

201222054A

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

成人先天性心疾患の診療体系の確立
に関する研究

平成24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25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

成人先天性心疾患の診療体系の確立

平成24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25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集学的な形態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. これからの成人先天性心疾患の診療体制について…………… 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…………… 19

聖路加国際病院心血管センター 循環器内科 丹羽公一郎

2. 先天性心疾患セミナーで実施されたアンケート調査…………… 70

岡山大学病院 循環器疾患集中治療部 赤木禎治

3. 成人先天性心疾患循環器内科ネットワークにおける専門外来稼働状況と診療上の困難感・要望に関する研究…………… 99

東京大学医学部 保健・健康推進部 健康管理室 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 落合亮太

4. 小児科における成人先天性心疾患診療の実態と成人先天性心疾患専門医の育成方法に関する全国調査…………… 117

国立成育医療研究センター 器官病態系内科 賀藤均

東京女子医科大学 循環器小児科 中西敏雄

富山大学医学部附属病院 小児循環器内科 市田蒔子

東京大学医学部 保健・健康推進部 健康管理室 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 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…………… 128
富山大学医学部附属病院 小児循環器内科 市田 藤子

6. 成人先天性心疾患患者の健康関連 Quality of life に関する研究… 132
国立循環器病研究センター 小児循環器科 安田 謙二
同 小児循環器科 大内 秀雄
同 小児循環器科 白石 公

7. 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… 135
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

8. 先天性心疾患患者および心血管疾患合併妊娠例の母体予後…………… 139
三重大学医学部 産婦人科 池田智明
榊原記念病院 周産期科 桂木真司

9. 成人先天性心疾患患者の心理・行動の特徴の検討…………… 145
富山大学大学院医学薬学研究部 松井 三枝

10. ファロー四徴症根治術後の再手術に関する考察…………… 158
国立循環器病研究センター 小児心臓外科 市川 肇

総括研究報告及び資料

平成 24 年度 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

「成人先天性心疾患の診療体系の確立に関する研究」

「これからの成人先天性心疾患の診療体制について」

国立循環器病研究センター 小児循環器部 白石 公

要 旨

成人先天性心疾患患者数は増加の一途であり、なかでも複雑先天性心疾患術後の成人患者が急増している。これらの患者は、年齢的に小児科に入院できない一方で、循環器内科には先天性心疾患に慣れ親しんだ医師が少ない、さらには患者自身の病状を正確に把握していないなどの理由から、成人期以降は受診科が定まらず円滑に診療を受けることができない、あるいは通院を怠っていた成人患者が急変するなどのケースが全国で多発している。欧米では1980年代より成人先天性心疾患の診療体制に関する様々な議論がなされてきたが、日本では最近になりこの問題が顕性化している。解決すべき問題は多く存在するが、要約すると、1) 成人先天性心疾患診療に循環器内科医が参加することを促進する、2) 多科多職種から構成される成人先天性心疾患専門施設を全国に確立する、3) 成人先天性心疾患の認定医/専門医制度を確立する、3) 都心部や地方, 大学病院やこども病院など、地域の医療状況により診療体制を考慮する、5) 小児循環器医は患者が思春期になる頃に循環器内科や専門施設への紹介やおよび移行診療を進める、6) 一方で, 遺残症が問題となる複雑先天性心疾患の術後患者では、成人期以降も小児循環器医が診療に積極的に関与し循環器内科医との共同診療を行う、なである。理想的な診療体制の確立には時間を要するが、これらの問題を一つ一つ解決し、全国の成人先天性心疾患患者が安心して診療を受けられる体制を整える必要がある。

はじめに

近年の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、90%以上の患者が成人期に達するとされている。現在では先天性心疾患と病名のつく患者は約40万人以上存在すると推定され、成人患者数が小児患者数より上回っている。またこの中で、中等症から重症の成人先天性心疾患患者数が激増しているのも特徴である。小児期に救命された先天性心疾患患者の多くは青年期まで比較的順調に経過するが、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に様々な問題を引き起こす。さらに女性患者では妊娠や出産に際して心不全や不整脈の増悪がみられる。現在このような患者を誰がどのように診療するかが大きな問題となっている。患者の多くは全国の小児専門施設で手術を受け通院を続けているが、成人に達するとこども病院には受診しにくくなり、入院が必要になった際にも年齢制限のために入院できず、その一方で内科には先天性心疾患に専門知識のある循環器内科医が極めて少ないなどの理由から、診療を受け入れてくれる病院が近隣に無く、たいへん困惑するケースが多発している。そのため成人先天性心疾患の診療体制の早急な確立が望まれている。

日本の成人先天性心疾患診療体制の現状

1960年代より先天性心疾患外科手術が手がけられてきた欧米先進各国では、成人先天性心疾患患者の診療が1990年代前半より議論され、現状分析や適切な診療に関して多くの論文や指針が出されてきた。その中では、小児循環器医や循環器内科医の果たすべき役割、望まれる診療体制、移行医療の重要性など、それぞれの国の医療事情に基づき検討されてきた。一方日本でも丹羽らを中心として患者の実態や診療体制に関する調査が行われてきた。現在日本には約40万人以上存在すると推定され、なかでも近年中等症から重症の患者が著増している。全国の多くの循環器施設において成人先天性心疾患患者の外来診療が実施されようとしているが、専門外来を設立しているのは全国で14施設に留まり、また成人先天性心疾患の入院患者数が年間50例をこえる大規模な専門施設は全国で6ヶ所しかなく、さらには女性患者の妊娠出産を年間10例以上扱っている専門施設は3施設のみである。また厚生労働省研究班の全国調査によると、日本全国には欧州の成人先天性心疾患診療施設基準を満たす病院は14施設しかなく、施設が存在しない地域も数多く認められる。すなわち日本には相当数の成人先天性心疾患患者が存在するにもかかわらず、専門的な診療施設はほとんど存在しない、また循環器内科医の参加が少なく診療の大半は成人期以降も小児循環器医が行っているのが現状である。

これからの成人先天性心疾患診療体制 1) 循環器内科医の参加の必要性

国や施設による違いはあるが、欧米における成人先天性心疾患専門施設では、スタッフは循環器内科医が担当していることが多く、成人に達した先天性心疾患患者の抱える血行動態異常とともに、生活習慣病や加齢に伴う疾病にも対応する診療体制が各地で確立されている。一方、欧米においても小児循環器医が主体となり循環器内科医とともに成人患者の診療を行っている施設も少なくない。ところが日本では、成人先天性疾患診療へ参加している循環器内科医は極めて少なく、小児循環器医かがほとんどの成人患者の診療に当たっているのが現状である。後述するように、複雑先天性心疾患では小児循環器医が成人期以降も診療の中心となることが重要であるが、比較的血行動態の安定した患者では、加齢に伴う諸変化に対応するためには循環器内科医が診療に当たることが適切と考えられる。それを実現するためには、まずできるだけ多くの循環器内科医に診療に参加してもらう必要がある。同時に小児科医は患者が思春期に到達する頃には本人に病状を説明し、徐々に内科に診療を移行する必要がある。このような理想的な診療体制は短期間に実現することは困難なので、専門施設がほとんど存在しない現在の日本の医療状況を考えると、病状により小児循環器医と循環器内科医のどちらかがイニシアティブをとる形で、併診診療を続けることが望ましいと考えられる。循環器内科医、とくに若手医師の参加をこれからとどのようにすすめるか、現

在各方面で努力がなされている。本研究班において、落合らを中心に、患者の自体調査や意識調査とともに、循環器内科医や小児循環器医の成人先天性心疾患診療の現状と今後の望まれる姿についてアンケート調査が行われ、日本における成人先天性心疾患診療体制のあるべき姿を提言する努力を行っている。また2012年には、本研究班の八尾らを中心として、成人先天性心疾患診療を行う全国主要循環器内科施設のグループである「ACHDネットワーク」が立ち上がり、現在全国の主要大学病院、主要循環器施設において、循環器内科医主導による成人先天性心疾患診療が開始されようとしている²⁾。今後は日本成人先天性心疾患学会、日本循環器学会、日本小児循環器学会、ACHDネットワーク、本研究班を中心として、成人先天性心疾患診療への循環器内科医の参加と診療体制の確立を進める議論がなされている。

2) 多科多職種から構成される診療グループの形成

それでは成人先天性心疾患専門施設ではどのような診療体制が必要とされるのか。成人先天性心疾患の診療は、その病態の複雑さと患者の特殊性から、循環器内科医と小児循環器医を中心とした複数科から構成された診療グループによって実施することが望ましいとされている。成人期に達した先天性心疾患患者の抱える問題は、血行動態異常にとどまらず、生活習慣病の発症（高血圧、糖尿病、動脈硬化）、悪性疾患、脳神経疾患、呼吸器疾患、消化器疾患、腎泌尿器疾患、内分泌疾患、精

神心理的問題、社会経時的問題、女性での妊娠出産の問題など多岐にわたる。従って小児循環器医や循環器内科医、心臓血管外科医のみならず、各分野の内科専門医、外科専門医、産婦人科医、麻酔科医、精神科医、専門看護師、心理療法士、専門超音波技師、ソーシャルワーカー他による専門チームによる医療体制が必要となる(図1)。ただし医療従事者が不足している日本の医療施設において、これだけの医療関係者を最初から一同に集め、特化した専門チームを形成することは極めて困難である。まずは特定の循環器内科医もしくは小児循環器医が専任リーダーとなり、成人先天性診療に熱意のある各分野の医師を併任する形でグループを形成し、実際の患者の診療にあたりるとともに、ケースカンファレンスや勉強会を重ねて、実体のあるグループに育て上げることが現実的ではないかと考えられる。

3) 認定医/専門医制度の確立と教育啓蒙活動

このような診療体制の確立には、循環器内科医の参加を促すとともに、そのインセンティブを高めるために、成人先天性心疾患の認定医もしくは専門医の制度が必要になる。現在本班会議および日本成人先天性心疾患学会において、そのあり方について議論がなされている。あくまでも案ではあるが、

Level 1: 成人先天性心疾患患者の初期対応ができ、専門施設に紹介できるレベル(日本循環器学会専門医レベル)

Level 2: 成人先天性心疾患患者の日常診療ができるレベル(専門施設で数ヶ月から1年程度の研修が必要なレベル)

Level 3: 成人先天性心疾患患者を専門的に診断治療してゆくレベル(専門施設で2年程度の研修が必要なレベル)

などに分けて考える方向で議論がなされている。同時に小児循環器医にも循環器内科領域の知識が必要となる。成人先天性心疾患に専門的に従事する小児循環器医には、日本循環器学会専門医のレベルの知識が必要とされるであろう。専門看護師、専門超音波検査技師などの教育や資格の確立も必要である。現在、超音波検査技師への先天性心疾患の診断に関する教育活動、成人先天性心疾患セミナーの開催、看護師への教育活動などが検討されている。

4) 地域や病院間での診療体制の違い

一方で、先天性心疾患の診療状況は、大都市と地方都市、地方都市と郡部、大学病院と小児病院、患者の居住地と専門病院までの通院距離などによっても大きく異なる。そのために、それぞれの地域や医療状況に応じた診療体制を考える必要がある。大都市では小児病院から循環器内科や成人先天性心疾患専門施設へ紹介および診療移行するに際して、距離的にはそれほど大きな問題は生じないが、慣れ親しんだ小児科施設から循環器内科施設に診療の場を変えることに抵抗を覚える患者や両親、そして小児科医が多いことも事実である。また地方都市や郡部において

は、近くに成人先天性心疾患患者の診療が可能な総合病院が存在しない場合、心臓再手術や妊娠出産の際には遠方の成人先天性心疾患専門施設に紹介せざるを得ない。患者の通院距離が遠くなるだけでなく、緊急時の対応を考えると、どの時期にどのような形で診療移行するかに関して、一定の答えを出すことは難しい。従って成人先天性心疾患の診療体制は、それぞれの地域により、また患者の状況によりケースバイケースで考える必要がある。日本では全国のこども病院が多く、先天性心疾患手術を手がけてきたため、こども病院で経過観察が行われている患者が成人に達した際に、遠く離れた大学病院や専門施設に転院を勧めることは現実に難しい。このような問題を解決するために、こども病院と近隣の総合病院において、小児循環器医と循環器内科医とが併診を行う体制が構築されようとしている。しかしながら、このような体制はまだ標準化されておらず、また時間外の緊急患者を誰がどのように診るかなどの問題もあり、多くの患者が成人期以降もこども病院で受診を続けているのが現状である。将来循環器内科医が診療に多数参加し、全国各地に成人先天性心疾患専門施設が設立されるようになれば、患者の血行動態が悪化して外科再手術が必要になった際や、女性患者に妊娠出産の管理が必要になった際には、そのような専門施設に紹介し、病態に応じた的確な治療を実施することが可能になる。小児科から内科への移行医療の問題は、先天性心疾患に限らず、すべての小児科診療分野で問題になっている。今後こども病院が改築される際には、全科

で移行診療および相互診療が可能となるよう、大規模な総合病院と同じ敷地内にこども病院が建設されることも考慮すべきである。既に東京都立多摩総合医療センターをはじめ、いくつかの地域では実現および計画されており、このような新しい施設群が、大学病院とは異なった体制において、将来の理想的な成人先天性心疾患専門施設になり得ると考えられる。

診療移行での問題点

1) 患者への病状説明

先にも述べたように、多くの先天性心疾患患者の多くは、成人期に入り年齢を重ねるにつれて新たに様々な問題を生じる。とくに複雑先天性心疾患の術後患者では、難治性不整脈、慢性心不全、感染性心内膜炎、人工導管機能不全などの生命に関わる続発症を伴うことが多く、薬剤治療、カテーテル検査および再手術を考慮することが少なくない。しかしながら、患者の多くは認知能力に障害があるとともに、小児期からの両親への依存度が高く、自己の病気の現状と将来に対する認識が低い。実際に自分の正しい病名や、これまでに受けた手術を知らない成人患者がしばしば見受けられる。患者が成人期以降も良好なQOLを保ち、長期的な生命予後を改善させるためには、小児科から成人先天性心疾患外来への移行期間中に、病名の告知、過去の治療歴、現在の心血管系の病状、今後起こり得る問題とその対策、日常生活での注意事項、成人病予防対策などを、本人に時間をかけて説明する必要がある。

2) 移行時期について

先天性心疾患患者本人や両親は、循環器内科に紹介しても小児科に戻ってしまうこともしばしばある。しかしながら小児循環器医のマンパワーには限りがあり、また小児科医は生活習慣病や加齢に伴う病態に対する理解と経験に乏しいことを考慮すると、いつまでも小児科医が成人患者を診察し続けることは適切ではない。循環器内科医へのスムーズな「移行診療」は、患者にとって必要な診療行為であると同時に、患者の成人期以降の通院拒否（ドロップアウト）につながらないためにも、小児循環器科医が責任を持って行わねばならない重要な作業である。実施時期は患者の病状、年齢、成熟度、病気の理解度にも左右されるが、早い患者では中学に入学する12歳頃より、また遅くとも15歳頃までには病気の説明を開始する必要がある。同時に、今後の生活指導、女子では妊娠や出産、更には避妊に関連した注意事項を含めた「移行診療」を開始し、高校を卒業して親元を離れて専門学校や大学に進学するか、もしくは就職して独立する可能性のある18歳（もしくは20歳）までには、これらの作業を終了することが理想的である。具体的には、思春期には小児循環器医が中心となって診療を継続しながら成人先天性心疾患専門外来もしくは循環器内科外来に紹介し、患者と循環器内科医とコミュニケーションを進めながら、次第に循環器内科への受診頻度を高めて患者にとって混乱が生じないように「移行」を進める。医師の専門性や患者自身の将来のことを十分に説明する。この作業が十分でない

と、成人期に達して通院が途絶える可能性があるとともに、定期検診の重要性や生活管理および将来への注意事項を知らないまま社会に出るといふ、患者にとってたいへん不利益な状態を生み出すことになる。このため小児循環器医は「移行診療」の重要性を認識する必要がある。ただし、成人になったからと言って小児科循環器医から循環器内科医に100%バトンタッチできるほど成人先天性心疾患患者の診療は単純なものではなく、疾患の解剖学的複雑さや重症度、小児期を通しての術後経過、患者本人の理解度や家族背景などにより、移行医療の時期とそれにかかる時間、循環器内科医と小児循環器科医とが受け持つウエイトに差があることを認識する必要がある。後述するように、とくに複雑先天性心疾患の術後患者では、成人になってもある程度の期間は小児循環器医を中心として循環器内科医と併診診療を行うことが望ましい。しかしながら成人先天性心疾患診療体制の進んだ米国においても、このような理想的な移行医療が決して十分行われていないことが問題となっている。

3) 具体的な移行診療

小児循環器医から比較的簡単に循環器内科医に移行を依頼することができる疾患として、心室中隔欠損症、心房中隔欠損症、肺動脈狭窄、大動脈狭窄（二尖弁）、動脈管開存、僧帽弁狭窄/閉鎖不全、大動脈縮窄術後など、左心室を体心室とする先天性心疾患が挙げられる。このような疾患では、一部の特殊な血行動態の症例を除き、思春期以降

に循環器内科医で診療することが可能である。ファロー四徴は2心室修復の疾患であり、基本的に循環器内科医に診療移行することが可能である。ただし一部の症例では、術後長期に肺動脈閉鎖不全による右心不全や心房性/心室性不整脈がみられ、また肺動脈閉鎖や主要体肺側副動脈を伴うファロー四徴など肺血管床の不均衡を伴う特異な症例も含まれるため、このような症例では、成人先天性心疾患診療が可能な専門施設において、小児循環器医の参加のもと心不全や不整脈に対する薬物治療、カテーテルアブレーション、右室流出路に対する心臓外科再手術を行う。このような症例では、成人期以降は右心拡大や右心不全の徴候を見逃さないような注意が必要である。右心室を体心室とする修正大血管転位、完全大血管転位の心房血流転換術（Mustard手術、Senning手術）後では、成人期以降に右心（体心室）機能不全や三尖弁（体心室房室弁）閉鎖不全が出現する。このような症例では、小児循環器医がイニシアティブをとり循環器内科医のサポートを得ながら継続的に診療に当たることが望ましい。三尖弁の高度な閉鎖不全を伴うEbstein病、完全大血管転位の大血管転換（Jatene手術）術後が肺動脈狭窄や大動脈弁閉鎖不全などの遺残症を有する症例では、手術適応や手術時期の判断に小児循環器医や小児心臓血管外科医の判断が必要となるため、同様な体制が望まれる。単心室性疾患でのFontan手術後の患者、とくに右側相同（無脾症候群）に伴う症例では、高率に房室弁閉鎖不全や肺動静脈の異常を伴い、Fontan循環確立後の予後も良好ではない。また左側相

同（多脾症候群）の一部でも、完全房室ブロックや肺血管床の異常を伴うことが多く、長期的に複雑な血行動態に起因する問題が多い。このような症例では、小児期に行われた外科手術やカテーテル治療の経過を熟知している必要性から、成人期以降も小児循環器医と小児心臓外科医が積極的にイニシアティブをとり、循環器内科医のサポートを得ながら患者の診療に当たることが望ましい。ただしこの際にも思春期の病状説明と循環器内科医への紹介を忘れてはならない。また重篤な血行動態の異常を伴う成人先天性心疾患患者には、胸水や腹水の貯留、呼吸機能の低下、中心静脈圧の上昇によるうっ血肝、肝線維症、肝硬変、肝がんの発症、蛋白漏出性胃腸症、糖尿病の早期発症、腎機能の低下、全身性血栓塞栓症、静脈シャントの形成によるチアノーゼの増強など循環器以外にも全身臓器の異常が発症するため、各臓器の内科専門医の協力が必要となる。外科治療に関しては、いずれの疾患においても手術は小児心臓外科医が手がけるべきである。実際に成人先天性心疾患患者に対して小児心臓外科医と成人心臓外科医が手術を行った際の手術成績を比較した報告がなされているが、小児心臓外科医による治療成績が有意に良いという結果になっている。

診療情報のデジタル化と情報集約化の必要性

成人先天性心疾患患者の診療情報は、新生児期の診断と外科治療に始まり、成人に至るまで20年から30年、もしくはそれ以上にわたる。しかも初期治療、特に小児期手術前手術後の心臓カテー

テル所見や手術記録が成人になってからも非常に重要な意味を持つ。一般の内科診療数十年にわたる長い病歴保持の必要性はほとんどあり得ないが、このような理由から多くの小児循環器専門施設では、過去のカテーテル所見や手術記録を保管している。これらのデータを成人先天性心疾患専門施設や循環器内科施設に正確に情報提供しなければならない。そのためには、患者の小児期からの診療情報のデジタル化、学会主導による患者登録、さらには個人情報保護の問題をクリアした上で、患者の診療情報をインターネット上で共有できるシステムを構築する、もしくは電子カードに情報を記録して情報を紹介先で簡単に引き出せるようにする、などの情報のデジタル共有化を図ることも今後重要になる。また各地で成人先天性心疾患専門施設が構築されると、自宅からの専門施設までの距離が遠くなるケースが発生するので、これらの専門施設と地域総合病院、こども病院、かかりつけ医、または都市部と郡部を結ぶ遠隔診断システム、テレメディスンシステムの開発も急務である。

まとめ

現在の日本での成人先天性心疾患の診療状況を改善するためには、1) 成人先天性心疾患診療に循環器内科医が参加することを促進する、2) 多科多職種から構成される成人先天性心疾患専門施設を全国に確立する、3) 成人先天性心疾患の認定医/専門医制度を確立する、3) 都心部や地方、大学病院やこども病院など地域の医療状況により診

療体制を考慮する、5) 小児循環器医は患者が思春期になる頃に循環器内科や専門施設への紹介、および移行診療を進める、6) 遺残症が問題となる複雑先天性心疾患の術後患者では、成人期以降も小児循環器医が診療に関与して循環器内科医との共同診療を行う、以上が重要である。成人先天性心疾患の診療には、多くの循環器内科医の参加が必要であると同時に、小児循環器医の継続的な関与も不可欠であり、最終的にmultidisciplinaryなチーム医療の確立が必要である。このように成人先天性心疾患の診療において小児科循環器医が成すべき仕事は多いが、一方で小児循環器医の本来の役目は、新生児期から先天性疾患を的確に診断治療し、成人期に問題を残さないように治療成績を向上させることであることは言うまでもない。

F. 研究発表

1. 論文発表
- 1) 白石公、丹羽公一郎. 循環器専門医. 2013.
- 2) 白石 公. 日本成人先天性心疾患学会雑2012;1:49~54.

G. 知的所有権の取得状況

1. 特許取得
該当なし
2. 実用新案登録
該当なし

小児科から内科への移行が大きな問題となっている 成人先天性心疾患の診療体制の構築について

成人先天性心疾患とは

先天性心疾患：

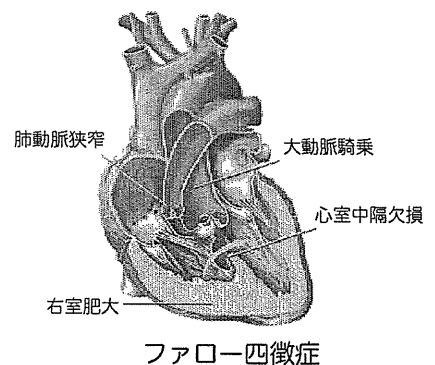
胎児期の心臓形成障害により生まれつき心臓に構造異常のある疾患。

種類：心室中隔欠損、心房中隔欠損、動脈管開存
ファロー四徴、完全大血管転位、単心室など

頻度：全出生の約1%、年間約12,000人が発症。

治療：約50%の患者に心臓外科手術が必要。

予後：医療技術の進歩により約95%が生存可能。
約90%が成人に到達するようになった。



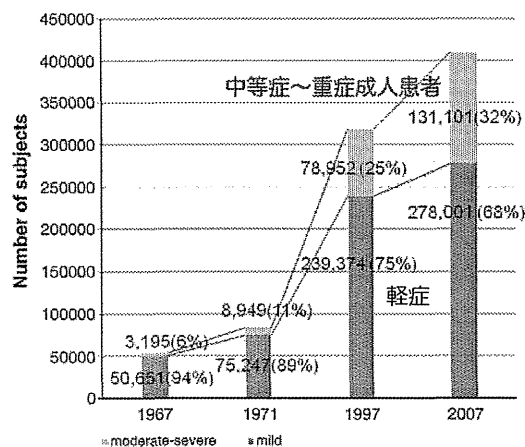
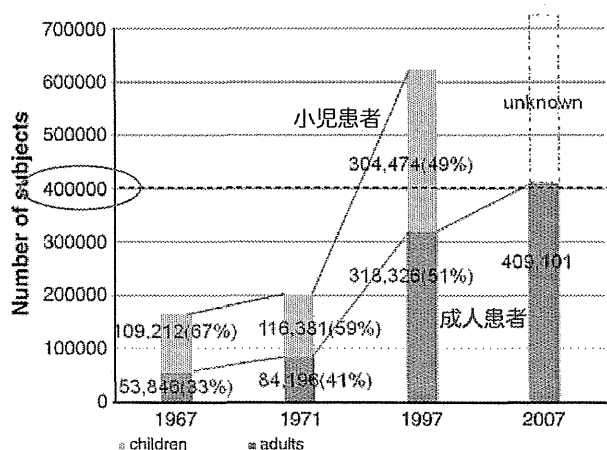
成人先天性心疾患：

小児期に手術を受けた先天性心疾患の術後遠隔期、もしくは成人期に発症する先天性心疾患

成人期に新たに不整脈や心不全症状が出現する
加齢により肥満や動脈硬化など生活習慣病の要素が加わる。

小児期から成人期までの生涯にわたる継続的ケアが必要である。

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。

厚生労働省科学研究班「成人先天性心疾患の診療体系の確立に関する研究」

成人期に達した先天性心疾患の問題点—具体症例

兵庫県西宮市に住む〇〇さん(52歳、女性)

生まれて間もなくからチアノーゼあり、運動制限をして暮らしてきた。

10歳の時、当時は難手術と位置付けられていたファロー四徴の手術が成功した。

中学生からは周囲の子と同じくらい運動が可能になり、高校より通院しなくなった。

20歳代に結婚し、問題なく2児を出産。

↓

40歳を過ぎる頃に不整脈が出始めた。頻脈発作で救急搬送されたこともあった。

受診した内科では原因不明の不整脈と言われ、いくつも病院を紹介され受診した。

数年後に受診した専門医師から、「ファロー四徴では術後20-30年で肺動脈弁に狭窄や閉鎖不全などの問題が起こることがあり、再手術が必要」初めてと知らされた。

↓

再手術を受け不整脈が軽快

「病状を正確に知っていれば、受診時期や医療機関の選択が違ったかもしれない」

診断遅れの背景：

小児科医から「根治手術を受け治療している」と説明されたため、通院しなくなった。

成人患者を対象にした循環器内科医は先天性心疾患の治療経験に乏しく、患者を敬遠する傾向にある。

厚生労働省科学研究班「成人先天性心疾患の診療体系の確立に関する研究」

成人先天性心疾患の診療体制に関する新聞記事-1

朝日新聞 (2012. 3. 22朝刊・東京版)

朝日新聞 (2012. 3. 22朝刊・東京版)

先天性心臓病「成人後」に死角

診療体制万全14病院のみ

先天性心臓病は、生後から発症するが、成人になってから発症するケースも少なくない。成人になってから発症する先天性心臓病は、診療体制が整っていないため、患者が安心して受診できる専門施設がなく、行き場を失っている。

対象者40万人／一般病院は治療経験少なく

複数の診療科が地域連携を

先天性心臓病は、生後から発症するが、成人になってから発症するケースも少なくない。成人になってから発症する先天性心臓病は、診療体制が整っていないため、患者が安心して受診できる専門施設がなく、行き場を失っている。

記事内容：
日本では成人に達した先天性心疾患の診療体制が整っていないため、患者が安心して受診できる専門施設がなく、行き場を失っている。
社会問題化している！

厚生労働省科学研究班「成人先天性心疾患の診療体系の確立に関する研究」

成人先天性心疾患の診療体制に関する新聞記事-2

先天性心臓病 胎児期に診断

生後から発症する先天性心臓病の病気を抱えた新生児が手術で救われるようになった。画像診断など医療技術の進歩により胎児段階で病気が判明し、出産前から医療チームを組み、効率的に手術できる体制が取られるようになった。一方で、小児のときに手術した患者が成人になって再び心臓病で入院するケースが増加。医療関係者は「成人になって定期的に通院し、経過を見守ることが不可欠」と指摘する。(坂口至徳)

各科が連携

先天性の心臓病を持つ新生児は、100人に1人で、日本では毎年約1万人が出生する。そのうち、その約50%は外科手術などの治療が必要だ。国立循環器病研究センター（大阪府吹田市）の小児循環器科・産婦人科が、生まれつき重篤な心臓病を持つケースを積極的に対応している。手遅れにならないように胎児のときから母体とともに入院し、診療を行うケースは増加している。

近畿圏在住のAさんは、妊娠後期の超音波検査で、胎児に先天性の心臓病が見つかった。Aさんは、産後、小児循環器科と産婦人科が連携して、胎児期から手術体制を整えていく。Aさんは、産後、小児循環器科と産婦人科が連携して、胎児期から手術体制を整えていく。

出産前からチームが手術体制

胎児が重症の心臓病である可能性が示唆された。このため、同センターの産婦人科で、小児循環器科の医師らと合同での診療がスタートした。

詳細に超音波検査を行なったところ、赤ちゃんの心臓の筋肉に栄養を送る冠動脈（通常直径2〜3センチ）が直径1センチ以上に膨らんでいる。この状態では、出生後に肺呼吸が始まると、右心室の血圧が下がると、右心室の血液が右心室に流れ込み、心臓の筋肉に届かずに重篤な筋肉の障害を起こす。

そこで、産婦人科と小児科が協働して管理して出産し、出生直後に小児科と心臓外科が超音波検査で赤ちゃんの心臓の異常を詳細に確認し、1時間以内に緊急手術を始め、冠動脈が右心室と直接つながったところ、心臓の筋肉への血流が回復した。手術は成功し、2カ月後には退院し、現在は一人歩きもできるようになった。

同センターの部長は、胎児期から小児循環器科と産婦人科が連携して心臓病を診断し、最良の治療法を決定している。

胎が少なく、一生の生活の質が保てる手術の時期や治療法について、関連各科が連携して協議していることを説明する。

成人で新たな症状

このように診療が成果を上げていく背景には、心臓の超音波検査やCT（コンピュータ断層撮影装置）など画像診断の技術の発達がある。これによって、胎児の段階で心臓から出ていく血管の配置が逆で、2つある心室の一方が偏扁に小さいままに産まれてくるケースも見られるようになった。

ただ、一方で、小児期になされた先天性心臓病の手術で治ったとされる人々、成人になって新たな症状が出現するケースが増えている。成人に達した先天性心疾患の患者は40万人を超え、既に未成年の患者数を上回る。成人患者のうち入院が必要となる可能性のある人が約10万人に上ると推定されている。

「生まれつき小児の心臓病の治療は歴史が長く、手術後の長期間のフォローアップも多いため、予測がつかない。患者が自覚症状がなくなると、根治したと勘違いして通院しなくなるケースも少なくない」と指摘する。

新たな症状は、心臓の血管が広がることで起こると推定される。成人先天性心疾患は、成人になってから発症する先天性心臓病の一種で、心臓の血管が広がることで起こると推定される。

産経新聞2013.2.19 全国版 厚生労働省科学研究班「成人先天性心疾患の診療体系の確立に関する研究」

患者が望む診療体制-研究班アンケート調査より

患者の希望：

小児病院に通い続けたい	57.3%
内科を中心とした専門施設があれば転院したい	24.0%

望ましい転院の手順

移行外来の後	68.0%
移行外来なし	22.7%

患者の不安：

小児病院に通い続けたい患者

乳児期より自分を診てもらってきた小児科主治医にかかり続けたい
新しい内科医師が自分の病気や性格をわかってくれるか不安である
これまでとは急に治療方針が変わるのではないか

内科を中心とした専門施設に転院したい患者

成人になっても小児科外来に通院することに抵抗がある
生活習慣病の発病や成人特有の慢性疾患の問題など、小児科では対応しきれないことが理解できる

成人期に達した先天性心疾患の問題点

1. 複雑先天性心疾患の術後患者さんが増加しており、疾患特有の遺残症や続発症により、高度な診療を必要としている。
2. 術後遠隔期になると、不整脈や心不全などの新たな症状が出現する。
3. 成人期に入ると肥満、高血圧、糖尿病など生活習慣病が加わるとともに、加齢による障害も発症するため、小児科医では対応できない。
4. 女性では、妊娠/出産を契機に症状が悪化する。
5. 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。
6. 根治手術を受けて治癒したと思い、通院しなくなる患者さんが多い。
7. 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。



1. 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。
2. 多科多職種のコラボによる診療体制の早急な確立が必要！

厚生労働科研での調査内容とその対策

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. 集約化施設の認定
5. 専門医制度の確立、専門医師の教育と養成
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

厚生労働省科学研究班「成人先天性心疾患の診療体系の確立に関する研究」

循環器内科における診療実態と対策

成人先天性心疾患診療に積極的に参加する意思ありは循環器内科の約30%

しかしながら現時点で専門外来を開設している施設はわずか3%

入院患者を扱う354施設の82%は年間10人未満

外科手術を行う232施設の81%は年間10例未満

日本には基幹施設が極めて少ない！

教育体制ができていない！



循環器内科医に診療参加を促すために必要な対策として、

成人先天性心疾患に関する基本的な教育セミナーの開催

全国各地域に基幹施設を確立する

日本循環器学会でのセッションの増設

臨床トレーニングシステムおよび認定医/専門医制度の確立

厚生労働省科学研究班「成人先天性心疾患の診療体系の確立に関する研究」