

小児科新入教育セミナー

循環器グループ

担当：上野 健太郎

鹿児島大学病院小児科 2026年4月25日



pediatrics, kagoshima university

for the children, society and ourselves

本日の教育セミナーの目標

小児循環器診療の全体像



対象疾患の幅を知る

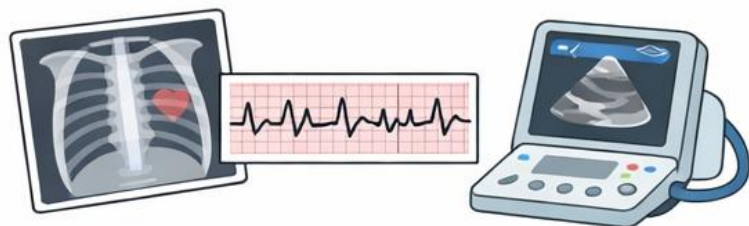
先天性心疾患、不整脈、心筋症
川崎病、肺高血圧など

症状・徴候から考える

心雑音、チアノーゼ、動悸
胸痛、失神、哺乳不良など



診断と治療の流れを理解する



診察、心電図、胸部X線、心エコーなど

分野の魅力と将来性を知る



急性期から遠隔期、成人移行まで

1. 診療グループの概要 (Overview)

小児循環器が対象とする疾患



先天性心疾患



不整脈



心筋症・心筋炎



心不全



川崎病



肺高血圧症



移行期医療



小児科医・外科医



検査機器・人工心肺



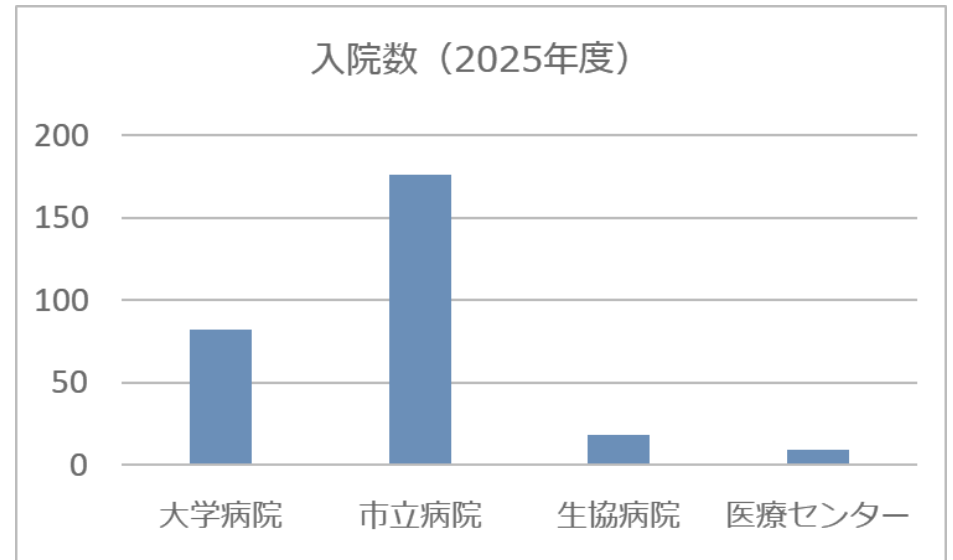
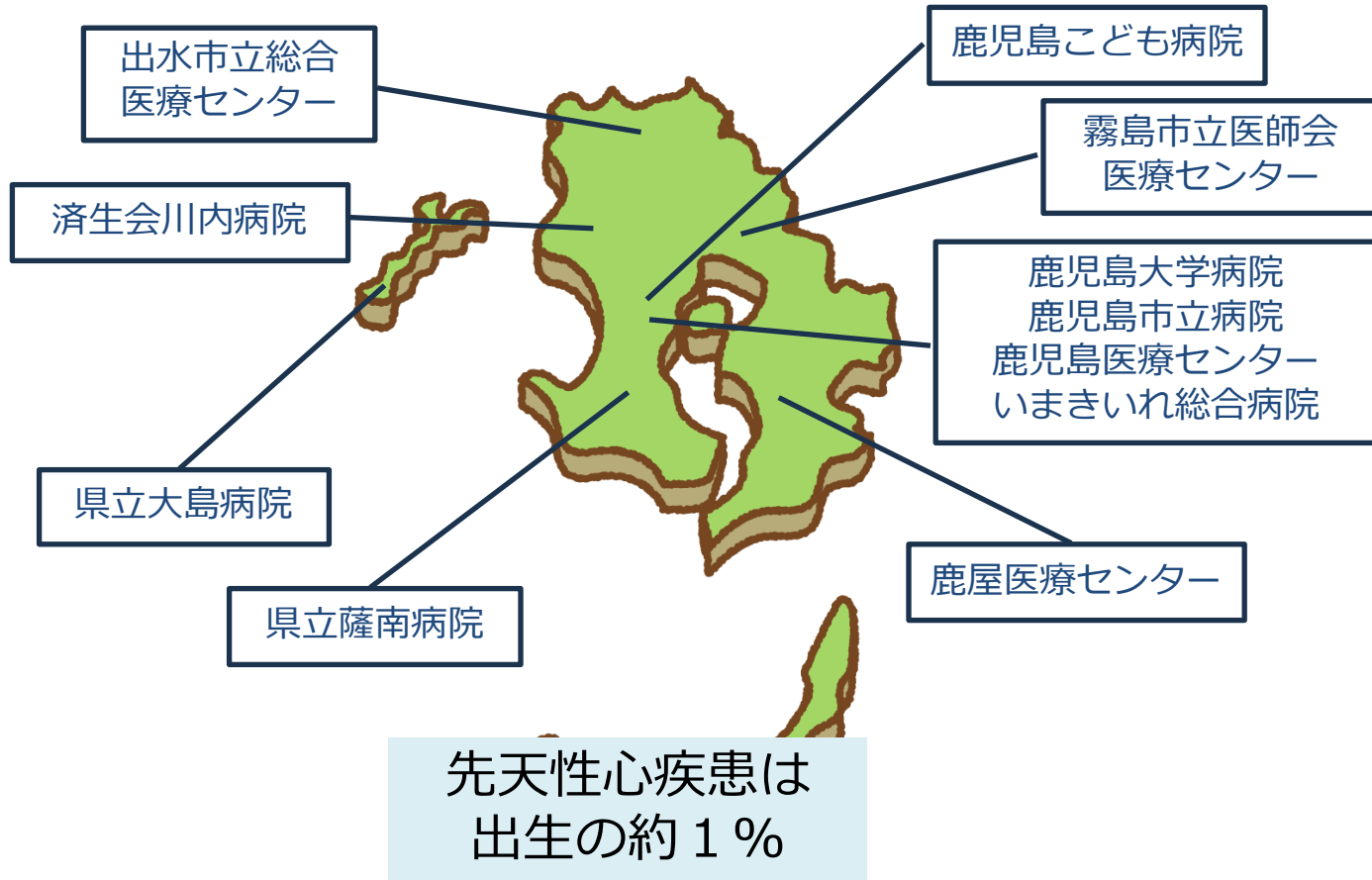
看護師 検査技師 放射線技師 臨床工学技士 薬剤師 リハビリ 心理・SW



先天性心疾患から後天性心疾患までを幅広く担当し
胎児期から成人移行期までを多職種で支える診療グループ

1. 診療グループの概要 (Overview)

鹿児島県における小児循環器診療



- 小児循環器修練施設群のみの統計
- 大学病院は成人先天性心疾患を含む

1. 診療グループの概要 (Overview)

鹿児島大学病院

胎児エコー・新生児（先天性心疾患の診断、治療）

小児の心筋症・心筋炎・肺高血圧症

先天性心疾患のカテーテル検査・治療・**カテーテル心房中隔欠損閉鎖術**

川崎病、不整脈疾患、遠隔期管理、**成人先天性心疾患**

鹿児島市立病院

胎児エコー・新生児（先天性心疾患の診断、治療）

手術施設・周術期管理

先天性心疾患のカテーテル検査・治療

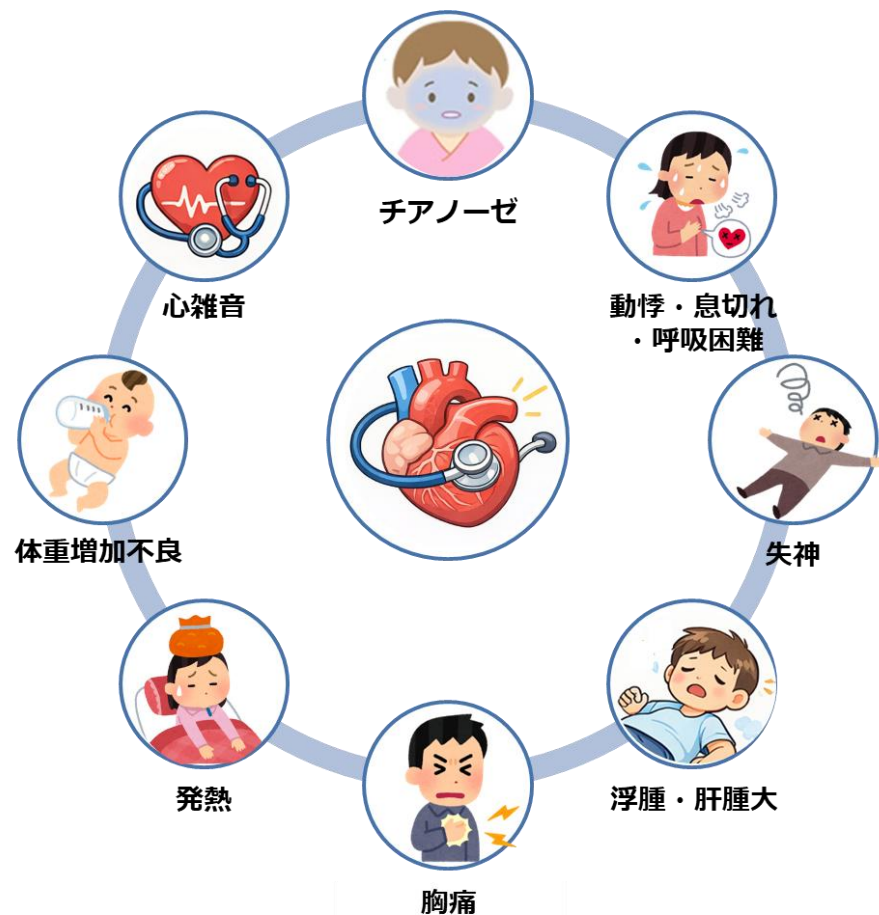
感染症治療、不整脈疾患、**川崎病**、遠隔期管理

鹿児島 医療センター

小児の不整脈疾患（遺伝性不整脈:QT延長症候群、Brugada症候群など）

心筋症、肥満治療

2. 症状と初期評価：① 主要症状



新生児	乳児	学童期以降	川崎病
心雑音	心雑音	胸痛	発熱など
チアノーゼ	哺乳困難	動悸・息切れ	特徴的症状
哺乳困難	体重増加不良	失神	
体重増加不良		浮腫・肝腫大	



小児循環器診療は、症状・徴候から始まる

2. 症状と初期評価：② 初期評価

重症度評価＞診断

A

Airway
Breathing

呼吸状態の評価

- 呼吸状態（気道評価）
- 呼吸数
- SpO₂（中心性・末梢性）



B

Oxygenation

酸素化の評価

- SpO₂の確認
- 酸素投与の要否
- 呼吸数の再確認



C

Circulation

循環の評価

- 心雑音・心拍数・血圧
- 末梢循環（CRT、冷感）
- 脈の触知（上下肢差）



追加でみるポイント！

年齢による バイタルの違い

新生児～学童で
評価の視点が違う



ショック徴候

顔色不良・冷感
意識低下・脈微弱

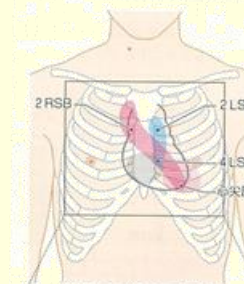


末梢冷感

手足の冷たさ
CRT延長



聴診 肝腫大



中心性チアノーゼ 末梢性チアノーゼ



先天性心疾患

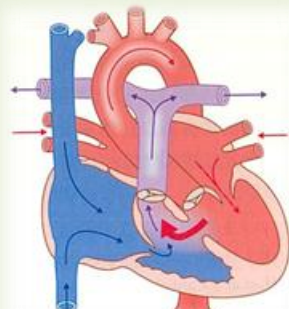
3. 検査と診断の進め方 (先天性心疾患 Overview)

病態分類で理解

短絡疾患

肺血流増加、心不全

- 呼吸数・呼吸状態
- 心雑音
- 哺乳困難
- 体重増加不良

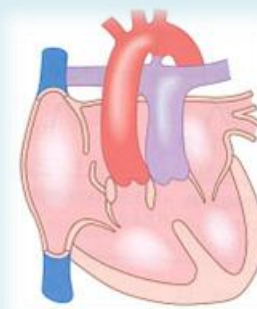


心室中隔欠損

チアノーゼ性心疾患

低酸素血症

- チアノーゼ
- 多呼吸・哺乳困難
- 尿量低下
- 体重増加不良

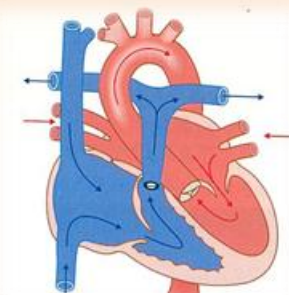


大血管転位症

流出路狭窄・弁の狭窄

圧負荷

- 心雑音
- 労作時呼吸困難

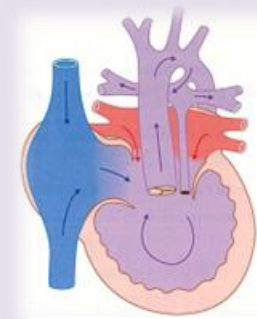


肺動脈弁狭窄

複雑心奇形

肺血流増加？ 減少？

- チアノーゼ
- 多呼吸・哺乳困難
- 哺乳困難・体重増加不良
- 心雑音

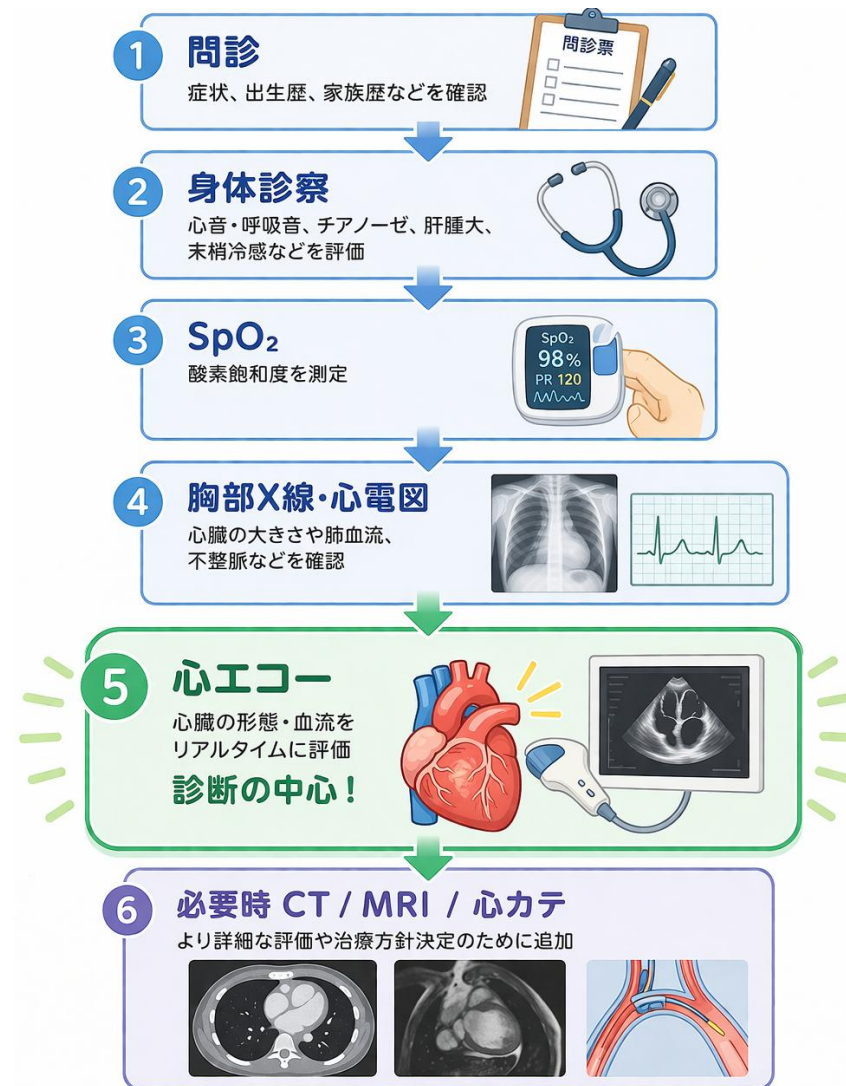


単心室症

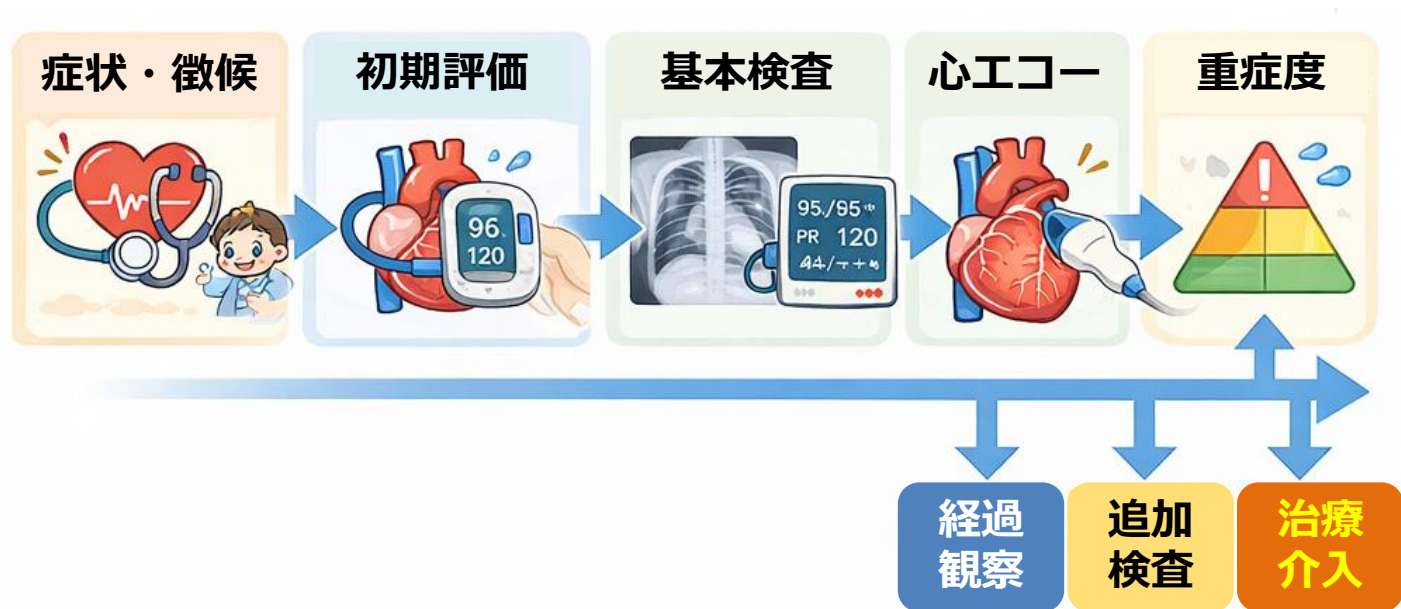
3. 検査と診断の進め方 (先天性心疾患 Overview)



1. まず問診・身体診察で全体像をつかむ
2. SpO₂、胸部X線、心電図で病態を整理
3. **心エコーで形態と血行動態を評価し診断**
4. 必要に応じて CT / MRI / 心カテを追加



4. 診断と意思決定 (Diagnosis)



意思決定で確認すること

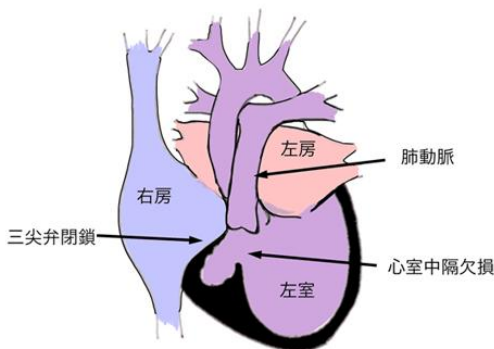
- 緊急対応が必要か
- 追加検査の必要性
- 除外診断ができるか
- 上級医へ相談するタイミング
- 次の対応をどう決めるか



診断とは重症度を評価し、次の対応を決めるプロセス

5. 治療と管理 (安全なお産のために)

胎児エコー



- 右室へ流入できない静脈血が、心房間交通を介して右左短絡
- 左房で酸素化血と混ざり、動脈血の酸素濃度が低下
- 混合血が全身へ送られ**チアノーゼ**を呈する。

結節性硬化症 (TSC)

多臓器にみられる遺伝性疾患のポイント

1. 概要



• TSC1 / TSC2 遺伝子の変異で起こる

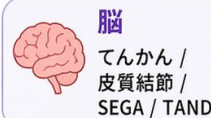


• mTOR経路の異常により過誤腫が生じる



• 約6,000~10,000人に1人、約70%はde novo変異

2. 主な病変



てんかん / 皮質結節 / SEGA / TAND



白斑 / 顔面血管線維腫 / シャグリーン斑



腎血管筋脂肪腫 (AML) / 腎嚢胞



リンパ脈管筋腫症 (LAM)



心横紋筋腫

3. 診断のポイント



- ✓ 臨床所見と遺伝学的検査を組み合わせる
- ✓ 2021年国際コンセンサスを参考
- ✓ 主要所見2つ、または主要1つ+副所見2つ

4. 治療・フォロー



治療：てんかん治療、mTOR阻害薬、必要時に外科治療



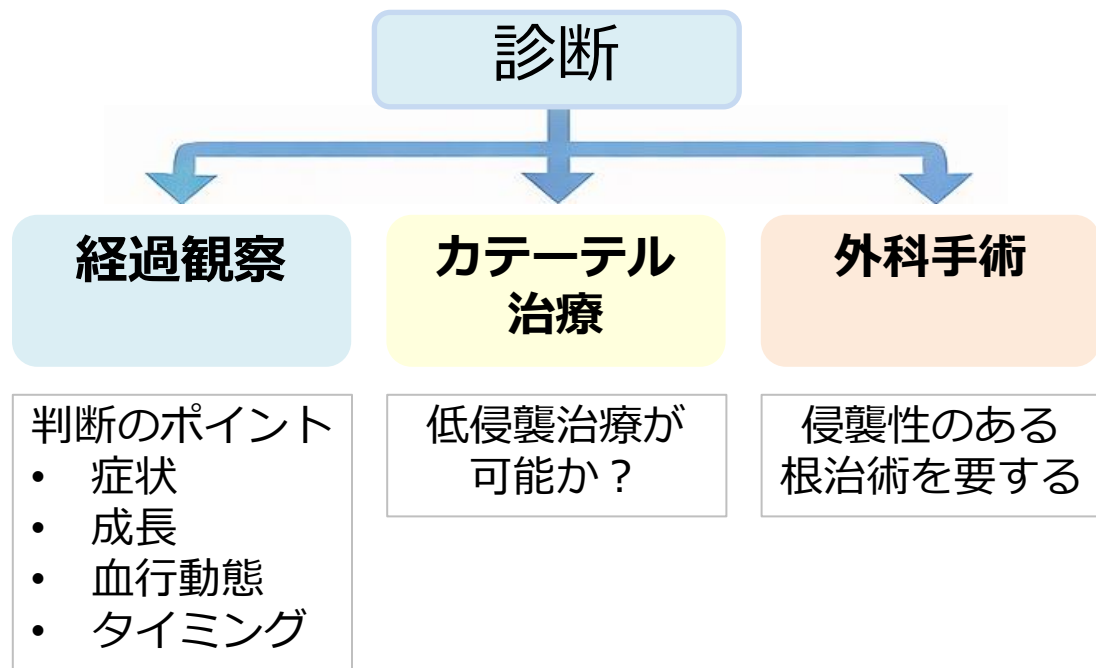
フォロー：頭部MRI、腎エコー、皮膚・歯科、心評価、肺評価



ポイント：早期診断と多職種連携でQOL改善

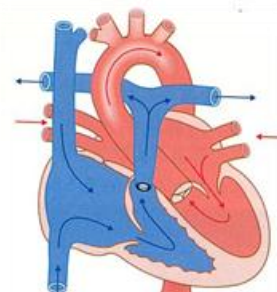
5. 治療と管理 (短絡疾患・流出路狭窄 Treatment)

治療

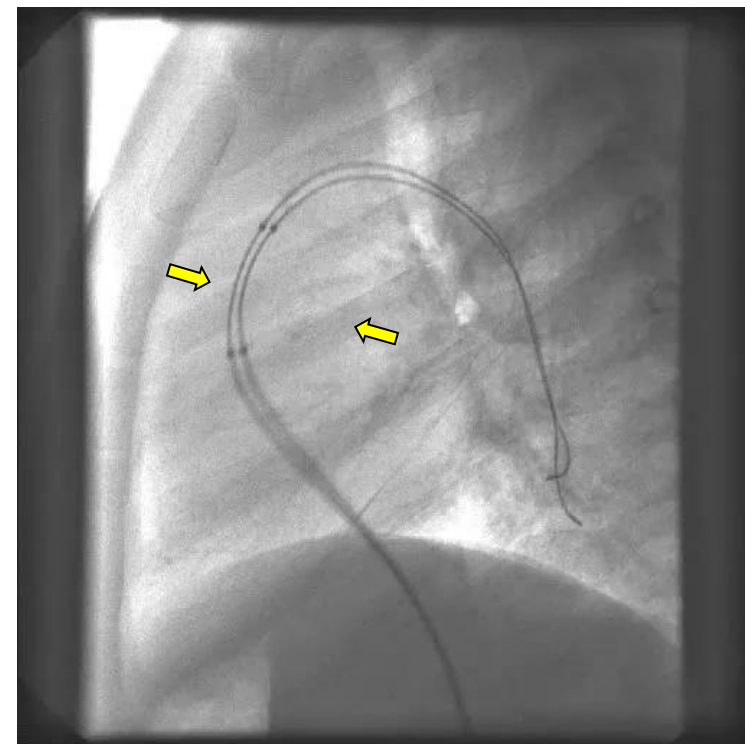


「いつ、どの治療を選ぶか」

カテーテル治療の実際①



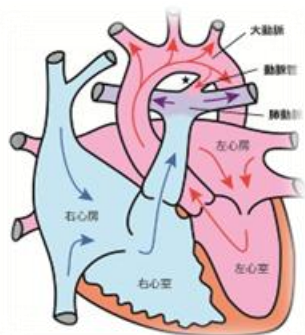
NuMED 弁拡張カテーテル (TYSHAK MINI)



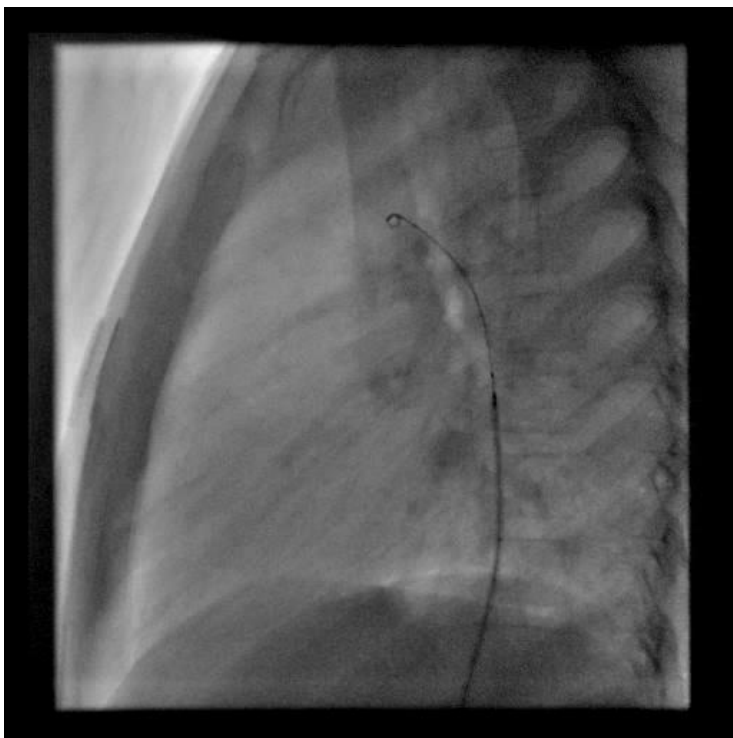
経皮的肺動脈弁バルーン形成術

5. 治療と管理 (Treatment)

カテーテル治療の実際②



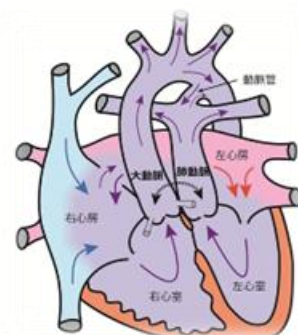
動脈管開存症



動脈管コイル塞栓術

クックエンボライゼーションコイル
承認番号：15800BZY00720000
製造販売元：COOK MEDICAL

カテーテル治療の実際③



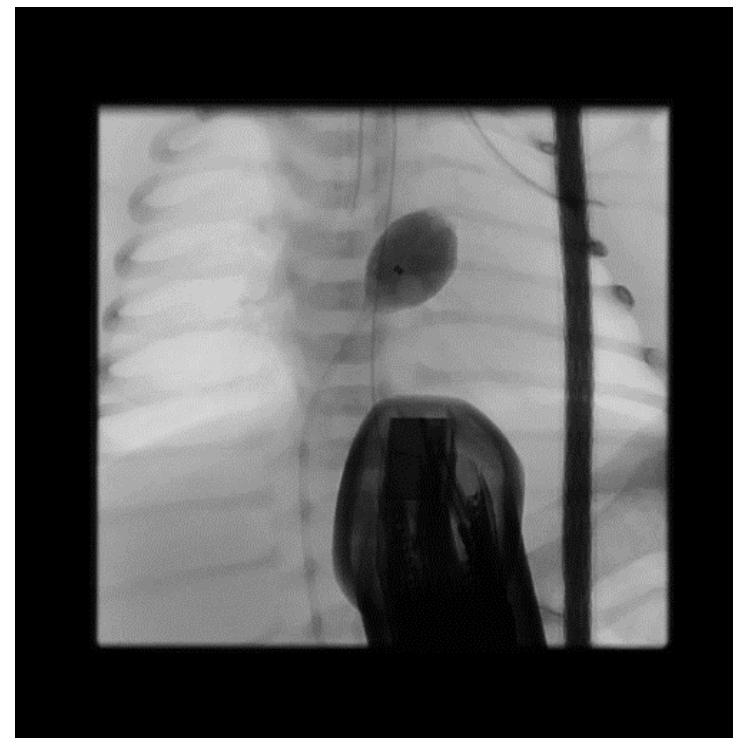
大血管転位症



心房中隔欠損が閉鎖
すると動脈血を全身
に送れない



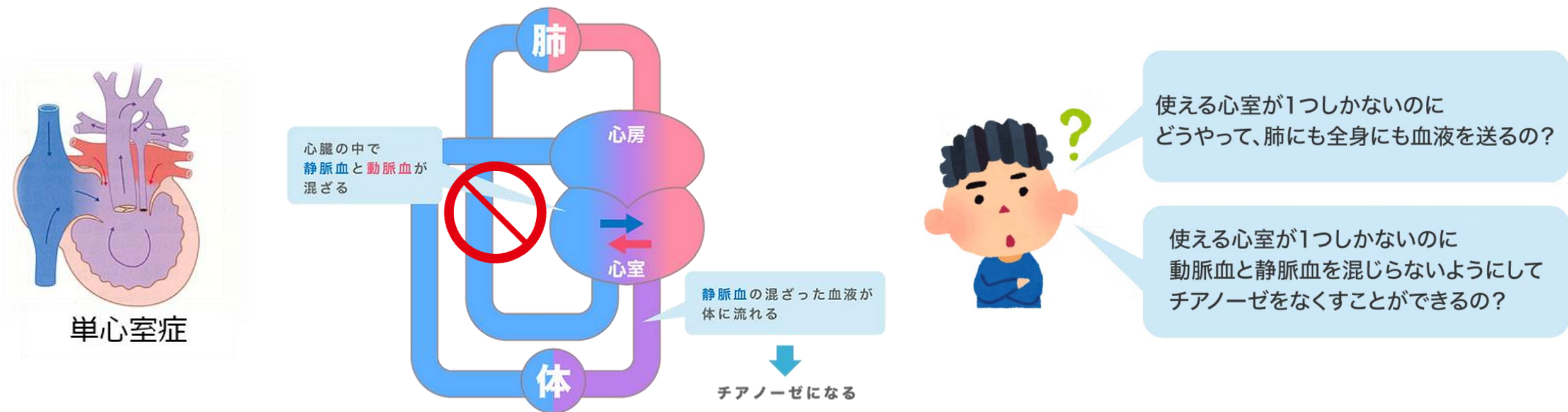
Z-5 カテーテル (JMS)
医療機器承認番号：30300BZX00024000
製造販売業者：株式会社トライテック



心房中隔裂開術

5. 治療と管理（複雑心奇系）

治療：『**チアノーゼをなくす**』ことが手術の最大の目標



- 心室は1つ、全身に血液を送るポンプは絶対に必要
- 心房も1つ、チアノーゼをなくすには、大静脈の血液が心房に流入しないようにする（**静脈血と動脈血が混ざらないようにする**）

5. 治療と管理 (複雑心奇系)

治療: 『チアノーゼをなくす』 段階的な手術を行う

新生児期

乳児期早期

乳児期

幼児期

肺血流減少



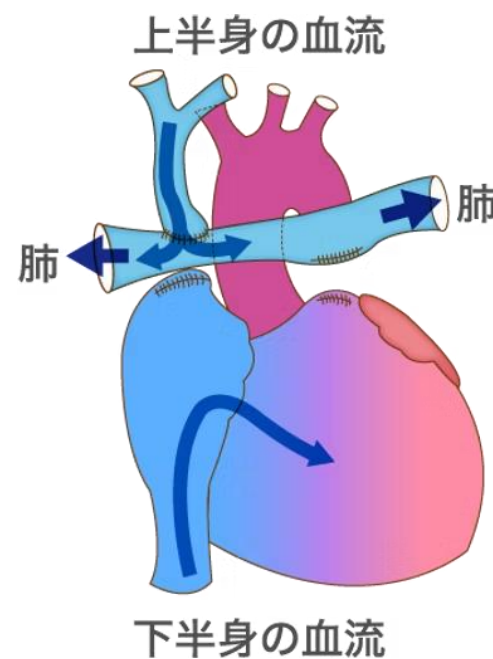
- 動脈管を開存させる
プロスタグランジン製剤
- 肺血流を増加させる
一酸化窒素 (NO) 吸入療法

単心室症

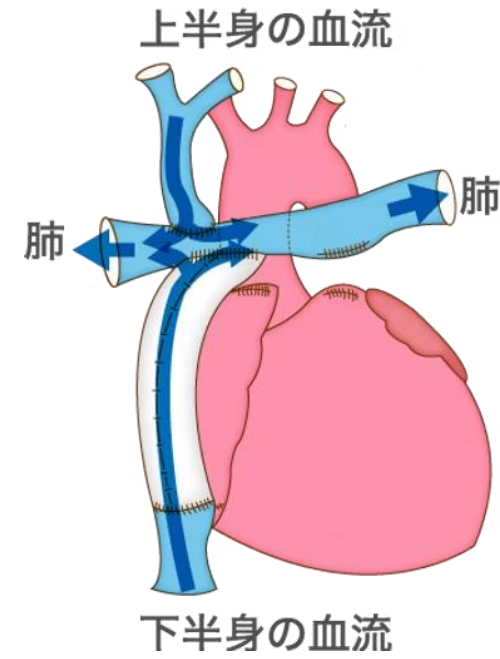
肺血流増加



- 肺血流を減少させる
窒素 (N2) 吸入療法
肺動脈絞扼術 (姑息術)



3~6か月ころ
Glenn手術



2~4歳ころ
Fontan手術

不整脈

13歳女子

家族歴 同胞3名中第2子

既往歴・生活歴・薬剤歴 特記なし

現病歴

発症前日は体調不良なく就寝

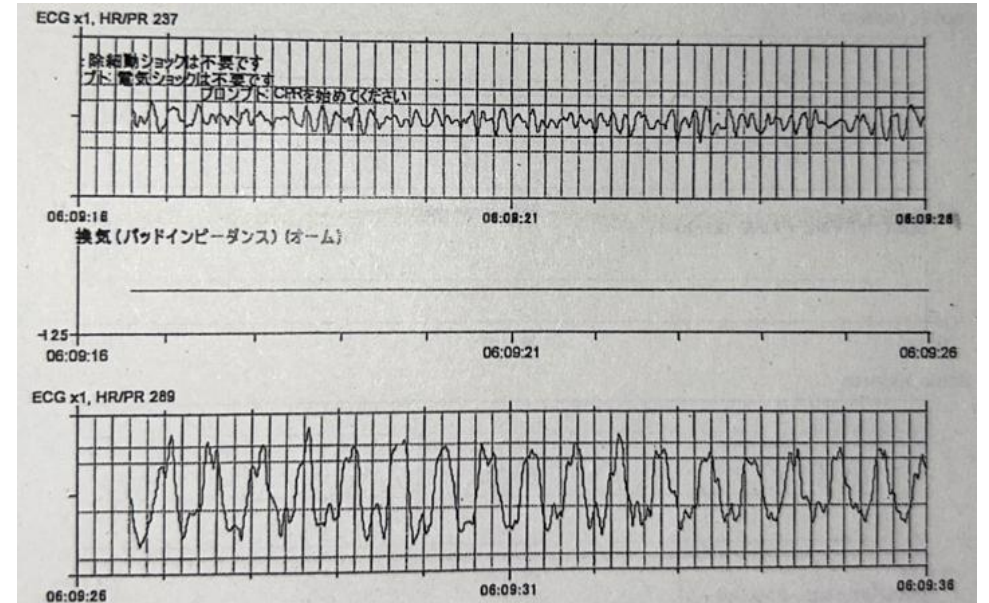
発症日5時50分、同室の妹がうめき声に気づき、呼びかけても反応なく、母と心肺蘇生を開始

救急隊到着時の心電図は「①」

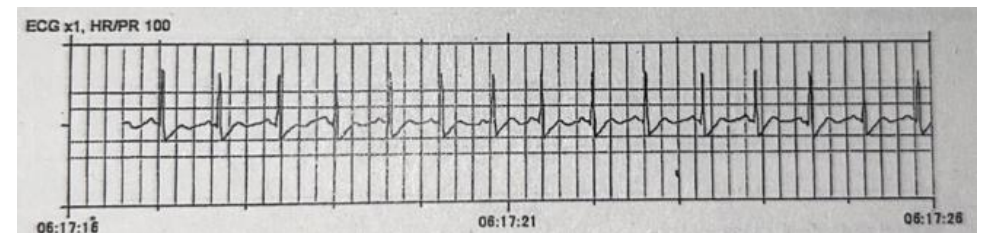
除細動後「②」に移行

心肺蘇生を継続し近隣病院へ搬送し、心拍再開（心肺蘇生40分）

当院へ転院



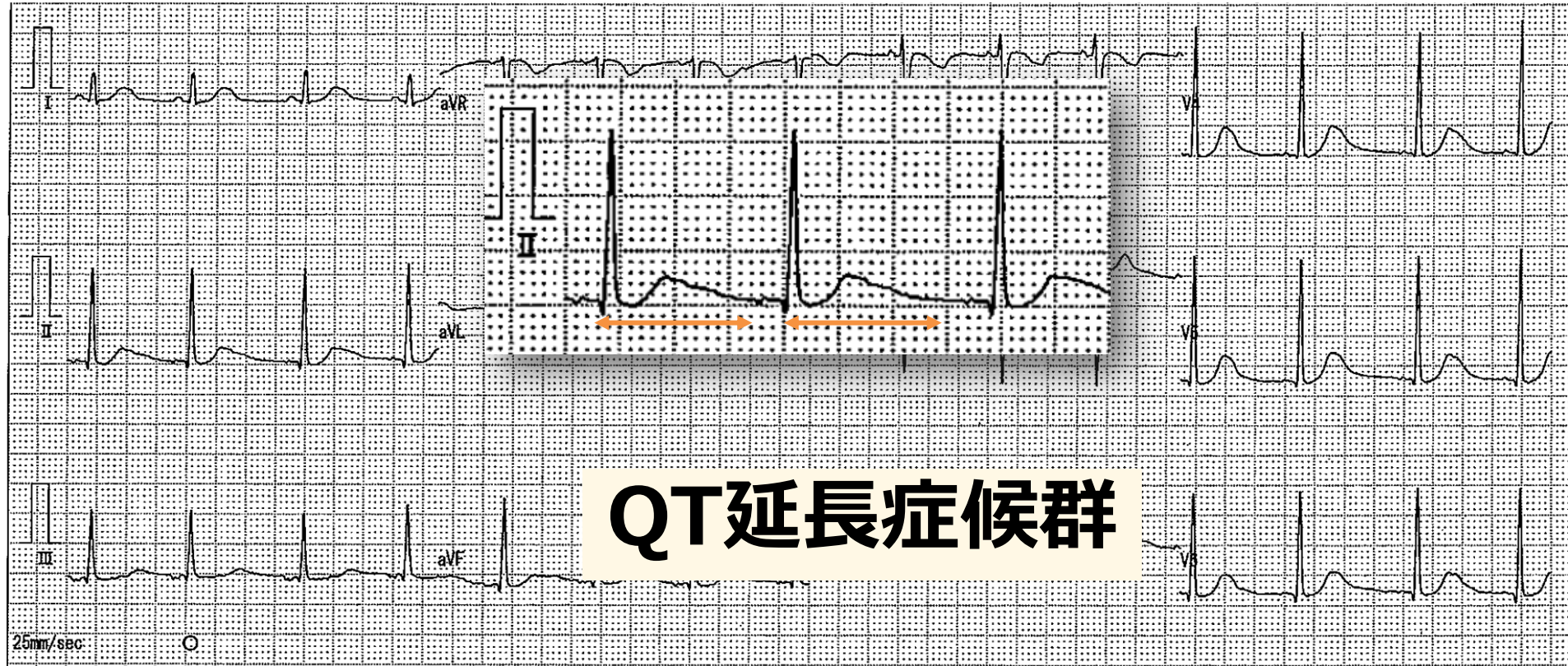
① 心室細動 倒錯型心室頻拍



② 洞調律だが無脈性電気活動

13歳女子 12歳時（中学入学時）学校心臓検診心電図

機械判定：異常なし



	QT間隔	QTcB	QTcF
マニュアル（Ⅱ）	527	625	590

3. 検査と診断の進め方 (失神と不整脈 Overview)

- **心原性**
病歴・家族歴・身体所見
心電図、心エコー、Holter・運動負荷
- **神経調節性**
誘因、立位との関係、前駆症状を確認
起立試験や生活背景から評価する
- **中枢性**
けいれん、眼球偏位、意識回復後の状態、
脳波・神経学的評価を行う
- **代謝性・全身性**
血糖、血算、脱水所見を確認
- **呼吸・心因性**
発症状況、心理的誘因、呼吸状態の確認
- **その他**
薬剤歴、発熱・感染症状、状況依存性を確認



失神の原因は多様 危険な不整脈を見逃さない！

川崎病・移行期診療

25歳女子

現病歴

14歳：川崎病罹患、巨大冠動脈瘤
(LCA最大13 mm、RCA最大8 mm)

18歳：左冠動脈虚血・遠位狭窄
カテーテル治療（ステント）施行

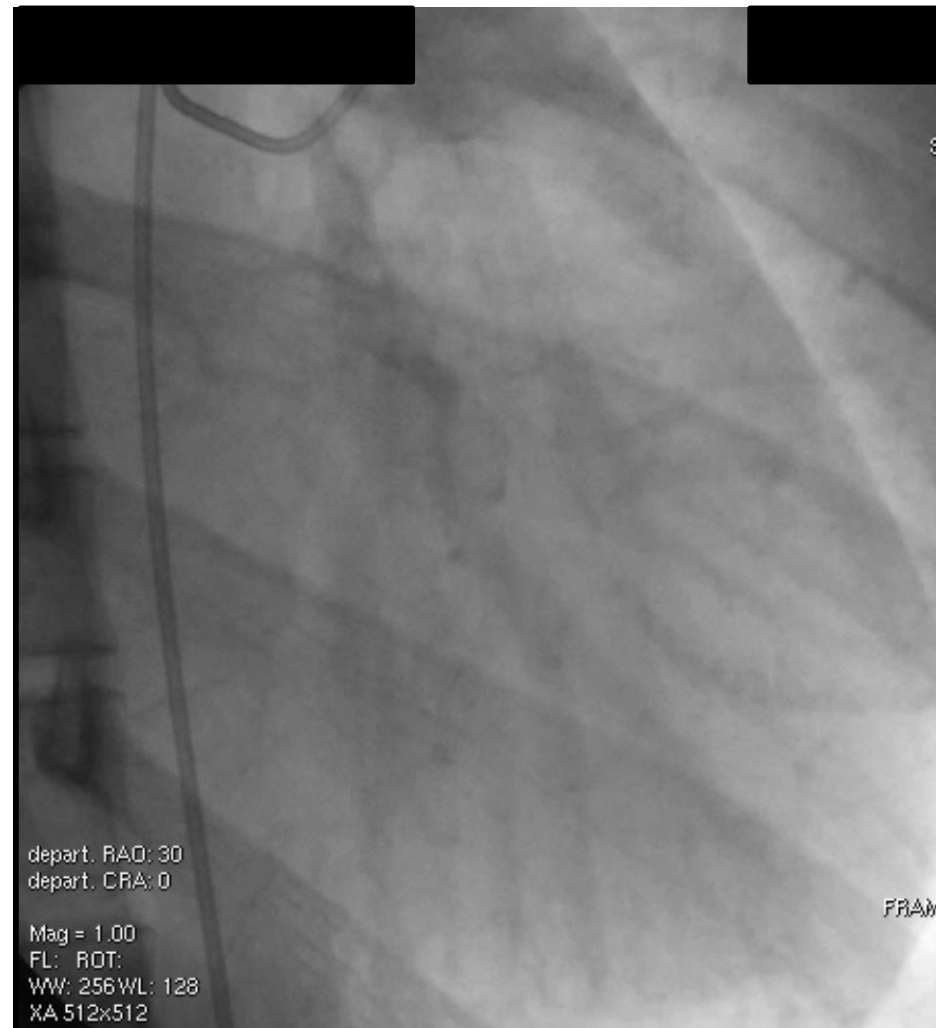
24歳：結婚

25歳：挙示希望・計画妊娠
ワルファリンからヘパリンCaへ変更
妊娠中

APTTを正常値の2.0倍以上に管理

妊娠36週に計画帝王切開

母児ともに大きな合併症なく経過



成人移行支援

成人期に切れ目のない医療とその人らしい生活を送れるようにする



移行支援は「子どもを成人科へ送ること」ではなく、
「本人が成人期の医療を継続できるようにすること」

成人移行支援

学童期・思春期から始め、評価・計画・連携・フォローを繰り返して進める



横断的に
支える要素



学校・進学支援



就労支援



メンタルヘルス支援



制度・保険の切替支援



家族支援・多職種連携



デジタル活用
(PHR・アプリ等)

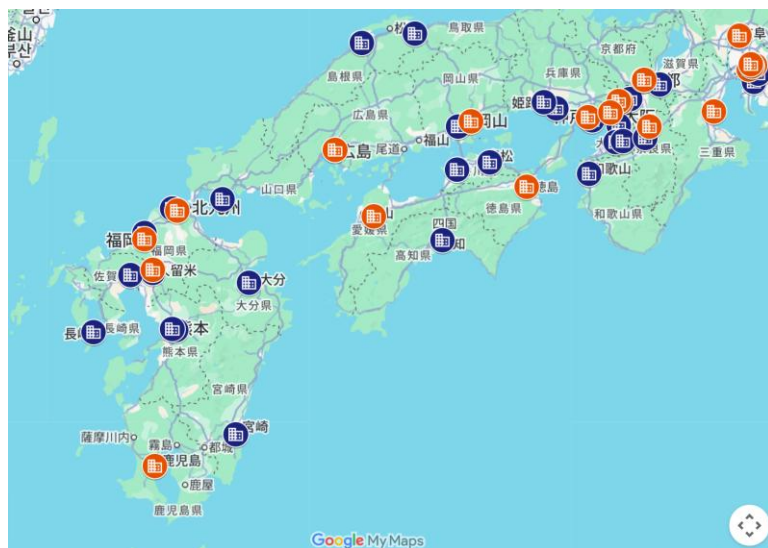
移行支援は、一度の紹介ではなく、評価と支援を繰り返すプロセスである

移行支援は学童期・思春期から始め、
評価・計画・連携・フォローを繰り返して進める

成人先天性心疾患

先天性心疾患の背景

1. 多くが新生児・乳児・小児期に診断
2. 85%以上が思春期・成人期へ到達
3. 患者の半数以上が成人となる時代に



鹿児島は**総合修練施設**として活動

□ 成人期に生じる課題

- 成人後も継続的な経過観察が必要
- 成人期特有の問題が出現：
 1. 妊娠・出産の安全性
 2. 遺伝の可能性
 3. 就労・社会適応
 4. 再手術やカテーテル治療の必要性
 5. 不整脈・突然死リスク
 6. 心臓以外の手術の安全性
 7. 精神的問題（抑うつ・パニック）
 8. 生活習慣（喫煙・飲酒）
 9. 保険加入の可否 など

□ 生涯フォローの必要性

- 小児期の心疾患は生涯フォローが必須
- 将来の合併症予防、精神・社会的サポート、健康管理

□ 成人先天性心疾患（ACHD）診療体制

- 欧米では1970-80年代からACHDセンターが設立
- 日本でも1998年に発足、2010年に学会設立・ガイドライン整備が進む

6. 患者家族への説明 (Explanation)

患者、家族への説明のポイント

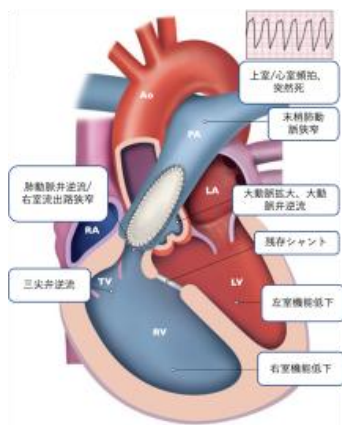
- いま何が起きているか
- 重症度と緊急性
- 必要な検査とその目的
- 治療の選択肢と見通し
- 日常生活での注意点
- 次回受診・緊急受診の目安
- 学校での生活管理指導



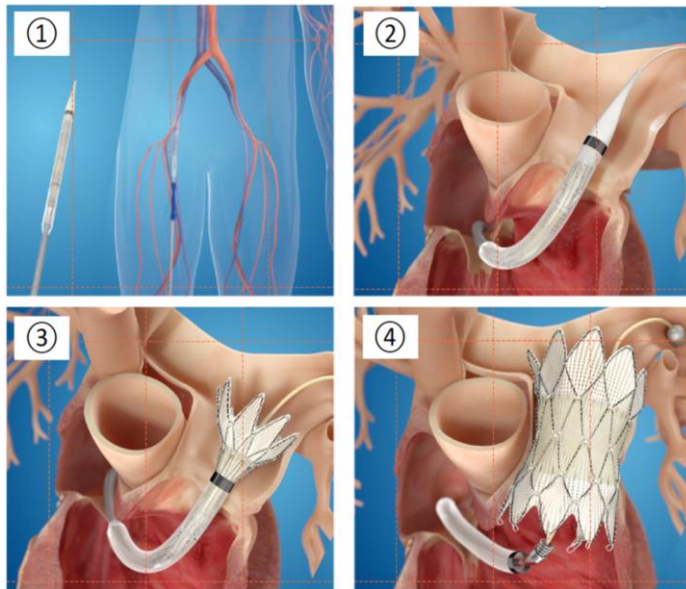
説明のポイント

- 分かりやすい言葉で伝える
- 家族の不安や疑問を確認する
- 本人にも年齢に応じて説明する (アセント)

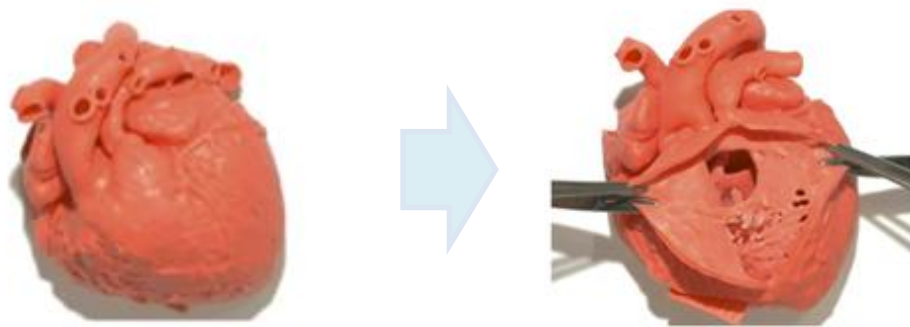
7. 最新トピックスと今後の展望（治療・画像・新規治療）



ESC guidelines 2020 改変



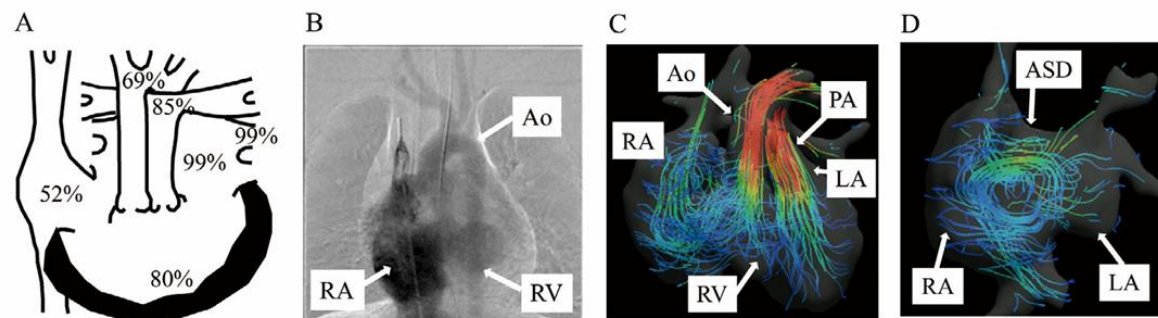
先天性心術後経カテーテル肺動脈弁置換術



3D心臓モデル

最先端の研究・新薬情報

1. 低侵襲治療の進歩
 - 心房中隔欠損カテーテル閉鎖
 - 先天性心術後経カテーテル肺動脈弁置換術
2. 高度画像診断（3D心臓モデル・4D flow MRI）
3. 新薬・新規薬物治療



4D flow 心臓MRI

7. 最新トピックスと今後の展望（システム導入・長期支援）



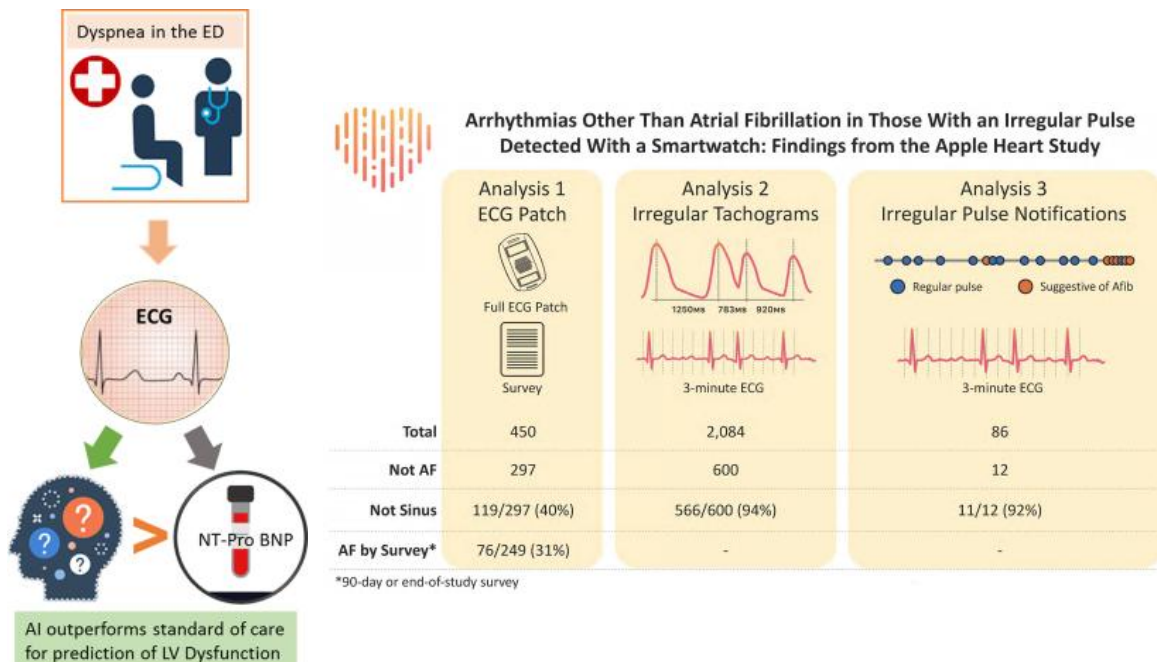
先天性心疾患、心筋症、不整脈など

長期支援とシステム化

1. 成人移行支援の標準化
 - 学童期・思春期からの transition program
 - 受診中断を防ぐ仕組みづくり
2. デジタル・AI
3. レジストリ・多施設共同研究・予後予測モデル



移行期医療支援センターとは、「都道府県における小児慢性特定疾病の患者に対する移行期医療支援体制の構築に係るガイド（平成29年10月25日健難発1025第1号の別紙）」において、移行期医療の各関係機関の調整や患者自律（自立）支援など、移行期医療を総合的に支援する機能を有する拠点として、各都道府県に1つ以上設置することを求めているものです。



8. 診療グループの魅力紹介

- ・ 専門性を高めながら、長く患者に関わることが小児循環器の魅力です

教育体制



段階的に学べる

- ・ **基本から段階的に学べる**
心エコー，心電図，胸部x線
など実践的に習得
- ・ **幅広い診療を経験できる**
病棟・外来・カテーテル
ICU・周術期管理
- ・ **学会発表・研究支援**
臨床・基礎研究の支援

取り組み



多彩な症例に触れる

- ・ **多彩な症例に触れられる**
先天性心疾患，不整脈，心筋症，
川崎病など
- ・ **急性期から遠隔期まで**
新生児から成人移行期まで縦断的
- ・ **救急・集中治療の担い手育成**
(JPLS・PALS・NCPR)

ワークライフバランス



長く続けられる働き方

- ・ チームで支えあう診療体制
- ・ キャリア形成と生活の成立
- ・ **女性医師の働き方モデル**