

201120015A

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23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24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23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24年3月

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。

目 次

総括研究報告および資料

1. 研究の概要、目的、シエーマ、効果、研究計画、班会議議事録 1
国立循環器病研究センター小児循環器部 白石 公

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 13
聖路加国際病院心血管センター循環器内科 丹羽 公一郎
千葉県循環器病センター成人先天性心疾患診療部 堀端 洋子、水野 芳子
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 97
東京女子医科大学看護学部成人看護学 落合 亮太
東京大学循環器内科 八尾 厚史
3. 成人先天性心疾患患者診療に対する循環器内科ネットワークの確立 110
東京大学循環器内科 八尾 厚史
聖路加国際病院循環器内科 丹羽 公一郎
東京女子医科大学看護学部成人看護学 落合 亮太
4. 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 113
国立成育医療研究センター 第一専門診療部循環器科 賀藤 均、三崎 泰志、金子 正
英
東京女子医科大学看護学部 落合 亮太
5. 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 122
-全国心臓病の子どもを守る会との共同研究-
国立成育医療研究センター 第一専門診療部循環器科 賀藤 均
東京女子医科大学看護学部 落合 亮太
和洋女子大学心理学・教育学 池田 幸恭

6. 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 ……	133
富山大学医学部附属病院小児循環器内科 市田 露子	
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 ……	166
富山大学大学院医学薬学研究部心理学 松井 三枝	
8. 成人期に診断される心房中隔欠損症のカテーテル治療 ……	184
岡山大学病院循環器疾患集中治療部 赤木 禎治	
9. 先天性心疾患を含む肺高血圧症合併妊娠の検討 ……	218
国立循環器病研究センター心臓血管内科 高木 弥栄美、中西 宣文	
10. 先天性心疾患を有する女性における適切な避妊法の検討研究 ……	223
三重大学医学部生殖病態生理学分担研究者 池田 智明 国立循環器病研究センター周産期・婦人科部 神谷 千津子	
11. 小児・成人で種々の全身症状を示す循環器疾患の管理の問題と対応 ……	229
国立循環器病研究センター 研究所分子生物学部 森崎 隆幸	
12. 論文およびその他の資料 ……	235

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、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。

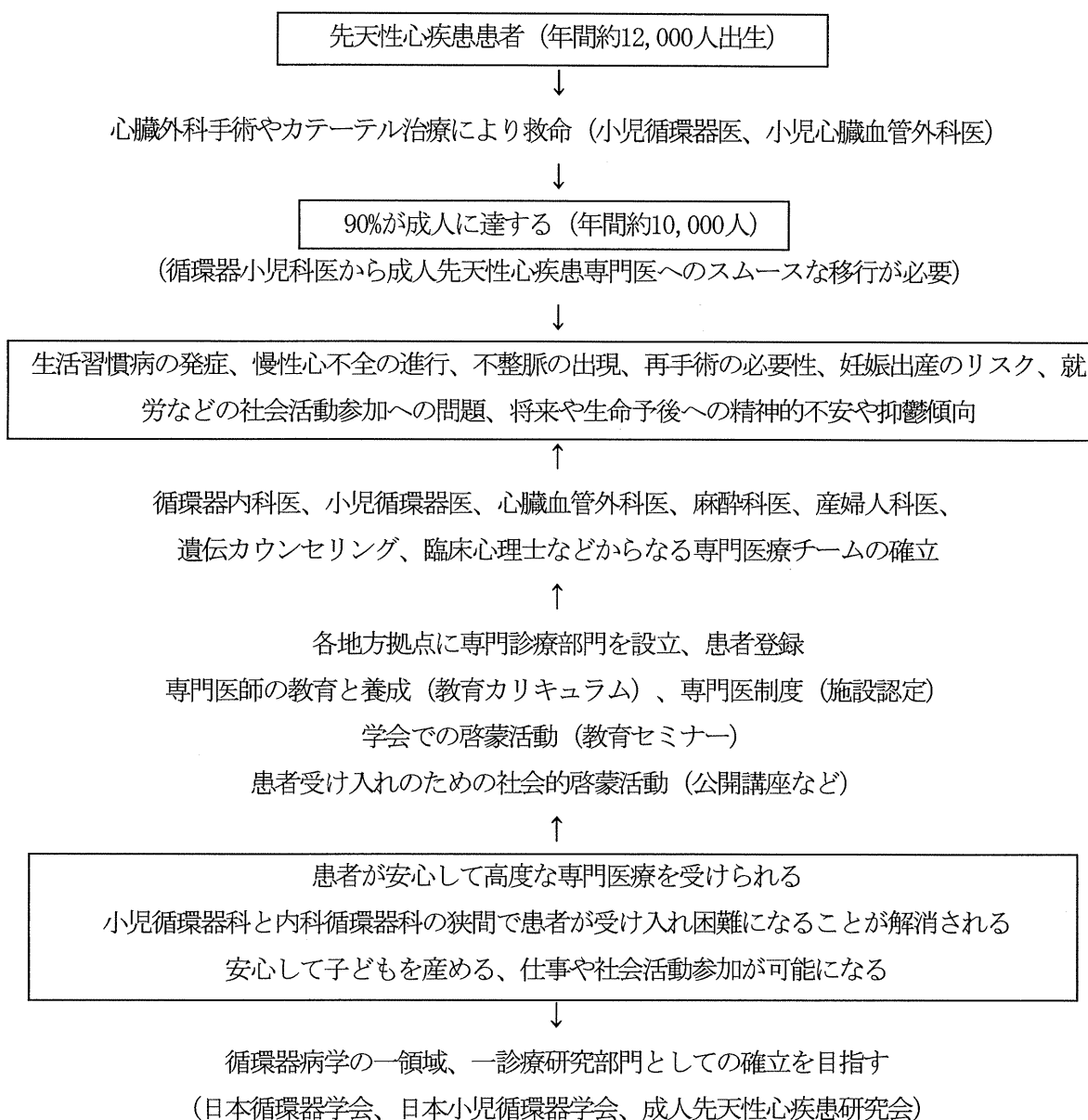
研究の目的

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。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。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効わるため、専門チームによる診療体制が必要である。本研究は、全国が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。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」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年のうち、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し、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事を予定する。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。

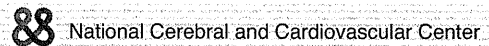
研究計画

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. 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。
 - a. 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。
 - b. 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。
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。

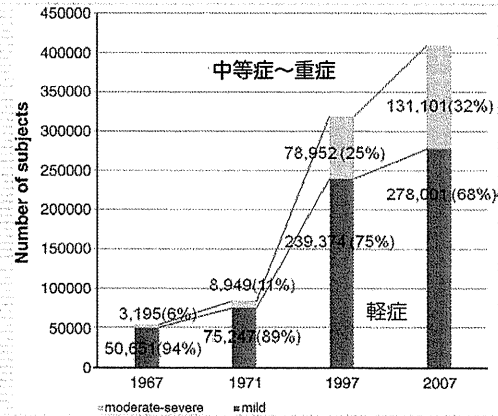
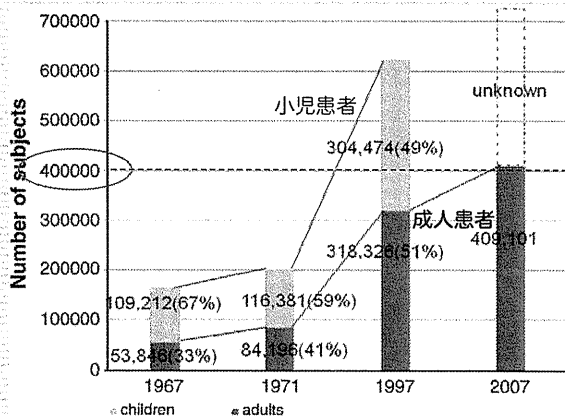
成人に達した先天性心疾患の診療体制の 確立に向けた総合的研究

国立循環器病研究センター小児循環器部
白石 公



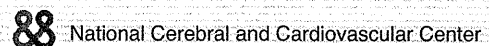
研究班資料

成人期の先天性心疾患患者数の現状と推移



(Shiina et al., Int J Cardiol 2011;146:13-16)

1. 現在約40万人の成人先天性心疾患患者が存在し、患者数は増加の一途にある！
2. 複雑先天性心疾患の術後症例（中等症～重症例）が増加している。
3. 術後症例は毎年4,000人増加している。



成人期に達した先天性心疾患の問題点

- ✓ 複雑先天性心疾患の術後患者が増加しており、疾患特有の遺残症や続発症により、高度な診療を必要とする患者が増加している。
- ✓ 成人期早期から肥満、高血圧、糖尿病など生活習慣病の要素が加わる。
- ✓ 女性では妊娠/出産を契機に症状が悪化する。
- ✓ 小児期から入院や手術を繰り返しているため、社会的および経済的に自立困難な患者が多い。
- ✓ 年齢制限のために小児病院には入院できない。一方、循環器内科医は経験が少ないために敬遠する傾向にある。




**患者が安心して受診できる専門施設がない、患者が行き場を失っている。
小児科医と内科医の共同作業による診療体制の早急な確立が必要！**

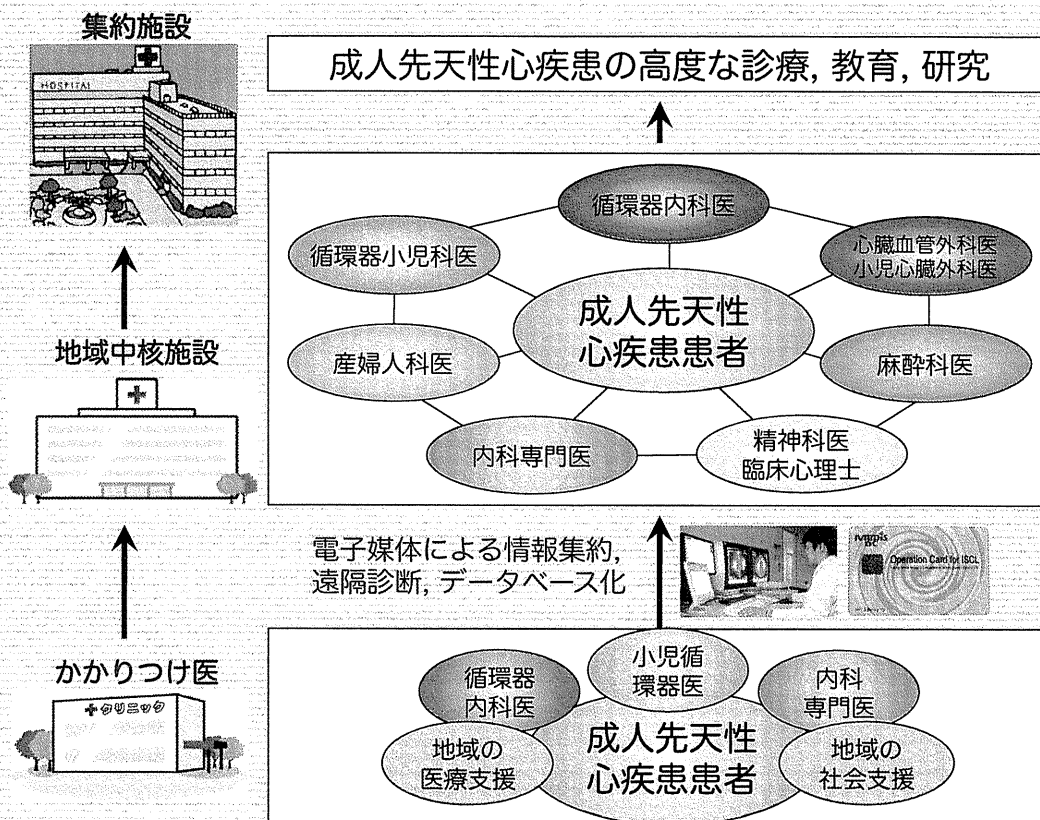
 National Cerebral and Cardiovascular Center

本研究の達成目標

1. 患者実態調査：患者数、疾患内訳、重症度、手術数、出産数など
2. 医療側の現状調査：循環器医、小児循環器医からのアンケート調査
3. 多科および多職種から構成される専門医療チームの確立
4. 成人先天性心疾患専門医制度の確立、専門医師の教育と養成
5. 集約化施設の認定
6. 学会と連携した患者登録の実施、データの電子化/共有システムの確立
7. 安全な妊娠・出産のための科学的根拠やエビデンスの蓄積
8. 学会での啓蒙活動（教育セミナー）や社会的啓蒙活動（公開講座など）
9. 医療保障制度の改革や患者の社会的支援に向けた提言を行う。

 National Cerebral and Cardiovascular Center

今後あるべき成人先天性心疾患の診療体制

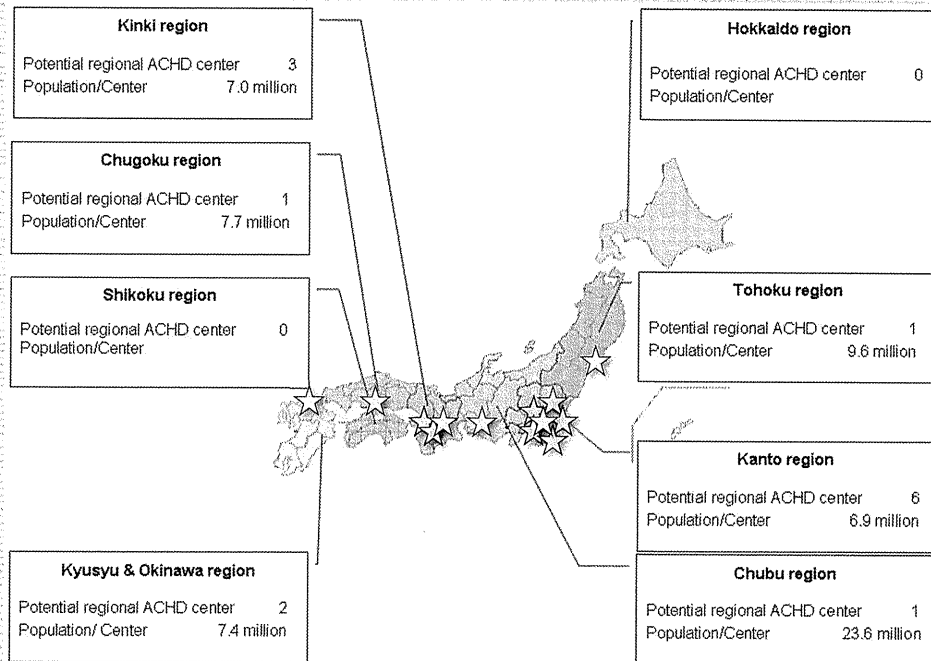


成人先天性心疾患集約化施設の基準案

1. 循環器内科が診療の意向がある。
2. 小児循環器内科医が1名以上いる。
3. 小児心臓血管外科医が2名以上いる。
4. 現時点でACHD専門外来を有する、または設置の意向がある。
5. 心カテーテル検査・不整脈・断層心エコーを専門とする医師がいる。
6. 成人心疾患患者に対する十分な検査・治療経験がある。
7. MR、3DCTなど必要な設備がある。
8. 産科・精神科・脳外科・ICUがある。

以上の基準で全国の循環器内科施設に診療開設の可能性を調査

集約化施設となりうる全国14施設の地域別分布



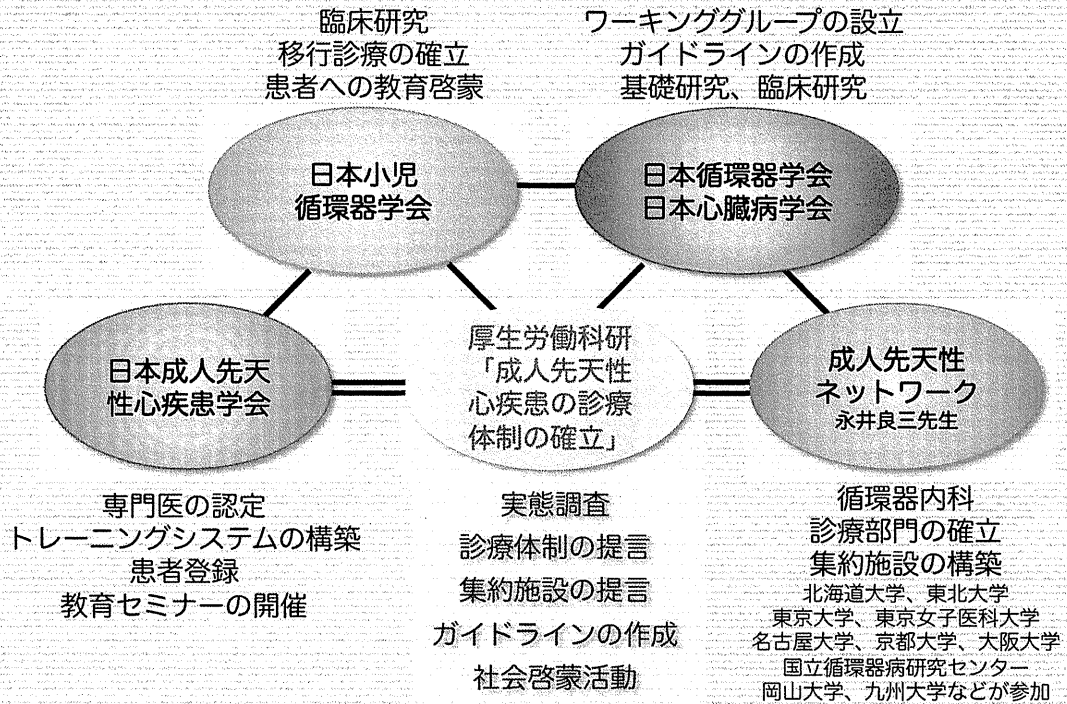
地域によっては基準を満たす施設が存在しない！

(Ochiai R, et al., Circ J. 2011;75:2220-7)

循環器内科医の積極的な診療参加を促すための対策

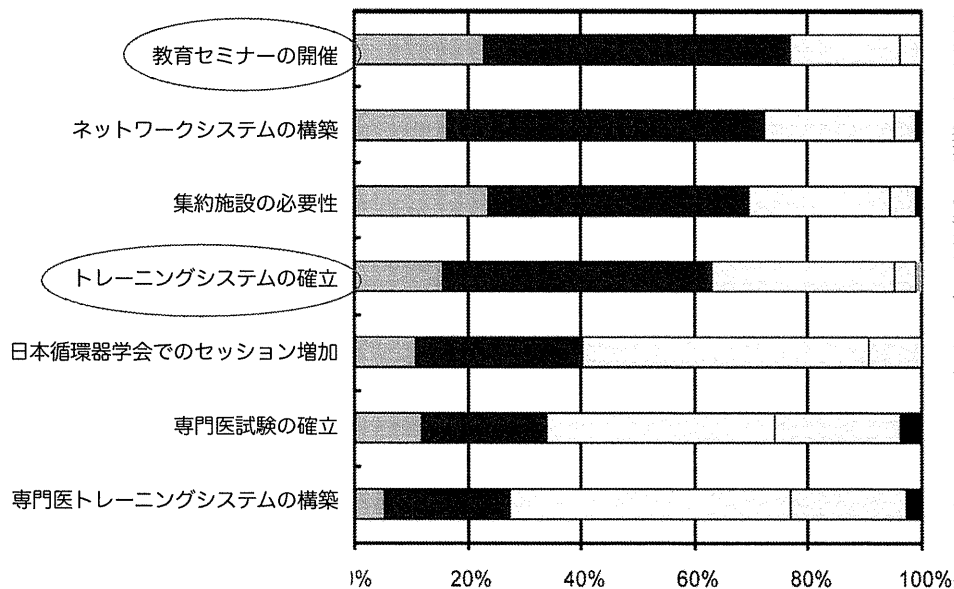
1. 循環器内科によるサブグループ（ACHDネットワーク、委員長：永井良三教授）を立ち上げ、全国の主要大学病院、循環器専門施設に成人先天性心疾患診療部門を立ち上げる準備を開始した。
2. 将来的には日本循環器学会および日本心臓病学会に成人先天性心疾患対策ワーキンググループを立ち上げ、継続的にこの問題の対策を行う。
3. 日本循環器学会、日本心臓病学会、日本小児循環器学会、日本成人先天性心疾患学会、ACHDネットワークと共同作業で、患者登録、患者情報の電子化（手術所見、心カテデータ）、遠隔診断を確立させる。
4. 若手医師、看護師、検査技師のための教育セミナーの開催を行う（学会主導で年2回実施）。
5. 疾患ガイドラインの充実、教科書の執筆

本研究班と関連学会との連携



National Cerebral and Cardiovascular Center

班会議資料 循環器内科医が希望する成人先天性心疾患診療体制



(Ochiai R, et al., Circ J. 2011;75:2220-7)

National Cerebral and Cardiovascular Center

循環器内科医のトレーニングシステムの提言

Level 1 (Basic training)

成人先天性心疾患患者の初期対応ができ、専門施設に紹介ができるレベル（循環器専門医試験レベル）

- 1.先天性心疾患の一般的な知識：解剖、病理、生理、遺伝
- 2.自然歴、予後：遺伝カウンセリング、妊娠、非心臓手術時の管理などを含む一般的な先天性心疾患の臨床知識と初期対応
- 3.予後、続発症、遺残病変の知識：フォロー四徴、心臓中隔欠損、心室中隔欠損、完全大血管転位、単心室（フォンタン手術）、肺動脈狭窄、大動脈狭窄など

Level 2 (Special training)

成人先天性心疾患患者の日常診療を行えるレベル（専門施設での1年程度の研修が必要）

- 1.解剖、生理、臨床症状、自然歴
- 2.診断方法：身体所見、心電図、不整脈/電気生理、胸部X線、断層心エコー、心臓カテ/造影検査、核医学検査、MRI、CT
- 3.治療手技：薬物治療、外科治療、カテーテル治療
- 4.介入後の続発症および遺残症の管理（外科手術およびカテーテル治療後）
- 5.適切な外来診療への移行
- 6.妊娠と出産に関する問題：妊娠の可否、妊娠および分娩中の管理、避妊
- 7.非心臓手術時の管理
- 8.姑息的治療：肺血管閉塞性病変の管理など
- 9.運動および活動性の評価
- 10.就職および社会経済的な問題、生命保険、社会心理学的な問題
- 11.成人先天性心疾患外来への参加（1回/週、10症例/回）
- 12.小児循環器病棟診療への参加（1~2ヶ月以上）
- 13.成人先天性心疾患患者の周期管理、手術見学
- 14.小児循環器・小児心臓外科のトレーニングプログラムの存在
- 15.少なくとも1人以上の成人先天性心疾患専門医の存在

Level 3 (Advanced training)

成人先天性心疾患患者を専門として診てゆくレベル（成人先天性心疾患専門施設での2年以上の研修）

- 1.臨床研究および基礎研究への参加
- 2.成人先天性心疾患診療への参加と診断能力（心カテ検査40例、経胸壁心エコー300例、経食道心エコー50例、CT、MR）

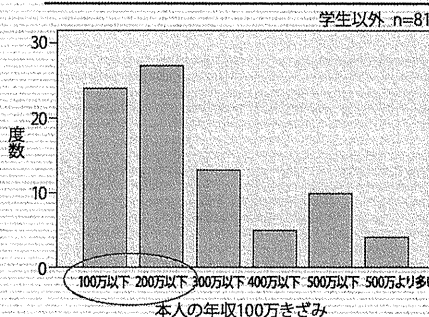
88 National Cerebral and Cardiovascular Center

研究班資料 成人先天性心疾患患者の社会的問題

生活上に不安・困難・要望	143名が言及
社会生活に関する不安・困難	
親がいなくなった時の生活をどうするか	25名
これから社会で生きていけるか	9名
いつまで仕事を続けることができるか	9名
家族関係・人間関係が難しい	9名
親の介護をどうするか	8名
結婚できるか	7名
老後の生活をどうするか	4名
出産・子育てができるか	4名
生命保険に入れない	3名
通院・通学が大変	3名
疾患に関する不安・困難	
病状の悪化が不安	21名
心疾患や併存疾患の症状が辛い	18名
いつまで生きられるか	5名
福祉制度に対する要望	
年金制度を充実させてほしい	49名
医療費に対する助成を充実させてほしい	44名
国の医療・福祉制度を見直してほしい	7名
福祉制度の地域格差をなくしてほしい	6名
就労支援に関する要望	
就労支援・雇用拡大が必要	28名
病気を受け入れて自分にできる範囲で頑張って行きたい	21名
障害者と健常者が共生できる社会を	10名
障害に対する企業側の理解を深めてほしい	9名
非正規雇用など雇用状況を改善してほしい	5名
内部障害への理解を深める必要がある	5名
医療に対する要望	
成人先天性心疾患を診る医療体制を整備してほしい	13名
再生医療に期待している	4名

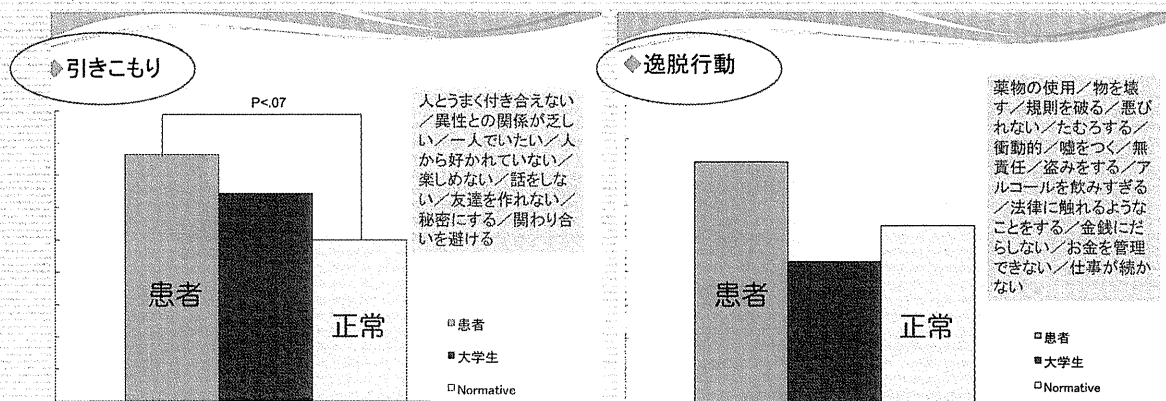
(落合、2010)

就業上の困難と対応策	125名が言及
就業上の困難	
周囲の理解が得られない	64名
休みが取りづらい	16名
仕事量が多い	12名
無理ができない	8名
就労すること自体が難しい	7名
無理をしてしまう	6名
人によって、日によって体調が違う	4名
仕事で正當に評価されない	4名
収入が少ない	4名
仕事にやりがいがない	3名
障害に甘えているところもある	3名
通勤が難しい	2名
困難に対する対応策	
普段からのコミュニケーションが大切	9名
フレックス制・時短労働の普及	8名
在宅でできる仕事を増やしてほしい	4名



88 National Cerebral and Cardiovascular Center

成人先天性心疾患患者の情緒と行動の問題について



先天性心疾患患者は情緒と行動の問題が 相対的に高く見られる。

不安、抑うつ、引きこもり
逸脱行動、注意力の不足



成人先天性心疾患患者の診療には、精神心理的サポートも必要である。

まとめ

1. 成人先天性心疾患患者は全国で約40万人存在し、最近では複雑先天性心疾患の術後で重症な症例が増加傾向にある。
2. 患者の多くは年齢制限のために小児病院に入院できず、循環器内科では経験が少ないため敬遠される傾向にあり、安心して受診できる専門施設がない。
3. 本研究班では、欧米のシステムを参考に、患者の状況や日本の医療情勢にふさわしい診療体制を提言する。
4. 関連学会やACHDネットワークとともに、全国各地域に15~20カ所の集約施設を認定し、循環器内科医および小児循環器医を中心とした多科多職種から構成される専門診療部門を開設する。
5. 専門医制度を確立し、専門医育成のためのトレーニングシステム、小児科から内科への移行体制を提言する。
6. 医学的問題だけでなく、患者が直面する社会的、精神心理的、経済的問題の解決にむけて、各方面に働きかけている。
7. 多方面にわたる社会的な要求に基づき、今後の継続研究を申請中である。

分担研究報告