

握することが可能となった。わが国では年間に約6.5万人がSCDをきたしている。日本におけるSCDの発現時間帯は、欧米と異なり、朝と夕の二峰性のピークがあり、発現場所としては自宅が最も多いことが示されている。周知のごとく、SCDの直接原因として最も多いのは、心室細動をはじめとする重篤な心室性不整脈である。その基礎疾患としては、虚血性心疾患、心筋症などの器質的な病態が多く占めるものの、遺伝性不整脈疾患のような非器質的な病態も一定の割合を占める。

最近、わが国の循環器系学会から不整脈の診断とリスク評価に関するガイドラインが発行され、SCDに対する対策が述べられた。予防に関しては、薬物治療だけでなく、植込み型除細動器やカテーテルアブレーションといった観血的治療を考慮に入れることは言うまでもない。重要なのは、SCDを事前に予知すること、すなわち個々の患者においてリスク評価（層別化）を十分に行うことである。これまでの多くの研究

で、通常の心電図で測定される指標、心エコーなどで計測される左室駆出率、ホルター心電図上の非持続性心室頻拍がリスク評価において有用であることが示されている。近年、これらの一般指標に加え、観血的な電気生理学的検査による誘発試験、非侵襲的に測定できる心室レイトポテンシャル、T波オルタナンス、心拍タービュランスなどの特殊な心電学的指標も有用であることが示されている。世界の関連学会から出されたSCDに関するステートメントにおいて、非侵襲的な指標は併用して活用すると、SCDや心イベントに対する予測精度が向上することが述べられている。わが国でも、この方針の則り、学会主導のこれに関連した多施設共同前向き研究が実施され、非侵襲的な指標の併用使用による有用性が立証された。

徐々にではあるが、日本においてSCDに対するリスク評価はある程度可能になっており、有用とされる指標を効率よく活用することでSCDが減少していくことを切に願っている。

17. すべての内科医にご理解いただきたい成人移行支援

慶應義塾大学医学部、柏たなか病院 長谷川奉延

小児期発症の慢性疾患を持つ小児（children with special health care needs；CSHCN）は、一般的な小児が必要とする水準以上の保健あるいは医療サービスを必要とする。CSHCNは医療的ケア児より広い概念である。2016年～2017年の米国において、17歳までの小児の18.8%がCSHCNである。当たり前のことであるが、CSHCNは必ず成人する。

成人移行支援は、CSHCNが成人期を迎えるにあたり、本来その人が持っている能力および機能を最大限に発揮できるようになり、社会においてその人らしく自律かつ自立した成人になることを目的とした支援である。したがって、成

人移行支援は疾患に対する医療のみならず、就学就労などのキャリア形成、性の健康、メンタルヘルス、人間関係などを含み、包括的である。

トランジションは、CSHCN（小児）を対象とするヘルスケアから成人を対象とするヘルスケアへとシームレスに医療サービスを提供するプロセスであり、成人移行支援の中核をなす。トランジションと小児科から成人診療科（主に内科）への転科（トランスファー）は同義ではなく、転科はトランジションの目的でもない。一方で通常転科はトランジションの一部であり、多くのCSHCNが転科することも事実である。演者は、転科を支援する際に少なくとも以下の7

点を確認すべきと考えている。1. 患者が自らの疾患について理解する。2. 患者が自己決定および意思表示できる。3. 患者が転科することを希望する。4. 成人診療科は成人移行支援を理解する。5. 転科の時期は個別化する。6. 小児科と成人診療科は医療情報を含めて十分に連携する。

7. 転科後の一定期間、小児科と成人診療科双方が診療を担当する。

本講演を通じてすべての内科医に成人移行支援をご理解いただき、内科医の立場からより積極的に成人移行支援に携わっていただければ望外の慶びである。

18. リウマチ膠原病に伴う腎疾患：ループス腎炎とANCA関連腎炎を中心に

群馬大学大学院医学系研究科腎臓・リウマチ内科学 廣村 桂樹

リウマチ性疾患・膠原病では全身の諸臓器が障害され、腎臓はその中でもしばしば重要な標的臓器となる。特に全身性エリテマトーデスとANCA関連血管炎では高頻度に腎障害を来し、それぞれループス腎炎、ANCA関連腎炎と総称される。近年、両疾患では新規薬剤の登場と複数の主要臨床試験の結果を受けて、治療戦略が大きく変容しつつある。ループス腎炎では、BLISS-LN試験、AURORA試験、REGENCY試験により、ベリムマブ、ボクロスポリン、オビヌツズマブを標準療法に上乘せすることの有効性が示され、グルココルチコイド(GC)+ミコフェノール酸モフェチルまたはシクロホスファミドとのトリプル療法による寛解導入とGC最少化が現実的な選択肢となりつつある。一方、ANCA関連腎炎で

は、RAVE試験およびRITUXVAS試験においてリツキシマブがシクロホスファミドに匹敵する寛解導入効果を示し、PEXIVAS試験やLoVAS試験ではGC減量レジメンの非劣性と有害事象減少が示された。さらにADVOCATE試験により、C5a受容体拮抗薬アバコパンがGC用量削減に寄与しつつ寛解導入療法が可能であることが示された。寛解維持療法においても、MAINRITSAN試験によりアザチオプリンと比較したリツキシマブの優位性が確認され、標準的選択肢として位置づけられつつある。本講演では、これらのエビデンスを反映した最新の国内外ガイドラインとわが国の疫学的知見を踏まえ、ループス腎炎およびANCA関連腎炎の今後の治療戦略について概説する。

19. 成人発症スチル病の診断と治療

聖マリアンナ医科大学リウマチ・膠原病・アレルギー内科 川畑 仁人

成人発症スチル病(AOSD)は、発熱、皮疹、関節痛を三主徴とし、血清フェリチンやIL-18の著明高値を呈する自己炎症性疾患である。世界的にも診断に際しては山口分類基準が広く用いられているが、悪性リンパ腫をはじめとする種々の疾患との鑑別を要し、診断に難渋するこ

とも少なくない。治療面ではグルココルチコイドを中心に、メトトレキサートやカルシニューリン阻害薬、各種生物学的製剤を組み合わせた治療戦略が用いられているが、他の膠原病と同様、AOSDにおいても早期からの寛解導入とグルココルチコイド減量が重要な課題となっている。