歯 2025年7月11日(金) 8:30 ~ 10:00 **童** 第4会場(男女共同参画センター 1F 多目的ホール)

パネルディスカッション7(II-PD7)

心臓移植適応の限界

座長:上野 高義(大阪大学大学院医学系研究科保健学専攻看護実践開発科学講座)

座長:石戸 美妃子(東京女子医科大学)

[II-PD7-1]

ACHDにおける心不全:拡張障害を中心に

〇石津 智子 (筑波大学 医学医療系 循環器内科)

[II-PD7-21

CHD、RCMなど拡張障害を主病態とする心不全に対するVAD治療

○帆足 孝也¹, 鈴木 孝明¹, 上野 高義², 小野 稔³, 浅瀬 真理子⁵, 福嶌 教偉^{4,5} (1.埼玉医科大学国際医療センター 小児心臓外科, 2.大阪大学 心臓血管外科, 3.東京大学 心臓血管外科, 4.千里金蘭大学 看護学科, 5.国立循環器病研究センター 移植医療部)

[II-PD7-31

成人先天性心疾患のVAD・心臓移植手術

 $^{\bigcirc}$ 盤井 成光¹, 柴垣 圭佑¹, 富永 佑児¹, 小森 元貴¹, 伊藤 裕貴², 坂口 平馬², 黒嵜 健一² (1.国立循環器病研究センター 小児心臓外科, 2.国立循環器病研究センター 小児循環器内科)

[II-PD7-4]

EXCOR患者のファミリーサポート~長期管理における挑戦~

 \bigcirc 浦田 晋¹, 宮腰 千鶴², 柴田 深雪³, 菅原 美絵², 金 基成¹, 平田 康隆³, 小野 博¹ (1.国立成育医療研究センター 循環器科, 2.国立成育医療研究センター 看護部, 3.国立成育医療研究センター 心臓血管外科)

[II-PD7-5]

移植後を見据えた小児重症心不全患者の神経学的評価の限界

〇石田 秀和¹, 成田 淳^{1,2}, 石井 良¹, 廣瀬 将樹¹, 加藤 温子¹, 林田 由伽¹, 末廣 友里¹, 馬場 達也¹, 渡邉 卓次², 木戸 高志², 上野 高義² (1.大阪大学大学院 医学系研究科 小児科学, 2.大阪大学大学院 医学系研究科 心臓血管外科学)

曲 2025年7月11日(金) 8:30 ~ 10:00 **血** 第4会場(男女共同参画センター 1F 多目的ホール) パネルディスカッション7 (II-PD7) 心臓移植適応の限界

座長:上野高義(大阪大学大学院医学系研究科保健学専攻看護実践開発科学講座)

座長:石戸 美妃子(東京女子医科大学)

[II-PD7-1] ACHDにおける心不全:拡張障害を中心に

〇石津 智子 (筑波大学 医学医療系 循環器内科)

キーワード:心不全、拡張障害、うっ血

ACHDでは心不全の合併が多くみられ、特に拡張障害の早期診断と病態理解は極めて重要で ある。心筋の拡張機能は、能動的弛緩(active relaxation)と受動的コンプライアンス (passive compliance)に大別される。能動的弛緩は収縮に要するATPの約3倍のエネルギー を必要とし、不全心筋では最も早期に障害を受ける。弛緩遅延が生じると、特に心拍数が増 加した場合、弛緩が完了する前に次の収縮が開始され、心筋長の不足によりフランクスター リング機序が破綻し、収縮能が低下する。頻脈下では、心拍数110/分程度からこの現象が起 こりうる。加齢が弛緩能の低下を助長するが、これに対する有効な治療法は存在せず、頻脈 や不整脈の管理が極めて重要となる。一方、受動的コンプライアンスは心筋の構造により規 定され、心筋肥大、線維化、病的心外膜などが原因となる。ACHDでは、小さな心腔に相対 的に過剰な血流が流入し拡張末期圧が上昇するという機序も加わる。受動的硬さに対しても 有効な薬物治療は限られ、利尿薬や血流転換術による前負荷の軽減が主な治療となる。ひと たび低下したコンプライアンスは回復困難であり、予防としての後負荷軽減による肥大や線 維化の進行抑制が重要である。拡張機能障害の診断には、心内圧測定を伴うカテーテル検査 が基本となる。血清マーカーとしては、BNPやNT-proBNPが拡張末期圧や心室応力の指標と して有用である。心エコー図検査では、弛緩能を評価する早期拡張指標や、充満圧上昇を反 映する構造的・血流動態的指標を用いるが、先天性心疾患においては健常者基準値の適用が 困難であり、経時的変化の把握が重要となる。本シンポジウムでは、具体的な症例を交えつ つ、ACHDにおける心不全の病態としての拡張障害の重要性について概説する。

歯 2025年7月11日(金) 8:30 ~ 10:00 **命** 第4会場(男女共同参画センター 1F 多目的ホール) パネルディスカッション7 (II-PD7) 心臓移植適応の限界

座長:上野 高義(大阪大学大学院医学系研究科保健学専攻看護実践開発科学講座)

座長:石戸 美妃子(東京女子医科大学)

[II-PD7-2] CHD、RCMなど拡張障害を主病態とする心不全に対するVAD治療

○帆足 孝也¹, 鈴木 孝明¹, 上野 高義², 小野 稔³, 浅瀬 真理子⁵, 福嶌 教偉^{4,5} (1.埼玉医科大学国際医療 センター 小児心臓外科, 2.大阪大学 心臓血管外科, 3.東京大学 心臓血管外科, 4.千里金蘭大学 看護 学科, 5.国立循環器病研究センター 移植医療部)

キーワード:心移植、データベース、拡張障害

拘束性の循環動態(Restrictive physiology)は左心系では左室補助人工心臓(LVAD)の脱血不良、右心系では左室への前負荷障害を引き起こす事から、心室補助人工心臓(VAD)治療に不向きとされている。国内で低体重小児に唯一使用可能なExcor pediatricを用いたVAD治療患者の国内レジストリであるJ-EXCORは2018年にデータ登録を開始、経時的な不具合発生率などの稼働状況に係るデータを収集、評価するシステムを構築する事を主目的としているが、生存期間やQOL等に影響を与える因子の探索(解析)も研究目的として含んでいる。今回我々は現在登録されているJ-EXCORデータ93例の解析から、心移植への橋渡しとしてVAD治療が必要となる主要心筋変性疾患である拡張型心筋症(DCM)に対する、Restrictive physiologyを生じる2大病変である先天性心疾患(CHD)と拘束型心筋症(RCM)の、VAD治療の現状の比較検討を行い報告する。

歯 2025年7月11日(金) 8:30~10:00 **血** 第4会場(男女共同参画センター 1F 多目的ホール) パネルディスカッション7 (II-PD7) 心臓移植適応の限界

座長:上野 高義(大阪大学大学院医学系研究科保健学専攻看護実践開発科学講座)

座長:石戸 美妃子(東京女子医科大学)

[II-PD7-3] 成人先天性心疾患のVAD・心臓移植手術

〇盤井 成光¹, 柴垣 圭佑¹, 富永 佑児¹, 小森 元貴¹, 伊藤 裕貴², 坂口 平馬², 黒嵜 健一² (1.国立循環器 病研究センター 小児心臓外科, 2.国立循環器病研究センター 小児循環器内科) キーワード:成人先天性心疾患、心移植、補助人工心臓

【はじめに】成人先天性心疾患(ACHD)患者の増加に伴い、遠隔期に重症心不全を発症す る症例も増えつつある。しかし、こうした症例への心臓移植は依然として機会が限られてお り、その実態も明らかではない。今回、ACHD症例におけるVAD・心臓移植手術の現状と課 題について検討した。 【対象】対象は2011年以降、当院で心移植希望登録を行い補助人工 心臓(VAD)装着したACHD症例7例。疾患内訳は修正大血管転位4例(ダブルスイッチ術後2) 例、三尖弁置換術後2例)、完全大血管転位3例(心房スイッチ術後2例、動脈スイッチ術後 1例)。移植登録時年齢は中央値(最小-最大);34(30-56)才。開胸手術回数は4(3-7)回。【結 果】VAD装着後病院死亡2例。いずれもVAD装着前から収縮性心膜炎・拘束性障害に伴うLOS により肝腎機能障害、難治性胸腹水を生じていた症例で、VAD装着後も全身状態改善せず (1例はVAD inflow failureも起因)、感染を契機に失った。VAD装着後移植待機中1例(待機 期間5.1年)。心移植施行は4例あり、VAD装着後待機期間は4.3(3.4-5.5)年。うち心移植後病 院死亡2例。いずれも5回以上の再開胸手術歴があり、心周囲の癒着剥離に難渋し長時間手術 となった症例で、術後他臓器障害(腹部臓器障害、敗血症等)を合併して失った。他の2例は体 心室収縮不全に対しVAD装着し、開胸手術回数も少なかった症例で、移植後9年および2年で 健存している。【まとめ】ACHDの重症心不全は拡張障害が主体で他臓器障害を合併してい る症例が多く、VAD装着や心移植の成績は不良であった。それらは心形態の問題や複数回の 再開胸手術による影響も大きく、今後はACHDに特化した治療戦略や経験の蓄積が必要であ る。

曲 2025年7月11日(金) 8:30 ~ 10:00 **血** 第4会場(男女共同参画センター 1F 多目的ホール) パネルディスカッション7 (II-PD7) 心臓移植適応の限界

座長:上野 高義(大阪大学大学院医学系研究科保健学専攻看護実践開発科学講座)

座長:石戸 美妃子(東京女子医科大学)

[II-PD7-4] EXCOR患者のファミリーサポート~長期管理における挑戦~

 \bigcirc 浦田 晋¹, 宮腰 千鶴², 柴田 深雪³, 菅原 美絵², 金 基成¹, 平田 康隆³, 小野 博¹ (1.国立成育医療研究 センター 循環器科, 2.国立成育医療研究センター 看護部, 3.国立成育医療研究センター 心臓血管外科)

キーワード:心臓移植、EXCOR、家族支援

日本における小児心臓移植は、2010年10月の改正臓器移植法施行以降、増加傾向にあるものの、年間の移植件数は十数例にとどまり、待機患者数に対して依然として十分とはいえない。その結果、18歳未満の心臓移植患者の平均待機期間は686日と、米国と比較して極めて長期に及んでいる。重症心不全患者は、移植までの期間を主に心室補助装置(VAD)に依存することとなり、その補助期間も平均627日と長期にわたる。特に体格の小さい乳幼児には、体外式VADである Berlin Heart EXCOR® Pediatric (EXCOR) が使用されるため、待機期間中は入院が必要となる。当院ではこれまで、EXCOR治療を受ける乳幼児の入院に際し、家族の24時間体制での付き添いを前提としてきた。しかし、長期の待機は家族にとっても大きな負担となり、その影響は精神的・身体的な面だけでなく、経済的負担や兄弟姉妹のケアなど多岐にわたる。さらに、家族の負担が医療スタッフに及ぼす影響も指摘されている。このような状況を踏まえ、当院では心理士や精神科医によるサポートの提供や、入院付き添いの見直しなど、家族への支援を強化している。本発表では、当院における治療環境と支援の取り組みについて報告する。

歯 2025年7月11日(金) 8:30 ~ 10:00 **命** 第4会場(男女共同参画センター 1F 多目的ホール) パネルディスカッション7 (II-PD7)

心臓移植適応の限界

座長:上野 高義(大阪大学大学院医学系研究科保健学専攻看護実践開発科学講座)

座長:石戸 美妃子(東京女子医科大学)

[II-PD7-5] 移植後を見据えた小児重症心不全患者の神経学的評価の限界

〇石田 秀和¹, 成田 淳^{1,2}, 石井 良¹, 廣瀬 将樹¹, 加藤 温子¹, 林田 由伽¹, 末廣 友里¹, 馬場 達也¹, 渡邊 卓次², 木戸 高志², 上野 高義² (1.大阪大学大学院 医学系研究科 小児科学, 2.大阪大学大学院 医学系研究科 心臓血管外科学)

キーワード:心臓移植、神経、合併症

【背景と現状】

心臓移植適応の判定において高度の精神神経障害は適応外となるため、その評価は重要である。学童期以降の症例であれば、乳幼児期の精神運動発達歴に加え、発達検査や頭部画像等を評価することで、移植適応外となりうる精神神経合併症の鑑別を一定の精度で行うことができる。一方で新生児期や乳児期に急性増悪した重症心不全においては、病前の発達評価も曖昧で鎮静管理下となっていることも多く、正確な神経学的評価は困難である。特に発症直後にECMO管理となるような症例では、適応検討のためにかけられる時間にも限界があり、現実的には頭部CT、各種代謝検査、病前の生活聴取等でしか判断できないことがある。当然そのようなケースでは移植待機中にも定期的に精神運動発達評価を行い、移植適応の範囲内であることを確認し続けながら移植まで臨むことになるが、2-3歳といった幼児期早期の移植例では、学童期以降の発達予後を完全には予測できるはずもない。本セッションでは、当院における小児心臓移植後症例の神経学的予後に関連する経験を示してみなさんと議論したい。

【当院での検討】

2000年から2024年に18歳未満で心臓移植を受けた79例について後方視的に調査した。発症年齢中央値2歳(IQR, 0-6歳)、移植時年齢中央値6歳(IQR, 2-13)であった。移植後に何らかの精神神経合併症を認めたのが31例(39%)で、発達遅滞18例、自閉症スペクトラム6例、VAD関連合併症5例等であった。就学年齢以上に達している71例中69例(97%)で安定的な就学が出来ていた一方で、18歳以上に達している39例のうち10例(26%)が未就学及び未就業であった。移植後精神神経合併症は有意に未就学・未就業に関連していた。(P=0.0018)【まとめ】移植後に顕在化する発達遅滞や自閉症スペクトラムは一定数認められた。成人に達した例の未就学・未就業率は米国の報告と同等であり、諸外国でも同様の問題を抱えているものと考えられた。