

【文献】

1. Deanfield J, Thaulow E, Warnes C, Webb G, Kolbel F, Hoffman A, Sorenson K, Kaemmer H, Thilen U, Bink-Boelkens M, Iserin L, Daliento L, Silove E, Redington A, Vouhe P, Priori S, Alonso MA, Blanc JJ, Budaj A, Cowie M, Deckers J, Fernandez Burgos E, Lekakis J, Lindahl B, Mazzotta G, Morais J, Oto A, Smiseth O, Trappe HJ, Klein W, Blömstrom-Lundqvist C, de Backer G, Hradec J, Mazzotta G, Parkhomenko A, Presbitero P, Torbicki A; Task Force on the Management of Grown Up Congenital Heart Disease, European Society of Cardiology; ESC Committee for Practice Guidelines. Management of grown up congenital heart disease. *Eur Heart J*. 2003 Jun;24(11):1035-1084.
2. Warnes CA, Liberthson R, Danielson GK, Dore A, Harris L, Hoffman JI, Somerville J, Williams RG, Webb GD. Task force 1: the changing profile of congenital heart disease in adult life. *J Am Coll Cardiol*. 2001 Apr; 37(5): 1170-1175.
3. 門間和夫他：先天性心疾患診療ガイドライン. *Jap Cir J*, 2000; 64: 1167-1204, suppl IV.
4. 先天性心疾患術後遠隔期の管理・侵襲的治療に関するガイドライン班長：越後茂之： *Circulation Journal vol. 71 Supplement VI (2007)*
5. Kaemmerer H, Bauer U, Pensl U, Oechslin E, Gravenhorst V, Franke A, Hager A, Balling G, Hauser M, Eicken A, Hess J. Management of emergencies in adults with congenital cardiac disease. *Am J Cardiol*. 2008 Feb 15; 101(4): 521-525. Epub 2007 Dec 26.
6. Gurvitz MZ, Inkelas M, Lee M, Stout K, Escarce J, Chang RK. Changes in hospitalization patterns among patients with congenital heart disease during the transition from adolescence to adulthood. *J Am Coll Cardiol*. 2007 Feb 27; 49(8): 875-882. 2007 Feb 8.
7. Kaemmerer H, Fratz S, Bauer U, Oechslin E, Brodherr-Heberlein S, Zrenner B, Turina J, Jenni R, Lange PE, Hess J. Emergency hospital admissions and three-year survival of adults with and without cardiovascular surgery for congenital cardiac disease. *J Thorac Cardiovasc Surg*. 2003 Oct; 126(4): 1048-1052.
8. Gatzoulis MA, WJ, Webb GD, Daubeney PE. Diagnosis and management of adult congenital heart disease. 1st ed. Churchill livingstone. Elsevier; 2003. p315.

9. Ghai A, Harris L, Harrison DA, Webb GD, Siu SC: Outcomes of late atrial tachyarrhythmias in adults after the Fontan operation. *J Am Coll Cardiol.* 2001 Feb; 37(2): 585-592.
10. Graham TP Jr, Bernard YD, Mellen BG, et al: Long-term outcome in congenitally corrected transposition of the great arteries: a multi-institutional study. *J Am Coll Cardiol.* 2000 Jul; 36(1): 255-261.
11. 松崎益徳他: 慢性心不全治療ガイドライン. *Jpn Circ J* 64(Suppl. IV): 1023-1079, 2000
12. 丸山幸夫他: 急性心不全治療ガイドライン. *Jpn Circ J* 64(Suppl. IV): 1129-1165, 2000
13. Oechslin EN, Harrison DA, Connelly MS, Webb GD, Siu SC; Mode of death in adults with congenital heart disease. *Am J Cardiol.* 2000 Nov 15; 86(10): 1111-1116.
14. Dore A, Glancy DL, Stone S, Menashe VD, Somerville J. Cardiac surgery for grown-up congenital heart patients: survey of 307 consecutive operations from 1991 to 1994. *Am J Cardiol.* 1997 Oct 1; 80(7): 906-913.
15. Niwa K, Perloff JK, Webb GD, Murphy D, Liberthson R, Warnes CA, Gatzoulis MA. Survey of specialized tertiary care facilities for adults with congenital heart disease. *Int J Cardiol.* 2004 Aug; 96(2): 211-216.
16. Dearani JA, Connolly HM, Martinez R, Fontanet H, Webb GD. Caring for adults with congenital cardiac disease: successes and challenges for 2007 and beyond. *Cardiol Young.* 2007 Sep; 17 Suppl 2:87-96.

「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」

分担研究者 賀藤 均 国立成育医療センター 第一専門診療部循環器科 医長
研究協力者 落合 亮太 東京大学大学院 成人看護学分野 博士後期課程
三崎 泰志 国立成育医療センター 第一専門診療部循環器科 医師
金子 正英 国立成育医療センター 第一専門診療部循環器科 医師

研究要旨

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を検討することを目的として、関東にある1小児総合医療施設循環器科外来に通院中の15歳以上の先天性心疾患患者を対象に、自記式質問紙調査を実施した。

81名に質問紙を配布し、75名から有効回答を得た(有効回答率92.6%)。対象者の64.0%が、小児病院からの転院に関して担当医から特に何も説明されておらず、57.3%が、今後も「小児病院に通い続けたい」と回答していた。今後も「小児病院に通い続けたい」と回答した対象者と、その他の対象者を比較した結果、「小児病院に通い続けたい」と回答した対象者のほうが、転院に対して、「なんとなく不安($p<0.01$)」「小児病院に通い続けられるのか($p=0.03$)」「今の担当医にかかり続けたい($p<0.01$)」「新しい担当医が自分の性格をわかってくれるか($p=0.03$)」「今の担当医に会えなくなるのが寂しい($p<0.01$)」という不安・心配を強く感じており、その他の患者のほうが「成人になったら専門施設に移ったほうがいい($p<0.01$)」「小児外来に通うことに抵抗感がある($p<0.01$)」という不安・心配を強く感じていた。

本研究の結果から、今後の転院の可能性の有無について、現状可能な範囲で患者に説明していくこと、今後、診療体制を構築していく上で、施設間の連携体制の確立、webなどを活用した医療情報の共有、移行外来の設置などにより、患者の不安・心配を軽減していく必要性が示唆された。

研究目的

近年、外科治療と診断技術、内科管理の進歩により、心室中隔欠損症やファロー四徴症に代表される先天性心疾患患者の多くが、成人期を迎えるようになってきた。成人になった先天

性心疾患患者、つまり成人先天性心疾患患者の数は本邦で現在少なくとも約40万人と推定され、今後年間約9000人の増加が見込まれている。成人先天性心疾患患者数の増加に伴い、小児期から成人期以降までの継続的な医療に

対する需要は高まっており、治療・経過観察を含む疾患に関する総合的な理解とそれに基づいた医療システムの構築が必要とされている。

欧米では 1970 年代から成人先天性心疾患専門施設が設立されており、小児科に通う先天性心疾患患者の多くは 18 歳前後を目安として専門施設に移行する。他方、本邦では成人先天性心疾患専門施設は少なく、多くの患者は成人期を迎えても小児科医による経過観察を受けている。しかし、欧米の診療体制や、本邦における今後の患者数の増加、不整脈・高血圧など加齢に伴う新たな医学的問題の出現を考慮すると、本邦においても、成人先天性心疾患専門施設の設立と、小児科から成人先天性心疾患専門施設への移行体制の確立は、必要不可欠と考えられる。

成人先天性心疾患専門施設への移行に関する問題は、小児病院に通う患者において特に切実である。日本では小児循環器科医が小児期から成人期を過ぎても継続的にフォローアップしていることが多く、総合病院の小児科に通院している先天性心疾患患者は、院内の循環器科医の協力が得られれば、成人しても転院の必要はないことが多いと考えられる。しかし、小児病院に関しては、日本小児総合医療施設協議会会員施設全 29 施設のうち、17 施設が独立型の小児病院であり、多くの小児病院では、先天性心疾患患者を成人期以降も診療するための設備が整えられているとは言い難い。そのため、小児病院に通う患者は、転院とそれに伴う担当医の変更という潜在的なリスクに晒されている。さらに、欧米に見られるような成人先天性心疾患専門施設がまだ確立されていない国内

の現状では、小児病院に通う患者は、小児病院でも診きれず、かといってその受け皿となる施設もないという状況に置かれている。

このような現状から、小児病院で成人先天性心疾患患者を継続的に診療できるよう、欧米に倣って総合病院との併設化を進めるのか、あるいは小児病院に卒業年齢を設けて、一定年齢を超えた患者を提携する専門施設に転院させて診療を行うのか、また、そのいずれにせよ、診療体制を構築していく上で留意すべき点は何かを検討することは、本邦の小児医療における喫緊の課題である。しかしこの分野に関して、当事者である国内の先天性心疾患患者が、小児病院からの転院に対してどのような意向や不安・心配を有しているのかは、現在までに明らかにされていない。本研究は、小児病院に通う、これから成人期を迎える、あるいは既に成人期を迎えた先天性心疾患患者が、小児病院からの転院に対してどのような意向や不安・心配を有しているかを明らかにし、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を検討することを目的とする。

研究方法

1. 調査対象

関東にある 1 小児総合医療施設循環器科外来に通院中の、先天性心疾患患者のうち、1)15 歳以上であり、2)自記式質問紙に回答可能で、3)調査への参加に同意した者を対象とした。

2. 調査方法

自記式質問紙調査、診療録調査を実施した。調査期間は 2009 年 11 月～2010 年 3 月。

3. 調査手順

適格基準を満たす患者が来院した際、調査者が趣意書を用いて研究内容を説明し、書面にて調査協力の同意を得た。質問紙への記入は外来で行い、即時回収した。その場での回答が難しい場合は、持ち帰って記入し、郵送で返送するよう依頼した。

4. 調査内容

自記式質問紙では、小児病院からの転院に関して担当医から受けている説明の内容、小児病院からの転院に対する意向、小児病院からの転院に伴う不安・心配、転院すると仮定した場合の望ましい転院の手順などについて尋ねた。また、患者の性、年齢、婚姻状況などの対象者特性についても質問紙で尋ねた。

疾患の種類、根治・修復術の有無、低酸素血症の有無、NYHA 分類など、対象者の臨床特性については、診療録から情報を得た。

5. 分析方法

対象者特性、臨床特性に加え、小児病院からの転院に関する担当医からの説明の内容、小児病院からの転院に対する意向、小児病院からの転院に伴う不安・心配、転院すると仮定した場合の望ましい転院の手順などについて記述統計量を算出した。

小児病院からの転院について、今後も「小児病院に通い続けたい」と回答した対象者と、その他の対象者を2群にわけ、2群間で、対象者特性や臨床特性、小児病院からの転院に伴う不安・心配が異なるかを検討した。カテゴリカル変数には χ^2 検定またはFisherの直接確率検定を用いた。連続あるいは順序変数にはt検定またはWelchの検定を用いた。

なお、すべての解析は両側検定とし、有意水準は5%とした。また、統計解析パッケージにはSPSS ver.14.0を用いた。

6. 倫理面への配慮

本研究は、国立成育医療センター倫理委員会の承認を得て実施した。

研究結果

2009年11月から2010年2月初旬までに81名の患者に質問紙を配布し、75名から有効回答を得た(有効回答率92.6%)。

対象者背景を表1に示す。対象者の平均年齢は 27.0 ± 6.9 歳、男性39名(52.0%)、NYHA分類I度56名(74.7%)、主疾患がアノゼ性心疾患である者が49名(65.3%)、最終心内修復術後の者が53名(73.3%)であった。

小児病院からの転院に関する担当医からの説明については、特に何も言われていないと回答した者が48名(64.0%)であった(図1)。

転院に関する情報を知りたいと思うかについては、「とても思う」「まあまあ思う」と回答した者が28名(64.0%)であった(図2)。

転院に対する意向については、「小児病院に通い続けたい」が43名(57.3%)、「専門病院があれば転院したい」が18名(24.0%)、「どちらでもよい」が14名(18.7%)であった(図3)。

転院に適切だと思う時期については、52名(70.3%)が、年齢による区分ではなく「担当医が適切だと判断した時」と回答し(図4)、転院すると仮定した場合の望ましい転院の手順としては、51名(78.0%)が「移行外来の後、転院する」ことが適切と回答した(図5)。

転院に伴う不安・心配については、「なんとなく不安」「新しい担当医が自分の病気をわかってくれるか」「どこの病院が専門的なのかわからない」「治療方針が変わるのではないか」の4項目で、「とてもあてはまる」「まあまああてはまる」と回答した者の合計が70%を超えた(図6)。

転院に対する意向について、今後も「小児病院に通い続けたい」と回答した対象者と、その他の対象者を2群にわけ、2群間で、対象者特性や臨床特性、小児病院からの転院に伴う不安・心配が異なるかを検討したところ、性、年齢などの対象者特性と、疾患の種類やNYHA分類などの臨床特性の各項目については、両群で有意な差は見られなかった。転院に伴う不安・心配については、「小児病院に通い続けたい」と回答した対象者のほうが、「なんとなく不安($p<0.01$)」「小児病院に通い続けられるのか($p=0.03$)」「今の担当医にかかり続けたい($p<0.01$)」「新しい担当医が自分の性格をわかってくれるか($p=0.03$)」「今の担当医に会えなくなるのが寂しい($p<0.01$)」という不安・心配を強く感じており、その他の患者のほうが「成人になったら専門施設に移ったほうがいい($p<0.01$)」「小児外来に通うことに抵抗感がある($p<0.01$)」という不安・心配を強く感じていた(表2)。

考察

本研究では、過半数を超える対象者が、小児病院からの転院に関して、担当医から特に何も言われていないと回答した。欧米のような成人先天性心疾患専門施設が確立されていない日本の現状では、いまだ小児病院に通う先天性

心疾患患者を受け入れる受け皿が整えられていないため、医師としても転院をすすめようがないものと推察される。一方で、転院に関する情報を知りたいと回答した対象者も過半数を超えていたことから、医療者は、今後の転院の可能性の有無について、現状可能な範囲で患者に説明していくことが求められる。

小児病院からの転院に対する意向については、60%弱の対象者が、小児病院での診療継続を望んでいた。転院に伴う不安・心配では、多くの患者が「なんとなく不安」「新しい担当医が自分の病気をわかってくれるか」「治療方針が変わるのではないか」など、転院に伴う治療方針の変更や医療の質の担保を懸念していた。今後、小児病院から成人先天性心疾患専門施設への移行を推進していく場合には、施設間の連携体制の確立と、webなどを活用した医療情報の共有により、このような患者の不安・心配を軽減していくことが不可欠である。

また、小児病院での診療継続を希望する対象者においては、「なんとなく不安」「今の担当医に会えなくなるのが寂しい」「新しい担当医が自分の性格をわかってくれるか」といった不安・心配が強く、これらの患者は、現在の担当医との信頼関係を特に重視する傾向にある可能性が示唆された。今後、小児病院から成人先天性心疾患専門施設への移行体制を整備していく場合には、本研究の対象者の多くが希望した移行外来の設置や、移行後も患者の希望によって元の担当医にコンサルト可能な診療体制を構築し、このような患者の不安・心配の軽減をはかることが求められる。また、本研究で多くの患者が小児病院での継続診療を希望してい

たことを考慮すると、総合病院と小児病院の併設化を進め、小児病院から転院という患者の心理的・地理的負担を減らすという案についても、真剣に検討していく必要がある。このことは、過去、日本で行われてきた「総合病院と切り離された小児病院設立」という基本方針に警鐘を鳴らすものである。

今後は同一施設内で、対象者数を増やし、結果の一般化可能性を高めていく必要がある。また、本研究は関東にある1小児総合医療施設で実施した。当該施設は他の小児総合医療施設とは異なり、成人患者も診療可能となっている。そのため、当該施設では積極的な小児病院からの転院を目指していない。成人期に達した先天性心疾患患者の転院は、患者側の心理に大きな影響を与えかねないため、本研究では、まず当該施設のみで調査を実施した。同じ小児総合医療施設でも、小児病院からの転院に関する担当医からの説明の内容や患者の転院に対する意向には、施設間差・地域間差があることが予想される。今後は同様の調査を多施設で実施し、地域性を考慮しながら、診療体制の構築をすすめていく必要がある。

結論

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を検討することを目的として、関東にある1小児総合医療施設循

環器科外来に通院中の15歳以上の先天性心疾患患者を対象に、自記式質問紙調査を実施した。

有効回答を得た75名の対象者のうち、64.0%が、小児病院からの転院に関して担当医から特に何も説明されておらず、57.3%が、今後も「小児病院に通い続けたい」と回答していた。今後も「小児病院に通い続けたい」と回答した対象者と、その他の対象者を比較した結果、「小児病院に通い続けたい」と回答した対象者のほうが、転院に対して、「なんとなく不安」「小児病院に通い続けられるのか」「今の担当医にかかり続けたい」「新しい担当医が自分の性格をわかってくれるか」「今の担当医に会えなくなるのが寂しい」という不安・心配を強く感じており、その他の患者のほうが「成人になったら専門施設に移ったほうがいい」「小児外来に通うことに抵抗感がある」という不安・心配を強く感じていた。

今後の転院の可能性の有無について、現状可能な範囲で患者に説明していくこと、今後、診療体制を構築していく上で、施設間の連携体制の確立、webなどを活用した医療情報の共有、移行外来の設置などにより、患者の不安・心配を軽減していく必要性が示唆された。

健康危険情報

該当せず。

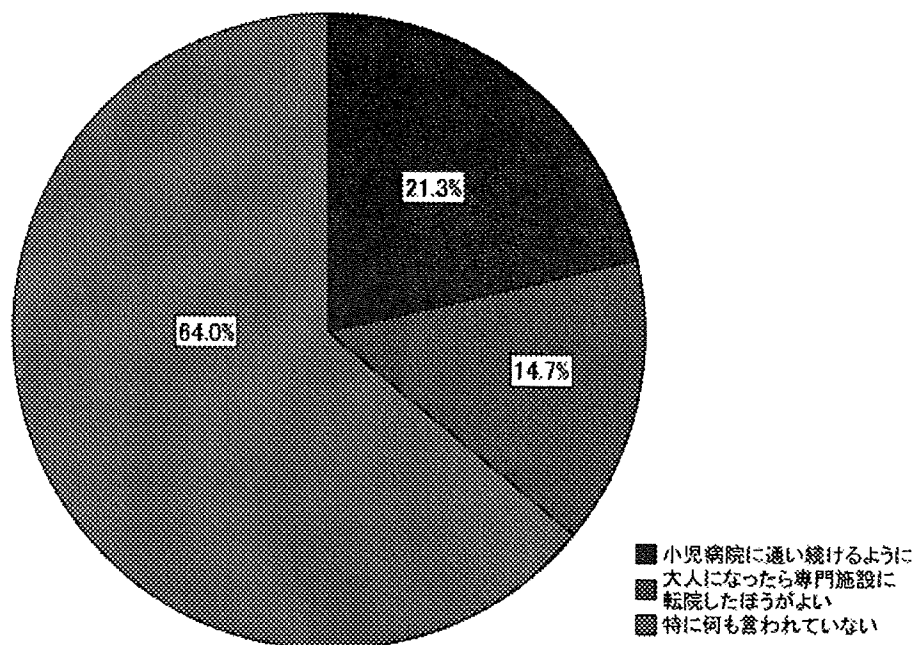


図1 転院に関する担当医からの説明 n=75

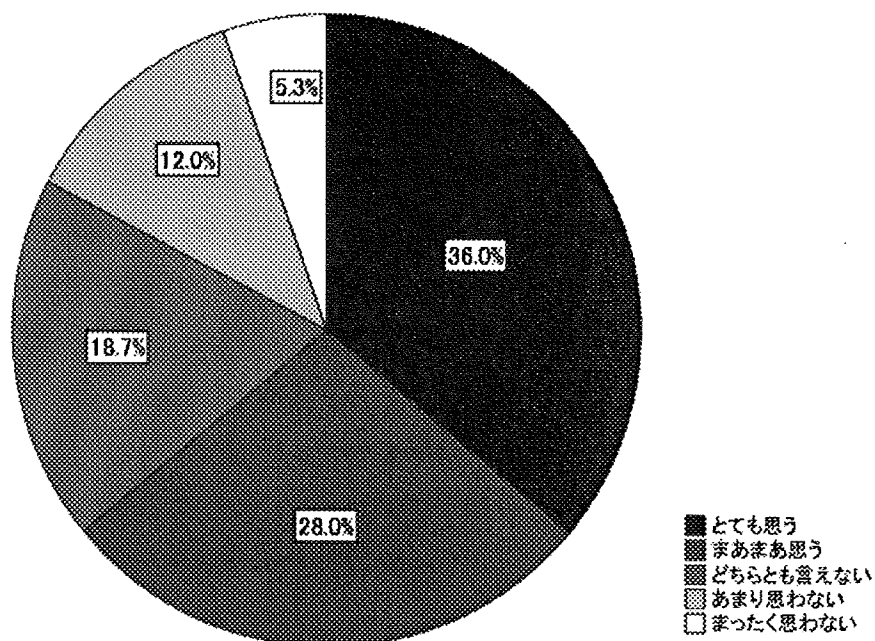


図2 転院に関する情報を知りたいと思うか n=75

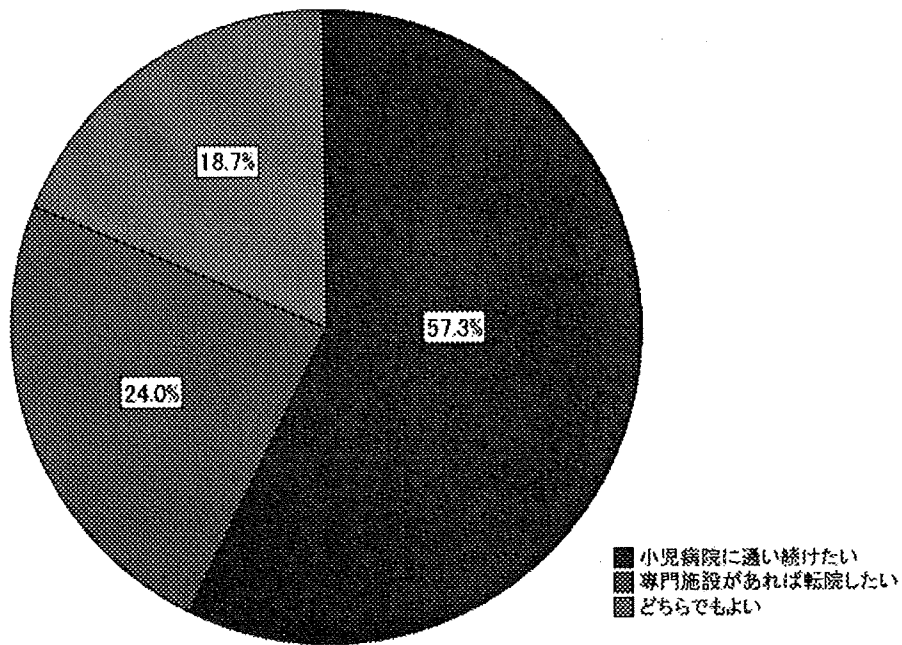


図3 転院に対する意向 n=75

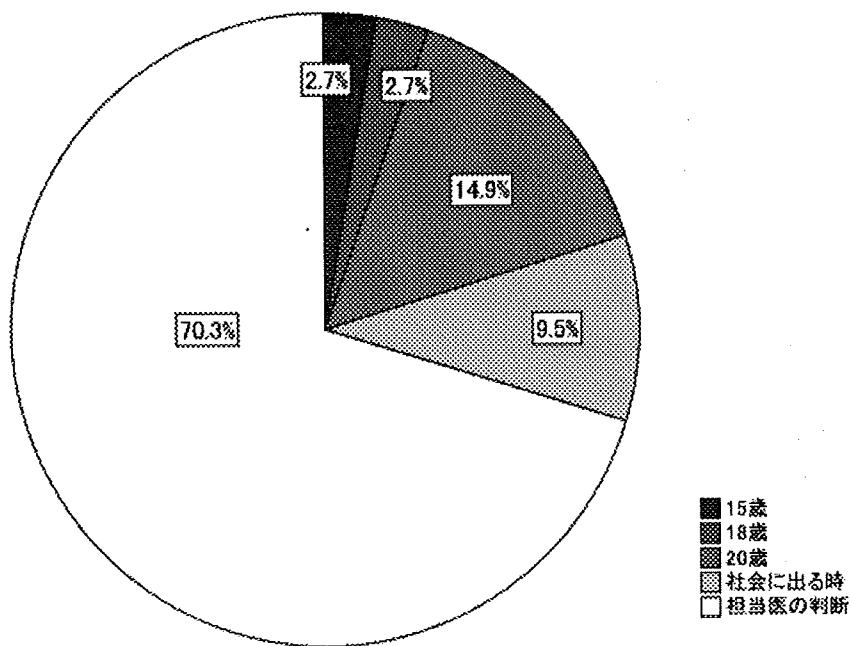


図4 転院に適切だと思う時期 n=74

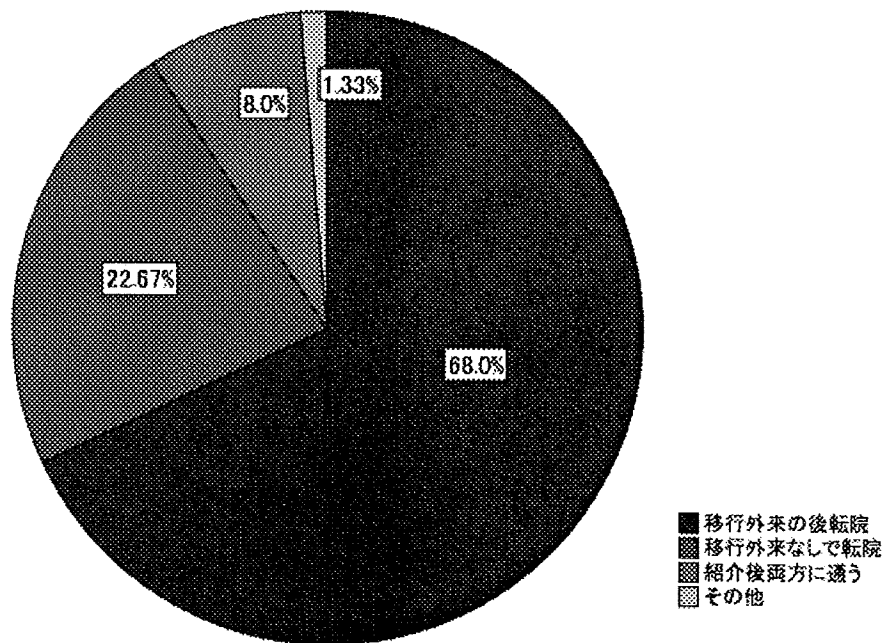


図5 望ましい転院の手順 n=75

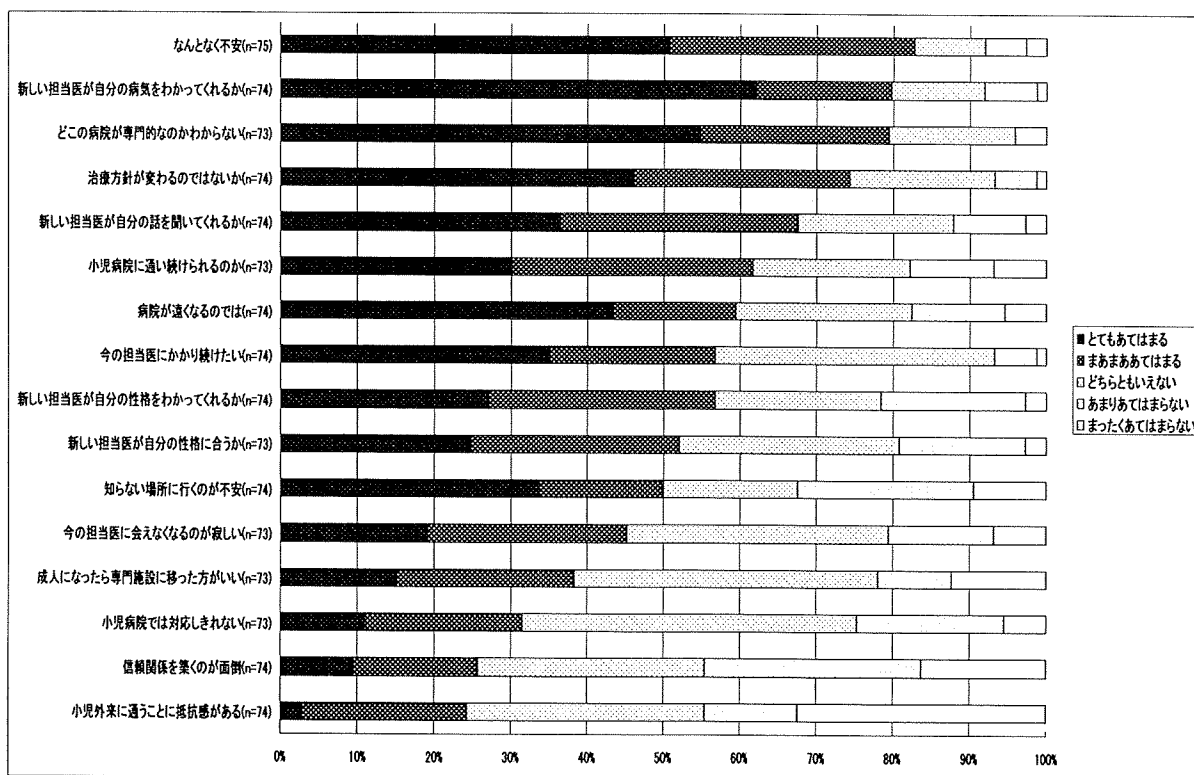


図6 転院に伴う不安・心配 n=75

表1 対象者特性・臨床特性

N=75

		n(%)あるいは平均±SD[range]
性別	男性	39 (52.0)
	女性	36 (48.9)
年齢		27.0 ±6.9[15.0-44.0]
NYHA分類	I度	56 (74.7)
	II度	16 (21.3)
	III度	3 (4.0)
チアノーゼ性心疾患	チアノーゼ性	49 (65.3)
	非チアノーゼ性	26 (34.7)
根治・修復術の有無	最終心内修復術後	53 (70.7)
	姑息術・経過観察のみ	22 (29.3)
低酸素血症の有無	あり	18 (24.0)
	なし	57 (76.0)
外来同伴・受診状況	親と通院、親と受診	32 (42.7)
	親と通院、一人で受診	4 (5.3)
	一人で通院	36 (48.0)
	その他	3 (4.0)
親と同居	親と同居	53 (70.7)
	親と別居	21 (28.0)
	不明	1 (1.3)
婚姻状況	配偶者あり	15 (20.0)
	配偶者なし	60 (80.0)

表2 転院に対する意向と転院に伴う不安・心配の関連

	小児病院希望		それ以外		p値 ¹⁾
	平均 (SD)	n	平均 (SD)	n	
なんとなく不安	4.6 (0.6)	43	3.8 (1.2)	32	<0.01 ※
新しい担当医が自分の病気をわかってくれるか	4.5 (1.0)	43	4.1 (1.1)	31	0.16
どこの病院が専門的なのかわからない	4.2 (0.9)	43	4.4 (0.8)	30	0.29
治療方針が変わるのではないか	4.3 (1.0)	42	3.9 (1.0)	32	0.10
新しい担当医が自分の話を聞いてくれるか	4.1 (1.1)	43	3.6 (1.0)	31	0.06
小児病院に通い続けられるのか	3.9 (1.3)	42	3.3 (1.0)	31	0.03 ※
病院が遠くなるのでは	3.9 (1.2)	43	3.6 (1.4)	31	0.29
今の担当医にかかり続けたい	4.3 (1.0)	43	3.2 (0.7)	31	<0.01 ※
新しい担当医が自分の性格をわかってくれるか	3.8 (1.2)	43	3.3 (1.0)	31	0.03 ※
新しい担当医が自分の性格に合うか	3.7 (1.3)	42	3.3 (0.9)	31	0.12
知らない場所に行くのが不安	3.6 (1.4)	43	3.2 (1.4)	31	0.18
今の担当医に会えなくなるのが寂しい	3.7 (1.1)	43	2.9 (1.0)	30	<0.01 ※
大人になったら専門施設に移った方がいい	2.7 (1.2)	42	3.9 (0.8)	31	<0.01 ※
小児病院では対応しきれない	2.9 (1.1)	42	3.4 (0.9)	31	0.06
信頼関係を築くのが面倒	2.9 (1.2)	43	2.5 (1.1)	31	0.24
小児外来に通うことに抵抗感がある	2.1 (1.2)	43	3.0 (1.1)	31	<0.01 ※

1)t検定、またはWelchの検定、※P<0.05

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)

分担研究報告

「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」

分担研究者 八尾 厚史 東京大学 循環器内科 助教
研究協力者 落合 亮太 東京大学 成人看護学分野 博士後期課程

研究要旨

近年の手術技術/内科的管理の進歩により、先天性心疾患(congenital heart disease : CHD)患者の予後は著明に改善した。本邦ではすでに成人に達した CHD 患者は約 40 万人に達するとされ、今後も増加することが予想され、成人 CHD 患者を小児科/胸部外科から(成人)循環器内科医師へ引き継いでいくことが早急に望まれる。今回、本邦で数少ない成人 CHD 外来を開設した東京大学医学部附属病院循環器内科を紹介受診した CHD 患者の背景を後ろ向きに調査を行い、その特徴からどういった要素が成人 CHD 診療に求められるのかに関して考察した。

研究目的

近年、外科治療と診断技術、内科管理の進歩により、心室中隔欠損症やファロー四徴症に代表される先天性心疾患患者の多くが、成人期を迎えるようになってきた(1)。成人になった先天性心疾患患者、つまり成人先天性心疾患(congenital heart disease : CHD)患者の数は本邦で現在少なくとも約 40 万人と推定され、今後年間約 9000 人の増加が見込まれている(2)。成人 CHD 患者数の増加に伴い、小児期から成人期以降までの継続的な医療に対する需要は高まっており、治療・経過観察を含む疾患に関する総合的な理解とそれに基づいた医療システムの構築が必要とされている。

欧米では 1970 年代から成人 CHD 専門施設が設立されており、多くが循環器科医の主導のもと、小児科医と共同で運営されている(3,4)。他方、本邦では成人 CHD 専門の診療科は少なく、多くの患者は小児科医による経過観察を受けている(5)。

東京大学医学部附属病院では、2008 年 4 月より、心不全を専門とする循環器科医が中心となって、成人 CHD 専門外来を設置している。循環器科医が主導する成人 CHD 専門外来は、本邦ではまだ数が非常に少ないが、欧米の診療体制や、本邦における今後の患者数の増加、小児科医の絶対数不足、不整脈・高血圧など加齢に伴う新たな医学的問題の出現を考慮すると、

循環器科医が主導となるこのような体制の専門外来は、今後必要不可欠と考えられる。

我々は本研究班において、今後、成人 CHD 専門外来を担いうる施設の特定制と、専門外来設置の意向を有する循環器科医の特定、さらには特定された循環器科医に対して専門外来設置に向けた働きかけを行うことを検討している。

本研究は、今後その必要性が高まり、数も増加すると考えられる、循環器科医が主導する成人 CHD 外来の、本邦における数少ない例の一つである東京大学医学部附属病院成人 CHD 専門外来の運営実態を評価し、これから成人 CHD 専門外来の設置を検討していく際の基礎資料とすることを目的としている。

研究方法

外来を開設した 2008 年 4 月から 2010 年 1 月までに、東京大学医学部附属病院成人 CHD 専門外来に通院した CHD 患者について、性、年齢、疾患重症度、当院への紹介元、紹介から来院までの日数などについて、後方視的に検討した。

倫理面への配慮

本研究は、診療録を用いた調査であり、患者への直接的負担はない。

研究結果

2008 年 4 月から 2010 年 1 月までに CHD 専門外来に通院した患者は 44 名であった。患者背景を表 1 に示す。

44 名の患者のうち、女性は 24 名(54.5%)で、

患者の年齢は平均 32.0 ± 13.3 歳(16-72 歳)であった。基礎となる CHD は、単純心奇形 13 名(29.5%)、複雑心奇形 31 名(70.5%)であった。60%強の患者が修復術を受けていたが、姑息術のみの患者も 3 名見られた。また、肺高血圧を有する患者が 3 名おり、うち 1 名はアイゼンメンジャー症候群であった。

外来開設後の通院患者数の推移を図 1 に示す。開設 1 年目にあたる 2009 年 4 月の時点での、患者総数は 31 名であった。全体の患者数に占める単純心奇形と複雑心奇形の割合は調査の対象とした期間全体を通して概ね一定であった。

患者の紹介元は、院内他科からの紹介が 20 名(45.5%)、他院からの紹介が 19 名(43.2%)であった(図 2)。院内他科からの紹介元としては院内心臓外科が、他院からの紹介元としては小児病院がそれぞれ多い結果であった。紹介を受けてから来院するまでの日数が把握できた 24 名の紹介から来院までの日数は、平均 30.2 ± 27.8 日(0-101 日)であった。

考察

成人 CHD 専門外来へ紹介された患者の 70%が複雑心奇形患者で、全体の 60%強は修復術後であった。しかし少数ではあるものの未修復/姑息術のみの患者も 36%と高率で、そのうち 5 人に 1 人が肺高血圧/アイゼンメンジャー症候群を呈しており重症であった。また、静脈系から心臓を介さず肺循環となるフォンタン(Fontan)循環の形で紹介された患者も約 5%であった。これらの患者は、独特の合併症を起こ

す可能性があるだけでなく、心不全悪化による入院や死亡のリスクも高く、また場合によっては新規/追加手術適応の判断を迫られる。成人 CHD を診療する循環器科医にはなじみの薄い特別な知識が必要と考えられる。更に、修復術後ではあっても、手術後長期的に発生してくる不整脈や不完全根治のため発生してくる弁膜症ならびに進行性の心不全に対する治療も判断せねばならない。こういったものへの対処法は、ある程度確立したのもあれば、未だエビデンスがないものもある。例えば、大血管転位症に対する Sening/Mustard 手術といったある意味根治術である手術を受けた患者の場合がそれである。体心室が右室であるがゆえに長期的に右心不全を呈してくることがあるが(6,7)、その場合 β 遮断薬が有効かどうかは不明である(8)。

また、院内からの紹介では心臓外科からが多かったものの、全体での紹介元は小児科が多かった。この結果は、本邦での成人 CHD 患者が小児科で診られていることが多いという従来の報告(5)から妥当なものであると思われる。こういった事実からも、これまでの小児科・胸部外科の CHD 臨床経験は非常に貴重である。種々の奇形に対する心臓カテーテルによる機能評価1つにしてもその経験は小児科の方が豊富である。また、狭心症を初めとする成人性心血管イベント発生時には外科的バックアップが必要であることも少なくはない。その場合、こういった CHD に慣れている心臓外科医の存在は重要であろう。さらに、狭心症などの循環器疾患だけでなく今後成人 CHD 患者が一般患者同様に多様な疾患を合併してくることが予想でき、最終的には内

科のみならずすべての科の医師が必要となってくる。中でも、女性科は妊娠/出産を行なう上では重要な科である。成人 CHD の主治医は循環器内科医であるのが妥当とは思われるが、心臓/循環動態といった専門知識に加え、適切な判断のためには専門以外の知識も必要と思われる。

今回、専門外来通院中の患者 44 名のうち、半数近くの 19 名は院内他科から紹介された患者であった。他院から紹介された患者も 19 名であったが、本専門外来に関しては積極的な体外的広報活動は行なっていない。その点を考慮しても 40%強が他院からの紹介であったことは、今後専門外来を設置するにあたり、全く新たに専門機関を設立し専門外来を運営していくことも可能ではあると考えられる。しかし、専門外来開設後早期からある程度の患者数が期待できることを考慮すると、現在成人 CHD 症例を多く抱える施設の循環器内科が、専門外来の設置主体となることが現実的と考えられる。このほうが、先に述べた経験豊富な他科医師が存在することからも推奨されると思われる。また、専門外来を設置する施設は総合病院であることが望まれる。今後、大学/国立の総合病院に対し専門外来を開設すべく、必要事項を挙げて要件を満たしているかどうか調査を行なう必要がある。

結論

今回の研究では、成人 CHD 外来への紹介は小児科および心臓外科からが主体で、複雑奇形が大半であった。外科的に完全修復されていない患者が半数も存在し、成人期に手術を行なうことが予想された。また、手術(根

治) 不可能なアイゼンメンジャー症候群/肺高血圧症の患者やフォンタン循環といった特異な循環動態を有する患者も少数ながら存在していた。このような成人循環器医師にとって不慣れなケースが多いため、今後成人循環器内科医師の専門的トレーニングが必要であるのはもちろんであるが、外来開設当初は、こういった症例の経験豊富な小児科や心臓外科との提携は必須と考えられた。最終的には、女性科（産婦人科）などすべての科との連携も必要となる。このような要因を考慮すると、成人 CHD 外来開設は、総合的医療ができる大学病院/国立病院といった大規模な総合病院でかつ CHD 患者をすでに豊富に診ている施設で行なわれることが必須であると考えられた。

健康危険情報

該当せず。

研究発表

1. 論文発表：なし
2. 学会発表：なし

知的財産権の出願・登録状況

(予定を含む。)

1. 特許取得：なし
2. 実用新案登録：なし
3. その他：なし

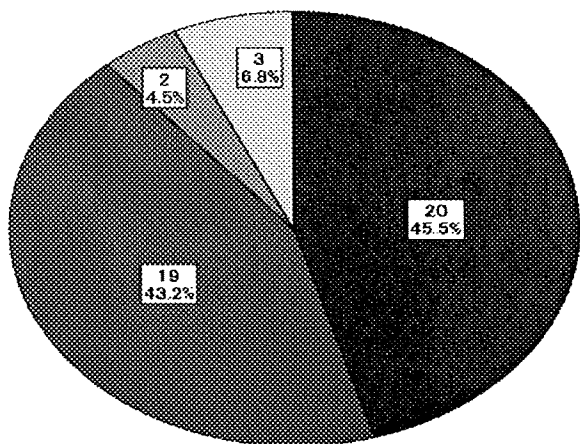
文献

- (1) Perloff JK. Congenital heart disease in adults: a new cardiovascular subspecialty. *Circulation*. 1981;84:1881-90.
- (2) Shiina Y, Toyoda T, Kawasoe Y, Tateno S, Shirai T, Wakisaka Y, et al. Prevalence of adult patients with congenital heart disease in Japan. *Int J Cardiol*. 2009 Jun 1
- (3) Niwa K, Perloff JK, Webb GD, Murphy D, Liberthson R, Warnes CA, et al. Survey of specialized tertiary care facilities for adults with congenital heart disease. *Int J Cardiol*. 2004;96(2):211-6.
- (4) Moons P, Engelfriet P, Kaemmerer H, Meijboom FJ, Oechslin E, Mulder BJ. Delivery of care for adult patients with congenital heart disease in Europe: results from the Euro Heart Survey. *Eur Heart J*. 2006;27(11):1324-30.
- (5) 丹羽公一郎, 立野滋. 欧米における成人先天性心疾患診療専門施設の運営実態と今後の方向性. *J Cardiol*. 2002;39(4):227-32.
- (6) Puley G, et al. Arrhythmia and survival in patients \geq 18 years of age after the mustard procedure for complete transposition of the great arteries. *Am J Cardiol* 1999;83:1080-4.
- (7) Kirjavainen M, et al. Late results of Senning operation. *J Thorac Cardiovasc Surg* 1999;117:488-95.
- (8) Shaddy RE, et al. Carvedilol for children and adolescents with heart failure: a randomized controlled trial. *Jama* 2007;298:1171-9.

表 成人先天性心疾患専門外来に通院中の患者背景

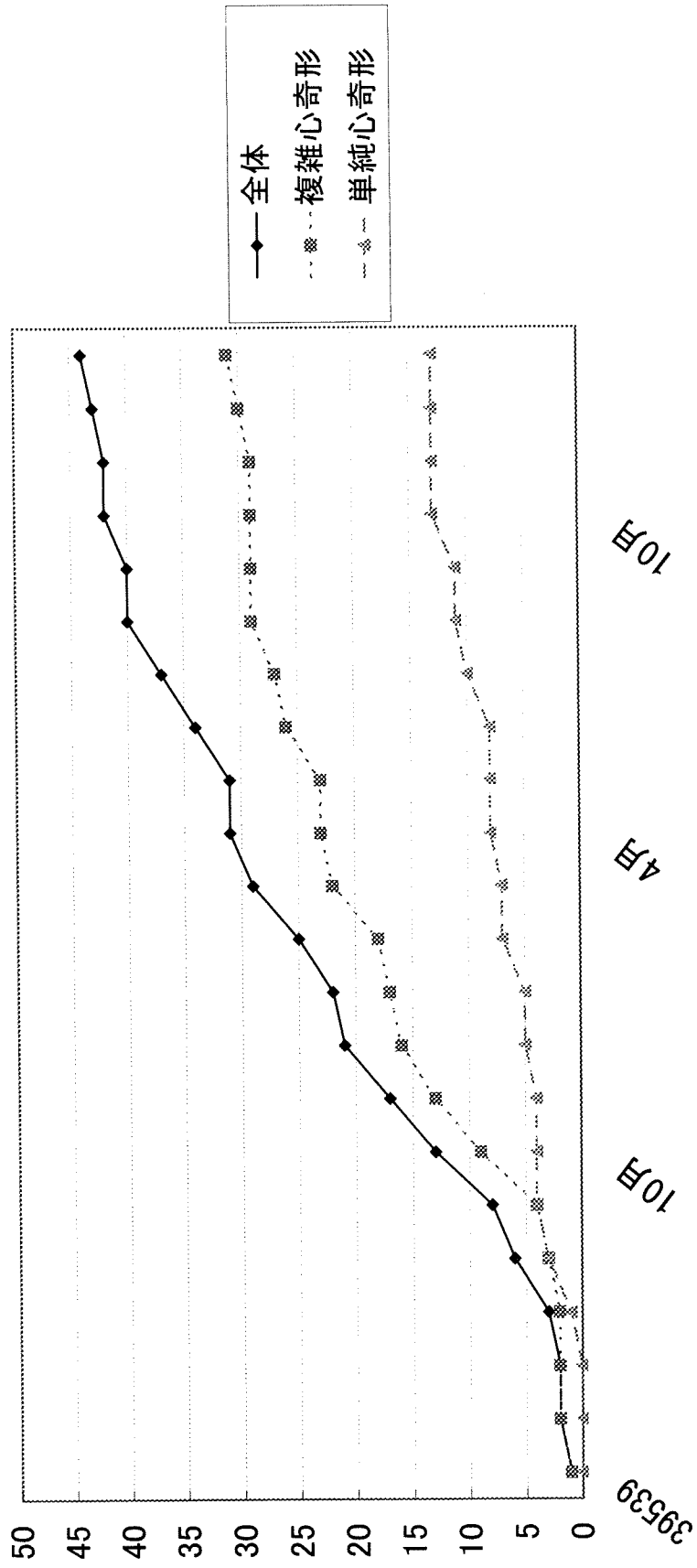
N=44

		n(%),あるいは 平均±SD[range]	
性別	女性	24	(54.5)
	男性	20	(45.5)
年齢	20歳以下	5	(11.4)
	20歳～29歳	17	(38.6)
	30歳～39歳	13	(29.5)
	40歳～49歳	4	(9.1)
	50歳以上	5	(11.4)
紹介元	院内からの紹介	20	(45.5)
	他院からの紹介	19	(43.2)
	本人または家族の希望	2	(4.5)
	その他または不明	3	(6.8)
院内紹介元の内訳 (n=20)	院内心臓外科	11	(55.0)
	院内小児科	6	(30.0)
	院内循環器内科	1	(5.0)
	院内整形外科	1	(5.0)
	院内血液内科	1	(5.0)
他院紹介元の内訳 (n=19)	小児病院	11	(57.9)
	公立総合病院	3	(15.8)
	民間総合病院	3	(15.8)
	循環器病センター	1	(5.3)
	多施設	1	(5.3)
紹介から来院までの日数		30.2 ±27.8	[0-101]
単純/複雑心奇形	単純心奇形	13	(29.5)
	複雑心奇形	31	(70.5)
手術治療	修復術後	22	(50.0)
	修復術後残存奇形	6	(13.6)
	姑息術後	3	(6.8)
	未治療	13	(29.5)
フォンタン循環	有	1	(2.3)
	不完全(Glenn術後)	1	(2.3)
	無	42	(95.5)
肺高血圧	有	3	(6.8)
	無	39	(88.6)
	不明	2	(4.5)
アイゼンメンジャー症候群	有	1	(2.3)
	無	41	(93.2)
	不明	2	(4.5)
ペースメーカー植え込み	有	4	(9.1)
	無	40	(90.9)



- 院内からの紹介
- 他院からの紹介
- 本人または家族の希望
- その他または不明

成人先天性心疾患専門外来における患者数の推移



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」

(H21—循環器等(生習)—一般—016)

分担研究報告

「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」

研究分担者 富山大学医学部小児科

市田 露子

研究要旨

成人に達した先天性心疾患の診療体制の確立に向け、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を行う。Minimum requirementをまとめた研修要綱、教育病院の数、内容、条件などの設定。

A. 研究目的

成人に達した先天性心疾患(ACHD)の診療体制の確立に向け、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を行う。

B. 研究方法

日本小児循環器学会の専門医修練目標や日本循環器学会認定、循環器専門医研修カリキュラムの内容を検討し、欧米ACC/AHA/AAPで推挙されている修練プログラム内容と比較検討する。今後、各修練施設での修練内容を調査する場合には、各施設での倫理委員会での承認を得た上で、個人情報の保護に十分に配慮し行う。

C. 研究結果

1) 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に関しては、日循専門医、小循専門医の研修プログラムにも、ある程度の記載内容があり、ACC/AHA/AAPのCore training(Level 1)とほぼ同等の内容であった。

2) ACHDの日常的診療を行えるレベル(1年程度のACHD研修)では、小循専門医の研修プログラムには、ある程度の記載内容があるがACC/AHA/AAPのAdvanced training(Level 2)には及ばない。また、日循専門医の研修プログラムには、全く記載がない。

3) ACHDを専門としてみていくレベル(ACHD専