

患者が安心して診療を受けるための具体的対策

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 日本循環器学会理事長）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。
2. 平成25年度より日本循環器学会に「成人先天性心疾患部会」を立ち上がり、継続的にこの問題の対策を行うこととなった。
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、教科書の執筆を行う。

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」

成人先天性心疾患基幹施設の基準案

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（～2名）以上いる。
3. 小児心臓血管外科医が1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
循環器内科による基幹施設「ACHDネットワーク」を設立準備中

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」

“ACHDネットワーク” 全国24施設の地域別分布

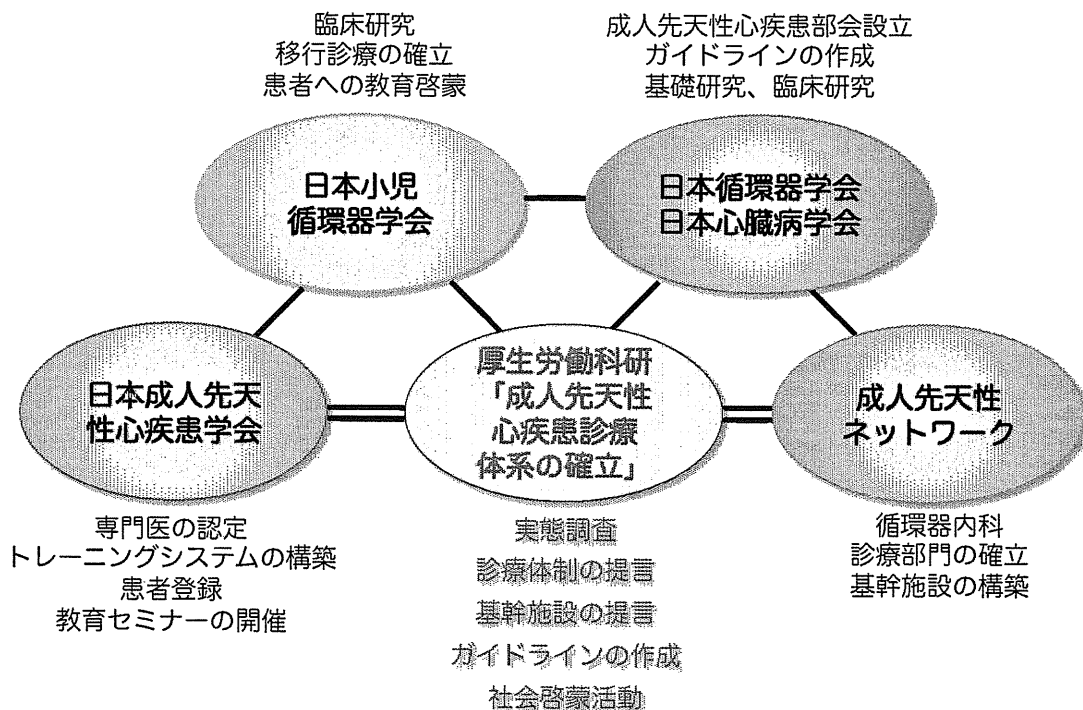
まだまだ地域によっては基幹候補施設が存在しない！



(Ochiai R, Niwa K, Shiraishi I, et al., Circ J. 2011;75:2220-7を参考に作成)

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」

関連学会および研究班の連携



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」

成人先天性心疾患診療の高度な専門性について

1. 単純な欠損疾患だけでなく、解剖学的にも血行動態的にも複雑な先天性心疾患の救命例が急増している。
2. そのような患者の病態を正確に判断し的確な治療を行うには、小児科から循環器内科にわたる高度な知識とトレーニングが必要。
3. 成人先天性心疾患の外科手術は小児心臓外科医のみが可能であり、成人心臓外科医と異なり、全国に少数しか存在しない。
4. 一方でこれらの外科治療の歴史が浅く、術後患者の長期予後や正しい治療法に関する過去のエビデンスがほとんどない。
5. 患者の病態は心臓だけでなく多臓器にわたるたとともに、患者の半数に当たる女性では妊娠出産前後のケアが必要であり、多科および多種職の協力によるmultidisciplinaryな診療体制が必要である。
6. 患者の継続的治療には、医療補助や年金などの社会経済的サポート体制の確立も必要である。

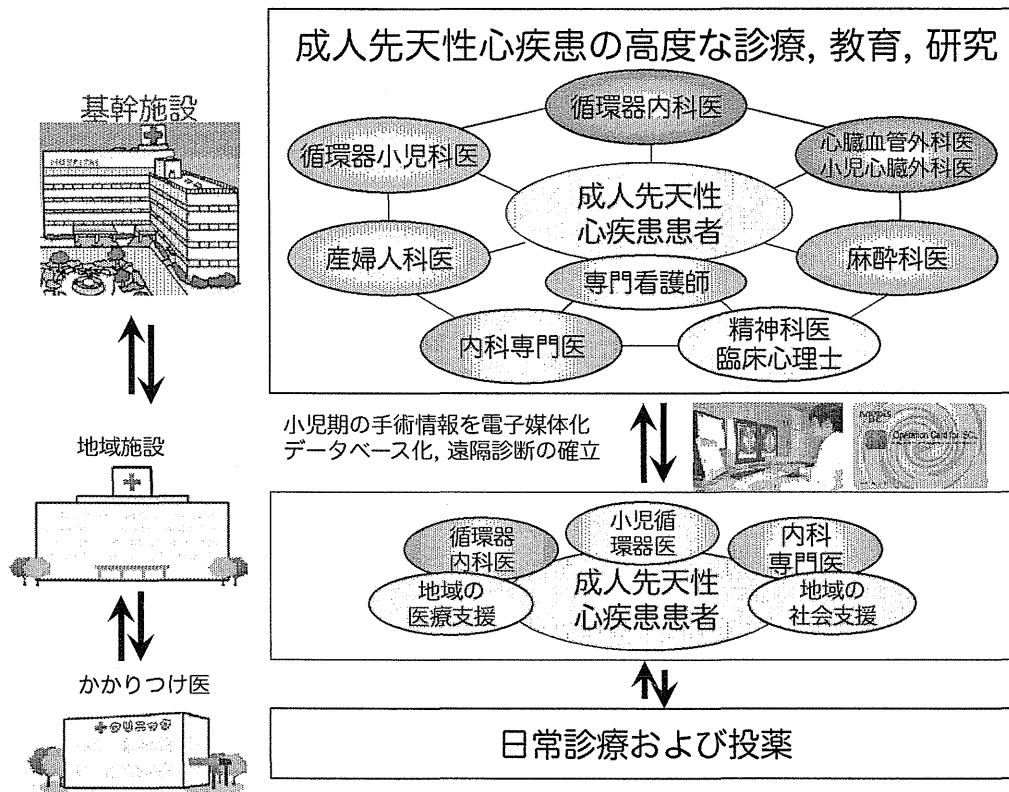
厚生労働省科学研究班「成人先天性心疾患の診療体系の確立に関する研究」

高度な専門性に見合った診療報酬の必要性

1. 成人先天性心疾患の診療には、高度な専門的知識と豊富な診療経験が必要であるが、現在の保険診療報酬制度には対象疾患として掲載されていない。
2. 全国の基幹施設で専門診療部門を開設しないと、このままでは患者が適切な医療を受けられない状況から、急変や突然死するケースが多発する。
3. そのためには高度な専門性に見合った診療報酬加算が認められる必要がある。それにより各地基幹病院に専門外来や入院体制が整い、患者が重症化することなく、また突然死することも予防でき、医療経済的にも大きなメリットがあると考えられる。
4. 班研究が行った概算では、現在成人先天性心疾患患者数は約400,000人、経過観察が必要もしくは要医療の中等～重症患者数は約100,000人、年間の入院患者数は約2,000～3,000人である。
5. まず各地域に基幹施設を確立する必要があるので、基幹施設での診療報酬加算、とくに入院症例に対する加算が認められることが理想的である。

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」

今後あるべき成人先天性心疾患の診療体制



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」

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. 対策として全国各地域に20～25カ所の基幹施設を認定し、多科多職種から構成される成人先天性心疾患専門診療部門を開設する。
4. 専門施設の開設のためには、それら基幹施設を中心とした保険診療報酬の加算を認めることが不可欠である
5. 同時に専門医制度を確立し、基幹施設において専門医育成のためのトレーニングシステムを確立する。
6. さらには患者が直面する社会心理的、経済的問題の解決にむけて、医療保障制度の改善にも着手する必要がある。

分担研究報告及び資料

平成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
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

1. 研究目的

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が、そのために有効な手段として遠隔医療支援システムがある。これは専門外の医師が、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。特に、成人先天性心疾患の様に専門性が高く、専門医の少ない分野では、遠隔医療支援システムは望ましい診療方法であり、この実現にむけての検討を行った。

成人先天性心疾患は、患者数の急激な増加にもかかわらず、一施設で多数の患者を診ている専門施設は少なく、また専門のトレーニングを受けている医師も非常に少ない。

本研究では、1) 成人先天性心疾患に関する遠隔医療支援システムの構築に関する検討を行い、それを全国ネットとして広げていく可能性を検討した。

2. 研究方法

1) 遠隔医療支援システムの構築：画像転送ネットワークを搭載した遠隔カンファレンス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の間で（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、長野県立こども病院）で、画像転送ネットワークを構築する。すでに各病院に、サーバーが設置されている(F2F KizunaVision over Cloud)。各病院間では、computerを用いてアクセスすることにより、リアルタイム画像を共有し、症例の討議をすることが可能である。心エコー、CT、MRI、血管造影データは、Dicom形式による video画像とした。共通の出力画面とレポートh方式を採用し、データの供覧を容易にした。今後、この方法を全国ネットとして広げていく検討もおこなった。画像転送ネットワークでの個人情報、個人が特定されない形をとり、各病院

の資料持ち出し許可を取り、患者名、生年月日、ID番号などは、消去した画像を共有した。

3. 研究結果及び考察

1) 成人先天性心疾患に関する遠隔医療支援システムの構築：2012年11月、2013年1月にライブデモを行い、聖路加国際病院、長野県立こども病院と千葉県循環器病センターをインターネット(NTT 光ネクスト回線、VPN ネクスト)を用いて接続し、症例検討会を行った(文献1)。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。

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、あるいは姑息術のみしか施行されていない患者など成人期での治療方針決定が困難な例が多かった。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った。

4. 結論

成人先天性心疾患の様に専門性が高く、専門医の少ない分野では、遠隔医療支援システムは望ましい診療方法であり、この実現にむけてのシステム構築を行った。

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、遠隔地からの症例の検討を十分に行えることが確認できた。ACHD分野は遠方からの紹介が多く、今後ACHD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。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。

5. 研究成果

1) 論文発表

1, 安河内聡、丹羽公一郎、中島弘道. ACHD診療の新たな取り組み；遠隔病院間カンファレンス—三極ライブデモ. 日本成人先天性心疾患学会雑誌 2:21;2013.

1. Katsuragi S, Omoto A, Kamiya C, Ueda K, Sasaki Y, Yamanaka K, Neki R, Yoshimatsu J, Niwa K, Ikeda T. Risk factors for maternal outcome in pregnancy complicated with dilated cardiomyopathy. *J Perinatol* 2012; 32: 170-175.
2. Murakami T, Niwa K, Yoshinaga M, Nakazawa M. Factors associated with surgery for active endocarditis in congenital heart disease. *Int J Cardiol* 2012; 157: 59-62.

3. Murakami T, Horibata Y, Morimoto Y, Tateno S, Kawasoe Y, Niwa K. Syndrome of inappropriate secretion of antidiuretic hormone associated with angiotensin-converting enzyme inhibitor administration. *Pediatr Cardiol* 2012 online journal
4. Niwa K. ACHD achievements in the Asia-Pacific region. *Prog Pediatr Cardiol* 2012; 34: 57-60.
5. Katsuragi S, Yamanaka K, Neki R, Kamiya C, Sasaki Y, Osato K, Miyoshi T, Kawasaki K, Horiuchi C, Kobayashi Y, Ueda K, Yoshimatsu J, Niwa K, Ikeda T. Maternal outcome in pregnancy complicated with pulmonary arterial hypertension. *Circ J* 2012; 76: 2249-2254.
6. Roos-Hesselink JW, Ruys TPE, Stein JI, Thilen U, Webb GD, Niwa K, Kaemmerer H, Baumgartner H, Budts W, Maggioni AP, Tavazzi L, Taha N, Johnson MR, Hall R. Outcome of pregnancy in patients with structural or ischemic heart disease: results of a registry of the European Society of Cardiology. *Euro Heart J* 2012 online journal
7. 厚生省など研究班会議、セミナー
8. 丹羽公一郎 (班長: 越後茂之): 日本循環器学会学術委員会: 先天性心疾患述語遠隔期の管理・侵襲的治療に関するガイドライン: 改訂版作成班 (平成23年2011—平成24年2012)
9. 丹羽公一郎、赤木禎治、白石公、立野滋、松尾浩三、池田智明、川副浩平。第6回成人先天性心疾患セミナー。2012. 6. 9-10. 東京。
10. 丹羽公一郎、赤木禎治、白石公、大内秀雄、立野滋。第6回成人先天性心疾患セミナー。2012. 10. 27. 大阪。
11. 単行書
12. 丹羽公一郎。成人先天性心疾患における aortopathy。山口徹、高本眞一、小室一成、佐地勉編集、Annual Review 循環器 2012、中外医学社、東京。2012. 1. 25. 211-217.
13. 丹羽公一郎。循環器疾患のキャリアオーバー。大関武彦、古川漸、横田俊一郎、水口雅編集、今日の小児治療指針第15版、医学書院、東京、2012. 2. 15. 506-507.
14. 丹羽公一郎。Ebstein 病。堀正二、永井良三編集、循環器疾患最新の治療 2012-2013, 南江堂、東京、

2012. 3. 30. 255-257.

15. Henein MY, Niwa K. Pericardial disease and infectious endocarditis. In, Pediatric Heart Disease. A practical guide. Daubeney PEF, Rigby ML, Niwa K, Gatzoulis MA eds, Wiley-Blackwell, Oxford, 2012: 142-149. _

総説、雑誌

16. 中澤誠、石和田稔彦、市田露子、城尾邦隆、立野滋、寺井勝、福島裕之、藤原卓、丹羽公一郎、松尾浩三、村上智明、森善樹、吉永正夫。小児心疾患と成人先天性心疾患における感染性心内膜炎の管理、治療と予防ガイドライン。日小循環誌 2012; 28: 6-39.
17. 丹羽公一郎、白井文晶。成人先天性心疾患診療の重要性。心エコー 2012; 13: 202-208.
18. 丹羽公一郎。成人期の修正大血管転位の問題点。日小循環誌 2012; 28: 89-95.
19. 丹羽公一郎。企画編集。循環器疾患と妊娠・出産。月刊循環器 Circulation. 2012; 2: 4-5.
20. 立野滋、丹羽公一郎。妊娠と不整脈。月刊循環器 Circulation. 2012; 2: 44-54.
21. 丹羽公一郎、白井文晶。妊娠に厳重な注意を要する、あるいは手術

後の妊娠が勧められる、妊娠を控えた方がよい疾患。月刊循環器 Circulation. 2012; 2: 55-63.

22. 丹羽公一郎、白井文晶。成人先天性心疾患妊婦の妊娠、分娩管理。周産期医学 2012; 42: 1249-1252.
23. 丹羽公一郎。成人した小児心疾患（成人先天性心疾患）の現状と展望。日産婦医会報 2012; 11: 10-11.
24. 丹羽公一郎。企画。成人期に達した小児期発症心疾患。心臓 2012; 44: 1345-1346.
25. 丹羽公一郎。成人期先天性心疾患の最近の動向と今後の方向性。心臓 2012; 44: 1347-1350.
26. 立野滋、丹羽公一郎。成人先天性心疾患の不整脈と突然死。-予測因子、治療と予防。心臓 2012; 44: 1357-1364.

27. 丹羽公一郎。企画編集。今こそしっかり学びたい！成人先天性心疾患の治療とケア。特集にあたって。Heart ハートケア 2012; 12: 14.
28. 丹羽公一郎。ACHD の心血管外科の特徴と治療。Heart ハートケア 2012; 12: 33-37.

学会発表

29. Niwa K. Risk factors of mortality during infective endocarditis in CHD patients. The 4th congress of

- Asia-Pacific Pediatric Cardiac Society. 2012. 4. 5. Taipei, Taiwan.
30. Niwa K. ACHD Landscape—How to develop high quality ACHD care system. The 4th congress of Asia-Pacific Pediatric Cardiac Society. 2012. 4. 7. Taipei, Taiwan.
31. Niwa K. Late complications in ACHD. The 4th congress of Asia-Pacific Pediatric Cardiac Society. 2012. 4. 7. Taipei, Taiwan.
32. Shirai T, Niwa K, Kawasoe Y, Tateno S, Matsuo K. Manifestation and management in adults with Ebstein anomaly—Japanese Multicenter study. The 4th congress of Asia-Pacific Pediatric Cardiac Society. 2012. 4. 6. Taipei, Taiwan.
33. Mizuno Y, Tateno S, Kawasoe Y, Morishima H, Morimoto Y, Horibata Y, Murakami T, Matsuo K, Akagi T, Niwa K. The abnormality of menstruation and pregnancy in patients with ACHD. The 4th congress of Asia-Pacific Pediatric Cardiac Society. 2012. 4. 6. Taipei, Taiwan.
34. Horibata Y, Murakami T, Morimoto Y, Tateno S, Kawasoe Y, Matsuo K, Niwa K. Poster. The features of patients who visited special facility for adult with congenital heart disease in Japan. The 4th congress of Asia-Pacific Pediatric Cardiac Society. 2012. 4. 6. Taipei, Taiwan.
35. Niwa K. Management of late complications in adult congenital heart disease. The 14th South China International Congress of Cardiology. 2012. 4. 13. Guangzhou. China.
36. 丹羽公一郎。成人となった先天性心疾患の現状。第 117 回聖路加合同カンファレンス。2012. 4. 16. 東京。
37. 丹羽公一郎。成人先天性心疾患のポイント。循環器セミナー、ゼロからまなぶ！先天性心疾患。2012. 5. 19. 神戸。
38. 丹羽公一郎。成人期川崎病の問題点と今後（妊娠、出産、加齢、管理体制の問題など）。川崎病と向き合うために・全国キャラバン in 千葉。2012. 5. 20. 千葉。
39. Niwa K. How to overcome problems and barriers in research. International Society for Adult

- Congenital Heart Disease Session. ACHD around the world. 22nd International Symposium on Adult Congenital Heart Disease-Beyond Saving lives- Toronto, Canada. 2012. 5. 31.
40. 丹羽公一郎。成人先天性心疾患の現状と将来。第2回ACHD治療研究会。2012. 6. 8. 東京。
41. 丹羽公一郎、中澤誠。ガイドライン解説。小児心疾患と成人先天性心疾患における感染性心内膜炎の管理、治療と予防ガイドライン。第48回日本小児循環器学会。2012. 7. 6. 京都。(日小循誌 2012; 28: s165)
42. 堀端洋子、村上智明、森本康子、立野滋、川副泰隆、松尾浩三、丹羽公一郎。ポスター。高度肺高血圧を伴う成人先天性心疾患症例に心内修復術を行った3症例。第48回日本小児循環器学会。2012. 7. 6. 京都。(日小循誌 2012; 28: s326)
43. 森本康子、堀端洋子、立野滋、川副泰隆、丹羽公一郎。ポスター。ファロー四徴修復術後患者の遠隔機左室収縮機能低下の規定因子について。第48回日本小児循環器学会。2012. 7. 6. 京都。(日小循誌 2012; 28: s346)
44. 白石公、丹羽公一郎。パネルディスカッション座長。成人先天性心疾患の診療体制とその方向性。第48回日本小児循環器学会。2012. 7. 7. 京都。(日小循誌 2012; 28: s137-s138)
45. 赤木禎治、丹羽公一郎、八尾厚史、白石公。パネルディスカッション。成人先天性心疾患診療体制構築のための教育体制：成人先天性心疾患セミナーの役割。第48回日本小児循環器学会。2012. 7. 7. 京都。(日小循誌 2012; 28: s138)
46. 丹羽公一郎。成人先天性心疾患の現状と今後の方向性。第41回慶応義塾大学医学部関連病因循環器研究会(KICS)。2012. 7. 7. 東京。
47. 丹羽公一郎。成人先天性心疾患の現状と展望。木曜カンファレンス。2012. 7. 25. 東京
48. 丹羽公一郎。成人先天性心疾患のポイント。循環器セミナー、ゼロからまなぶ！先天性心疾患。2012. 7. 28. 東京。
49. 丹羽公一郎。その症状心臓が危ない！？心臓と血管の病。医療の現場。2012. 9. 22. 東京。
50. 丹羽公一郎。成人先天性心疾患の世界情勢から見た日本の現状。第7回成人先天性心疾患セミナー。2012. 10. 27. 大阪。
51. Niwa K. Cardiovascular Seminar. Maternal valvular heart disease in pregnancy. Regurgitant

- Lesions: AR, MR, TR. American Heart Association 2012. 2012. 11. 6. Los Angeles, USA.
52. 丹羽公一郎。シンポジウム。心臓病児者の未来に向けて。第 50 回心臓病のこどもを守る会全国大会。2012. 11. 11. 横浜。
53. 丹羽公一郎。アイゼンメンジャー症候群の合併症と治療。ACHD-PAH Symposium. 2012. 11. 17. 東京。
54. Niwa K. Special lecture. Aortic valve and aorta in adult patients after TOF repair. The Korean GUCH symposium 2012. 2012. 12. 1. Seoul. Korea.
55. Niwa K. Pregnancy in Marfan syndrome. The Korean GUCH symposium 2012. 2012. 12. 1. Seoul. Korea.
56. 丹羽公一郎。先天性心疾患の現状と将来。第 135 回倉敷循環器談話会。2012. 12. 3. 倉敷。
57. 丹羽公一郎。ランチオンセミナー。先天性心疾患の妊娠出産。第 116 回日本産科麻酔学会。2012. 12. 8. 大宮。
58. Niwa K. Roundtable Discussion. How to develop high quality ACHD care center. 15th Annual meeting of Japanese Society for Adult Congenital Heart Disease. 2013. 1. 19. Tokyo.
59. 桂木真司、神谷千津子、山中薫、根木玲子、三好剛一、小林良成、堀内縁、岩永直子、池田智明、丹羽公一郎、吉松淳。エブスタイン病合併妊娠の母体予後。第 15 回日本成人先天性心疾患学会。2013. 1. 19. 東京。
60. 小池よう子、小倉裕紀、白井丈晶、森本康子、新沼廣幸、丹羽公一郎。心エコー検査による成人先天性心疾患合併妊娠の体心室駆出率・体心室径の評価。第 15 回日本成人先天性心疾患学会。2013. 1. 19. 東京。
61. 猪原拓、丹羽公一郎、八尾厚史、犬塚亮、坂崎尚徳。Eisenmenger 症候群の実態と管理に関する全国調査結果。第 15 回日本成人先天性心疾患学会。2013. 1. 19. 東京。
62. 森島宏子、水野芳子、榎本淳子、立野滋、川副泰隆、松尾浩三、丹羽公一郎。成人先天性心疾患患者の精神心理的問題に対する診療の現状。第 15 回日本成人先天性心疾患学会。2013. 1. 19. 東京。
63. 水野篤、丹羽公一郎、松尾浩三、大内秀雄、稲井慶。Focus Session。我が国におけるファロー四徴症の再手術適応に関する考え方について。第 15 回日本成人先天性心疾患学会。2013. 1. 19. 東京。
64. 村上智明、高田展行、東浩二、中島弘道、青墳裕之、堀端洋子、森

- 本康子、立野滋、川副泰隆、丹羽公一郎。成人先天性心疾患における脈波伝播速度・圧反射。第15回日本成人先天性心疾患学会。2013. 1. 20. 東京。
65. 坂崎尚徳、丹羽公一郎。ポスター。Eisenmenger 症候群前向き研究の参加募集。第15回日本成人先天性心疾患学会。2013. 1. 20. 東京。
66. 兵藤博信、彦坂慈子、岩瀬純、矢野阿壽加、原田寛子、秋山瑞紀、堀井真理子、林良宣、樋田一英、塩田恭子、山中美智子、百枝幹雄、片山正夫、森本康子、丹羽公一郎。ポスター。フォンタン手術後患者への腹腔鏡手術の工夫。第15回日本成人先天性心疾患学会。2013. 1. 20. 東京。
67. 森本康子、白井文晶、水野篤、新沼廣幸、川副浩平、坂本喜三郎、丹羽公一郎。ポスター。高度三尖弁閉鎖不全を伴う三尖弁前尖cleftを合併したファロー四徴症術後の一症例。第15回日本成人先天性心疾患学会。2013. 1. 20. 東京。
68. 丹羽公一郎。特別講演。成人先天性心疾患の現状と将来。画像診断セミナー。2013. 1. 23. 藤沢。
69. 丹羽公一郎。成人先天性心疾患-その現状と今後- 第23回ハートセンターフォーラム。2012. 1. 28. 神奈川。
70. 丹羽公一郎。特別講演。成人先天性心疾患の現状と将来。大分小児心疾患研究会 2013. 1. 31. 大分。
71. 丹羽公一郎。特別講演。成人先天性心疾患。第7回循環器若手セミナー。2013. 2. 13. 名古屋。
72. 丹羽公一郎。特別講演。成人先天性心疾患の現状と将来。第19回日本胎児心臓病学会。2013. 2. 15. 三重。
73. Niwa K. Symposium. Organisation of care for ACHD. Research in ACHD-opportunities and frustrations. 6th World Congress Paediatric Cardiology & Cardiac Surgery. 2013. 2. 18. Cape Town, South Africa.
74. Niwa K. Breakfast Symposium. Living with dilated aorta associated with congenital heart disease. 6th World Congress Paediatric Cardiology & Cardiac Surgery. 2013. 2. 21. Cape Town, South Africa.

研究班会議報告

75. Niwa K, Akagi T, Aomi S, Hata Y, Ikeda T, Matsuda Y, Nakanishi N, Nakatani S, Shiraishi I, Terui K, Ishii T, Kamiya CA, Kawano S, Kawasoe Y, Nomura M, Ota M, Shinohara T, Tateno S, Uetsuka Y.

Guidelines for indication and management of pregnancy and delivery in women with heart disease (JCS 2010). Circ J 2012; 76: 240-260.

76. 丹羽公一郎、堀端洋子、水野芳子。
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。
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。 2012.3; 11-81.

知的所有権の出願・取得状況
なし。

【特集】成人先天性心疾患の診療体制を問う

成人先天性心疾患の診療体制— その歴史と世界の動向

丹羽 公一郎

聖路加国際病院 心血管センター 循環器内科部長

要 旨

多くの先天性心疾患患者が成人を迎え社会的自立が可能となった。しかし、成人先天性心疾患 (adult congenital heart disease; ACHD) は、加齢により病態が修飾されることがあり、成人後も観察、加療を必要とすることが多い。欧米では、ACHDの専門診療施設が日本よりも早くから設立されている。日本でも、循環器科、小児循環器科のいずれの専門医であるかを問わず、ACHDの研修を受けて、この分野を専門とする医師を中心として、循環器科医、小児循環器科医、心臓血管外科医、内科専門医、産科医、麻酔科医、専任看護師、臨床心理士などの専門家が参加する共同運営システムを構築することが望まれる。また、ACHDの全国ネットワークを構築して、地域での診療の中心となる診療センターを構築することと、いわゆる病診連携を密にして、専門施設への紹介/紹介を行い、診療を維持することも必要である。

キーワード：成人先天性心疾患 (ACHD)、成人先天性心疾患の診療体制、成人先天性心疾患を専門とする医師、移行外来、チーム医療

はじめに

成人先天性心疾患 (adult congenital heart disease; ACHD) は、加齢により、背景となる基礎疾患の病態変化以外に、就業、医療保険、生命保険、心理的社会的問題、結婚、出産、遺伝など成人期特有の問題を抱える。このため、成人後も観察、加療を必要とすることが多い。小児期は両親が病気の内容、治療法を把握していたが、成人になる過程で本人が病気を認識することが必要となる。これらの問題を抱え成人したACHD患者に対し、成人期心疾患の訓練を受けていない小児循環器科医が継続して診ているか、先天性心疾患診療の訓練を受けていない循環器科医が経過観察を行っている場合が多かった。しかし、循環器科医のこの分野への関心も高まっている。患者数の増加、加齢は今後も確実に進むため、近い将来、この分野は、循環器科医の診療分野の中の一つを占めることは疑いがない。

ACHDの診療施設は、循環器科、小児循環器科のいずれの専門医であるかを問わず、ACHDの研修を受け、この分野を専門とする医師を中心として、循環器科医、小児循環器科医、心臓血管外科医、内科専門医、産科医、麻酔科医、専任看護師、臨床心理士などの専門家が参加する共同運営システムが望まれる。また、ACHDの全国ネットワークを構築して、地域での診療の中心となる診療センターを構築することと、いわゆる病診連携を密にして、診療を維持することが必要である。また、専門の医師が少ない現状では、この分野の遠隔医療の役割も大きい。

先天性心疾患は成人後どのような経過をとるか (表1)

半世紀ほど前からの内科心臓血管外科治療の発達により、小児先天性心疾患患者の多くが成人を迎えるようになった。今では、90%以上の生産児が成人となっている¹⁾。成人となった小児心疾患、すなわちACHD患者数は、近年飛躍的に増加している²⁾。今までは注目されていなかった“成人先天性心疾患 (adult congenital heart disease; ACHD)”が循環器内科の新しく大きな分野の一つとなり、診療システムの早急な構築が不可欠とされている^{1,3-5)}。経過観察を受けていない先天性心疾患患者、成人期以降に発症する先天性心疾患 (大動脈二尖弁など) を含めると、ACHD患者数は、小児先天性心疾患患者数を遙かに凌駕するとされる^{6,7)}。今後、ACHD患者の多くは、疾患の種類、重症度に応じて、小児循環器科医から循環器内科医あるいはACHD診療専門施設に紹介されることになる。ACHD患者は、経過観察を自己中断していることも多く、成人期になり不整脈、感染性心内膜炎、心不全、或いは妊娠、就業などの際に、初めて循環器科医を訪れることも少なくない⁶⁾。

成人先天性心疾患の経過観察の必要性 (表2)

ACHD患者は、少なくとも国内に、420,000人おり、今後、10,000人/年近く増加する⁷⁾。1997年には、成人患者数と小児患者数は殆ど同数となった。さらに、2020年には、成人患者数は、小児を凌駕し

て、先天性心疾患も、成人の病気の一つと見なされる可能性がある^{8,9)}。

Eisenmenger 症候群を含む小児の未手術チアノーゼ型先天性心疾患は減少している。しかし、チアノーゼ型先天性心疾患が、成人では一定数存在する。これらの患者は、チアノーゼによる系統的多臓器異常を伴い、継続的な加療を必要とする。最近では、チアノーゼ型先天性心疾患術後のいわゆる複雑ACHD患者数が、急激に増加している。

心臓手術後長期生存が可能になるとともに、術後長期遠隔期の問題点が明らかになった。よりよいQOLを求める観点からみると、適切な手術が行われても、各疾患、各術式に特徴的な形態・機能異常が進展して、成人後に治療を必要とすることがある。

ファロー四徴の修復手術で、右室流出路狭窄のように術前からあった異常が術後に残存する遺残症、肺動脈弁逆流のように術前にはなかった異常が術後に新たに生じる続発症である。先天性心疾患手術の多くは根治手術ではなく、特徴的な遺残症、続発症を伴う¹⁰⁾。加齢に伴い、心機能悪化、不整脈、突然死、再手術、高血圧、冠動脈異常などにより病態が影響される。このため、先天性心疾患術後は長期の経時的経過観察が不可欠である。単純先天性心疾患も、成人後も継続して経過観察、加療を必要とする場合が少なくない¹¹⁾。成人となって、心不全あるいは感染性心内膜炎などが出現してから初めて心臓の診断をくだされる場合、診療を自己中断して、心疾患に起因する症状で再受診する場合も少なくない⁶⁾。

表1 成人先天性心疾患の特徴

1. 現在、先天性心疾患の90%は成人となる。
2. 複雑先天性心疾患患者も社会参加出来る。
3. 多くの手術は根治手術ではなく、術後も経過観察を続けなければならない。
4. 初期に手術を受けた人は50歳台になり、長期間の心負荷、加齢などが、心機能、予後、生活の質を修飾する。
5. 成人先天性疾患患者のためのチーム診療が、広がってきている。

表2 先天性心疾患の成人期の問題点

心臓に関連した問題点

1. 生涯歴、生命予後、生活の質。
2. 手術、再手術、術後遺残症、続発症、合併症。
3. 心カテーテル検査、カテーテル治療。
4. 不整脈(上室、心室頻拍、徐脈)、心不全、突然死。
5. 感染性心内膜炎。
6. 肺高血圧、Eisenmenger症候群。
7. チアノーゼに伴う全身系統的合併症。
8. 加齢、成人病の合併による病態の変化。

心臓以外の身体的問題点

8. 妊娠、出産、遺伝。
9. 非心臓手術。
10. 肝炎、肝硬変、肝ガン(輸血後、Fontan術後)。

日常生活の問題点

11. 運動能力、運動内容、レクリエーション。
12. 飛行機旅行、運転免許。
13. 社会心理的問題。教育、結婚、就業。
14. 社会保障(健康保険、生命保険、更生医療、身体障害者、年金)。

管理、診療体制の問題点

15. 移行期の問題(自分の病気、病態の認識)。
16. 診療体制、多職種の間与の必要性とチーム医療の確立

成人先天性心疾患の経過観察を行う診療施設 (表3)

欧米は先天性心疾患患者の長期管理に対する取り組みが日本より早く^{2,8)}、英国、北米では、1970-80年代にACHDの専門診療施設が始まっている。その後、1980-90年にかけて、それらの施設で、研修を受けた医師を中心として、新たな専門診療施設が、開かれるようになっていった。北米、欧州、日本、韓国、オーストラリア、ニュージーランドなどである。さらに、2000年代に各地に広がり、アジアでは、シンガポール、マレーシアなどでも専門施設が置かれるようになってきた。欧米の診療体制は、循環器科医、小児循環器科医、心臓血管外科医、麻酔科医、内科、産科、精神科医、専任看護師などを含んだチーム医療を行う先天性心疾患診療専門施設があり、その中心は、循環器内科を背景としたACHDを専門とする医師である⁸⁾。これに対して、アジアでは、小児循環器を背景としACHDを専門とする医師を中心として設立されていることが多い。

2007年にISACHD (International Society for ACHD) で、欧米アジアのACHD診療施設の実態調査を行った。研修医のプログラムを持っている施設がどのくらいあるかという調査である (図1,2)。欧州と米国で、研修医に関する解釈が違うため、多少の異同はあるが、多くの患者を診ている施設が各国に設立されている。これに対して、アジア太平洋地区では、15カ国で、ACHD外来を持つが、入院を含む診療施設がある国は、日本、韓国、シンガポール、オース

トラリア、ニュージーランドなど少ない¹²⁾ (図3)。

日本のACHD診療施設も1990年代後半に設立されるようになったが、その多くは、小児循環器科医、心臓血管外科医のみで構成されている⁸⁾。最近、ACHDを専門に診る医師を中心としたACHD診療部が設立されている。また、循環器内科医を中心としたACHD診療ネットワークも組織されている。ACHD診療に適しているとされる大学病院、総合病院の循環器科22施設が、ACHD外来を開いて、この分野の診療を開始している。

ACHDは、心不全、不整脈、突然死、妊娠出産¹³⁾など成人心疾患の分野と共通した問題点が多い¹⁴⁾。さらに、加齢とともに、一般成人と同様、生活習慣病、高血圧、糖尿病、消化器疾患、泌尿器科的疾患など、心臓以外の疾患の併発も少なくない。ACHDは、小児科医だけで診療の出来る疾患ではなく、成人疾患に習熟した循環器科医、内科医との共同診療が推奨される。こども病院という小児中心の診療形態ではなく、成人を中心とした診療形態、あるいは、成人期まで継続診療を行える診療施設が必要とされる。循環器科医は、心臓病の形態、機能、病態に習熟する必要がある。小児循環器科医は、成人期の問題点に関する知識を必要とする。将来的には、循環器科医か小児循環器科医かの背景を問わず、ACHDを専門とする医師、看護師を中心とした共同運営システムが望まれる^{2,5,8)}。また、今後のこの分野の発展のためにも、専門診療施設での若手医師の教育体制の確立も不可欠である。

表3 成人先天性心疾患診療体制と外来

- | |
|--|
| <ol style="list-style-type: none"> 1. 成人先天性心疾患患者数は、近年、飛躍的に増加。 2. 複雑先天性心疾患も、成人期の問題点は、心不全、不整脈、血栓形成、突然死、再手術であり、成人先天性心疾患を専門とする医師ないし循環器内科医が中心となり診療体制を構築する必要。 3. 成人先天性心疾患のチーム診療システム (循環器内科、小児循環器科、心臓血管外科、内科専門医、産婦人科、麻酔科、新生児科、看護師) の構築。 4. 医療者の教育、研修。(小児循環器科医は内科、循環器内科医は、先天性心疾患の訓練、知識の習得)。 5. 移行外来の設置。 |
|--|



図1

北米の成人先天性心疾患診療センターを示す。研修医プログラムの確立している施設(赤丸), 研修医プログラムが確立していないが、研修医がいて、患者数が>2500以上の施設施設(黄色丸), 研修医のいない施設(緑丸)

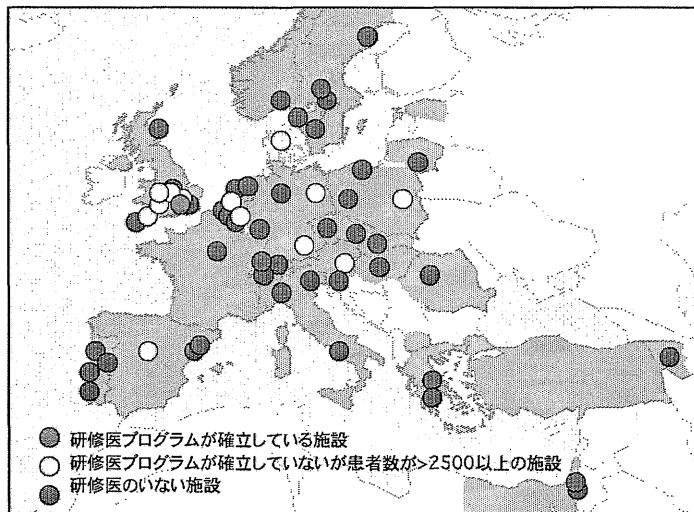


図2

欧州の成人先天性心疾患診療センターを示す。研修医プログラムの確立している施設(赤丸), 研修医プログラムが確立していないが、研修医がいて、患者数が>2500以上の施設施設(黄色丸), 研修医のいない施設(緑丸)

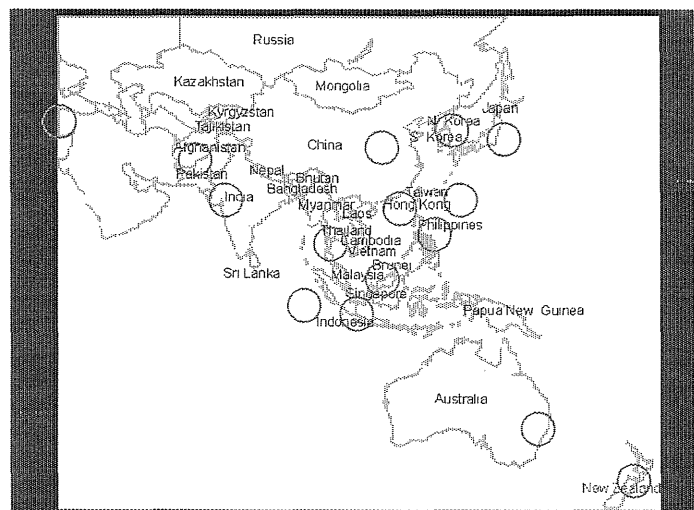


図3

アジア太平洋地区で成人先天性心疾患外来のある施設(15カ国)を示す。

成人先天性心疾患診療施設, 成人先天性心疾患を専門とする医師あるいは循環器内科医に移行する必要性

先天性心疾患の小児が, 成人となる時期には, 親から独立していく必要があるが, 先天性心疾患の小児は, 重症であればあるほど, 両親に対しての依存度が高い¹⁴⁾. 小児期から病気の説明も両親が受けている. しかし, 成人してゆく過程で, 本人自身が病気を知り, 合併症の予防や不整脈の対処法も知らなければならぬ¹⁶⁻¹⁸⁾. また, 就業, 婚姻等, 社会的に自立を図る必要もある. 一般でも成人後は, 受診科目が小児科から内科に変わるように, 医療面からみてもACHDの診療ができる施設へと移行をすることが必要である. さらに, 医療費についても, 小児期は, 両親に依存し, 医療費も減免されることが多いが, 成人期は, 医療給付の程度が下がり, 更に, 自分の保険を使う必要もある. この様な観点から, ACHD患者にとって, 成人への移行をどのような円滑に行うかという問題は, 非常に重要である. これが行くまく行えないと診療の自己中断してしまう場合もある.

小児循環器科医から, 成人先天性心疾患を専門とする医師にどの様な時期, どの様な場所で行き移るのか, 移行外来(Transient Clinic)とは.

小児循環器科医から, ACHD専門医ないし循環器科医に移行する場合, 慣れ親しんだ病院, 担当医師から, なれていない病院, 初めての医師にかかるため, 患者が大きな不安を持つことが少なくない. 更に, 小児科の対応と異なり, 本人を一人前の成人として扱うため, 内科外来医師を冷たく感じる傾向がある. このため, 小児循環器科医からの移行が難しいことも多い. また, 多くの患者は親と一緒に診察室に入るため, 循環器内科医にとって違和感が強い. 親と一緒にすることは, 新生児乳児期の病歴を聞く点では有利であるが, 患者の自立の観点からみると望ましいことではない. 欧米の一部の施設では, 小児循環器科医とACHD専門医が一時期平行して診て, 徐々にACHD専門医に移行していく方法をとっている病院が増えてきている. この移行外来を同じ病院内に設けている施設もある. いずれにせよ, 診療を中断することなく続けていく上でも, 成人向きの外来, 病棟に徐々に慣れていくための工夫が必要である^{16,17)}.

文献

- 1) Perloff JK, Warnes CA: Congenital heart disease in adults: a new cardiovascular specialty. *Circulation* 84:1881-1890, 2001.
- 2) Gatzoulis MA: Adult congenital heart disease: a cardiovascular area of growth in urgent need of additional resource allocation. *Int J Cardiol* 97 Suppl 1:1-2, 2004.
- 3) Webb GD, Williams RG: 32nd Bethesda Conference: "Care of the adult with congenital heart disease". *J Am Coll Cardiol* 37:1161-1198, 2001.
- 4) Brickner ME, Hills LD, Lange RA: Congenital heart disease in adults. *New Engl J Med* 342:256-262, 334-342, 2000.
- 5) Warnes CA, Williams RG, Bashore TM, et al: ACC/AHA 2008 Guidelines for the Management of Adults with Congenital Heart Disease: Executive Summary: a report of the American College of Cardiology/American Heart Association Task Force on Practice Guidelines (writing committee to develop guidelines for the management of adults with congenital heart disease). *Circulation* 118:2395-451, 2008.
- 6) Wacker A, Kaemmerer H, Hollweck R, et al: Outcome of operated and unoperated adults with congenital heart disease lost to follow-up for more than 5 years. *Am J Cardiol* 95:776-779, 2005.
- 7) Shiina Y, Toyoda T, Kawasoe Y, et al: Prevalence of adult patients with congenital heart disease in Japan. *Int J Cardiol* 146:13-16, 2011
- 8) Niwa K, Perloff JK, Webb GD, et al: Survey of specialized tertiary care facilities for adults with congenital heart disease. *Int J Cardiol* 96: 211-216, 2004.
- 9) Marelli AJ, Mackie AS, Ionescu-Ittu R, et al: Congenital heart disease in the general population: changing prevalence and age distribution. *Circulation* 115:163-72, 2007.
- 10) 丹羽公一郎: 復術後の遺残症, 続発症, 合併症, 丹羽公一郎, 中沢誠編集, 目でみる循環器病シリーズ14: 成人先天性心疾患. 東京. メジカルビュー社. 2005. 64-71.
- 11) Wren C, O'Sullivan JJ: Future demand for follow-up of adult survivors of congenital heart disease. *Heart* 85:438-43, 2001.
- 12) Niwa K. ACHD achievements in the Asia-Pacific region. *Prog Pediatr Cardiol* 2012; 34: 57-60.
- 13) 循環器病の診断と治療に関するガイドライン 心疾患患者の妊娠・出産の適応, 管理に関するガイドライン (2010年改訂版) <http://www.j-circ.or.jp/guideline/index.htm>.
- 14) 循環器病の診断と治療に関するガイドライン 成人先天性心疾患診療ガイドライン (2011年改訂版) <http://www.j-circ.or.jp/guideline/index.htm>.
- 15) Dore A, de Guise P, Mercier LA: Transition of care to adult congenital heart centres: what do patients know about their heart condition? *Can J Cardiol* 18:141-146, 2002.
- 16) Moons P, De Volder E, Budts W, et al: What do adult patients with congenital heart disease know about their disease, treatment, and prevention of complications? A call for structured patient education. *Heart* 86:74-80, 2001.
- 17) 丹羽公一郎, 立野滋, 建部俊介, 他: 成人期先天性心疾患患者の社会的自立と問題点. *J Cardiol* 39: 259-266, 2002.
- 18) Marelli AJ, Therrien J, Mackie AS, et al: Planning the specialized care of adult congenital heart disease patients: from numbers to guidelines: an epidemiologic approach. *Am Heart J* 157:1-8, 2009.

【特集】成人先天性心疾患の診療体制を問う

成人先天性心疾患の診療体制—循環器内科医の立場から

八尾 厚史

東京大学 保健・健康推進本部 講師

要 旨

近年の外科治療の進歩により、95%の先天性心疾患 (CHD) 患者が成人化を迎えることとなった。本邦ではすでに40万人を超えているとされる成人先天性心疾患 (ACHD) 患者は、その多くが小児科医師により管理をされているのが現状で、小児のみならず成人化した多数のCHD患者までも小児科医師が診るという極めて非合理的な危機的状況下にあり、ACHD患者の循環器内科医師への転科 (transfer) が求められている。しかしながら、循環器内科医師は (A) CHDに関する経験・知識に薄く、その自覚はあるもののACHD診療に積極的に参加するという意識は低い。東京大学医学部附属病院では、2008年4月から循環器内科医師によるACHD専門外来を小児科医師との連携のもと開設し、種々の重症例に対しても問題なく対応できることを示すに至った。その結果をもとに、2011年から2012年にかけて全国の22主要施設の循環器内科に呼びかけACHD循環器内科ネットワークを設立し、小児科医師との連携のもとACHD専門外来開設を含むACHD診療への積極的参加を提案したところ、合意を得るに至った。今後、これらの施設を中心にACHD診療体制の構築が推進されることに期待したい。

キーワード：成人先天性心疾患 (ACHD)、成人先天性心疾患の診療体制、循環器内科、チーム医療

はじめに

現在、すべての分野で小児慢性疾患患者に対する移行期医療が問題視されるようになってきた。今後診療科ごとで移行期医療の在り方に関する議論が行われ、新たな分野として移行期医療体制の確立に向かうものと思われる。こういった中、2007年の時点ですでに40万人以上に達したとされる成人先天性心疾患 (ACHD)¹⁾分野においては、その患者実数のみならず30%が中等症以上という重篤性を考えても早急な現実的対処の施行と将来的な診療体制の確立へ向けての事業を並行して行っていくことが急務である。先天性心疾患 (CHD) 児出生率は総出生数の約1%とされ、そのほとんどが手術的に修復を受け、95%が成人化するとされている。そして、成人化したCHD (ACHD) 患者は無症状の心房中隔欠損術後といった軽症例から肺高血圧最重症のEisenmenger症候群や単心室循環 (Fontan循環) といった循環器内科医師に馴染みの薄い重症複雑例までさまざまである。また、Down症を筆頭に染色体異常を持った患者も少なくなく、やはり現状の経験および専門知識の少ない循環器内科医師のみでの対応は難しいと言わざるを得ない。さらに、各国のガイドラインでも見られるように各疾患の治療に関するエビデンスレベルは低い^{2,3)}。このような経験や専門知識が薄い循環器内科医師がエビデンスの乏しい状況下でACHD患者を受け入れ診療を行うに際し、現在どのような対策が行われているのか

に関して、そして今後どのような診療体制を構築すべきかに関して論じてみたい。

欧米諸国の事情と日本の状況

欧米諸国ではACHD集約施設による管理が推奨されている。2008年のACC/AHAガイドラインに示されたACHD集約施設に求められる要件⁴⁾を表1に示す。ここでのトレーニングを受けた循環器医とは、小児科出身であれ循環器内科出身であれACHD専門医である必要があるが、欧米では通常循環器内科出身の医師である。日本ではACHD専門医師は存在せず、各施設で小児科医師が引き続き成人化したCHD患者を管理していることが普通である。欧米では、ACHD専門医の資格は段階的にレベルが設けられており、非常に専門性が高いものとなっている^{5,6)}。そういった専門医制度もまだなく、そしてすでに40万人を超えるるとされるACHD患者が存在する本邦¹⁾で、どうやってACHD患者を診療していくのかは、極めて難解な問題といえる。さらに、ACHD患者を仮に専門の医師が診るとしても、表1にもあるようにさまざまな人員や医療技術そして医療体制が必要であり、循環器内科や小児科が単科で対応できうるものではない。ACHD患者を中心に総合診療体制を構築する必要がある。表1のガイドラインの要件をもとに独自の基準を作成し我々が行った調査では、2009年の時点で日本には14の施設のみがACHD集約施設としての稼働の可能性があると