

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、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 年において、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。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はどのようにあるべきか（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）に関するシステムの構築
4. 全国の成人先天性心疾患の診療施設認定
5. 循環器内科医師を中心とした「ACHD ネットワーク」の構築
6. 循環器内科医への ACHD 診療に関する啓蒙、認定医制度の発足、教育研修活動の普及
7. 成人先天性心疾患の病態解明研究とエビデンスの蓄積
8. 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、研究を進める予定である。

目次

1. 研究の概要、目的、シェーマ、効果、研究計画

国立循環器病研究センター小児循環器部 白石 公……

研究者資料(白石 公)……

2. 我が国における成人先天性心疾患の診療実態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

聖路加国際病院心血管センター循環器内科 丹羽 公一郎……

3. 循環器内科医師による成人先天性心疾患診療の確立へ向けた研究

東京大学保健・健康推進本部 八尾 厚史……

東京大学医学部小児科 犬塚 亮

聖路加国際病院循環器内科 水野 篤

研究者資料(八尾 厚史)……

4. 「成人先天性心疾患セミナー」の開催による成人先天性心疾患診療の教育啓蒙活動

岡山大学病院循環器疾患集中治療部 赤木 禎治……

研究者資料(赤木 禎治)……

5. 成人先天性心疾患患者の社会保障制度利用と医療費負担に関する実態調査

東京女子医科大学看護学部成人看護学 ……

東京大学循環器内科 八尾 厚史

4.

5. 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

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……

6. 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-

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

7. 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

富山大学医学部附属病院小児循環器内科 市田 路子.....

研究者資料（市田 路子）.....

8. 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

富山大学大学院医学薬学研究部心理学 松井 三枝.....

9. 成人期に診断される心房中隔欠損症のカテーテル治療

10. 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

国立循環器病研究センター小児心臓外科 市川 肇.....

11. 先天性心疾患を含む肺高血圧症合併妊娠の検討

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.....

12. 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

三重大学医学部生殖病態生理学 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.....

研究者資料（池田 智明、神谷千津子）.....

13. 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

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.....

研究者資料（森崎 隆幸）.....