

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）
総括研究報告書

成人先天性心疾患の診療体系の確立に関する研究

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

研究要旨

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。解決すべき問題は多いが、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)患者が思春期になる頃に循環器内科や専門施設への移行診療を進める、6)一方で、遺残症が問題となる複雑先天性心疾患患者では、小児循環器医が成人期以降も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、などが重要である。平成25年度には、循環器内科医による「ACHD ネットワーク」体制の進展により、全国で30施設近くの循環器内科医が成人先天性心疾患の診療に参加するようになっている。また日本循環器学会の学術委員会に「先天性心疾患部会」が設立され、診療体系の確立に向けて継続的に議論がなされるようになってきた。理想的な診療体制の確立には時間を要するが、これらの問題をひとつひとつ解決し、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。（白石 公. 成人先天性心疾患の診療体系の確立に向けて. 循環器専門医. 2013;21:61-69.より改変引用）

A. 研究目的

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%異常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、成人に達すると小児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。

B. C 研究方法と結果

成人先天性心疾患診療に求められること

1. 循環器内科医の参加の必要性

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

循環器医がほとんどの成人患者の診療に当たっている。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わなければならない。同時に小児科医は患者が思春期に到達する頃に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を実現することは困難であるので、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化をこれから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。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、日本心臓病学会が中心となり、本研究班およびACHDネットワーク、日本循環器学会成人先天性心疾患部会などで、教育啓蒙活動と診療体制の確立に向けた努力を継続して行く必要がある。

2. 集学的グループの形成

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る診療グループによって実施することが望ましい。さらに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、循環器内科医や小児循環器医や心臓外科医にとどまらず、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。(ただし医療従事者が不足の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て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ことから、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が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し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。現在厚生労働省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、専門施設で紹介できるレベル(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。一方で小児循環器医には循環器内科領域の知識も必要で、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、循環器専門医のレベルが要求されることになる。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、学会主導による成人先天性心疾患セミナーの開催が年2回実施され、超音波検査技師への教育活動、看護師への教育啓蒙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大きく異なる。従って、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への移行に際して距離的にはそれほど大きな問題は生じないが、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の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事実である。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、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、蛋白漏出性胃腸症など

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外科再手術を考慮することが少なくない。しかしながら、患者の多くは小児期からの両親への依存が高く、自己の病気の現状と将来に対する認識が低いことが多く、実際に自分の正しい病名や受けた手術を知らない成人患者も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もしくはそれ以前に、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

先天性心疾患患者や両親は成人期以降も小児科医に通院することを望むケースが多いが、小児循環器医のマンパワーには限りがあること、および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できない。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、移行診療を終了するのが理想的である。実際には、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ることにより患者にとって混乱が生じないように「移行」を進める。この際、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、成人期以降も小児循環器医がイニシアティブをとり、循環器内科医との共同診療することが望ましい。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ではないことも問題となっている。

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心室修復の疾患ではあるが、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、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とが望ましい。また成人期以降は、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との共同で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）術後で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、同様な診療体制が望まれる。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。心臓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主体に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。

6. 診療情報のデジタル化と情報集約化

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

術前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。今後は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参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。

G. 研究発表

- 1) 白石 公, 矢崎 諭. 心房中隔欠損. 循環器疾患最新の治療. 2014-2015. 編集: 堀 正二, 永井良三. 南江堂, 東京. 2014.2.5.
- 2) 白石 公. 心臓の発生から分化・発達に
関与する遺伝子と疾患遺伝子. 心臓
2014;46:259-262.
- 3) 白石公. 抗血小板薬, 抗凝固薬-循環器
疾患を中心に. 小児内科
2014;46:259-262.
- 4) Morimoto K, Hoashi T, Kagisaki K,
Kurosaki K, Shiraishi I, Ichikawa H.
Post-operative left atrioventricular valve
function after the staged repair of complete
atrioventricular septal defect with tetralogy
of Fallot. Gen Thorac Cardiovasc Surg.
2014 May 7.
- 5) Hoashi T, Shiraishi I, Ichikawa H. Surgical
experience for prolapse of both
atrioventricular valves in a patient with
filamin A mutation. Cardiol Young. 2014
Feb 13:1-3.
- 6) Misumi Y, Hoashi T, Kagisaki K, Kitano
M, Kurosaki K, Shiraishi I, Yagihara T,
Ichikawa H. Long-term outcomes of
common atrioventricular valve plasty in
patients with functional single ventricle.
Interact Cardiovasc Thorac Surg. 2013
Dec 12. [Epub ahead of print]
- 7) Yamashita K, Hoashi T, Kagisaki K,
Kurosaki K, Shiraishi I, Yagihara T,
Ichikawa H. Midterm outcomes of
sutureless technique for postoperative
pulmonary venous stenosis. Gen Thorac
Cardiovasc Surg. 2013
- 8) Hoashi T, Kagisaki K, Miyazaki A,
Kurosaki K, Shiraishi I, Yagihara T,
Ichikawa H. Anatomic Repair for
Corrected Transposition With Left
Ventricular Outflow Tract Obstruction.
Ann Thorac Surg. 2013;96:611-20
- 9) Hoashi T, Kagisaki K, Kurosaki K,
Shiraishi I, Yagihara T, Ichikawa H.
Late Left Ventricular Function After
Successful Ross-Konno Operation. Ann
Thorac Surg. 2013;96:196-201.
- 10) Fujiyoshi T, Hoashi T, Kagisaki K,
Kurosaki K, Shiraishi I, Ichikawa H. The
Application of All-Autologous
Three-Sinus Repair for Supravalvular
Pulmonary Stenosis. Pediatr Cardiol.
2013,34:1711-5.
- 11) Hoashi T, Kagisaki K, Okuda N,
Shiraishi I, Yagihara T, Ichikawa H.
Indication of Takeuchi technique for
patients with anomalous origin of the
left coronary artery from the pulmonary
artery. Circ J. 2013;77:1202-7.

- 12) Hoashi T, Kagisaki K, Okuda N, Shiraishi I, Yagihara T, Ichikawa H. Indication of takeuchi technique for patients with anomalous origin of the left coronary artery from the pulmonary artery. *Circ J*. 2013;77:1202-7.
- 13) Hoashi T, Kagisaki K, Oda T, Kitano M, Kurosaki K, Shiraishi I, Yagihara T, Ichikawa H. Long-term results of treatments for functional single ventricle associated with extracardiac type total anomalous pulmonary venous connection. *Eur J Cardiothorac Surg*. 2013;43:965-70.
- 14) 白石 公. 乳児特発性僧帽弁腱索断裂. *小児内科*. 2013;45:2013-16. 東京医学社.
- 15) 白石 公, 坂口平馬, 北野正尚, 黒寄健一, 池田善彦, 帆足孝也, 鍵崎康治, 市川肇. 乳児特発性僧帽弁腱索断裂. *循環器病研究の進歩*. 協和企画 2013.
- 16) 白石 公, 丹羽公一郎. 成人先天性心疾患の診療体制の確立に向けて. *循環器専門医* 2013;21:61-69.

