

200926060A

厚生労働省科学研究費補助金

循環器疾患等生活習慣病対策総合研究事業

成人に達した先天性心疾患の診療体制の
確立に向けた総合的研究

平成21年度 総括・分担研究報告書

主任研究者 白石 公

(国立循環器病研究センター 小児循環器部)

平成22年3月

厚生労働省科学研究費補助金

循環器疾患等生活習慣病対策総合研究事業

成人に達した先天性心疾患の診療体制の
確立に向けた総合的研究

平成21年度 総括・分担研究報告書

主任研究者 白石 公

(国立循環器病研究センター 小児循環器部)

平成22年3月

目 次

はじめに	…… 1
総括研究報告	
	白石 公
1. 概 要、目 的、内容のシェーマ、効 果、計 画	…… 3
2. 平成21年度第1～3回班会議議事録	…… 9
3. 主任研究者資料「成人期を迎えた先天性心疾患患者の諸問題」	……23
分担研究報告	
1. 我が国における成人先天性心疾患の診療実態調査、成人先天性心疾患患者数調査と遠隔医療支援システムの確立に向けた総合的研究	……39
	丹羽公一郎
2. 成人先天性疾患患者の緊急入院に関する研究	……48
	中西 敏雄
3. 小児病院に通う先天性心疾患患者の望ましい成人医療への移行のあり方に関する調査	……57
	賀藤 均、落合 亮太、三崎 泰志、金子 正英
4. 循環器内科医が主導する成人先天性心疾患外来の運営実態に関する調査	……66
	八尾 厚史、落合 亮太
5. 教育プログラム、研修（小児循環器医、循環器医）の具体的なカリキュラム策定	……74
	市田 露子

6. 成人に達した先天性心疾患の診療体制の確立に向けた総合的研究 ……76
赤木 禎治
7. 成人に達した先天性心疾患患者の心理・行動特徴の実態調査 ……85
松井 三枝
8. 先天性心疾患患者の妊娠分娩に関する研究 ……130
池田 智明
9. 国立循環器病研究センターにおける入院患者の病名分析 ……149
白石 公
10. 成人期に達した先天性心疾患患者の管理 ―外科的見地から― ……151
市川 肇
11. 遺伝カウンセリングによる診療体制の構築 ……154
白石 公、森崎 隆幸

はじめに

近年の小児期における先天性心疾患の診断および手術手技の目覚ましい進歩により、複雑な先天性心疾患を含めた95%以上の先天性心疾患患者さんが救命されるようになった。また術後の経過も概ね良好であり、先天性心疾患患者さんの90%以上が成人期に達するようになった。2010年現在では、先天性心疾患と病名のつく患者さんは、20歳未満の小児よりも20歳以上の成人が数で上回っていると考えられている。すなわち先天性心疾患は、小児科領域だけでなく循環器内科領域においても重要な診療分野となりつつある。しかしながら、小児期に順調に経過した先天性心疾患患者さんも、成人期に入り年齢を重ねるにつれ、遺残病変や続発症のために新たな様々な問題を引き起こす。例えばFallot四徴症術後で肺動脈狭窄/閉鎖不全が残存した患者さんでは、小児期には無症状に経過し運動能力も良好であっても、成人期に入ると右心機能が低下して難治性不整脈が出現することがある。また単心室血行動態のFontan手術後患者さんにおいては、とくに心機能の低下した患者さんでは、慢性心不全や難治性不整脈に加えて、チアノーゼの増強、血栓塞栓症、肝硬変、蛋白漏出性胃腸症、静脈シャント、肺動静脈瘻など様々な重篤な病変が発症するようになる。さらに女性の成人先天性心疾患患者さんでは、妊娠や出産に際して母体自身の心臓への負担とともに、胎児の発達発育へのリスクが加わる。このように先天性心疾患患者さんの長期予後は、一人一人病状が異なり複雑であるとともに詳細な点はまだまだ明らかでないことが多い。さらにこれらの患者さんの多くは全国の小児専門施設で手術を受け外来経過観察を受けてきたわけであるが、20歳を越えると小児専門施設には受診しにくくなる、入院が必要になったときに年齢の関係で小児専門施設に入院できない、先天性心疾患に専門知識のある内科循環器医師が全国的に極めて少なく各地域で成人先天性心疾患患者の診療体制が充実していない、などの理由から、受診可能な病院が近隣に無くて困っておられるケースが多発してきている。

これらの成人先天性心疾患患者さんを診療するにあたっては、各々の患者さんの複雑な血行動態を十分に理解するとともに、新たに出現する続発症、年齢に伴う生活習慣病の影響(肥満、高血圧、糖尿病、動脈硬化、冠動脈疾患、消化器疾患)、再手術の適応の問題、女性では妊娠出産の問題、社会自立の問題とそのサポート、精神心理学的な問題、遺伝の問題、などを総合的に診てゆかねばならない。そのためには、小児循環器医のみならず、循環器内科医、内科専門医、心臓血管外科医、産婦人科医、麻酔科医、看護師、臨床心理士などからなる、縦割りでない複数の専門家の連携を必要とするハイブリッド型の診療体制を全国に確立させることが不可欠である。それとともに、小児循環器医だけでは年々増加してゆく成人先天性心疾患患者さんの診療をすべて当てることは不可能であるため、一人でも多くの循環器内科医の先生に成人先天性心疾患患者さんの診療に加わっていただくことが急務でもある。

本研究では、

1. 全国の成人先天性心疾患患者さんの現状調査
 2. 成人先天性心疾患患者さんが望んでいる診療体制の調査
 3. 成人先天性心疾患のチーム診療（小児循環器医、循環器内科医、心臓血管外科医、麻酔科医、産婦人科医、看護師、臨床心理士、遺伝カウンセリングなど）システムの構築
 4. 全国の成人先天性心疾患の診療施設認定、診療施設ネットワークの構築
 5. 循環器内科医への啓蒙、認定医制度の発足、教育研修活動
 6. 成人先天性心疾患の病態解明研究とエビデンスの蓄積
 7. 成人先天性心疾患患者さんの社会的および精神心理的サポートの確立
- などを中心とし、成人先天性心疾患患者さんが安心して診療を受けることのできる診療体制を一日も早く確立させるために、研究分担者および研究協力者一同、努力する所存である。

総括研究報告

概 要

近年の小児循環器診療および心臓外科手術のめざましい進歩により、先天性心疾患患者の95%以上が救命されるようになった。その結果、心室中隔欠損や心房中隔欠損などの単純先天性心疾患だけでなく、完全大血管転位や単心室などの複雑先天性心疾患を含め、90%以上の先天性心疾患患者が成人期に達するようになってきた。現在日本には約40万人の成人患者がいるとされ、今後も年間約1万人の割合で増加する見込みである。しかしながら多くの患者は根治手術後も様々な問題を抱えており、疾患特有の遺残症や続発症により遠隔期に再手術が必要となることや、加齢とともに難治性不整脈や慢性心不全が出現して症状が悪化することも少なくない。さらにこれらの成人患者には、先天性心疾患術後の複雑な血行動態に、高血圧、肥満、糖尿病などの生活習慣病のリスク、女性では妊娠や出産に際するリスクが加わり大きな問題となる。また就労活動への困難、結婚に際しての不安や子どもへの遺伝的影響、生命予後に対する不安など、社会心理的問題も無視できない。成人期に達した先天性心疾患患者の多くは、その複雑な血行動態のためにこれまで主に小児循環器医が継続的に経過観察を続けてきたが、患者数の増加と前述した成人特有の諸問題のため、小児循環器医での診療には質的にも量的にも限界に達してきている。またこれまで内科循環器学の中で成人先天性心疾患の診療が独立した診療研究分野として存在しなかったために、循環器内科医の多くはこの分野には不慣れなのが現状である。難治性不整脈、慢性心不全、外科治療、妊娠出産など集中治療が必要な症例には、循環器内科医、小児循環器医、心臓血管外科医、麻酔科医、産婦人科医、専門の看護師、臨床心理士などで構成される専門的なチームによる診療体制が不可欠である。また子どもへの遺伝的影響に対する遺伝子診断および遺伝カウンセリングも必要である。しかしながら現在日本に成人先天性心疾患を専門に扱うことのできる施設はほとんどない。本研究では、今後さらに増加の一途をたどる成人先天性心疾患を専門とする診療体制を全国的に確立するとともに、成人先天性心疾患を担当する医師を養成するための教育体制を構築し、成人先天性心疾患の診療および病態研究が循環器学の一分野として確立されることを目指す。

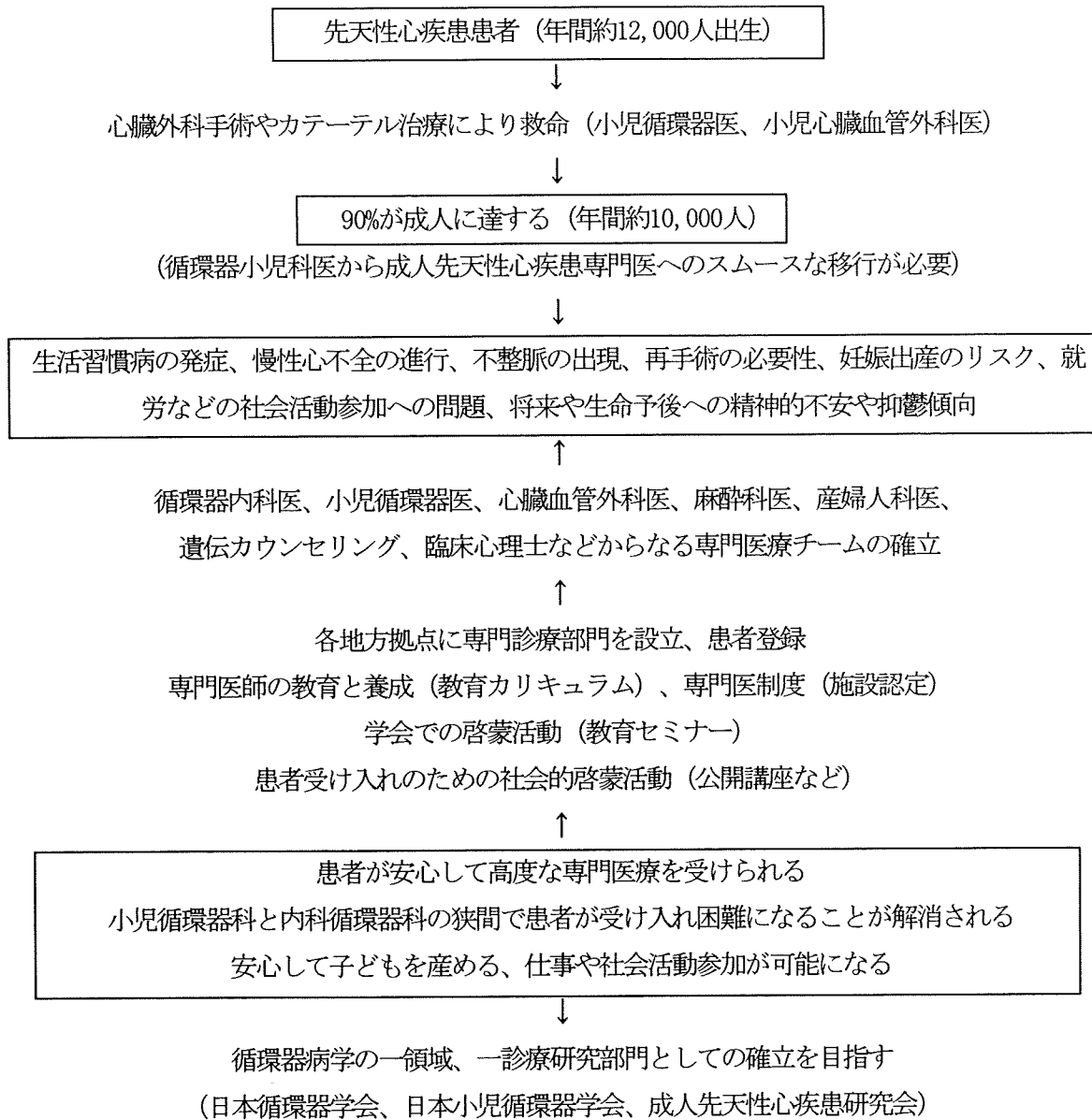
目 的

近年多くの先天性心疾患患者が救命されるようになり、複雑先天性心疾患を含め90%以上の患者が成人に達するようになった (Circulation 2001;84:1881)。日本には40万人の成人先天性心疾患患者が存在し、年間に約1万人の割合で増加している (Int J Cardiol 2004;96:211)。その患者数は既に小児患者数を上回っている。これらの成人先天性心疾患患者は、年齢面から小児専門施設で受け入れが困難な一方、複雑な血行動態から循環器内科施設でも受け入れが遠慮される傾向にある。また疾患特有の続発症 (慢性心不全、不整脈) や生活習慣病 (高血圧、糖代謝異常)、さらに女性では妊娠出産に関連した問題が加わるため (JACC 2005;46:1)、専門チームによる診療体制が必要である。本研究は、全国での多施設共同研究により、成人先天性心疾患患者が安心して診療を受けることのできる体制を1日も早く確立し、その生命予後と生活の質の向上を図ることを目的とする。

本研究の特徴は、成人先天性心疾患患者の診療体制の確立を目的とした、複数科合同による臨床研究にある。欧米では1980年代より成人先天性心疾患診療部門が開設され、循環器内科医が主体となって診療が行われ、2008年ガイドラインも改訂された (Circulation 2008)。医療事情の異なる日本では、欧米のシステムを取り入れつつも、各地域に適した診療体制を構築する必要がある。成人先天性心疾患研究会のアンケート調査では、100名以上の成人患者が通院する施設は全国で22存在することが示されている。また日本循環器学会から「成人先天性心疾患診療ガイドライン」(2006年改訂)が提示されており、これらの既存のデータを踏まえて日本独自の診療体制を構築する。

研究期間は3年とし、1年目は臨床調査をもとに現時点での診療体制の問題点を整理する。2年目には内科循環器医、小児循環器医の成人先天性心疾患教育研修のシステムを提言するとともに、域の中核となる成人先天性心疾患診療部門の設立準備にかかり、問題点とその対策を協議する。3年目には参加した施設のみならず、各地の施設でどのような診療体制を確立すべきかを検討し、全国的な成人先天性心疾患診療部の設立に向け準備を進める。最終的には欧米やアジア諸国とも情報交換を図り、グローバルな診療体制作りを目指す。

内容のシェーマ



期待される効果

複数の科により構成される成人先天性心疾患の診療体制が確立されれば、現在小児施設でも内科施設でも受け入れが困難な傾向にある成人先天性心疾患患者が、安心して通院や入院治療が受けることが可能になる。また患者が不整脈や心不全の増悪など急変を起こした際や、また妊娠により血行動態が急変した際に、受け入れが困難となる可能性が極めて高い。成人先天性心疾患の専門診療が行える施設が各地域に確立されれば、各々の施設を中心として患者の急変に対応することも十分に可能になる。

本研究でのもう一つの特徴は、成人先天性心疾患を専門とする医師を養成するために、循環器内科医および循環器小児科医の研修、教育システムの確立を目指すことである。最終的には専門施設の認定や専門医制度の樹立にもつなげる。さらに結婚や育児に際して希望者には遺伝カウンセリングも行う体制を整える。また各専門施設では、社会的に自立することが困難な成人先天性心疾患患者の就労や社会活動のバックアップができるよう、臨床心理士による社会心理面でのサポートも行う体制も整える。

計 画

初年度

1. 日本循環器学会、日本小児循環器学会および成人先天性心疾患研究会との共同作業により、全国的な臨床調査をもとにした各施設での成人先天性心疾患診療の現状把握を行う。その結果を分析するとともに、既存の欧米施設のデータと比較し、日本における成人先天性心疾患診療における現時点での問題点を整理し、今後の日本の成人先天性心疾患診療体制の方向性を決定する。また班会議に参加する施設を中心として、小児循環器科、循環器内科、心臓血管外科、産婦人科、麻酔科、臨床心理など複数診療科の参加による、成人先天性心疾患診療の代表モデル施設作りに向けた具体的目標設定を行う。
2. これらの代表モデル施設では、診療チーム作りのみならず、研修医や専攻医が先天性心疾患の訓練や知識の習得ができるような、成人先天性心疾患の臨床研修プログラムを作製する。また成人先天性心疾患スタッフ養成のためのトレーニングプログラムも作製する。すなわち循環器内科医および循環器小児科医の研修教育プログラムに、成人先天性心疾患の診療を加えるシステムを作る。循環器内科医は小児循環器学の知識習得を行い、また小児循環器医は循環器内科の知識習得ができるようにする。
3. 同時に将来に向けた全国的な成人先天性心疾患患者登録のデータベースの構築を開始する。

次年度

1. 代表モデル施設において成人先天性心疾患診療部門を少なくとも機能的に開始させる。またさらに日本小児循環器学会、成人先天性心疾患研究会と協調して、地域の成人先天性心疾患診療の中核を担う施設を全国に約10カ所認定し、各地域の医療事情に応じた中核施設の開設に向け計画を立案する。本研究班から各地域の中核施設に対し診療部門開設に向けた情報提供および指導を行い、地域ごとに新たに生じる問題点を収集するとともにその対策を協議する。
2. 研修医や専攻医に向けた成人先天性心疾患の臨床研修プログラム、専門スタッフ養成のためのトレーニングプログラムを実行し、その客観的評価を行う。
3. 作製された患者データベースを実際に稼働させ、学会や研究会を通じて全国的な患者実態の把握を行う。
4. 全国の大学病院や研究施設において、成人先天性心疾患の臨床および基礎研究が、循環器病学の1部門として独立認識されるよう、学会や研究会での教育啓蒙活動を積極的に行う。さらに社会的にもこの疾患群と患者が認知されることを目的として、市民公開講座や公開講座などを全国的に展開する。

次々年度

1. 中核施設においても可能な限り専門診療部門を運営開始し、得られた診療データや各地域、各施設での問題点を整理して、各都市各地域においてどのような診療体制を確立すべきかを検討し、全国的な成人先天性心疾患診療部の設立に向けて情報を整理し発信する。最終的には全国の大学病院や高度の循環器診療が可能な総合病院を中心として、欧米の水準から考慮して約50施設(人口約250万人に1施設)の成人先天性心疾患の診療と教育が可能な専門診療部門を設立することを目標とする。
2. 研修医や専攻医に向けた成人先天性心疾患の臨床研修プログラム、専門スタッフ養成のためのトレーニングプログラムを評価し、最終的には成人先天性心疾患認定医もしくは専門医制度の確立に向けて更に教育研修システムの向上を図る。
3. 学会および研究会と連携して得られた患者データベースを永続的に使用できるようにする。
4. 班会議で得られた知見およびデータは、個人情報保護法を遵守したうえで学会や論文で発表する。新たな施設開設に向けた参考資料となるようには可能な限り情報公開する。

以上、今回の班研究は、患者数が増加の一步をたどる成人先天性心疾患患者の生命予後と生活の質を向上させる意味において、その足がかりを築く重要な臨床的意義を持つ。

循環器疾患等生活習慣病対策総合研究事業研究事業

「成人に達した先天性心疾患の診療体制の確立に向けた総合的研究」

(H21-循環器等(生習)一般-016)

第1回班会議議事録

平成21年7月18日 国立循環器病センター 第6会議室

午後1時-午後4時

参加者：白石 公、丹羽公一郎、中西敏雄、賀藤 均、八尾厚史、落合亮太、市田路子、松井三枝、池田智明、森崎隆幸、赤木禎治（敬称略）

はじめに、

1. ACHD 診療の必要性(epidemiology)と問題点(scope)を明らかにする。
診療施設、医療関係者の不足、患者側からの必要性を厚労省にアピールする。
2. 望まれる診療体制の内容を提言する。
小児循環器科、循環器内科、心臓血管外科、周産期科、心理科などによる
3. 診療体制構築の道程を提示する。
4. 医療者の教育体制、研修システムを提示する。
循環器内科医師の成人先天性心疾患診療への参加システムの確立
これらに関する提言を行う。

研究の具体案

1. 疫学、ACHD の人数の推定：調査済み。現在約 40 万人
2. ACHD 外来を持っている施設とその背景、内容の詳細：調査済み。
3. 診療体制に関する医師、看護師の意見、希望：調査済み。
4. ACHD 診療の cost benefit の提示：調査済み。黒字にする。
5. International education program survey: done by ISACHD
Adult congenital heart disease fellowship program の確立
6. 二次アンケート調査

これからの研究

1. ACHD 人数と専門診療施設数の提示

2. ACHD の問題点と診療体制構築に望まれること

ACHD 診療に関するこれまでの調査は、患者数や医師数などの数字が中心であったので、今回の班研究を機会に、診療にあたる医師のレベルや患者さんの要求内容はどのようなものであるかなど、診療内容や質に関する調査を行ってはどうか？受診すべき患者数ほどの程度か？経過観察が中断している患者数ほどの程度か？
施設内調査、サンプルスタディ、実態調査など（担当：中西先生）

3. 今後の診療体制の具体的な提案（集約化と個別化）

4. チーム医療の構築に関する医療関係者の役割（ACHD 専門医、循環器小児科、循環器科、心臓血管外科、産科、麻酔科、看護師、精神心理専門医など）。地域専門診療施設（群）の必要条件（人的、施設の）

5. 移行外来のありかたと構築（担当：賀藤先生、落合さん）

6. 日本での ACHD network の構築（専門病院間、診療施設を構築できない地域、Japan, Asia など）、さらに、日本循環学会、日本小児循環器学会会員などが救急患者、それ以外の相談事項を地域中核病院、専門病院ネットにアクセス可能にする。（telemedicine 等も含んで）、モデルプランの構築（千葉など）（担当：丹羽先生）

7. ACHD 専門医師の Recruit

8. 今後の次世代医療関係者教育体制の具体的な提案

例えば超音波検査技師会への働きかけなど

9. 教育プログラム、研修（小児循環器医、循環器医）の具体的カリキュラム策定（minimum requirement をまとめた研修要綱）、これを行える教育病院の数、内容、条件などの設定（担当：丹羽先生、八尾先生、市田先生、白石）。

具体的な研修内容（学習要項、研修目標）を作製

- i) 一般循環器科（小児循環器科）医師として、ACHD 患者の初期対応ができ、専門施設に紹介ができるレベル（日循専門医、小循専門医の研修）

- ii) ACHD の日常的診療を行えるレベル(1年程度の ACHD 研修)

 - ii) ACHD を専門としてみていくレベル(ACHD 専門施設に長期に所属)などにわけ、
教育体制を設定する
10. ACHD の治療の一般への普及 (一般医師なども含む)

 11. ACHD 診療の普及に関する各種学会への働きかけ (循環器学会、小児循環器学会、胸部外科学会、産科学会、看護学会、麻酔科学会など)
周産期学会との連携 (担当: 池田先生)
妊娠や出産が安心してできる分娩ネットワークの確立 (担当: 池田先生)

 12. ACHD の診療体制確立に関する患者側の意見や希望の集約 (落合さん、賀藤先生)

 13. 患者への ACHD 教育と定期的外来受診の推進 (follow-off 患者の外来受診を促進)

 14. 診療体制の構築と travel directory の提示 (ACHD 診療施設の公開、患者さんがどの症状のときどの施設を受診すべきかを open にする)。
基幹病院のリストアップ、診療体制の現状把握など
ACHD に関する臨床および基礎研究の推進 (成人先天性心疾患研究会/学会)

 15. 遺伝カウンセリングに向けたデータの収集と外来の確立
人類遺伝学会との連携 (森崎先生)

 16. 厚労省への働きかけと診療体制の提言の実現へのプロセス
保険診療上での点数加算など
難病ネットワークの患者さんとの情報交換 (賀藤先生)

 17. 社会保障体制の提言 (保険、年金、就業など)
患者会所有のデータを参考にさせてもらう。

 18. 臨床心理面からのアプローチ
患者さんへのアンケート調査、心理テストの実施 (担当: 松井先生)

19. 次回以降の班会議に研究協力者として加わってもらいたい方々（候補を提示）

看護師長（千葉県循環器病センター、国立循環器病センター）

こども病院小児循環器科（兵庫県立こども病院、城戸先生）

患者さん団体の代表（心友会、守る会の方）

厚生労働科学研究「成人に達した先天性心疾患の診療体制の確立に向けた総合的研究
第2回班会議議事予定

平成21年10月24日 新大阪ステーションホテル 葵の間

午後3時30分-午後6時20分

参加者（敬称略）：中西敏雄、八尾厚史、賀藤 均、落合亮太、水野芳子、市田露子、
池田智明、市川 肇、高尾みゆき、赤木禎治、城戸佐知子、神谷千津子、中井久仁夫、
白石 公

1. 新しく研究協力者として加わっていただいた方の紹介
2. 事務連絡
3. 班会議の立ち上げと前回までの経過
4. 班員および協力者の方々の研究経過報告
5. 本年度の報告書作成に向けた計画
6. 今後の班研究の方向性について
7. 次回班会議の予定

前回までの班会議の内容と今回の議題（前回の継続）

はじめに

1. ACHD 診療の必要性(epidemiology)と問題点(scope)を明らかにする。
診療施設の実態、医療関係者の不足、患者側からの必要性を厚労省にアピールする。
2. 望まれる診療体制の内容を提言する。
小児循環器科、循環器内科、心臓血管外科、周産期科、麻酔科、看護部、精神心理療法科などによる
3. 診療体制構築の道程を提示する。
4. 医療者の教育体制、研修システムを提示する。
循環器内科医師、小児循環器科の成人先天性心疾患診療に関する教育と参加システムの確立など
これらに関する提言を行う。

研究の具体案

1. 疫学、ACHD の人数の推定：調査済み。現在約 40 万人
2. ACHD 外来を持っている施設とその背景、内容：調査済み。
3. 診療体制に関する医師、看護師の意見、希望：調査済み。
4. ACHD 診療の cost benefit の提示：調査済み。黒字にする。
5. International education program survey: done by ISACHD
Adult congenital heart disease fellowship program の確立

これからの研究

1. ACHD 人数と専門診療施設数の提示
2. ACHD の問題点の実態調査と診療体制構築に必要な事項を具体的に抽出
ACHD 診療に関するこれまでの調査は、患者数や医師数などの数字が中心であったので、今回の班研究を機会に、診療にあたる医師のレベルや患者さんの要求内容はどのようなものであるかなど、診療内容や質に関する調査を行ってはどうか？受診すべき患者数はどの程度か？経過観察が中断している患者数はどの程度か？どのような診療内容か（不整脈、心不全の重要性など）？
施設内調査、サンプルスタディ、実態調査など（担当：中西先生）
3. 今後の診療体制の具体的な提案（集約化と個別化）（担当：赤木先生）
4. チーム医療の構築に関する医療関係者の役割（ACHD 専門医、循環器小児科、循環器科、心臓血管外科、産科、麻酔科、看護師、精神心理専門医など）。地域専門診療施設（群）の必要条件（人的、施設の）
5. 移行外来のありかたと構築（担当：賀藤先生、落合さん）
6. 日本での ACHD network の構築（専門病院間、診療施設を構築できない地域、Japan, Asia など）、さらに、日本循環学会、日本小児循環器学会会員などが救急患者、それ以外の相談事項を地域中核病院、専門病院ネットにアクセス可能にする。（telemedicine 等も含んで）、モデルプランの構築（千葉など）（担当：丹羽先生、豊田先生）
7. ACHD 専門医師の Recruit をどのように行うか？（担当：赤木先生）
8. 今後の次世代医療関係者教育体制の具体的な提案
例えば超音波検査技師会への働きかけなど
9. 教育プログラム、研修（小児循環器医、循環器医）の具体的カリキュラム策定（minimum requirement をまとめた研修要綱）、これを行える教育病院の数、内容、条件などの設定（担当：市田先生、丹羽先生、八尾先生、白石）。