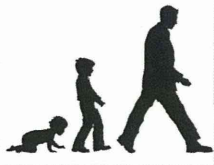


## 小児科から内科への移行医療が大きな問題となる 成人先天性心疾患の診療体制の構築について

国立循環器病研究センター小児循環器部  
白石 公



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:

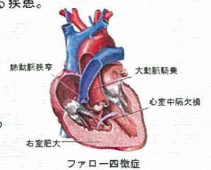
胎児期の心臓形成障害により生まれつき心臓に構造異常のある疾患。

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90%が成人に到達する



### 成人先天性心疾患:

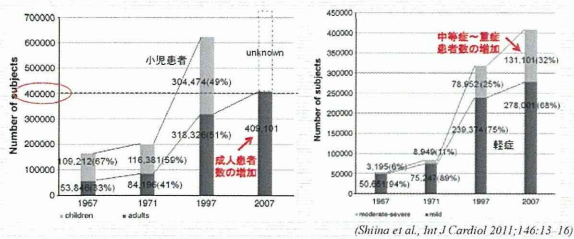
小児期に手術を受けた先天性心疾患の術後遠隔期、もしくは成人期に発症する先天性心疾患

遺残症や続発症に加えて、成人期に難治性不整脈や心不全が出現する  
さらに加齢による肥満や動脈硬化などの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

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」

## 成人期の先天性心疾患患者数の現状と推移



1. 現在約40万人以上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

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！

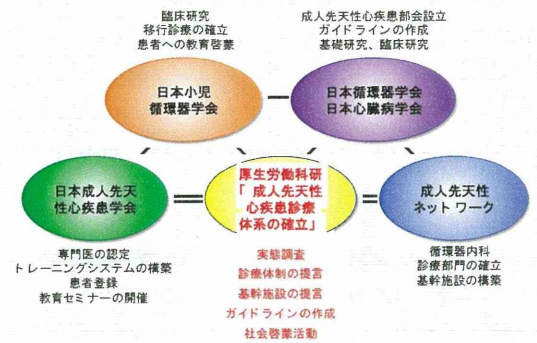
厚生労働省科学研究班「成人先天性心疾患の診療体系の確立に関する研究」

## 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」

## 関連学会との連携



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」

## 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、  
全国各地域に基幹施設（ACHDネットワーク）を確立する  
日本循環器学会で部会や教育セッションの開設  
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  
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  
疾患ガイドラインの充実、教科書の執筆

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」

## 成人先天性心疾患集約化施設の基準案

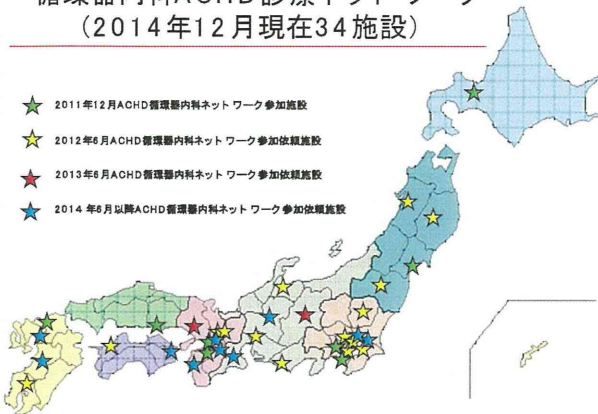
1. 循環器内科が診療の意向がある。
2. 小児循環器内科医が1名以上いる。
3. 小児心臓血管外科医が1名以上いる。
4. 現時点でACHD専門外来を有する、または設置の意向がある。
5. 心カテーテル検査・不整脈・断層心エコーを専門とする医師がいる。
6. 成人心疾患患者に対する十分な検査・治療経験がある。
7. MR、3DCTなど必要な設備がある。
8. 産科・精神科・脳外科・ICUがある。

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

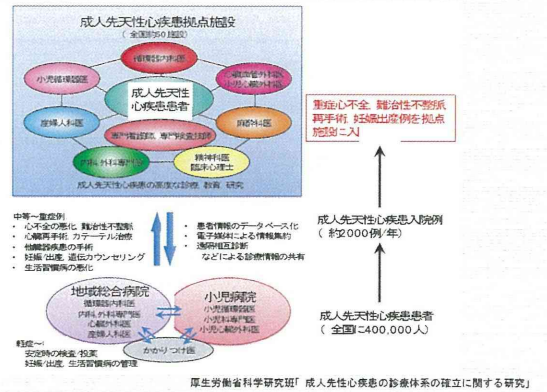
 National Cerebral and Cardiovascular Center

## 循環器内科ACHD診療ネットワーク (2014年12月現在34施設)

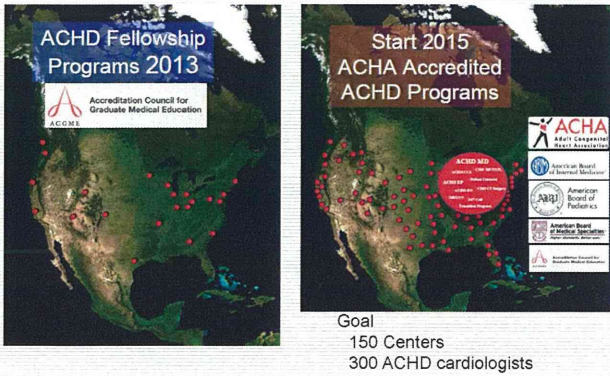
- ★ 2011年12月ACHD循環器内科ネットワーク参加施設
- ★ 2012年6月ACHD循環器内科ネットワーク参加依拠施設
- ★ 2013年6月ACHD循環器内科ネットワーク参加依拠施設
- ★ 2014年6月以降ACHD循環器内科ネットワーク参加依拠施設



## 理想とされる成人先天性心疾患診療体制



## アメリカ内科専門医制度の現状と目標



## 米国内科専門医制度における成人先天性心疾患

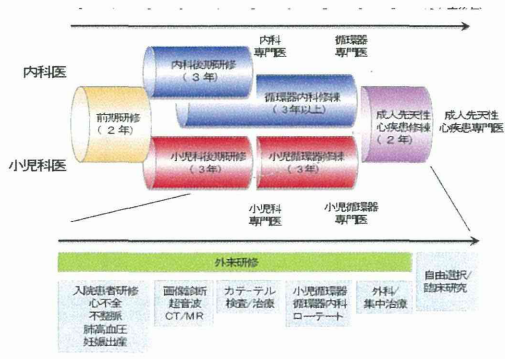
American Board of Medical Specialties (ABMS)

American Board of Internal Medicine (ABIM)

1. Adolescent Medicine (青年期内科学)!
2. Adult Congenital Heart Disease (成人先天性心疾患)!  
米国卒業医学教育認定評議会に卒業研修プログラムが認可!  
2015年より専門医試験および専門医制度が開始!
3. Advanced heart failure and transplant cardiology (重症心不全治療・心臓移植)!
4. Cardiovascular disease (循環器病学)!
5. Clinical cardiac electrophysiology (心臓電気生理学)!
6. Critical care medicine (集中治療)!
7. Endocrinology, diabetes and metabolism (代謝・糖尿病・代謝病)!
8. Gastroenterology (消化器疾患)!
9. Geriatric medicine (老人病)!
10. Hematology (血液疾患)!
11. Hospice and palliative medicine (緩和医療)!
12. Infectious disease (感染症)!
13. Interventional cardiology (心血管カテーテル治療)!
14. Medical oncology (腫瘍性疾患)!
15. Nephrology (腎臓病)!
16. Pulmonary disease (呼吸器病)!
17. Rheumatology (リウマチ・自己免疫疾患)!
18. Sleep Medicine (睡眠障害)!
19. Sports medicine (スポーツ医学)!
20. Transplant hepatology (肝移植医療)!



## 日本における成人先天性心疾患専門医制度（案）



## 生活を支える保健医療制度の問題点

年齢	誕生(0歳)	就学前(5歳~18歳)	就学期(18歳~)	子育て・就労期(20歳~40歳)	退職後(40歳~65歳)	70歳~
母子健康手帳	乳幼児健診	未熟児養育医療助成				
保健・医療保障	予防接種	学校保健			健診事業(老人保健)	健康手帳交付
医療保障	乳幼児医療助成	母子家庭医療助成	重度心身障害者医療助成			
	小児慢性特定疾患治療研究事業	小児慢性特定疾患治療研究事業	自立支援医療(育成医療)	自立支援医療(更生医療)	自立支援医療(精神通院医療)	
	高額療養費、高額医療費制度					

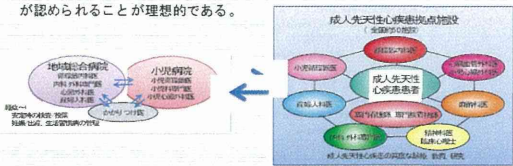
(愛媛大学医学部 権垣先生資料より)

1. 成人期以降、小児慢性特定疾患治療研究事業からはずれ、多くの患者が医療費の自己負担を強いられている。
2. 治療に難渋する成人先天性心疾患の一部の疾患群が難病指定されるよう、研究班および学会レベルで資料収集を行っている。

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」

## 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、基幹病院において、高度な専門的知識と豊富な集学的な診療体制が必要で、基幹病院に専門外来や入院体制を整えば、患者が重症化したり突然死することが予防でき、社会医療経済的にも大きなメリットがある。
2. 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おらず、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。
3. 概算では、現在成人先天性心疾患患者数は約400,000人、経過観察が必要な患者数は約100,000人、年間の入院患者数は約2,000~3,000人である。
5. まずは基幹施設での診療報酬加算、とくに入院治療管理加算および外来指導管理料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」

## 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50カ所前後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発する。
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実現する。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。
5. 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。

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」

## 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」

分担研究者：聖路加国際病院 心血管センター長 特別顧問 丹羽公一郎

研究要旨：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

#### A. 研究目的

成人先天性心疾患患者数の増加に見合う専門の医療従事者の育成と診療体制の構築が急務である。同時に、遠隔医療支援システムによる症例情報の共有と討議、教育を行うことが必要である。これは専門外の医師が、的確な診断と治療を行うためにも有用な方法である。遠隔医療支援システム構築の実現にむけて検討を行った。

成人先天性心疾患は、

本研究では、1) 成人先天性心疾患の診療実態調査と成人先天性心疾患に関する遠隔医療支援システムの全国ネット構築に関する検討を行った。

#### B. 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、筑波大学、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した。すでにサーバーが設置されている(F2F KizunaVision over Cloud)病院もある。施設によりSkypeの利用で代用した。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、症例の討議をおこなった。画像転送および遠隔会議を行い、円滑な討議が可能かどうか、検討した。

#### 倫理面への配慮

画像転送ネットワークは、保存画像を共有し、各病院の資料持ち出し許可を取り、患者名、生年月日、ID番号は、消去した画像を共

有した。患者本院は同定されない方法をとった。このため、患者にとって直接的な不利益を被ることはない。

#### C. 研究結果

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：2013年5月、7月、11月のライブデモをうけ、2014年は定期的に症例検討会を行った。画像を供覧しながらのディスカッションは有効であることが確認された。

#### D. 考察

今後、国内での広範囲の遠隔医療が行えることが示唆された。

#### E. 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る。画像を供覧しながらのディスカッションが可能であり、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。遠隔医療支援システムを用いる場合の担当者の収益についてが今後の課題の一つと考えられた。

#### G. 研究発表

##### 1) 論文発表

1, Mizuno A, Nishi Y, Niwa K. Total bowel ischemia after carbon dioxide angiography in a patient with inferior mesenteric artery occlusion. *Cardiovasc Interv Ther* 2014; 29: 243-246.

2, Inohara T, Niwa K, Yao A, Inuzuka R, Sakazaki H, Ohuchi H, Inai K. Research

- Committee of the Japanese Society of Adult Congenital Heart Disease. Survey of the current status and management of Eisenmenger syndrome: A Japanese nationwide survey. *J Cardiol* 2014; 63: 286-290.
- 3, Horibata Y, Murakami T, Niwa K. Effect of the oral vasopressin receptor antagonist tolvaptan on congestive cardiac failure in a child with restrictive cardiomyopathy. *Cardiol Young* 2014; 24: 155-157.
- 4, Sugimoto K, Matsuo K, Niwa K, Kawasoe Y, Tateno S, Shirai T, Kabasawa M, Ohba M. Fontan completions over 10 years after Glenn procedures. *Cardiol Young*. 2014; 24: 290-296.
- 5, Inohara T, Niinuma H, Nishihara S, Makita Z, Sanoyama K, Niwa K. Carotid intima-media thickness is a useful screening tool to detect coronary artery plaque in type 2 diabetic patients with zero calcium score. *Int J Cardiol* 2014; 172: e132-134.
- 6, Mizuno A, Kawasoe K, Niwa K. Efficacy of Percutaneous Balloon Aortic Valvuloplasty Visualized on Computed Tomography. *Circ J* 2014; 78: 1002-1003.
- 7, Murakami T, Tateno S, Kawasoe Y, Niwa K. Aortic surgery is one of the risk factors for enhancement of pressure wave reflection in adult patients with congenital heart disease. *Int J Cardiol* 2014; 175: 451-454.
- 8, Mizuno A, Niwa K. The usefulness of a three dimensional roadmap and pressure-wire assisted angioplasty in chronic thromboembolic pulmonary hypertension. *Korean Circ J* 2014; 44: 278-279.
- 9, Mizuno A, Asano T, Niwa K. Skin color change with circulatory assist devices: superior vena cava syndrome. *J Emerg Med* 2014; 47: e153-155.
- 10, Murakami T, Niwa K. Letter by Murakami and Niwa regarding article, "Unknown complication of arterial switch operation: resistant hypertension induced by a strong aortic angulation". *Circulation* 2014; 130: e100.
- 11, Mizuno A, Masuda K, Niwa K. Usefulness of lewis lead for visualizing p-wave. *Circ J* 2014; 78: 2774-2775.
- 12, Mizuno A, Niwa K. Residual problems with repaired tetralogy of Fallot. *Circ J* 2014; 78: 1837-1838.
- 13, Murakami T, Takeda A, Takei K, Tateno S, Kawasoe Y, Niwa K. The cardiac blood supply-workload balance in children. *Heart Vessels* 2014 epub ahead of print.
- 14, Mizuno A, Niwa K, Shirai T, Shiina Y. Phonocardiogram in adult patients with tetralogy of Fallot. *J Cardiol* 2014; ahead of print
- 単行書
- 1, 丹羽公一郎。成人先天性心疾患における肺高血圧症。山口徹、高本眞一、小室一成、佐地勉編集、*Annual Review 循環器* 2014、中外医学社、東京。2014.1.25. 225-232.
- 2, 丹羽公一郎、椎名由美。成人先天性心疾患 心房中隔欠損。門脇孝、小室一成、宮地良樹監修、*診療ガイドライン UP-TO-DATE* 2014-2015, メディカルレビュー社、大阪、2014.5.10. 191-195.
- 総説、雑誌
- 1, 丹羽公一郎。成人先天性心疾患。 *Medicina* 2014; 51: 174-177.
- 2, 丹羽公一郎、椎名由美。成人先天性心疾患の診療体制の構築。 *循環器内科* 2014; 75: 135-142.
- 3, 丹羽公一郎。成人先天性心疾患の現状と今後の課題。 *日循看会誌* 2014; 9: 11-13.
- 4, 丹羽公一郎。先天性心疾患の非手術歴（自然歴）1。 *日小循誌* 2014; 30: 125-134.
- 5, 丹羽公一郎。ACHD の心不全、不整脈、肺高血圧、突然死の実態と治療。 *医学のあゆみ* 2014; 249: 160-162.
- 6, Niwa K. Asia-Pacific pediatric cardiac

- society: My vision for the next decade. *Ann Ped Cardiol* 2014; 7 suppl1: S11-S20.
- 7, 丹羽公一郎。第 78 回日本循環器学会学術集会レポート。医学のあゆみ 2014; 249: 349-351
  - 8, 丹羽公一郎。感染性心内膜炎。小児科診療 2014; 77 suppl: 376-377.
  - 9, 川副泰隆、丹羽公一郎。新生児・小児の心臓の解剖・循環動態。こどもケア 2014; 9: 7-11.
  - 10, 丹羽公一郎。先天性心疾患の非手術歴（自然歴）2。日小循誌 2014; 30: 239-248.
  - 11, 丹羽公一郎。成人先天性心疾患。医学のあゆみ 2014; 249: 416.
  - 12, 丹羽公一郎。先天性心臓病成人後のケア。きょうの健康 2014; 7: 62-65.
  - 13, 丹羽公一郎。小児循環器の現状と将来。日児誌 2014; 118: 1435-1449.
  - 14, 丹羽公一郎。成人先天性心疾患の血管障害-aortopsthy を中心に一進歩する心臓研究 2014; 63: 16-24.
  - 15, 丹羽公一郎。妊娠、経口避妊薬と心筋梗塞。成人病と生活習慣病 2014; 44: 1352-1357.
- 学会発表
- 1, 椎名由美、松山高明、Gatzoulis MA、丹羽公一郎、上村秀樹。成人修復前後のエプスタイン奇形における ECG マーカー、心房線維化と不整脈。第 16 回日本成人先天性心疾患学会。2014. 1. 11. 岡山。
  - 2, 増田慶太、椎名由美、水野篤、白井丈晶、三橋弘嗣、新沼廣幸、西祐太郎、丹羽公一郎。当院成人先天性心疾患外来における心房細動の有病率と抗凝固療法の現状について。第 16 回日本成人先天性心疾患学会。2014. 1. 11. 岡山。
  - 3, 川副泰隆、森島宏子、立野滋、岡島良知、椛沢政司、松尾浩三、水野芳子、丹羽公一郎。周産期科のない ACHD 専門施設における心疾患女性の妊娠の管理。第 16 回日本成人先天性心疾患学会。2014. 1. 11. 岡山。
  - 4, 坂崎尚徳、丹羽公一郎。Eisenmenger 症候群多施設共同研究一部改訂と進捗状況。第 16 回日本成人先天性心疾患学会。2014. 1. 11. 岡山。
  - 5, 兵藤博信、矢部慎一郎、今井靖、井上恵莉、山下隆博、山中美智子、百枝幹雄、藤井知行、森本康子、丹羽公一郎。遺伝性大動脈疾患における妊娠中の大動脈解離のリスクについての鑑別診断を含めた考察。第 16 回日本成人先天性心疾患学会。2014. 1. 11. 岡山。
  - 6, 椎名由美、丹羽公一郎、Rydman Riikka、Kilner PJ、Babu Narayan Sonya、Gatzoulis MA 成人エプスタイン奇形の運動耐容能に、心拍出量、左室収縮力、右房化右室が関与する。第 16 回日本成人先天性心疾患学会。2014. 1. 11. 岡山。
  - 7, 落合亮太、賀藤均、市田露子、秋山直美、八尾厚史、丹羽公一郎、白石公、中西敏雄。小児科における成人先天性心疾患診療と専門施設への移行に関する全国実態調査。第 16 回日本成人先天性心疾患学会。2014. 1. 12. 岡山。
  - 8, 村上智明、福岡将治、白神一博、斉藤裕子、東浩二、立野滋、川副泰隆、中島弘道、青墳裕之、丹羽公一郎。成人先天性心疾患での推算糸球体濾過量 creatinine・cystatin C からの推算値の相違。第 16 回日本成人先天性心疾患学会。2014. 1. 12. 岡山。
  - 9, 三浦大、大木寛生、山岸敬幸、田村雄一、八尾厚史、大塚亮、立野滋、丹羽公一郎。ファロー四徴症修復手術後の成人における大動脈基部拡大に関する記述研究。第 16 回日本成人先天性心疾患学会。2014. 1. 12. 岡山。
  - 10, 白井丈晶、椎名由美、森本康子、丹羽公一郎。パラガングリオーマを発症した単心室の一例。第 16 回日本成人先天性心疾患学会。2014. 1. 12. 岡山。
  - 11, 丹羽公一郎。成人先天性心疾患の心不全。第 28 回赤城循環器フォーラム。2014. 1. 25. 前橋。
  - 12, 丹羽公一郎。成人先天性心疾患と小児心臓検診。東京保険医協会第 402 回循環器研究会。2014. 2. 19. 東京。
  - 13, Niwa K. AEPC-APPCS joint session

- on aortopathy. Aortic dilatation in the young: underlying mechanisms. The 5<sup>th</sup> congress of Asia-Pacific Pediatric Cardiac Society. 2014.3.8. New delhi, India.
- 14, Niwa K. Current trend of reoperation in tetralogy of Fallot. The 16<sup>th</sup> South China International Congress of Cardiology. 2014.4.10. Guangzhou. China.
- 16, Niwa K. Cardiovascular disease in ACHD. The 16<sup>th</sup> South China International Congress of Cardiology. 2014.4.11. Guangzhou. China.
- 17, 丹羽公一郎。成人先天性心疾患の現状と方向性。シンポジウム。第 117 回日本小児科学会。2014.4.12. 名古屋。(日児誌 2014: 118; 171)
- 18, Niwa K. Aortopathies in adult congenital heart disease. World Congress of Cardiology Scientific Sessions 2014. 2014.5.4. Melbourne, Australia.
- 19, 丹羽公一郎。先天性心疾患患者の医療と生活と年金と。兵庫心臓病の子どもを守る会。2014. 5. 11. 神戸。
- 20, 丹羽公一郎。成人となった小児心疾患の問題点、後期合併症-フォンタン術後遠隔期の問題点と肝機能障害。多摩心臓病の子どもを守る会。2014. 5. 18. 鶴見。
- 21, 丹羽公一郎。成人先天性心疾患の血管障害-特に Aortopathy について- 第 79 回東京心臓の会。2014. 6. 7. 東京。
- 22, Niwa K. Japanese multicenter data regarding Infective endocarditis prophylaxis. The 24<sup>th</sup> Annual international adult congenital heart disease symposium. 2014.6.10. Cincinnati, USA.
- 23, 丹羽公一郎。ACHD の合併症 (PAH など) とその治療。ACHD 彩の国。2014. 6. 21. 埼玉。
- 24, 成人先天性心疾患合併症肺高血圧症の治療戦略。第 50 回小児循環器学会。2014. 7. 3. 岡山。
- 25, 丹羽公一郎。成人先天性心疾患の現状と今後の方向性。第 5 回富山肺高血圧研究会。2014. 7. 11. 富山。
- 26, 丹羽公一郎。教育セミナー。フォロー四徴症の術後遠隔期の問題点。第 104 回日本循環器学会中国四国合同地方会。2014. 7. 19. 岡山。
- 27, 丹羽公一郎。成人先天性心疾患のポイント。看護セミナー、ゼロからまなぶ! 先天性心疾患。2013. 7. 19. 京都。
- 28, 丹羽公一郎。成人先天性心疾患の問題点-診療移行-診療体制、社会的自立と社会保障体制。長野心臓病のこどもを守る会。2014. 8. 23. 長野。
- 29, 丹羽公一郎。E-learning 成人の先天性心疾患管理。第 62 回日本心臓病学会。2014. 9. 25. 仙台。
- 30, 椎名由美、丹羽公一郎、Rydman R, Kilner PJ, Narayan SB, Gatzoulis MA. シンポジウム。ACHD 診療における CMR、ストレインエコーの有用性。エプスタイン奇形における ventricular interaction を評価する。第 62 回日本心臓病学会。2014. 9. 27. 仙台。
- 31, 村上智明、福岡将治、白神一博、東浩二、立野滋、川副泰隆、中島弘道、青墳裕之、丹羽公一郎。成人先天性心疾患における高血圧～脈波解析からの検討。第 62 回日本心臓病学会。2014. 9. 28. 仙台。
- 32, 山上文、椎名由美、白井文晶、岩間達子、鈴木園子、中附暢子、熊谷三智代、井出宣子、山下伴子、丹羽公一郎。適切な筋骨格量および基礎代謝率は成人先天性心疾患患者の軽度浮腫を改善する。第 62 回日本心臓病学会。2014. 9. 28. 仙台。
- 33, 丹羽公一郎。Fallot 四徴症と aortopathy. 第 11 回成人先天性心疾患セミナー。2014. 10. 18. 福岡。
- 34, 丹羽公一郎。成人先天性心疾患の診療上の問題点。肺高血圧、妊娠出産、診療体制。成人先天性心疾患と肺高血圧症を考える会 in Okayama. 2014. 10. 25. 岡山
- 35, 丹羽公一郎。市民公開講座。川崎病の心臓障害と成人期のケアについて。第 34 回日本川崎病学会。2014. 11. 1. 東京。
- 36, Niwa K. Current trend of reoperation in tetralogy of Fallot. Survey of



- reoperation in TOF in Japan. The 1st Siriraj Adult Congenital Heart Disease Symposium: Transition from Pediatric to Adult Health Care, and The 4th PAH annual meeting in Thailand. 2014.11.7. Bangkok, Thailand.
- 37, Niwa K. Survey of current status and management of Eisenmenger syndrome in Japan. The 1st Siriraj Adult Congenital Heart Disease Symposium: Transition from Pediatric to Adult Health Care, and The 4th PAH annual meeting in Thailand. 2014.11.7. Bangkok, Thailand.
- 38, Niwa K. Japanese guideline for PAH. The 1st Siriraj Adult Congenital Heart Disease Symposium: Transition from Pediatric to Adult Health Care, and The 4th PAH annual meeting in Thailand. 2014.11.8. Bangkok, Thailand.
- 39, 丹羽公一郎。特別講演。成人先天性心疾患患者の管理：日本の現状。第23回神奈川県立こども医療センター心臓血管外科勉強会。2014.11.14。神奈川。
- 40, Niwa K. The dilated aortic root and aorta: what are the criteria for intervention. Annual Congress of American Heart Association 2014. 2014.11.16. Chicago, USA.
- 41, Niwa K. Current status and management of Ebstein Malformation in Adults  
- Japanese multicenter survey -. Korean ACHD Meeting, 2014.12.13, Seoul, Korea.

H. 知的所有権の出願・取得状況  
なし。

3, 小児心疾患のトランジション (Transition in pediatric cardiac disease)

聖路加国際病院 心血管センター長 丹羽 公一郎

はじめに

成人先天性心疾患 (ACHD: Adult Congenital Heart Disease) 患者数は年々増加しており、複雑先天性心疾患 (CHD: Congenital Heart Disease) 術後の成人患者も急増している。我が国では、すでに 45 万人以上の患者がいる (1)。CHD 手術の多くは、根治手術ではなく、生涯にわたる観察を行うことが必要である。このため、小児期から成人期へと進むに伴い自分で病気を理解し、成人向けの診療体制に移行する必要がある (2)。このような移行過程は重要で、この行程がうまくいかないと継続的な診療から逸脱する可能性も高い。

I, ACHD 専門医に移行する必要性

CHD の小児の多くが成人となることが可能となったが、中等症-複雑 CHD は、成人後も定期的な経過観察が必要である (1)。CHD 患者は、小児から成人に移行する時期に、診療面でも、親から独立する事が必要である。しかし、複雑 CHD であればあるほど、小児期から両親への依存度が高く、自己の病気の病態や今後起こりうる合併症などに対する理解が低いことが多い (3, 4)。実際に自分の心疾患の病名や手術内容を知らないことも少なくない (4)。小児期は、両親が病気の説明を受け、治療法の決定なども行ってきた。しかし、成人後は、本人自身が病気の内容を知り、不整脈、心不全などの合併症の予防や治療法、特に女性では、妊娠、出産などの注意点を知らなければならない。就業、婚姻など社会的な問題も重要であり、この点でも自立する必要がある。診療体制面からも、小児循環器科から循環器内科あるいは ACHD 専門施設へと移行をすることが望ましい (2)。特にこども病院での診療を継続することは、成人期医療の専門性の観点からも妥当ではないと考えられる。医療費に関しても、小児期は両親に依存し、医療費の給付や減免が多いが、成人期は、身体障害者認定制度以外は、医療給付がないことが多い。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。

成人期以降も QOL を保ち、長期的な罹病率や生命予後を改善させるには、小児循環器科から ACHD 外来への移行期間中もしくはそれ以前に、病名や病態の告知、手術歴を含む治療歴、今後起こり得る合併症と対策、日常生活の注意点などを、本人に時間をかけて、繰り返し説明する必要がある (3, 4)。

II, 小児循環器科医がいつまで診るのか。循環器内科医が代わりうるか。誰が経過観察することがよいか？(表)

CHD 患者や両親は、慣れ親しんでいる小児循環器科に成人期以降も通院することを望む場合も多い。小児循環器科医は、①複雑 CHD の解剖、血行動態を熟知している、②長い期間継続的に診療し、患者も診察を受けることに安心し、抵抗感がない。反面、③成人の内科疾患や ACHD の問題点（妊娠出産なども含む）になれていない、④患者に対して過保護の傾向がある、⑤こども向きの外来、病棟である、⑥小児循環器科医のマンパワーには限りがある、ことなどの欠点がある。ACHD 患者は、成人であることから、小児循環器科医が成人患者を診察し続けるには限界がある。一方、循環器内科医は、①成人期の疾患になれている、②専門医師数は、小児循環器科医より遙かに多い。一方で、③CHD に興味が薄く、④中等度以上の疾患の解剖、病態に不慣れである。これらの特徴をふまえて、思春期から成人期にかけての過程で小児循環器科医から、ACHD を専門とする医師あるいは循環器内科医に移行していくことが理想的である(5-7)。

2012 年に、ACHD 診療を行う循環器内科施設グループ「ACHD ネットワーク」が立ち上がり、現在、33 施設を超える循環器内科が、ACHD の診療を正式に開始している(8)。日本循環器学会学術委員会に ACHD 部会が開設され、日本心臓病学会にも ACHD 設立準備委員会が設けられた。今後は日本成人先天性心疾患学会を中心として、急速に、ACHD 診療への循環器科医の参加と診療体制の確立が進められると予想されている。米国の American Board of Internal Medicine (ABIM) は、ACHD を、内科の専門分野の一つと認め、2015 年に、ACHD の専門医制度が発足する(8)。今後は、小児循環器科か循環器内科かの背景を問わず、ACHD の専門研修を受けた医師が中心となり、ACHD の診療を行う事が期待されている(1, 8)。

III, 小児循環器科医から、ACHD 専門医にどの時期、どの様な方法で移行していくか。移行外来:Transient Clinic

循環器内科医へのスムーズな移行は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必要である。小児循環器科医から、ACHD 専門医ないし循環器内科医に移行する場合、なれない病院や医師に初めてかかるため、患者が大きな不安を持つことが多い。更に、本人を成人として扱うため、外来医師を冷たく感じることもある。循環器内科医は、診察室に両親が同伴し、両親が会話に介入することに違和感を感じるが、小児循環器科医は、本人と直接話をするになれていない。このような理由がないまぜになり、小児循環器科医からの移行が難しいこともある(7)。

移行診療の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、中学に入学する 12 歳頃より、遅くとも 15 歳頃までには医師が病気の説明を開始することが

望ましい(1)。高校を卒業して親元を離れて進学するか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、移行診療を終了するのが理想的である(1)。移行診療には、将来的な問題点、とくに女性患者では、妊娠や出産、避妊に関連した注意事項を含む。思春期に小児循環器医が診療を継続しながらACHD外来に紹介し、患者をACHDの専門医師(循環器内科医)と併診しながら、徐々に循環器内科への受診頻度を増やすことにより移行を進める移行外来という方法を取る場合もある(6,9)。欧米の一部施設では、この外来を小児循環器科と同じ病院内に設けている施設もある(9)。移行外来は、診察室に両親が同席せず、直接本人に話をする必要があるが、本人は意外に多くの事を話し、病気の理解に積極的になる事が少なくない。

#### まとめ

CHD患者は、小児期から両親への依存度が高く、自己の病状や合併症に対する理解度が低い。成人期以降もQOLを保ち、罹病率を低下させるためには、病名や病態の告知、手術歴を含む治療歴、今後起こりうる合併症と対策、日常生活の注意点などを、本人に時間をかけて、繰り返し説明する移行過程が重要である。ACHD診療へのスムーズな移行は成人期以降の通院拒否(ドロップアウト)をなくすためにも必要である(10)。

#### 文献

- 1, 丹羽 公一郎, 赤木禎治 市川 肇, 他. 循環器病の診断と診療に関するガイドライン (2010年度合同研究班報告) 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/pdf/JCS2011\\_niwa\\_d.pdf](http://www.j-circ.or.jp/guideline/pdf/JCS2011_niwa_d.pdf)
- 2, 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.
- 3, 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* 2:141-146, 2002.
- 4, 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.
- 5, Hilderson D, Saidi AS, Van Deyk K, et al: Attitude toward and current practice of transfer and transition of adolescents with congenital heart disease in the United States of America and Europe. *Pediatr Cardiol* 30:786-793, 2009.
- 6, Sable C, Foster E, Uzark K, et al: Best practices in managing transition to adulthood for adolescents with congenital heart disease: the transition process and medical and psychosocial issues: a scientific statement from the American Heart Association. *Circulation* 123:1454-1485, 2011.
- 7, Ochiai R, Murakami A, Toyoda T, et al: Opinions of physicians regarding problems and tasks involved in the medical care system for patients with adult congenital



heart disease in Japan. Congenit Heart Dis 6: 359-365, 2011.

8, Niwa K: ACHD achievements in the Asia-Pacific region. Prog Pediatr Cardiol 34: 57-60, 2012.

9, Shirodaria CC, Gwilt DJ, Gatzoulis MA: Joint outpatient clinics for the adult with congenital heart disease at the district general hospital: an alternative model of care. Int J Cardiol 103:47-50, 2005.

10, Graham J. Reid, M. Irvine J, et al: Prevalence and correlates of successful transfer from pediatric to adult health care among a cohort of young adults with complex congenital heart defects. Pediatrics 113:e197-205, 2004.

表 患者移行、移行外来について； 小児循環器科 vs 循環器内科の特徴と相違点

	小児循環器科	循環器内科
CHD の知識、興味	十分	乏しい
成人の病気の知識	乏しい	十分
外来	小児科	内科
病棟	小児病棟	内科病棟
標榜科への抵抗感	大きい	ほとんどない
医者の絶対数	少ない	多い
総合的な診療	小児科的総合診療	専門的診療

小児循環器科か循環器内科かの背景に関わらず、ACHD 診療を専門とする医師、医療スタッフが不可欠である。

#### Key points

- 1, 先天性心疾患患者は、小児期から両親への依存度が高く、自己の病気の病態や今後起こりうる合併症に対する理解度が低い。
- 2, 成人となるまでに、本人が病気を認識し、成人の診療体制に変更する移行 transition という過程が必要である。
- 3, 成人期以降も良好な QOL を保ち、罹病率を低下させ生命予後を改善させるには、病名や病態の告知、手術歴を含む治療歴、今後起こり得る合併症と対策、日常生活の注意点などを、本人に時間をかけて、繰り返し説明することが重要である。
- 4, 移行をサポートする移行外来 transition clinic の設置も望ましい。

日本医師会雑誌

平成 27 年 1 月号特集

慢性疾患を保つこどもの成人への transition

長期予後と成人後の医学的問題

5600 字以内 (図表、文献を含む)

著者：3 名まで

長期予後と成人後の医学的問題

先天性心疾患

Longevity and Medical Issues in Adults with Congenital Heart Disease

丹羽 公一郎

(Koichiro Niwa)

104-8560

東京都中央区明石町 9-1

聖路加国際病院

(St Luke's International Hospital)

心血管センター長

Tel: 03-3541-5151

Fax: 03-5550-7194

E-mail: [koniwa@luke.ac.jp](mailto:koniwa@luke.ac.jp), [kniwa@aol.com](mailto:kniwa@aol.com)

Key words (4 語まで): 成人先天性心疾患、移行、先天性心疾患、チーム診療体制

文献は 10 程度

ホームページメンバーズルーム

問題提示 (5 選択：否定文は入れない)

4008 文字+文献：740

表 2

はじめに

外科内科の発達の恩恵を受けて、成人先天性心疾患患者数は年々増加しており、複雑先天性心疾患術後の成人患者も急増している。日本の先天性心疾患患者は、1997年には、成人患者数と小児患者数は殆ど同数となった(1)、我が国では、すでに45万人以上の成人先天性心疾患患者がいる。今後、成人先天性心疾患患者数は約5%の割合で増加し続けると予想される。先天性心疾患手術の多くは、根治手術ではなく、生涯にわたる観察を行うことが必要である。

## 1、先天性心疾患の成人後の経過観察の現状

成人先天性心疾患を専門とする医師の数は少なく、成人先天性心疾患患者の多くは、小児循環器科あるいは心臓血管外科で経過観察をされていた。循環器内科が関与することは少なく、成人になるとともに外来受診を自己中断している場合も少なくない。

## 2、成人先天性心疾患の問題点と経過観察の必要性

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。

先天性心疾患の人工心肺を用いた修復手術は、1950年代前半から行われ、術後患者は、60歳代に入りつつある。それに伴い、術後長期遠隔期の問題点が明らかになった。適切な手術が行われていても、疾患、術式に特徴的な形態・機能異常が進展し、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は、右室流出路狭窄のように術前からあった異常が術後も残存する遺残症、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などである。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。そして、加齢に伴い、心機能の悪化、不整脈、心不全、突然死、再手術、感染性心内膜炎、高血圧、冠動脈異常などの後期合併症により病態、罹病率、生命予後が修飾される。また、就業、保険、結婚、心理的社会的問題、喫煙など成人特有の問題を抱える(表1)。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。成人となって、心不全あるいは感染性心内膜炎が出現してから初めて心臓病の診断がくだされる場合も少なくない。

最近、中等症だけではなく複雑成人先天性心疾患患者数も、急激に増加している(1)。成人先天性心疾患の半数を占める女性患者の多くは妊娠や出産が可能だが、妊娠出産には、注意すべき点が少なくない(2)。現在このような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るが、成人に達すると年齢的に小児病院を受診出来なくなることが多い。一方で、循環器内科も先天性心疾患の専門知識のある循環器内科医がいないなどの理由か

ら、診療を受け入れない場合も多い。このため、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(3)。

### 3, 成人先天性心疾患の診療体制の方向性

欧米では、1970年代後半に、最初の成人先天性心疾患の診療施設が設立されている(2,3)。一方、日本では1990年代後半に成人先天性心疾患研究会(現在は学会)が発足し、ACHDの診療施設が設立され、患者の実態や診療体制に関する調査も行われてきているが(4,5)、成人先天性心疾患の専門外来を設立している循環器内科は少なかった。

### 4, 循環器内科医の役割

成人先天性疾患診療へ参加している循環器内科医は、ここ1-2年で急速に増加している。成人先天性心疾患は、小児期とは異なる管理方法、診療体制が必要である。米国の American Board of Internal Medicine (ABIM)では、成人先天性心疾患を、内科の専門分野の一つと認めており、2015年には、成人先天性心疾患の専門医制度が発足する(6)。日本では、日本成人先天性心疾患学会学術集会の教育講演、成人先天性心疾患セミナー、成人先天性心疾患症例検討会が定期的に行われ、若い医師、医療従事者の教育に力を入れている。成人先天性心疾患学会が独自に学術集会を持っているのは日本だけである。2012年には、成人先天性心疾患診療を行う循環器内科施設グループ「ACHD ネットワーク」が立ち上がり、現在、29施設を超える循環器科が、成人先天性心疾患の診療を正式に開始している(7)。日本循環器学会学術委員会に成人先天性心疾患部会が開設され、日本心臓病学会にもACHD設立準備委員会が設けられた。今後は日本成人先天性心疾患学会を中心として、関連各学会、ACHD ネットワーク、厚生労働省研究班を中心として、急速に、成人先天性心疾患診療への循環器科医の参加と診療体制の確立が進められると予想されている。この様な、内外の動向をみると、成人先天性心疾患は、日本でも近い将来に内科の一分野となると考えられる。

### 5, 各科専門医師や多職種専門職から構成されるチーム医療体制の必要性

成人患者の抱える問題は、小児と異なり、前述したように、多岐にわたる(2)。そこで、成人先天性心疾患を専門に診る医師、看護師を中心として、循環器内科医、小児循環器医、心臓血管外科医や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を確立することが望ましい(3,5)。この部門を新たに開設する循環器科では、この分野に興味を持つ循環器科医あるいは小児循環器科医が核となり、成人先天性診療に興味のある各分野の医療関係者でチームを形成することが大切である。成人先天性心疾患セ



ミナーや症例検討会などの教育機会を利用することも非常に重要である。

## 6. 地域や病院間での診療体制の較差と病診連携

最近、こども病院が多く複雑先天性心疾患手術を手がけており、こども病院で経過観察をしている患者が成人に達した際に、どの様な診療施設で経過観察を行えば良いか大きな問題である。千葉県では千葉県こども病院で経過観察をされていた患者は、成人先天性心疾患を専門に診療するチームがある千葉県循環器病センターが、専門病院として受け入れるという体制が確立している。福岡、兵庫、長野もそれぞれの大学病院が、成人先天性心疾患の受け入れを始めている。近い将来、各県に成人先天性心疾患専門施設が設立され、受け入れ施設が充足すると予想される。一方、循環器内科側からみると、近くにこども病院がないと患者数の増加が見込めず、折角立ち上げた、診療施設が立ちゆかない可能性もある。このため、受け入れ側の施設も小児循環器科医を含んだチーム診療体制を確立することが望ましい。

## 7. 移行診療

### 1) 患者の病状、病気の認識

複雑先天性心疾患の術後は、綿密な経過観察が必要である。また、複雑心疾患であればあるほど、小児期から両親への依存度が高く、自己の病気の病態や今後起こりうる合併症などに対する理解が低いことが多い。実際に自分の心疾患の病名や手術内容を知らないことも少なくない。成人期以降も良好な QOL を保ち、長期的な罹病率や生命予後を改善させるには、小児循環器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、病名や病態の告知、手術歴を含む治療歴、今後起こり得る合併症と対策、日常生活の注意点などを、本人に時間をかけて、繰り返し説明する必要がある (2)。

### 2) 移行時期

先天性心疾患患者や両親は、慣れ親しんできている小児科医に成人期以降も通院することを望む場合も多いが、小児循環器医のマンパワーには限りがあること、内科疾患になれていない、成人先天性心疾患患者は、成人であることから、循環器小児科医が成人患者を診察し続けるには限界がある。循環器内科医へのスムーズな移行は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必要である。移行診療の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ことが望ましい (2)。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(2)。移行診療には、将来的な問題点、とくに女性患者では、妊娠や出産、避妊に関連した注意事項も含む。思春期には小児循環器医が診療を継続しながら成人先天性心疾患外来に紹介し、患者と成人先天性心疾患の専門医師（場合により循環器内科医）と併診しながら、徐々に循環器内科への受診頻度を高めることにより移行を進める方法を取る場合もある。この際、医師の専門性や成人である患者自身の将来のことを十分に説明することや小児循環器医、循環器内科医は移行診療の重要性を認識する必要がある。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、すべての小児慢性疾患の診療分野でおこっている。欧米のように、こども病院は移行診療および相互診療が可能となるように、総合病院の近くに設立することが望ましい。

#### まとめ(表2)

成人先天性心疾患には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科医が参加する、2) 多科多職種で構成される成人先天性心疾患のチームを全国に確立する、3) 成人先天性心疾患の認定医/専門医制度を推進する、3) 基幹病院を中心とし、病診連携を確立する、5) 患者が成人になるまでに循環器内科や成人先天性心疾患診療専門施設への移行診療を進めることが必要である。これらの目的のために、日本成人先天性心疾患学会を中心として、循環器科医のこの分野への参加が進むなど大きな動きがおこっている(7)。

#### 文献

- 1, Shiina Y, Toyoda T, Kawasoe Y, et al. Prevalence of adult patients with congenital heart disease in Japan. *Int J Cardiol.* 2011;146:13.
- 2, 丹羽 公一郎, 赤木 禎治 市川 肇, ら. 循環器病の診断と診療に関するガイドライン (2010年度合同研究班報告) 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/pdf/JCS2011\\_niwa\\_d.pdf](http://www.j-circ.or.jp/guideline/pdf/JCS2011_niwa_d.pdf)
- 3, Niwa K, Perloff JK, Webb GD, et al. Survey of specialized tertiary care facilities for adults with congenital heart disease. *Int J Cardiol.* 2004;96:211.
- 4, 日本成人先天性心疾患学会 web. <http://www.jsachd.org/>
- 5, Ochiai R, Yao A, Kinugawa K, et al. Status and future needs of regional adult congenital heart disease centers in Japan. *Circ J* 2011;75:2220.
- 6, Cassel CK, Reuben DB. Specialization, subspecialization, and subspecialization in internal medicine. *N Engl J Med* 2011;364:1169.
- 7, Niwa K. ACHD achievements in the Asia-Pacific region. *Prog Pediatr Cardiol*

表 1 先天性心疾患の成人期の問題点

<p><u>心臓に関連した問題点</u></p> <ol style="list-style-type: none"> <li>1、生涯歴、生命予後、生活の質。</li> <li>2、手術、再手術、術後遺残症、続発症、合併症。</li> <li>3、心カテーテル検査、カテーテル治療。</li> <li>4、不整脈（上室、心室頻拍、徐脈）、心不全、突然死。</li> <li>5、感染性心内膜炎。</li> <li>6、肺高血圧、Eisenmenger 症候群。</li> <li>7、チアノーゼに伴う全身系統的合併症。</li> <li>8、加齢、成人病の合併による病態の変化。</li> </ol> <p><u>心臓以外の身体的問題点</u></p> <ol style="list-style-type: none"> <li>8、妊娠、出産、遺伝。</li> <li>9、非心臓手術。</li> <li>10、肝炎、肝硬変、肝ガン（輸血後、Fontan 術後）。</li> </ol> <p><u>日常生活の問題点</u></p> <ol style="list-style-type: none"> <li>11、運動能力、運動内容、レクリエーション。</li> <li>12、飛行機旅行、運転免許。</li> <li>13、社会心理的問題、教育、結婚、就業。</li> <li>14、社会保障（健康保険、生命保険、更生医療、身体障害者、年金）。</li> </ol> <p><u>管理、診療体制の問題点</u></p> <ol style="list-style-type: none"> <li>15、移行期の問題（自分の病気、病態の認識）。</li> <li>16、診療体制、多職種との関与の必要性和チーム医療の確立</li> </ol>
---

表 2

成人先天性心疾患診療体制のまとめ

<ol style="list-style-type: none"> <li>1、成人先天性心疾患患者数は、近年、飛躍的に増加。先天性心疾患患者数は、成人患者数が小児の患者数を凌駕している。</li> <li>2、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。</li> <li>3、成人となった先天性心疾患、すなわち成人先天性心疾患は、いまや社会的にも大きな問題である。</li> <li>4、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がある。</li> <li>5、この分野は、すでに内科の専門分野の中の一つである。</li> <li>6、就業、生命保険、心理的社会的問題、結婚、出産、喫煙、飲酒など成人期特有の問題を伴う。</li> <li>7、成人となるまでに、本人が病気を認識し、成人の診療体制に変更する移行という過程が必要である。移行外来の設置も望ましい。</li> <li>8、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）の構築と医療者の教育、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）が必要。</li> </ol>
--

問題提示 (5 選択：否定文は入れない)

先天性心疾患の長期予後と成人後の医学的問題  
誤った記述はどれか

- 1、 先天性心疾患は、小児の病気である
- 2、 チアノーゼ型先天性心疾患は、たとえ修復手術後でも、一生を通じての経過観察が必要である。
- 3、 成人先天性心疾患患者数は、近年、飛躍的に増加している。
- 4、 成人先天性心疾患の分野は、チーム診療が望ましい。
- 5、 先天性心疾患は、成人となるまでに、本人が病気を認識し、成人の診療体制に変更する移行という過程が必要である。

正解 1