

日本成人先天性心疾患学会

第18回成人先天性心疾患セミナー

日時：2018年6月2日(土)～3日(日)

会場：聖路加国際大学講堂 (アリスセントジョンメモリアルホール)



6月2日(土曜日)

総合司会：弓田 悠介 (防衛医科大学)

9:00 Opening remark 八尾 厚史 (東京大学)

### 移行期医療と社会・精神心理問題

---

9:10-10:10 (講演15分 質疑5分)

座長：八尾 厚史 (東京大学)、水野 篤 (聖路加国際病院)

演者：

- |                   |                  |
|-------------------|------------------|
| 1. 心臓MRI 新しい技術と指標 | 高橋 辰徳 (山形大学)     |
| 2. 心不全をめぐる在宅医療の現場 | 弓野 大 (医療法人社団ゆみの) |
| 3. 移行医療の現在        | 落合 亮太 (横浜市立大学)   |

### 診療体制の構築と専門医問題

---

10:15-11:35(講演15分 質疑5分)

座長：建部俊介 (東北大学)、犬塚 亮 (東京大学)

演者：

- |                           |                     |
|---------------------------|---------------------|
| 1. ACHD 専門医制度の現況          | 市田 露子 (富山大学)        |
| 2. 診療体制 通院中断の現状と専門医制度への期待 | 福田 旭伸 (聖路加国際病院)     |
| 3. 望まれる診療体制 看護師の立場から      | 水野 芳子 (千葉県循環器病センター) |
| 4. 望まれる診療体制 医師の立場から       | 元木 博彦 (信州大学)        |

### ランチョンセミナー 1 成人先天性心疾患と不整脈治療

---

11:40-12:30 (協賛 第一三共株式会社)

座長：中村 浩章 (聖路加国際病院)

演者：藤生 克仁 (東京大学)

～Lunch Break 12:30-13:30～

## ACHD をめぐる臨床研究のヒント

---

13:30-15:10 (講演 15分 質疑 5分)

座長：坂本 一郎 (九州大学)、稲井 慶 (東京女子医科大学)

演者：

1. ACHD の精神心理問題 森島 宏子 (千葉県循環器病センター)
2. 慢性心不全の脂質代謝異常 狩野 実希 (埼玉赤十字医療センター)
3. 修正大血管転位症に対する治療戦略、解剖学的根治 (ダブルスイッチ) の適応と限界  
市川 肇 (国立循環器病研究センター)
4. 心房細動と抗凝固療法 その有効性と有害事象 増田 慶太 (横浜労災病院)
5. ASD+PH treat & repair か repair & treat か 木島 康文 (聖路加国際病院)

## 症例検討

---

15:15-16:30 (症例提示 10分、討議 15分)

座長：赤木 禎治 (岡山大学)、城戸 佐知子 (兵庫県立こども病院)

演者：

1. 修正大血管転位兼右室流出路狭窄例の治療方針 小永井 奈緒 (国立循環器病研究センター)
2. ASD がない? 仁田 学 (横浜市立大学)
3. Ebstein 病の手術検討例 藤田 鉄平 (北里大学)

コメンテーター：

- 平田 康隆 (東京大学)  
相馬 桂 (東京大学)  
桂木 真司 (榊原記念病院)  
立野 滋 (千葉県循環器病センター)

~Coffee Break 16:30-16:45~

## 産科婦人科的問題の up to date

---

16:45-18:05 (講演 15分 質疑 5分)

座長：池田 智明 (三重大学)、小川 正樹 (東京女子医科大学)

演者：

1. ACHD 患者の胎盤機能 吉松 淳 (国立循環器病研究センター)
2. ACHD 患者の卵巣機能・妊孕性 桂木 真司 (榊原記念病院)
3. 遺伝カウンセリング 山岸 敬幸 (慶應義塾大学)
4. ACHD 患者の避妊 兵藤 博信 (墨東病院)

~懇親会 18:30 開始 聖路加国際病院レストラン~

6月3日(日曜日)

総合司会：川松 直人（水戸済生会病院）

## ACHD 診療の特殊性をめぐって

---

9:00-10:40 (講演 15分 質疑 5分)

座長：増谷 聡（埼玉医科大学総合医療センター）、福田 旭伸（聖路加国際病院）

演者：

- |                  |                  |
|------------------|------------------|
| 1. 心エコー心機能評価の特殊性 | 杜 徳尚（岡山大学）       |
| 2. 必要な社会保障の知識    | 檜垣 高史（愛媛大学）      |
| 3. 伝導路と不整脈基質の特殊性 | 宮崎 文（天理よろず相談所病院） |
| 4. 解剖・形態の特殊性     | 稲井 慶（東京女子医科大学）   |
| 5. 血流、血行動態の特殊性   | 村上 智明（千葉県こども病院）  |

~Coffee Break 10:40-10:50~

## Burning topics 治療介入 どこまで可能か

---

10:55-12:15 (講演 15分 質疑 5分)

座長：森田紀代造（東京慈恵医科大学）、村上 智明（千葉県こども病院）

演者：

- |                                   |                 |
|-----------------------------------|-----------------|
| 1. TCPC Conversion の適応と限界         | 上村 秀樹（奈良県立医科大学） |
| 2. TOF PVR の適応と限界                 | 小出 昌秋（聖隷浜松病院）   |
| 3. Ebstein 心内修復術の適応と限界            | 笠原 真悟（岡山大学）     |
| 4. Rastelli など心外導管手術後の再手術 一適応と限界一 | 芳村 直樹（富山大学）     |

~Lunch Break 12:15-13:00~

## ランチョンセミナー 2

### 肺高血圧を合併した心疾患に対する Treat and Repair の経験

---

13:00-13:50 (協賛 日本新薬株式会社)

座長：八尾 厚史（東京大学）

演者：笠原 真悟（岡山大学）

## Fontan を振り返る

---

13:50-15:10 (講演 15分 質疑 5分)

座長：白石 公 (国立循環器病研究センター)、先崎 秀明 (北里大学)

演者：

- |                            |                      |
|----------------------------|----------------------|
| 1. Fontan 手術 オリジナルから最新術式まで | 松尾 浩三 (千葉県循環器病センター)  |
| 2. Fontan の適応と管理 今・昔       | 三浦 大 (都立小児総合医療センター)  |
| 3. 成人 Fontan 患者の長期予後       | 大内 秀雄 (国立循環器病研究センター) |
| 4. Fontan40 年を振り返って        | 中西 敏雄 (東京女子医科大学)     |

15:15 Closing remark 稲井 慶 (東京女子医科大学)

第18回

# 成人先天性心疾患セミナー

ランチセミナー1

日時 2018年6月2日(土) 11:40 ~ 12:30

場所 聖路加国際大学 講堂

〒104-0044 東京都中央区明石町10番1号 TEL 03-3543-6391

座長

聖路加国際病院 心血管センター 循環器内科

副医長 中村 浩章 先生

## 成人先天性心疾患と不整脈治療

演者

東京大学大学院医学系研究科先進循環器病学

特任准教授 藤生 克仁 先生



第18回成人先天性心疾患セミナー

# ランチオンセミナー 2

日時：2018年6月3日(日)13:00～13:50

会場：聖路加国際大学講堂

(アリス セントジョン メモリアルホール)

東京都中央区明石町10番1号

## 肺高血圧を合併した心疾患に対する *Treat and Repair*の経験

座長

八尾 厚史 先生

---

東京大学 保健・健康推進本部 講師

演者

笠原 真悟 先生

---

岡山大学大学院医歯薬学総合研究科 心臓血管外科 教授

# 標的はIP受容体

薬価基準収載

選択的プロスタサイクリン受容体(IP受容体)作動薬

**ウプトラビ錠** 0.2mg  
0.4mg  
Uptravi® Tablets 0.2mg・0.4mg

セレキシパグ錠

処方箋医薬品(注意—医師等の処方箋により使用すること)

## 【禁忌(次の患者には投与しないこと)】

1. 本剤の成分に対し過敏症の既往歴のある患者
2. 重度の肝障害患者[使用経験がなく、本剤の血中濃度が著しく上昇するおそれがある。]([薬物動態]の項参照)
3. 肺静脈閉塞性疾患を有する肺高血圧症の患者[本剤の血管拡張作用により、肺水腫を誘発するおそれがある。]

## 効能・効果

肺動脈性肺高血圧症

### <効能・効果に関連する使用上の注意>

本剤の使用にあたっては、最新の治療ガイドラインを参考に投与の可否を検討すること。

## 用法・用量

通常、成人にはセレキシパグとして1回0.2mgを1日2回食後経口投与から開始する。忍容性を確認しながら、7日以上の間隔で1回量として0.2mgずつ最大耐用量まで増量して維持用量を決定する。なお、最高用量は1回1.6mgとし、いずれの用量においても、1日2回食後に経口投与する。

### <用法・用量に関連する使用上の注意>

1. 投与初期に頭痛、下痢等の副作用が多く報告されているため、患者の状態を十分観察しながら慎重に用量の漸増を行うこと。2. 忍容性に問題があり減量する場合は、原則として1回0.2mgずつ漸減すること。減量後に再増量する場合は、8日以上の間隔で忍容性を確認しながら漸増すること。3. 3日以上投与を中断した場合、再開時には中断前より低い用量からの投与を考慮すること。4. 投与を中止する場合は、症状の増悪に留意しながら投与量を漸減すること。5. 中等度の肝障害患者には、1日1回に減量して投与を開始し、投与間隔や増量間隔の延長、最高用量の減量を考慮すること。([薬物動態]の項参照)

## 使用上の注意(使用上の注意の改訂にご留意下さい。)

### 1. 慎重投与(次の患者には慎重に投与すること)

(1) 低血圧の患者[本剤の血管拡張作用により、血圧を更に低下させるおそれがある。] (2) 出血傾向並びにその素因のある患者[本剤の血小板凝集抑制作用により、出血傾向を助長するおそれがある。]([相互作用]の項参照) (3) 軽度又は中等度の肝障害のある患者[本剤の血中濃度が上昇することが認められている。]([用法・用量に関連する使用上の注意]、[薬物動態]の項参照) (4) 重度の腎障害のある患者(透析中の患者を含む)[本剤の血中濃度が上昇することが認められている。また、透析中の患者への使用経験はない。]([薬物動態]の項参照) (5) 高齢者[「高齢者への投与」の項参照]

### 2. 重要な基本的注意

(1) 本剤は、肺動脈性肺高血圧症の治療に十分な知識及び経験を有する医師のもとで使用すること。(2) 本剤の投与により肺水腫の徴候がみられた場合は肺静脈閉塞性疾患の可能性を考慮すること。肺静脈閉塞性疾患が疑われた場合には、本剤の投与を中止すること。(3) 本剤は血管拡張作用を有するため、本剤の投与に際しては、血管拡張作用により患者が有害な影響を受ける可能性がある状態(降圧剤投与中、安静時低血圧、血液量減少、重度の左室流出路閉塞、自律神経機能障害等)にあるのかを十分検討すること。(4) 意識障害等があらわれることがあるので、自動車の運転等、危険を伴う機械の操作に従事する際には注意するよう患者に十分に説明すること。

製造販売元  
(資料請求先)



日本新薬株式会社

〒601-8550 京都市南区吉祥院西ノ庄門口14

ウプトラビ®及びUptravi®は、Actelion Pharmaceuticals社の登録商標です。



## 3. 相互作用

本剤及び本剤の活性代謝物である脱メチルスルホニルアミド体(MRE-269)はCYP2C8とCYP3A4により代謝される。また、MRE-269はUGT1A3とUGT2B7によりグルクロン酸抱合される。

### 併用注意(併用に注意すること)

降圧作用を有する薬剤(カルシウム拮抗剤、アンジオテンシン変換酵素阻害剤、アンジオテンシンII受容体拮抗剤、利尿剤、プロスタグランジンE<sub>1</sub>、E<sub>2</sub>、I<sub>2</sub>誘導体制剤等)、抗凝血剤(ワルファリン等)、血栓溶解剤(ウロキナーゼ等)、血小板凝集抑制作用を有する薬剤(アスピリン、チクロピジン、プロスタグランジンE<sub>1</sub>、E<sub>2</sub>、I<sub>2</sub>誘導体制剤、非ステロイド性抗炎症剤等)、ロピナビル・リトナビル

## 4. 副作用

国内臨床試験において、37例中37例(100.0%)に副作用が認められた。主な副作用は、頭痛27例(73.0%)、下痢、顎痛 各17例(45.9%)、悪心14例(37.8%)、潮紅12例(32.4%)、筋肉痛7例(18.9%)、低血圧、関節痛、倦怠感、ほてり 各6例(16.2%)、四肢痛5例(13.5%)、背部痛、嘔吐 各4例(10.8%)であった。海外臨床試験において、575例中515例(89.6%)に副作用が認められた。主な副作用は、頭痛353例(61.4%)、下痢207例(36.0%)、悪心155例(27.0%)、顎痛143例(24.9%)、筋肉痛80例(13.9%)、嘔吐78例(13.6%)、四肢痛77例(13.4%)、潮紅67例(11.7%)であった。(承認時)副作用の発現頻度は、国内及び海外での臨床試験の結果を合わせて算出した。国内及び海外での臨床試験で発現頻度が算出できなかった副作用を頻度不明とした。

### (1) 重大な副作用

1) 低血圧 過度の血圧低下(低血圧(2.6%)、起立性低血圧(0.8%)等)があらわれることがあるので、観察を十分に行い、異常が認められた場合には、投与を中止するなど適切な処置を行うこと。2) 出血 出血(鼻出血(1.6%)、網膜出血(0.3%)等)があらわれることがあるので、観察を十分に行い、異常が認められた場合には、投与を中止するなど適切な処置を行うこと。3) 甲状腺機能異常 甲状腺機能異常(甲状腺機能亢進症(0.5%)、甲状腺機能低下症(0.5%)等)があらわれることがあるので、本剤投与中は必要に応じて甲状腺機能検査を実施するなど観察を十分に行い、異常が認められた場合には投与を中止するなど、適切な処置を行うこと。

## 承認条件

1. 医薬品リスク管理計画を策定の上、適切に実施すること。
2. 国内での治験症例が極めて限られていることから、製造販売後、一定数の症例に係るデータが集積されるまでの間は、全症例を対象に使用成績調査を実施することにより、本剤使用患者の背景情報を把握するとともに、本剤の安全性及び有効性に関するデータを早期に収集し、本剤の適正使用に必要な措置を講じること。

## 投薬期間制限

本剤は新医薬品であるため、厚生労働省告示第97号(平成20年3月19日付、平成18年厚生労働省告示第107号 一部改訂)に基づき、平成29年11月末日までは、投薬は1回14日分を限度とされています。

その他の使用上の注意等は、添付文書をご参照下さい。



販売提携先

ACTELION

A JANSSEN PHARMACEUTICAL COMPANY  
OF Johnson & Johnson

アクテリオン ファーマシューティカルズ ジャパン株式会社  
〒107-6235 東京都港区赤坂9-7-1 ミッドタウン・タワー

2017年9月作成 A4