

第51回

# 難病・遺伝医学 セミナー

講演: 先天代謝異常症に対する肝移植

2023年

12月20日 水 18:00-19:00

順天堂大学10号館1階105カンファレンスルーム

講師紹介: 水田 耕一先生

(埼玉県立小児医療センター 移植センター長・移植外科長)

座長: 岡崎康司 (難病の診断と治療研究センター・ゲノム診療センター)

司会: 村山圭 (難病の診断と治療研究センター・ゲノム診療センター)

**概要:** 先天代謝異常症における肝移植治療は、究極の酵素補充療法とも称され、病態の根治や患者・家族のQOLの向上に寄与してきた。わが国の小児生体肝移植の約10%を占め、尿素サイクル異常症、有機酸代謝異常症、ウィルソン病などが対象疾患である。中でも尿素サイクル異常症は10年生存率95%、術後は内科的治療も不要となり肝移植から得られる恩恵は大きい。小児の脳死肝移植は少数であるが、先天代謝異常症は再移植を除く小児脳死肝移植の33%を占めている。これは2017年より日本の脳死肝移植レシピエント適応基準が改訂され、新生児発症の尿素サイクル異常症や有機酸代謝異常症の重症例が緊急性の高いStatus 1に位置づけられたことが大きく関与している。また2018年には小児脳死ドナーの肝臓は小児レシピエントへ優先的に配分されるように選択基準が変更され、近年、小児の脳死肝移植は増加傾向にある。本講演では、先天代謝異常症への肝移植に関する最近の話題と今後の展望について概説する。

**申込方法:** 以下の申込フォーム・QRコードよりお申込みください。

※開催日までに詳細と招待URLのご案内メールをお送り致します。

<https://forms.gle/TqGJCnSQc6o3q3reA>

本講演はハイブリッド形式 (現地 + Zoom)

にて開催いたします。

12月19日 (火) 17時締切



お問い合わせ

難病の診断と治療研究センター/ゲノム診療センター

村山/金野 (内線72462/5794)

共催: 順天堂大学大学院医学研究科

順天堂大学大学院HP

