

令和3年度厚生労働科学研究費補助金難治性疾患等政策研究事業

(難治性疾患政策研究事業)

「先天性心疾患を主体とする小児期発症の心血管難治性疾患の救命率の向上と生涯にわたる QOL 改善のための総合的研究」

分担研究報告書

先天性心疾患の診療体制の構築とコロナ対策

研究分担者 山岸 敬幸 慶應義塾大学・医学部・教授

研究要旨：先天性心疾患を主体とする小児期発症の心血管難治性疾患の救命率の向上と生涯にわたるQOL改善には、手術治療の観点からは地域化・集約化が、コロナ禍においては継続的な調査が、そして難治性疾患では発症機序を解明する研究が有用である。

**研究目的**

先天性心疾患を主体とする心血管難治性疾患の救命率向上と生涯にわたる QOL 改善のため、手術成績の維持・向上、新型コロナ対策、疾患発症機序を検討する。

**B. 研究方法**

我が国における先天性心疾患の手術成績を地域ごとに調査し、地域・集約化の提言を作成する。国内で新型コロナウイルスが先天性心疾患診療に及ぼす影響を調査し、疾患モデルにより発症機序を検討する。

(倫理面への配慮)

代表・分担施設の倫理委員会で承認済み。

**C. 研究結果**

各施設の先天性心疾患手術成績と手術数にはある程度の相関があり、地域化・集約化により次世代にわたり救命率を維持・向上する必要がある。新型コロナウイルス感染については、対策が徹底され実際の重症化は

理論的な数字よりも少なかった。モデル動物を用いた検討で、難治性疾患である総動脈幹症の新たな発症機序が示された。

**D. 考察**

我が国における先天性心疾患の手術実施施設に関する提言をまとめ、救命率の維持向上に役立てる。新型コロナウイルス関連の最新情報を医療従事者と患者・家族が共有することは、重症化予防に役立つ。

**E. 結論**

我が国の先天性心疾患の手術成績を維持向上させるためには、地域化・集約化する必要がある。我が国では新型コロナ対策が徹底され、先天性心疾患の重症化は少ない。引き続き難治性疾患の発症機序解明が望まれる。

**F. 健康危険情報**

特になし

## G. 研究発表

### 1. 論文発表

- 1) Miyamoto K, Inai K, Kobayashi T, Maeda J, Takatsuki S, Nakayama T, Furutani Y, Yamagishi H, Nakanishi T. Correction to: Outcomes of idiopathic pulmonary arterial hypertension in Japanese children: a retrospective cohort study. *Heart Vessels*. 2021 Sep;36(9):1400.
- 2) Oyanagi T, Tomita K, Furuichi M, Shinjoh M, Yamagishi H. Successful resuscitation from SARS-CoV-2 infection in a child after Rastelli operation. *Pediatr Int*. 2021 Jun;63(6):730-732.
- 3) Miyata K, Miura M, Kaneko T, Morikawa Y, Sakakibara H, Matsushima T, Misawa M, Takahashi T, Nakazawa M, Tsuchihashi T, Yamashita Y, Obonai T, Chiga M, Hori N, Komiyama O, Yamagishi H. Risk Factors of Coronary Artery Abnormalities and Resistance to Intravenous Immunoglobulin Plus Corticosteroid Therapy in Severe Kawasaki Disease: An Analysis of Post RAISE. *Circ Cardiovasc Qual Outcomes*. 2021 Feb;14(2):e007191.
- 4) Miyata K, Miura M, Kaneko T, Morikawa Y, Matsushima T, Sakakibara H, Misawa M, Kobayashi T, Yamagishi H. Evaluation of a Kawasaki Disease Risk Model for Predicting Coronary Artery Aneurysms in a Japanese Population: An Analysis of Post RAISE. *J Pediatr*. 2021 Oct;237:96-101.e3.
- 5) Momoi M, Katsumata Y, Kataoka M, Yamagishi H, Fukuda K, Takatsuki S. Exercise prescription using an insertable cardiac monitor in a patient with catecholaminergic polymorphic ventricular tachycardia. *HeartRhythm Case Rep*. 2021 Oct 21;8(1):17-21.
- 6) Sumitomo NF, Kodo K, Maeda J, Miura M, Yamagishi H. Echocardiographic Left Ventricular Z-Score Utility in Predicting Pulmonary-Systemic Flow Ratio in Children With Ventricular Septal Defect or Patent Ductus Arteriosus. *Circ J*. 2021 Dec 24;86(1):128-135.
- 7) Iio K, Morikawa Y, Miyata K, Kaneko T, Misawa M, Yamagishi H, Miura M. Risk Factors of Coronary Artery Aneurysms in Kawasaki Disease with a Low Risk of Intravenous Immunoglobulin Resistance: An Analysis of Post RAISE. *J Pediatr*. 2022 Jan;240:158-163.e4.
- 8) Kikuoka I, Yamamoto K, Kodo K, Maeda J, Yamagishi H. Successful and unsuccessful management for indolent Kawasaki disease. *Pediatr Int*. 2022 Jan;64(1):e14865.
- 9) 小柳喬幸、山岸敬幸 【小児科医の疑問に答える!子どもと新型コロナウイルス】診療の疑問に答える 循環器疾患への影響は? 小児科診療 84:499-503(2021)
- 10) 山岸 敬幸 【～エキスパートの経験に学ぶ～小児科Decision Making】心臓と血管に関する病態 チアノーゼ 小児

- 科診療84巻増刊:214-216(2021)
- 11) 山岸 敬幸 【小児科診療up to date】心臓発生学を踏まえた小児循環器up to date 左右軸の発生と先天性心疾患 Precision Medicine4(6):524-527(2021)
- 12) 山岸 敬幸 先天性心疾患の成因と遺伝のお話 日本成人先天性心疾患学会雑誌10(1): S1-2\_1-S1-2\_9(2021)
- 13) 山岸 敬幸, 小柳 喬幸, 冨田 健太郎, 立石 実, 落合 亮太 【COVID-19と循環器-関連する循環器疾患から診療まで-】診る COVID-19感染下において小児循環器疾患をどう評価・診断するか? Heart View25(8):722-728(2021)
- 14) 福島 直哉, 山岸 敬幸 【発生学から考えてみよう!小児の先天疾患】血管輪、肺動脈スリング 小児科診療 84(8):1063-1068(2021)
- 15) 山岸 敬幸, 浅野 聡, 湯浅 絵理佳 【なんだか気になる心電図】(1章)標準12誘導心電図 小児の左軸偏位といえど…! 臨床検査65(10):1071-1076(2021)
- 16) 山岸 敬幸 【小児遺伝子疾患事典】循環器疾患 TBX1(関連疾患:22q11.2欠失症候群) 小児科診療 84(11):1627-1628(2021)
- 17) 井上 政則, 中塚 誠之, 曾我 茂義, 吉川 裕紀, 長谷 学, 鳥飼 秀幸, 田村 全, 塚田 実郎, 屋代 英樹, 小柳 喬幸, 山岸 敬幸, 陣崎 雅弘 【リンパ管造影のトピックス】リンパ管造影とリンパ系 IVR 日本小児放射線学会雑誌 37(2):134-146(2021)
- 18) 山岸 敬幸, 湯浅 絵理佳, 浅野 聡 【成人先天性心疾患(ACHD)診療の現状と展望】先天性心疾患の成因と遺伝 循環器内科91(1):14-20(2022)
- 19) 磯部 あいこ, 小柳 喬幸, 妹尾 祥平, 山本 一希, 住友 直文, 古道 一樹, 飛弾 麻里子, 山岸 敬幸, 高橋 孝雄, 落合 大吾, 田中 守 小児期から中等度大動脈弁狭窄症を認め、双胎妊娠後の周産期管理に成功した成人女性 日本小児科学会雑誌126(1):71-75(2022)
2. 学会発表
- 1) 2021.4 第 32 回日本心エコー図学会 学術集会 教育セッション 10 先天性心疾患心エコー診断の基本「先天性心疾患のエコー診断のための臨床心臓発生学」(オンデマンド)
- 2) 2021.5.8 第 6 回日本肺高血圧肺循環学会 会長特別企画 肺高血圧症治療の未来を拓く Part III~小児と成人の違いから~「多彩な病態を示す先天性心疾患に伴う肺高血圧に対する治療戦略」(オンライン)
- 3) 2021.5 Pierce SA, Gottlieb PD, Yamagishi H, Nakagawa O, Olson EN, Harris JV, Maika SD, King HL, Kuziel WA, Tyson BG, Srivastava D. The role of Bop in cardiac development. Weinstein Cardiovascular Development Conference (オンライン)
- 4) 2021.11 第46回東日本小児科学会 臨床心臓発生学から考える先天性心疾患の診断と治療 (オンライン)
- 5) 2022.3 第86回日本循環器学会学術集会 発生学から考えるCHD-PH (オンライン)
- 6) 2022.3 第52 回日本心臓血管外科学会学術総会 心臓発生学 (オンライン)

## H. 知的財産権の出願・登録状況

(予定を含む。)

### 1. 特許取得

なし

### 2. 実用新案登録

なし

### 3. その他

なし