

厚生労働科学研究費補助金

循環器疾患・糖尿病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22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23年3月

厚生労働科学研究費補助金

循環器疾患・糖尿病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22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23年3月

## 目 次

はじめに	.....1
総括研究報告	
	白石 公
1. 研究の概要、目的、シエーマ、効果、研究計画	.....3
2. 平成22年度第1～3回班会議議事録	.....13
分担研究報告および資料	
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	.....19
	丹羽 公一郎
2. 循環器内科における成人先天性心疾患診療に関する全国調査	.....42
	八尾 厚史、落合 亮太
3. 患者会に参加する成人先天性心疾患患者の社会生活に関する研究 —全国心臓病の子どもを守る会との共同研究—	.....49
	賀藤 均、落合 亮太、池田 幸恭
4. 資料「生活アンケートから見えてきた心臓児者の生活」	.....59
	落合 亮太
5. 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	.....71
	市田 路子
6. 成人期の心房中隔欠損症の診断、治療、管理に関する研究	.....78
	赤木 禎治
7. 成人先天性心疾患患者の心理・行動の特徴とその関連要因の検討	.....100
	松井 三枝
8. 先天性疾患合併妊娠が長期予後に及ぼす影響に関する研究	.....146
	神谷千津子、池田智明
9. 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—	.....155
	市川 肇
10. 小児専門施設からスムーズに成人施設に移行するためにこども病院が「今」できること	.....158
	城戸佐知子
11. 主任研究者資料	.....161
	白石 公

## 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いへん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、専門看護師、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成果を蓄積する予定である。

## 総括研究報告

## 研究の概要

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、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。

## 研究の目的

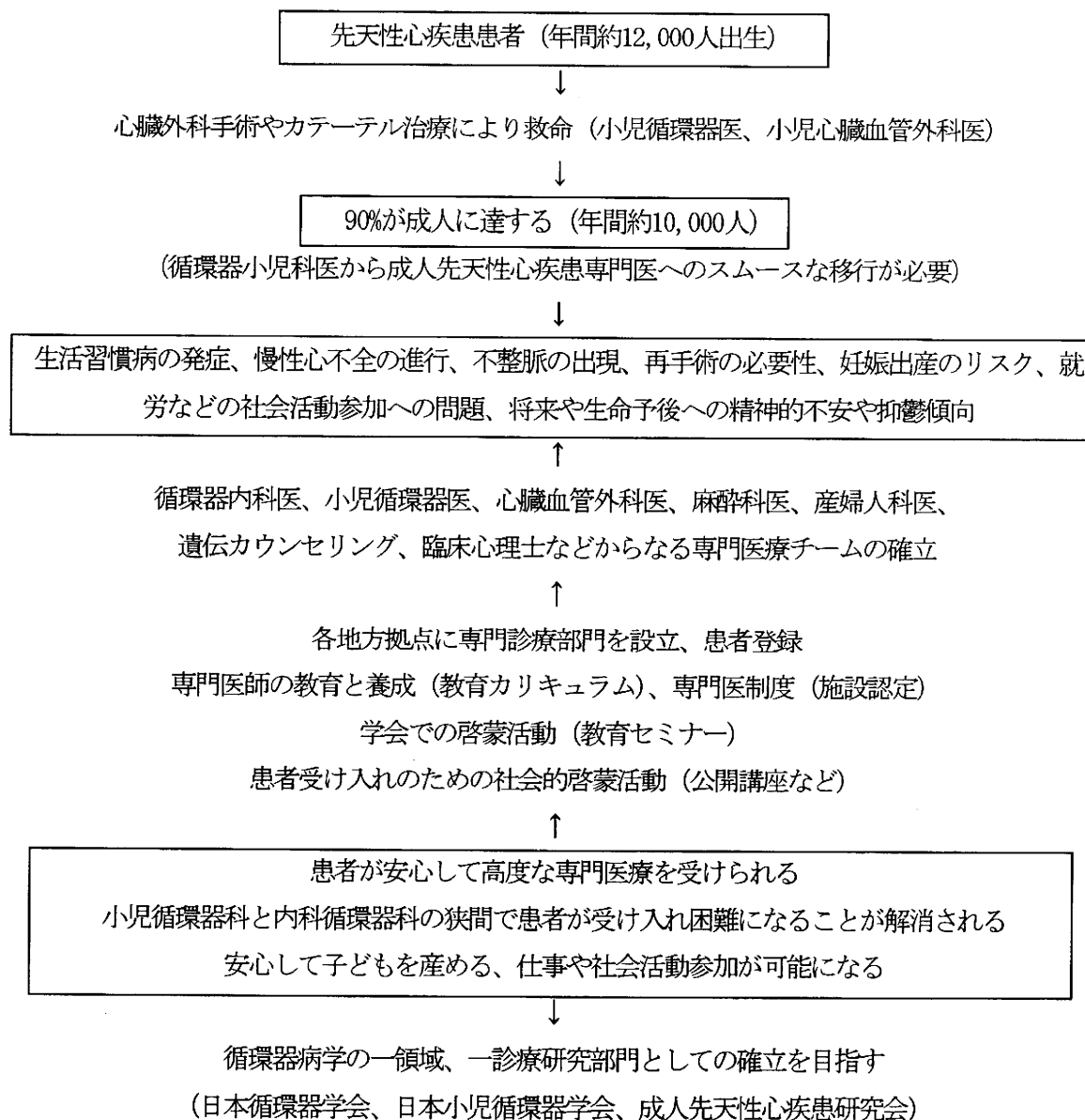
近年多くの先天性心疾患患者が救命されるようになり、複雑先天性心疾患を含め90%以上の患者が成人に達するようになった (Circulation 2001;84:1881)。日本には40万人の成人先天性心疾患患者が存在し、年間に約1万人の割合で増加している (Int J Cardiol 2004;96:211)。その患者数は既に小児患者数を上回っている。これらの成人先天性心疾患患者は、年齢面から小児専門施設で受け入れが困難な一方、複雑な血行動態から循環器内科施設でも受け入れが敬遠される傾向にある。また疾患特有の続発症 (慢性心不全、不整脈) や生活習慣病 (高血圧、糖代謝異常)、さらに女性では妊娠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つて診療が行われ、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。



研究内容のシエーマ



## 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を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。

## 研究計画

### 平成21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な目標設定を行う。
2. これらの代表施設では、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。

### 平成22年度

1. 代表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で認定し、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. 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。

### 平成23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患者データベース作成を試みる。
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さん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。

## 班会議の具体的計画内容

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、麻酔科、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。
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  
全国の患者数統計、ネットワーク作成を検討する  
外科のデータベースを利用できる? 個人情報を保護 (市川先生)
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?

施設内調査、サンプルスタディ、実態調査など

3. 今後の診療体制の具体的な提案（集約化と個別化）  
1次、2次、3次の診療体制が必要、本年度提示へ
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、施設的）
5. 移行外来のありかたと構築（担当：賀藤先生、落合先生、患者さんの立場から ACHD 診療体制に望むこと：アンケート調査の実施）
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）  
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）  
Telemedicine の確立など
7. ACHD 専門医師の Recruit をどうするか？（八尾先生、落合先生：不整脈および心不全を専門とする循環器内科医を中心にリクルートする）
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る、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 (落合先生、賀藤先生)

13. 外科症例

初回手術、再手術症例の見直しが必要

重症心不全例への移植に向けた indication の確立、とくに Fntan 術後手術症例からみた ACHD 患者さんの変化は (赤木先生)

14. 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)

15. 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 (成人先天性心疾患学会)

夜間緊急時の対応に苦慮している (城戸先生)

長年通院していない症例での臨床データの整理が必要では?

16. 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)

遺伝科でカウンセリングを始める

17. 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）

18. 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。

19. 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）



## 班會議議事錄

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」 平成22年度第1回班会議議事録

平成22年7月31日 新大阪ガーデンパレス

午後1時—午後3時30分

参加者（14名、敬称略）：丹羽公一郎、水野芳子、落合 亮太、賀藤 均、市田 露子、松井 三枝、池田 智明、森崎 隆幸、中西宣文、市川 肇、中井 久仁夫、城戸 佐知子、赤木 禎治、白石 公

1. 事務連絡

2. 班会議の前回までの経過（白石）

3. 研究報告および本年度の研究計画

池田先生：

- 1) 昨年は心筋症、Marfan、IPAH のまとめを行った。本年は先天性心疾患術後妊娠および出産（TOF, ccTGA, CoA, AS, Ross, Jatene, Fontan...）についてまとめる予定である。
- 2) ACHD の患者さんが自分の心臓の病状を話さずに不妊治療を受けているケースが多々見られる。患者さん自身の病状把握を促すとともに、ハイリスク群では妊娠出産の危険性を周知し、適切な避妊を喚起する必要がある。
- 3) Fontan 術後では、良好な心機能を保っていても生理排卵異常が多い。

赤木先生：調査による病態把握が必要では？

落合先生：アンケート調査の発表

- 1) 循環器内科医へのアンケート調査
- 2) 成育医療センターでのキャリーオーバーに関する患者アンケート
- 3) 患者会（中井様）生活アンケート調査

松井先生：ACHD 患者さんの行動パターン、適応力、対人関係に関する調査。

丹羽先生ほか：

- 1) 専門医制度は来年の日循でも論議する。
- 2) 議員への働きかけも必要では？
- 3) 成人先天性学会に提案し、そこで専門医制度を打ち立てる。

- 4) 各地方で積極的に教育セミナーを行うようにする。
- 5) 小児科医も心不全、不整脈、高血圧等のトレーニングが必要になる。
- 6) 患者情報や手術記録の電子化（カード式）はできないか？

市田先生：トレーニングプログラムの説明。

市川先生：

- 1) failed Fontan 症例の移植適応の再検討が必要。
- 2) ACHD 患者さんの終末期医療についても考える必要がある。

森崎先生：

- 1) 次世代への受け継がれが問題。カウンセリングが必要。
- 2) ACDH の診療には多科参加型の診療体制が重要で、その中に key person が必要。各科の若い医師に興味を持ってもらう努力をする。

賀藤先生：

- 1) フォンタンに到達しなかった患者さんも問題。
- 2) 医療に対する不満は大きい。

中井さん：

- 1) 過去に受けた手術はその時のベストの手術であったと考えるべきだが、どの患者も選択肢が他になかったのかという思いはもっている。
- 2) 最近では、インターネット等の情報が多すぎ、どこへ行けば良いのか分からなくなっている患者も多い。

城戸先生：こども病院の抱える ACHD 患者さんの問題を調査する予定。

- 1) 小児科に里帰りした症例の検討
- 2) 患者の自立、独立意識の啓蒙
- 3) フォンタン女性患者さんの妊娠出産、避妊に関する教育

水野さん：定期受診をしなくなった患者さんの実態調査を予定。

赤木先生：心エコー診断からみた ACHD について調査予定。

#### 4. 次回班会議の日程

11月6日（土）午後1時からを第一候補とする。

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」 平成22年度第2回班会議

平成22年11月6日 新大阪ガーデンパレス  
午後1時—午後3時30分

参加者（12名、敬称略）：丹羽公一郎、堀端洋子、水野芳子、落合 亮太、賀藤 均、市田 蒔子、本島優子、神谷千津子、中西宣文、城戸 佐知子、赤木 禎治、白石 公

研究報告および本年度の研究計画

1.堀端先生、丹羽先生（千葉循環器病センター）

インターネットを介した遠隔診断の試みを紹介

2.城戸先生（兵庫こども病院）

ファオンタン術後患者の遠隔期診療に苦慮している、患者さんの教育も必要

3.落合先生、八尾先生（東京大学）、賀藤先生（成育医療センター）

成人先天性心疾患施設基準に関する提案

循環器内科医からの要望

教育セミナー、web システム、施設の集約化、訓練施設の確立など

今後は心臓血管外科のアンケートも必要

4.水野師長、丹羽先生（千葉県立循環器病センター）

成人先天性心疾患患者の QOL および社会的心理的問題の影響要因の研究

5.本島先生、松井先生（富山大学）

成人先天性心疾患患者の情緒と行動の問題について報告

6.市田先生（富山大学）、白石（国立循環器病研究センター）

欧米における ACDH program の紹介と比較検討