

201120015B

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21～23年度 総合研究報告書

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21～23年度 総合研究報告書

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た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、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…………… 11

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…………… 82

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…………… 87

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…………… 91

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…………… 99

-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…… 109
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 …………… 117
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 …………… 134
岡山大学病院循環器疾患集中治療部 赤木 禎治
9. 成人に達した先天性心疾患患者の遠隔成績と外科治療介入に関する研究 …………… 219
国立循環器病研究センター小児心臓外科 白石 公

総合研究報告

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
総合研究報告

主任研究者 白石 公

独立行政法人国立循環器病研究センター 小児循環器部

研究概要および要旨： 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、現在日本には約50万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小児期に行われた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新たな病変が出現して症状が発症する。さらに高血圧、肥満、糖尿病などの生活習慣病のリスクが高まるとともに、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、複雑な血行動態のためにこれまで小児循環器医が継続的に経過観察を続けてきたが、患者数の増加と成人特有の諸問題のため、小児科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。また循環器内科医の多くはこの分野には不慣れなため、先天性心疾患患者の診療を敬遠する傾向にある。そのため多くの成人先天性心疾患患者が行き場所を失っているのが現状である。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が、現在日本には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患者が日本全国どこでも安心して診療を受けることができる診療体制を構築すること、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すること、そして成人先天性心疾患の臨床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到達点とする

A. 研究目的

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(Circulation 2001;84:1881)。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、今後患者数が増加の一途をたどる成人先天性心疾患の診療体制を全国的に確立するとともに、専門医師を養成するための教育体制構築を目指したガイドライン作成を行う。さらに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

標とする。

日本には約50万人の先天性心疾患患者が存在し、その数は既に小児患者数を上回っている。これらの患者は、年齢面から小児科施設で受け入れが困難な一方、複雑な血行動態から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（心不全、不整脈）や生活習慣病（肥満、高血圧）、さらに女性では妊娠出産の問題が加わるため、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させることを目的とする。

平成21～23年の厚生労働科学研究では、全国の実態調査(Int J Cardiol. 2011;146:13-6.)、各施設が抱える問題点、患者が希望する診療体制、循環器内科施設の診療体制の現状調査と今後の展望(Circ J. 2011;75:2220-7.)、専門医制度の確立に向けた調査研究、患者の精神心理の実態調査、などを行ってきた。次の3年間は、この分野への参画が少なかった循環器内科医の参加を促すため、循環器内科からみた集約施設の設定や専門医制度の確立などに主眼を置く。またフォンタン術後患者、アイゼンメンガー症候群、心疾患合併妊娠出産など実態調査を日本成人先天性心疾患学会と共に押し進める。またテレメディスンシステムを確立させ、地方の患者の遠隔診を可能にする。またカード化やクラウドを利用したデジタル化システムを構築し、長年にわたる膨大なデータ(手術記録、カテテル検査など)をどこからでもアクセスできるようにする。

本研究の独創的な点は、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（循環器内科医、小児循環器科医、心臓血管外科医、産婦人科医、専門看護師、臨床心理士など）による臨床研究の遂行にある。欧米では各地で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ている。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。本件研究では全国の実態調査をもとに、できるだけ早い時期に診療研修プログラムおよび地域中核施設認定のガイドライン作成を行う。最終的には成人先天性心疾患に対する保険医療制度の見直し、社会保障制度の改善にも着手する予定である。

B. 研究方法

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体制の方向性を決定する。また日本の成人先天性心疾患診療の中核をなしてきた国立循環器病センター、東京女子医科大学、東京大学医学部、国立成育医療センター、岡山大学医学部、千葉県立循環器病センターを中心として、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. 循環器内科および小児循環器の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、さらには専門スタッフ養成のためのトレーニングプログラムを作製する。

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。

平成22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機能的に始動させると同時に、日本循環器学会、日本小児循環器学会と協調して、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15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しその対策を協議する。
2. 臨床研修および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. 成人先天性心疾患の診療および研究が循環器学の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。さらに社会的な認知を目的として市民公開講座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での問題点を整理する。全国的な診療部の設立に向けて情報を発信する。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、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し、学会や研究会とともに活動を継続する体制を整える。

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、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、情報は可能な限り公開する。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上で極めて重要な臨床的意義を持つ。

倫理面への配慮

本研究における患者情報の収集や患者登録に関しては、各医療機関の倫理委員会の承認を得ることを原則とする。病名や病歴情報の収集は、対象患者の承諾が得られた場合のみ行うこととする。研究では患者の人権に十分に配慮し、病歴等のデータは匿名化した上で国立循環器病センターにおいて厳重に管理するものとする。研究結果や成果を学会や論文で発表する際は、個人が特定できない配慮を行ない、提供者のプライバシーを守る。守秘および盲検性を厳守するため、臨床データならびに組織保管者は検査実施者に

は番号で通知し、提供者のいかなる個人情報も漏出しないように細心の注意を払う。共同研究機関に遺伝子解析を依頼する場合も、すべて匿名化されたサンプル番号のみを用いて情報の提供を行う。情報をパソコンで管理する際には、ネットワークから隔離された状態で管理する。

C. 研究結果

1. 本年度の研究成果

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、現在日本には約50万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小児期に行われた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新たな病変が出現して症状が発症する。さらに高血圧、肥満、糖尿病などの生活習慣病のリスクが高まるとともに、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、複雑な血行動態のためにこれまで小児循環器医が継続的に経過観察を続けてきたが、患者数の増加と成人特有の諸問題のため、小児科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。また循環器内科医の多くはこの分野には不慣れなため、先天性心疾患患者の診療を敬遠する傾向にある。そのため多くの成人先天性心疾患患者が行き場所を失って

いるのが現状である。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が、現在日本には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患者が日本全国どこでも安心して診療を受けることができる診療体制を構築すること、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すること、そして成人先天性心疾患の臨床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的とする。

1) 集約化施設の選定

【目的、方法】患者数の増加に伴い、欧米では成人先天性心疾患の診療体制に関するガイドラインが策定されており、これらのガイドラインが定める診療体制の中心的役割を担うのが、regional ACHD center や specialist center と呼ばれる成人先天性心疾患を専門的に診療する集約化施設である。集約化施設は、多職種医療を提供し、患者の生涯にわたるすべてのニーズに応えうる施設と定義されている。

欧米の集約化施設の多くは、循環器内科を背景とする医師を中心に運営されているが、日本では多くは小児循環器内科医によるフォローアップを受けている。成人先天性心疾患患者が成人期に直面することの多い内科疾患への対応や、小児科医不足という本邦の現状を考えると、循環器内科医の成人先天性心疾患分野への参加は今後不可欠となる。

しかし、現在どの程度の循環器内科医が成人先天性心疾患診療に従事しており、また、将来的にどの程度診療していく意向を有しているのかは明らかにされていない。そこで我々は今回、本邦の循環器内科における成人先天性心疾患診療の実態と今後の診療の意向を明らかにし、循環器内科を含めてチーム医療を提供できる集約化施設の候補施設を特定することを目的に、全国の循環器内科を対象とした質問紙調査を行った。

研究方法

1. 対象施設

下記の適格基準を満たす全国 138 施設の循環器内科診療科長宛に質問紙を郵送した。

- 1) 大学病院である施設
- 2) 成人先天性心疾患年間外来患者数 50 人以上の施設
- 3) 成人先天性心疾患専門外来を有する施設

回答は診療科長本人、または同科に所属する医師のうち、成人先天性心疾患診療に興味を持つ医師に依頼した。調査票は郵送にて回収した。

2. 調査項目

循環器内科における成人先天性心疾患診療の実態として、「現在、循環器内科において、どの重症度の患者まで診療しているか」、今後の診療の意向として、「今後、循環器内科において、どの重症度の患者まで診療していくか」を尋ねた。選択肢はそれぞれ「重症含め全て」「中等度まで」「軽度まで」「診療しない（する意向はない）」の 4 件法とした。

さらに、集約化施設の候補となる施設を特定するために、循環器内科が今後、

「重症を含め全ての患者まで」診療していく意向を有していること、小児心臓血管外科医が2名以上いること、小児循環器内科医が1名以上いること、現時点で成人先天性心疾患外来がある、または将来設置の意向がある、カテーテル・不整脈・エコーを専門とする循環器内科医がいること、成人心疾患患者に対しカテーテル検査を年間500件以上・アブレーションを年間20件以上・ペースメーカー植え込み術を年間20件以上・植え込み型除細動器埋め込み術を年間10件以上実施していること、カルトシステム・MRI・3DCT等の設備を有すること、産科・精神科といった診療科が併設されていること。これらの施設基準の設定にあたっては、欧米のガイドライン、および先行研究の基準を踏襲した。

【結果】 1. 対象施設背景

調査票を郵送した138施設中、109施設から回答を得た(回収率79.0%)。83施設(76.1%)が大学病院、20施設(18.3%)が総合病院、6施設(5.5%)が循環器専門施設であった。

2. 循環器内科における成人先天性心疾患診療

109施設のうち、34施設(31.2%)が、現在、循環器内科において全ての成人先天性心疾患患者を診療していると回答した。今後の診療については、37施設(33.9%)が、循環器内科において全ての成人先天性心疾患患者を診療していく意向があると回答した。循環器内科が主体となった成人先天性心疾患専門外来設置に対する意向については、11施設(10.1%)が既に専門外来を設置していると回答し、10施設(9.2%)が、設置の意向があると回答した。医師養成に対する意向については、

23施設(21.1%)が養成の意向があると回答した。

3. 集約化候補施設の特定

集約化施設の施設基準の充足状況を表1に示す。

14施設(12.8%)が全ての施設基準を満たした。全項目のうち、対象施設の半数以下しか施設基準を満たすことができなかった項目は、循環器内科が今後、「重症度の高い患者を含め全ての患者まで」診療していく意向を有していること(充足率33.9%)、小児心臓血管外科医が2名以上いること(充足率37.6%)、現時点で成人先天性心疾患外来がある、または将来設置の意向があること(充足率35.7%)の3つであり、この3つを全て満たす施設は19施設のみであった。全国8つの地方のうち、6つの地方には、集約化施設の候補となる施設が1施設以上存在し、各地方における1候補施設あたりの人口は、690万人から2360万人であった。一方で、北海道と四国には、候補となる施設が存在しなかった。日本全国における1候補施設あたりの人口は910万人であった。

【結論】

本研究は、循環器内科における成人先天性心疾患診療の実態を明らかにし、集約化施設の候補となる施設を特定した本邦初の調査である。人口あたりの集約化施設の候補施設数は、欧米のガイドラインの基準を満たすものであった。しかし2つの地方には候補施設が存在せず、地域格差がある可能性が示唆された。今後は、集約化候補施設におけるチームの中心的役割を担う医師を育成するための教育体制整備が望まれる。また診療機能の集約化と同時に、地域の医療機関と都市部の医療機関の連携体制整備が必要であ

る。

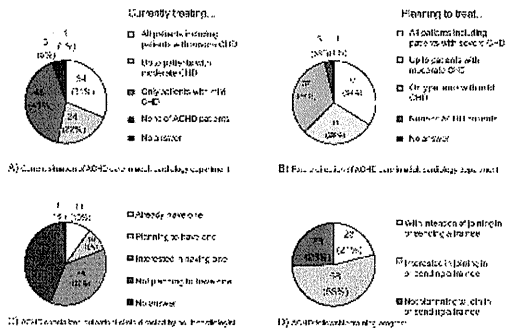


図1：循環器内科におけるACHD診療の実態と今後の方向性

表1：集約化施設のための条件

Criteria for facilities with the potential to become regional adult congenital heart disease (ACHD) centers	No. of facilities meeting this criterion	n (%)
Health care professionals		
Adult cardiology department planning to treat all ACHD patients, including severe patients	37	33.8
≥1 pediatric cardiologist	74	67.8
≥2 pediatric cardiac surgeon	41	37.6
ACHD-specialized outpatient clinic		
ACHD-specialized outpatient clinic	28	25.6
Planning to have ACHD-specialized outpatient	10	9.2
Sufficiently staffed and equipped electrophysiology service		
≥1 adult cardiologist specialized in cardiac catheterization	108	99.1
≥1 adult cardiologist specialized in arrhythmias	109	91.7
≥1 adult cardiologist specialized in echocardiography	88	80.7
≥500 cardiac catheterizations per year*	83	76.1
≥20 ablations per year*	87	79.8
≥20 pacemaker insertions per year*	100	91.7
≥10 ICD implantations per year*	76	69.7
CARTO, EnSite system available	81	74.3
MRI available	87	79.8
3DCT available	99	90.8
Other supportive service available		
ICU	106	97.2
Cerebral surgery	103	94.6
Obstetrics	100	91.7
Psychiatry	85	77.3
No. of facilities with optimal ACHD care structure	14	12.8
No. of facilities fulfill all the criteria	14	12.8

*Total number of procedures conducted in adult cardiology department. Not specified to ACHD.

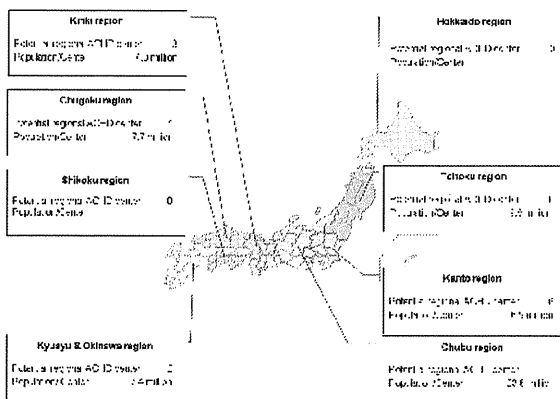


図2：集約化施設となる14施設の地域分布

【結論】人口あたりの集約化施設の候補施設数は、欧米のガイドラインの基準を満たすものであった。しかし2つの地方

には候補施設が存在せず、診療には地域格差がある可能性が示唆された。今後は、集約化候補施設における成人先天性心疾患診療チームの中心的役割を担う医師育成のための教育体制整備が望まれる。また地域格差については、地域の医療機関と都市部の医療機関の連携体制整備が必要である。

2) 教育プログラムの作成

【目的、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。成人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。

表2：成人先天性心疾患診療の認定医制度/教育研修活動(案)

Level 1 (Basic training): 初期対応ができ、専門施設に紹介できるレベル(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一般的な臨床知識と初期対応
3. 予後、続発症、遺残病変の知識: ファロー四徴、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) 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、胸部レントゲン、断層心エコー、
心臓カテ検査/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. ACHD 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術期管理、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) 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. ACHD 診療への参加と診断能力（心カテ40例、心エコー300例、経食エコー50例、CT、MR）

2. 前年度までの研究成果

1) 先天性心疾患患者数の算出

自然閉鎖を生じた心室中隔欠損をのぞくと、1997年には523,682人のCHD患者がおり、そのうち小児は217,084（42%）人、成人は306,598（58%）人で、成人患者数は小児患者数とほぼ同数であった。また成人患者の内33%は綿密な経過観察や加療の必要な中等度～高度先天性心疾患であった。さらに2007年には442,773人の成人先天性心疾患がおり、

1997-2007年では年間13,000人の成人患者数が増えていた。以上から成人先天性心疾患患者数は持続的に増加しており小児先天性心疾患患者数を超えたと考えられる。

2) 先天性心疾患患者の妊娠分娩に関する研究

心疾患合併妊娠の妊産婦死亡につながるリスク因子について、国立循環器病センターで経験した症例について臨床的検討を行い、妊産婦死亡率を減少させるための、リスク因子を中心に検討した。妊産婦死亡につながるハイリスク心疾患が存在するものの、的確な診断と治療により嚴重な医療体制の下に管理を行えば、出産可能な疾患もある。これらハイリスク心疾患は、妊娠前にカウンセリングを受け、妊娠・出産が可能かどうか、家族を交えて、循環器専門医と共に十分な話し合いがもたれることが臨まれる。

4. 倫理面への配慮

本研究における患者情報の収集や患者登録に関しては、各医療機関の倫理委員会の承認を得ることを原則とした。病名や病歴情報の収集は、対象患者の承諾が得られた場合のみ行うこととした。研究では患者の人権に十分に配慮し、病歴等のデータは匿名化した上で国立循環器病センターにおいて嚴重に管理するものとした。研究結果や成果を学会や論文で発表する際は、個人が特定できない配慮を行ない、提供者のプライバシーを守る。守秘および盲検性を厳守するため、臨床データならびに組織保管者は検査実施者には番号で通知し、提供者のいかなる個人情報も漏出しないように細心の注意を払う。共同研究機関に遺伝子解析を依頼

する場合も、すべて匿名化されたサンプル番号のみを用いて情報の提供を行う。情報をパソコンで管理する際には、ネットワークから隔絶された状態で管理する。

E. 結論および今後の発展性

本年度の研究により、循環器内科における成人先天性心疾患集約施設の選定に向けた方向性を示すことができた。もちろん現在既に多くの成人先天性心疾患患者の診療に当たっている全国のこども病院やその近隣関連施設および一部の循環器専門施設などが選定基準から外れているが、今後は現実的な患者の流れを想定して検討する予定である。

また今年度に教育研修カリキュラム案を提案したので、今後は日本先天性心疾患学会、日本循環器学会、日本小児循環器学会に提出して関係者一同で協議し、カリキュラムおよび認定医/専門医制度決定に向けての作業に入る予定である。

来年度以降、本研究を継続できるならば、患者データベースの確立、長期にわたる患者診療情報のデジタル共有化、インターネットを用いた遠隔診療の確立、成人先天性心疾患患者の社会保障制度の見直し提案等を進める予定である

G. 研究発表

1. 論文発表

- 1) 白石 公. 成人期を迎えた先天性心疾患患者の諸問題. 治療
2011;93:2044-2050.
- 2) 白石 公. 内科医が診る先天性心疾患のポイント. 呼吸と循環.
2010;58:623-632.

- 3) 白石 公. 成人期を迎えた先天性心疾患患者の諸問題. 京府医大誌
2010;119:247-259.
- 4) 白石 公. 先天性心疾患における病態生理、診断、治療. 西村書店, 2010.
pp892-934.
- 5) 市川 肇. 成人先天性心疾患の再手術術式と合併症. Heart Nursing
2011;24:717-728.

H. 知的財産権の出願・登録状況

1. 特許取得

該当なし

2. 実用新案登録

該当なし

3. その他

該当なし

分担研究報告

平成 21-23 年度厚生労働科学研究費、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」
総合研究成果抄録

研究課題：「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」

主任研究者：国立循環器病研究センター小児循環器診療部

白石 公

分担研究者： 聖路加国際病院 心血管センター 循環器内科部長

丹羽公一郎

研究協力者：千葉県循環器病センター成人先天性心疾患診療部

医師 堀端洋子、同看護師 水野芳子

1. 研究目的

我が国における成人先天性心疾患患者数は急激に増加しており、その診療は非常に専門性が高い。診療体制の構築のため、その基礎データである患者総数や診療実態についての調査をおこなった。

先天性心疾患患者には、小児循環器科から循環器内科ないしは成人先天性診療の専門施設への患者移行が必要である。成人先天性心疾患専門外来を受診する患者の特徴を明らかにし、移行外来の実態調査を行った。

遠隔医療支援システムは専門外の医師が、患者データを専門医師と共有し、的確な診断と治療を行うために有用な方法である。成人先天性心疾患の分野での、遠隔医療支援システム使用の可能性と有用性を検討した。

2. 研究方法

1) 成人先天性心疾患診療施設の全国調査：全国の循環器専門医養成施設に成人先天性心疾患の診療の有無、外来担当医師、年間診療患者数、入院患者数の質問票調査を行った。

2) 死亡診断書から計算した主要先天性心疾患の死亡数、さらに、先天性心疾患の自然歴と術後平均余命から1967年、1997年、2007年の先天性心疾患患者数と成人先天性心疾患患者数、さらに年間の成人先天性心疾患患者の増加数を計算した。

3) 移行外来を持つ成人先天性心疾患診療施設での外来患者の実態調査を行った。

4) また、成人先天性心疾患患者は、手術歴を持っていたり、再手術、カテーテル治療を行うことも多く、常に、ストレス、不安を抱えていることが多

い。そこで、精神的健康度の評価を行った。

5) 成人先天性心疾患に関する遠隔医療支援システムを構築するため、成人先天性心疾患を診療している基幹病院（聖路加国際病院、千葉県循環器病センター、千葉県こども病院。千葉大学病院、東京女子医科大学八千代医療センター）で、画像転送ネットワークを構築の可能性を検討した。

研究結果と考察：

1) 成人先天性心疾患診療施設：ほとんどの循環器診療施設で成人先天性心疾患診療を行っていたが、1施設で扱う患者数は少ない。さらに、病院として専門の診療体制を持っている施設は非常に少なかった。

2) 先天性心疾患患者数：

1967年には、140,495人の先天性心疾患患者がおり、その内、成人は、50,704人であった。1997年には、523,682人の先天性心疾患患者がおり、小児は217,084(42%)で、成人は306,598人(58%)で成人が小児とほぼ同数であった。33%は、綿密な経過観察、加療の必要な中等度、高度疾患であった。2007年には、442,773人の成人がおり、1997-2007年で、年間13,000人の成人の総患者数が増えていた。今後、10-20年はこの傾向が続くと考えられる。また、先天性心疾患は、生涯の経過観察、加療を要することが少なくな

いため、成人先天性心疾患診療の需要も持続的に高まる。また、川崎病罹患患者数は、20万人を超えており、冠動脈疾患合併例も、その20%に近くこれらの患者も定期的な経過観察を必要とする。従って、今後、患者数の増加に見合う。専門の医療従事者の育成と診療施設の構築が急務である。

3) 移行外来：成人先天性心疾患専門外来初診患者の年齢は 28 ± 14 歳。管理移行57名(50%)、治療およびセカンドオピニオン42名(37%)であった。成人先天性心疾患専門外来を受診する患者の半数は成人期に達したための管理移行であった。初診患者は、成人先天性の専門的な知識を必要とする複雑心疾患など治療方針決定が困難な例が多い。遠方からの紹介も多く、今後成人先天性心疾患を専門とする医師の養成と日本各地での成人先天性心疾患診療施設の構築が必要である。

4) QOLの尺度SF-36について対象73名(男性41、女性32)の結果を国民標準値と比較した。全体に精神的健康度が低く、特に20才代女性は低かった。また、79%が疾患に関係する不安・心配をもち、22%は不整脈・突然死に関する不安だった。これら精神的健康度は疾患重症度とは関連なかった。今後、精神心理学的な経過観察が必要と考えられた。

5) 遠隔医療支援システム：心エコーの

リアルタイムを含む画像は、サーバーないしコンピューターに接続が可能であった。心エコー、CT、心電図モニターの画質が良好であること、画像を供覧しながらのディスカッションが可能であることを確認した。また、共通のソフトウェアを使用することにより、適切な画像処理、計測、データ解析が行えた。今後、国内での広範囲の遠隔医療が行える可能性が示唆された。

5. 結論

1970 年台後半より、我が国における先天性心疾患。先天性心疾患の死亡率は減少に転じた。成人先天性心疾患患者数は、小児の患者数をこえ、2007 年には 41 万人となっている。このため、大部分の循環器病診療施設が、成人先天性心疾患の外来、入院診療を行っている。しかし、専門の医療体制をとっている施設は非常に少ない。今後、診療体制の確立、専門医療従事者の育成が急務である。これと同時に、数少ない専門施設、専門医師との情報共有と診断、治療方針の決定を行うために、今後、遠隔医療支援システムを有効に用いることが望まれる。

一方、ACHD 専門施設を受診する患者の半数は成人期に達したための管理移行であり、成人先天性の専門的な知識を必要とする複雑心疾患など成

人期での治療方針決定が困難な例も多い。また、精神的健康度が低く、身体的社会的問題を多く抱える患者に対して相談や心理的支援も重要といえる。遠方からの紹介も多く、今後 ACHD を専門とする医師の養成と日本各地での ACHD 診療施設の構築が必要である。患者の 1/2~3/4 が成人期には、専門施設を受診しなくなっているという調査結果があり、今後、受診中断の実態調査や医療チームの支援内容の明確化なども必要と考えられる。

5. 研究成果

1) 論文発表

1. Toyoda T, Tateno S, Kawasoe Y, Shirai T, Shiina Y, Matsuo K, Niwa K. Nationwide survey of care facilities for adults with congenital heart disease in Japan. *Circ J* 2009; 73: 1147-1150.
2. 丹羽公一郎。成人した小児心疾患（成人先天性心疾患）の現状と問題点。東京小児科医会報 2009; 27: 8-14.
3. 川副泰隆、丹羽公一郎。妊娠中の薬物療法。心臓 2009; 41: 383-388.
4. 丹羽公一郎、立野滋。心疾患に伴う肺高血圧症（先天性心疾患、左心疾患に伴う肺高血圧症）特に Eisenmenger 症候群。呼吸器科 2009; 16: 199-206.