

Presidential Panel Discussion

📅 Thu. Jul 10, 2025 3:30 PM - 5:00 PM JST | Thu. Jul 10, 2025 6:30 AM - 8:00 AM UTC 🏠 Room4 (Gender Equality Center 1F Multipurpose hall)

Presidential Panel Discussion1(I-PPD1)

座長：鈴木 嗣敏（大阪市立総合医療センター 小児循環器・不整脈内科）

座長：高月 晋一（東邦大学医療センター大森病院 小児科）

[I-PPD1-1]

小児期に発症する不整脈疾患の移行期医療の課題

○吉田 葉子 (大阪市立総合医療センター 小児循環器・不整脈内科)

[I-PPD1-2]

小児の心筋疾患の移行期医療の課題と対策：生涯医療の視点から

○廣野 恵一 (富山大学 附属病院 小児科)

[I-PPD1-3]

当院における川崎病後巨大冠動脈瘤患者の発症後20年以上の長期予後

○大木 寛生, 伊藤 美貴, 山口 修平, 吉田 真由子, 妹尾 祥平, 山田 浩之, 小山 裕太郎, 永峯 宏樹, 前田 潤, 三浦 大, 山岸 敬幸 (東京都立小児総合医療センター 循環器科)

[I-PPD1-4]

小児期発症の肺動脈性肺高血圧における移行期医療

○高月 晋一 (東邦大学医療センター大森病院小児科)

[I-PPD1-5]

AYA世代のMarfan症候群の管理状況と、今後の課題

○福嶋 遥佑¹, 中川 直美¹, 大西 佑治¹, 岡本 健吾¹, 守家 将平¹, 片岡 功一¹, 鎌田 政博¹, 立石 篤史², 久持 邦和² (1.広島市立広島市民病院 循環器小児科, 2.広島市立広島市民病院 心臓血管外科)

Presidential Panel Discussion

📅 Thu. Jul 10, 2025 3:30 PM - 5:00 PM JST | Thu. Jul 10, 2025 6:30 AM - 8:00 AM UTC 🏠 Room4 (Gender Equality Center 1F Multipurpose hall)

Presidential Panel Discussion1(I-PPD1)

座長：鈴木 嗣敏（大阪市立総合医療センター 小児循環器・不整脈内科）

座長：高月 晋一（東邦大学医療センター大森病院 小児科）

[I-PPD1-1] 小児期に発症する不整脈疾患の移行期医療の課題

○吉田 葉子 (大阪市立総合医療センター 小児循環器・不整脈内科)

Keywords：先天性QT延長症候群、移行期医療、不整脈

小児期に発症する不整脈疾患は、1.遺伝性疾患に伴う不整脈（心臓イオンチャネル病や心筋症）、2.心臓構造異常に伴う不整脈（先天性心疾患に合併する不整脈）、3.その他（心筋炎後や自己免疫性房室ブロック）に大別される。このうち2.は成人先天性心疾患の診療に含まれるため、ここでは1.における移行期医療の課題を述べる。先天性QT延長症候群（LQTS）を例にとると、本疾患は小児期・思春期に診断のピークを迎えるが、以降も失神や致死性不整脈の発症リスクは持続する。移行期医療においては、年齢や性差によるリスク変動に応じた管理戦略、薬物療法アドヒアランス支援、ライフスタイル指導、遺伝学的再評価や家族スクリーニングが求められる。医療提供体制の面では、不整脈専門医は循環器専門医を基盤とする医師数は小児循環器専門医を基盤とする医師数よりはるかに多く、アブレーションやデバイス治療に長けるが、小児と成人では対象疾患に違いがあり、専門医間に知識と経験のギャップが存在する。また、小児慢性特定疾病制度では16の不整脈疾患が対象であるが、成人の指定難病制度には不整脈疾患が含まれていない。こうした支援体制の変化や制度上の断絶も、移行期医療の障壁となる。移行期医療の充実は、小児期発症不整脈疾患患者の長期予後改善に直結すると考えられる。

Presidential Panel Discussion

📅 Thu. Jul 10, 2025 3:30 PM - 5:00 PM JST | Thu. Jul 10, 2025 6:30 AM - 8:00 AM UTC 🏠 Room4 (Gender Equality Center 1F Multipurpose hall)

Presidential Panel Discussion1(I-PPD1)

座長：鈴木 嗣敏（大阪市立総合医療センター 小児循環器・不整脈内科）

座長：高月 晋一（東邦大学医療センター大森病院 小児科）

[I-PPD1-2] 小児の心筋疾患の移行期医療の課題と対策：生涯医療の視点から

○廣野 恵一 (富山大学 附属病院 小児科)

Keywords：心筋疾患、移行期医療、成人期

近年の医療の進歩により、肥大型・拡張型・拘束型心筋症や心筋緻密化障害などの小児の心筋疾患患者の大半が成人期に達するようになった。しかし、移行期に適切な支援体制がなければ、診療中断・予後不良・QOL低下を来することが明らかになっている。先天性心疾患と異なり、心筋疾患は遺伝的背景を有することが多く、進行性である点、突然死リスクの層別化が重要である点など、移行期医療において特有の課題が存在する。

心筋疾患特有の課題として、小児期発症の心筋疾患は、成人期に固有の課題を呈する。肥大型心筋症では思春期の体格変化に伴う流出路狭窄の増悪、拡張型心筋症では妊娠・出産時の血行動態変動による心不全リスク、心筋緻密化障害では成人期になって顕在化する不整脈リスクなど、病型ごとに特徴的な問題がある。また、サルコメア遺伝子異常などの遺伝情報の再評価や、患者自身の将来設計や子どもへの遺伝に関するカウンセリングも重要となる。

効果的な心筋疾患移行期医療実現のためには、病型別リスク評価に基づく構造化された移行プログラムの確立、小児循環器医と成人心筋症専門医が協働する移行期外来の設置、心筋症特有の合併症予防に関する段階的な患者教育の実施、遺伝カウンセラーを含む多職種連携体制の構築が必要である。特に、心筋疾患ごとの移行期医療の標準化と全国レジストリとの連携が重要となる。

心筋疾患の移行期医療は単なる内科への転科ではなく、年齢に応じた病態変化と治療戦略の更新、遺伝情報の再評価、家族計画支援を含む生涯管理プログラムとして再構築すべきである。個々の患者の遺伝子型・表現型・心理社会的背景を統合した個別化医療アプローチにより、小児の心筋疾患患者の生涯にわたる質の高い医療提供が可能となるだろう。

Presidential Panel Discussion

📅 Thu. Jul 10, 2025 3:30 PM - 5:00 PM JST | Thu. Jul 10, 2025 6:30 AM - 8:00 AM UTC 🏠 Room4 (Gender Equality Center 1F Multipurpose hall)

Presidential Panel Discussion1(I-PPD1)

座長：鈴木 嗣敏（大阪市立総合医療センター 小児循環器・不整脈内科）

座長：高月 晋一（東邦大学医療センター大森病院 小児科）

[I-PPD1-3] 当院における川崎病後巨大冠動脈瘤患者の発症後20年以上の長期予後

○大木 寛生, 伊藤 美貴, 山口 修平, 吉田 真由子, 妹尾 祥平, 山田 浩之, 小山 裕太郎, 永峯 宏樹, 前田 潤, 三浦 大, 山岸 敬幸 (東京都立小児総合医療センター 循環器科)

Keywords：川崎病、巨大冠動脈瘤、長期予後

【背景】川崎病(KD)後巨大冠動脈瘤(GCAA)は主要心血管イベント危険因子であり生涯切れ目ない監視が必要である。進学，成人，就職，結婚，転居，主治医交代，転院などドロップアウトの契機となるライフイベントを乗り越えていく必要がある。

【方法】2004年まで25年間に入院したKD中GCAA(径8mm以上)合併例のKD発症後20年の生死，ドロップアウト，移行状況，心外合併症，心筋梗塞(MI)，カテーテル治療・冠動脈バイパス術，冠動脈狭窄・閉塞について調査した。

【結果】KD730例中GCAA合併27(男19)例。右冠動脈/左主幹部/左前下行枝24/4/17本(径8.0-25.0/8.0-17.0/8.0-19.9mm)。KD発症年齢中央値1.6(幅0.3-9.2)歳。観察期間19.0(0.2-33.3)年。急性期治療アスピリン(A)単独13/90(14.4%)，A・ガンマグロブリン(IVIG)分割(200-400mg/kg/日3～5日間)13/394(3.3%)，A・IVIG一括(2g/kg/日)1/246(0.4%)。死亡3(心筋梗塞1，突然死1，冠動脈バイパス術後1)例，ドロップアウト5(カテ後1，進学1，就職1，転居1，転院1)例。全例移行済(隣接成人施設8/19例)。心外合併症6(発達遅滞1，統合失調症1，脂質異常症1，糖尿病1，水頭症1，全身性エリテマトーデス1)例。MI8(3か月以内5，2年以内7)例，全例抗血小板剤(APD)のみ内服下，ワーファリン(W)内服併用下MIなし。カテーテル治療5(ロータブレード4，ステント1)例・冠動脈バイパス術3例。冠動脈狭窄・閉塞15例。Kaplan-Meier 10-20-30年生存率88-88-88%，MI回避率73-65-65%，カテーテル治療・冠動脈バイパス術回避率86-69-69%，冠動脈狭窄・閉塞回避率69-42-36%。

【結論】KD発症後2年までMI多くAPD・W併用で防ぐも経年的に生じる冠動脈狭窄・閉塞にカテーテル治療・冠動脈バイパス術を要しながらGCAA合併KD患者の生命予後は比較的良好であった。ライフイベントに応じてドロップアウトしやすく自施設自科のみの経過観察には限界があるため生涯医療提供のためには患者教育が重要と思われた。

Presidential Panel Discussion

📅 Thu. Jul 10, 2025 3:30 PM - 5:00 PM JST | Thu. Jul 10, 2025 6:30 AM - 8:00 AM UTC 🏠 Room4 (Gender Equality Center 1F Multipurpose hall)

Presidential Panel Discussion1(I-PPD1)

座長：鈴木 嗣敏（大阪市立総合医療センター 小児循環器・不整脈内科）

座長：高月 晋一（東邦大学医療センター大森病院 小児科）

[I-PPD1-4] 小児期発症の肺動脈性肺高血圧における移行期医療

○高月 晋一（東邦大学医療センター大森病院小児科）

Keywords：小児期発症、肺高血圧、移行期医療

肺動脈性肺高血圧（pulmonary arterial hypertension; PAH）は新生児から成人までの全ての年齢層に生じる病態である。小児期に発症したPAHは成人期に比して肺動脈圧が高い一方で、右心機能は保たれる。治療反応性は良好であり、最重症例を除き成人患者と同等の生命予後であることが報告されている。この小児PAHの治療戦略を立てるにあたり、成人PAHと異なる特性を理解した上で治療を行う必要がある。この小児期発症患者が成人期に達しても成人期発症の症例とは異なる治療反応性を示すことも重要な点である。管理において難しい点は、成人患者よりも活動性が高く、内服順守が困難な症例も多い点がある。疾患自体の重症が高い割に、一旦血行動態が安定すると病識が得られにくく、思春期以降には管理に難渋することも少なくない。また、特に女児では成長発達や二次性徴を迎えることによって、肺血行動態が大きく影響されることも挙げられる。成人期に達すると、妊娠出産の希望や就労やキャリアの選択を迫られる。治療が難渋する症例では、メンタル不調を訴えることが多く、管理において大きな弊害になる。このように小児患者の難しさは、このような成長の過程で直面する様々な医療以外の問題を抱えることにあり、担当する医師だけでは解決は困難である。多職種で患者とその保護者に関わっていくことは最も重要である。本シンポジウムでは実際の症例の経験を提示しながら、移行期医療の重要性を共有したい。

Presidential Panel Discussion

📅 Thu. Jul 10, 2025 3:30 PM - 5:00 PM JST | Thu. Jul 10, 2025 6:30 AM - 8:00 AM UTC 🏠 Room4 (Gender Equality Center 1F Multipurpose hall)

Presidential Panel Discussion1(I-PPD1)

座長：鈴木 嗣敏（大阪市立総合医療センター 小児循環器・不整脈内科）

座長：高月 晋一（東邦大学医療センター大森病院 小児科）

[I-PPD1-5] AYA世代のMarfan症候群の管理状況と、今後の課題

○福嶋 遥佑¹, 中川 直美¹, 大西 佑治¹, 岡本 健吾¹, 守家 将平¹, 片岡 功一¹, 鎌田 政博¹, 立石 篤史², 久持 邦和² (1.広島市立広島市民病院 循環器小児科, 2.広島市立広島市民病院 心臓血管外科)

Keywords：Marfan症候群、遺伝、成人移行

【背景】Marfan症候群は症状が多彩で、発症時期も異なる。特に心血管イベントは患者の生命予後に大きな影響を与え、生涯を通じてフォローアップが必要な疾患である。【対象/方法】80例の定期通院患者を、循環器小児科24例(年齢4-37歳; 中央値15歳)、心臓血管外科49例(年齢17-68歳; 中央値53歳)、循環器内科9例(年齢19-82歳; 中央値58歳)で管理している(併診例を含む)。当院での患者紹介状況と、15歳から39歳までのいわゆるAYA(Adolescent and Young Adult)世代のフォローアップの現状を知るために、2000年以降に病名登録している患者を診療録を用いて後方視的に検討した。【結果】新規患者(手術未実施症例)の紹介先・紹介時年齢は、循環器小児科26例;中央値12歳(1.6-16.2)、循環器内科9例;中央値28歳(16.0-66.5)、心臓血管外科2例;16歳と28歳だった。次に、AYA世代患者は28例で、内訳は男17例,女11例。年齢中央値は29±8歳。循環器小児科13例, 心臓血管外科10例、循環器内科5例。AYA世代の手術症例は8例(29%)で、Bentall手術(4例)、David手術(3例)、胸部大動脈下方置換術(1例)が施行された。手術時期は、中央値26歳(12-33歳)。6例は大動脈基部の経時的拡大により手術適応を満たし予定手術を施行、1例は12歳でB型解離、1例は妊娠中にA型解離を発症し、いずれも発症を契機にMarfan症候群と診断された。院内での移行はスムーズとはいえず、循環器小児科から循環器内科に移行した症例がない現状だった。【考察】心血管イベントに対し、AYA世代で介入が必要なことが少なくない。疾患重症度が高く、病気を受け入れるためには長期的配慮を要する。循環器専門病院ではない当院の限られた医療資源の中で、近隣他施設にわたりシステムを構築することが今後の課題である。