専門医からの紹介例と非専門医からの紹介例の背景因子、紹介後の侵襲的治療適応を診療録より後方視的に検討した。

[結果]121例(53%)が非専門医からの紹介で、うち91例(75%)は循環器内科医であった。109例(47%)の専門医からの紹介のうち86例(79%)は小児循環器医であった。非専門医からの紹介患者の特徴として1.年齢が高く(41.6±16.3 vs. 32.0±12.0歳、 $p<0.01$)、2.単純心奇形が多く、複雑心奇形が少ない(27.0% vs. 12.8%、16.5% vs. 40.4%、 $p<0.01$)、3.通院中断経験が多い(16.5% vs. 3.7%、 $p<0.01$)、4.紹介後に侵襲的治療(手術/カテーテル治療)適応と判断される症例が多く含まれていた(47.9% vs. 26.6%、 $p<0.01$)。中でも注目すべきは侵襲的治療適応と判断された症例の中で、非専門医からの紹介例では紹介時に侵襲的治療を意識されていない症例が多く、特に疾患複雑度別では、中等度複雑心奇形でその差が顕著であった(50.0% vs. 23.3%、 $p=0.02$)。

[結語]非専門医が侵襲介入を要する多くのACHD患者を診療している現状を浮き彫りにしており、ACHDの移行医療にはこれまで強調されてきた“小児科から成人循環器内科への移行”以外に、“非専門医からACHD専門医への移行”を内在することを示唆している。これら2つの移行医療に対応するため、ACHD専門施設はより大きな収容力が求められる。