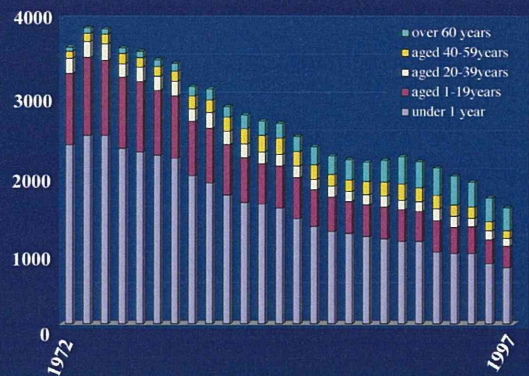


# 成人となった先天性心疾患 -成人先天性心疾患-

丹羽 公一郎  
聖路加国際病院  
心血管センター  
特別顧問



Number of death from CCVM in 5 different age groups



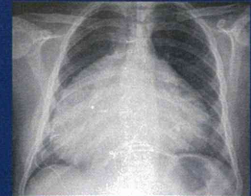
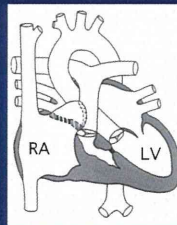
Terai M et al. Circ J. 2002 May;66(5):484-8.

先天性心疾患の患者数—1967から2007



Shina Y, Niwa K. IJC 2009

三尖弁閉鎖と Fontan手術

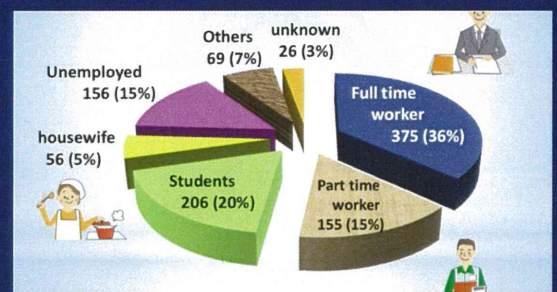


## 30歳 女性、三尖弁閉鎖、フォンタン術後

- 1歳 ブロック手術
- 6歳 グレン手術(上大静脈-右肺動脈)
- 7歳 フォンタン手術
- 17歳 不整脈(心房粗動、心房細動)出現
- 18歳 TCPC(心外導管治療)+不整脈手術(Maze)
- 25歳 ペースメーカー植え込み(洞不全症候群)

事務職にパートタイムで就業し、定期的に病院へ受診。  
時に入院。ご両親は健在。  
給与のみでは、生活できない。  
結婚、妊娠出産も大きな問題。  
障害者認定(1級)  
障害基礎年金(2級)  
将来的に難病認定

## 就業内容



## 成人先天性心疾患の 医学的社会的問題点

### 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、術後残遺症、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、程度、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

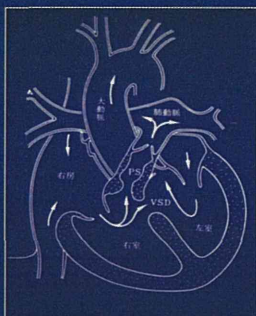


## ファロー四徴症 全先天性心疾患の10%

- 1) 肺動脈狭窄
- 2) 心室中隔欠損
- 3) 大動脈騎乗
- 4) 右室肥大

### 手術

- 肺動脈形成(狭窄解除)
- 右室流出路拡大(パッチ)
- 心室中隔欠損パッチ閉鎖



## 68歳 男性 ファロー四徴

40週, 3200g, 正常産。  
 生下時よりチアノーゼを指摘。  
 4歳. チアノーゼ増強. A病院にて、姑息的に大動脈肺動脈吻合術。  
 チアノーゼ軽減するが、歩行時の息切れ、発育の遅れを認めていた。投薬は無かったが、学校では、体育は見学。  
 20歳. 心臓カテーテル検査. 心内修復術を受ける。  
 高校卒業後、就職(家具製作)。  
 24歳 結婚, 3人子どもをもつ. 特に、病気は意識せず経過。生命、疾病保険は加入出来ず。  
 50歳. 息切れが強くなり来院. 心拡大、心房細動. 胸水貯留. 電氣的除細動, 抗心不全、抗凝固療法. 左肺動脈低形成. 高度肺動脈弁逆流。  
 51歳. 再手術(肺動脈弁置換術+maze手術、右室流出路冷凍凝固術)。  
 その後、強心薬, 利尿薬, ACE阻害薬, Beta 遮断薬。  
 56歳. 妻、乳ガンにて死去。57歳. 孫、生まれる。  
 63歳 2人目の孫, 生まれる。

## TOF術後遠隔期の心臓の状態

308名 (A群:122名 (年齢:29±12歳), B群186名 (年齢:23±8.7歳))

	A 群	B 群	P value
NYHA (I/II)	47/7 (87%)	86/11 (88.7%)	.77
心胸郭比 (%)	36-71, 54.1	41-67, 53.7	.63
不整脈 (あり/無し)	9/96 (8.6%)	11/147 (7.0%)	.63
心臓用薬剤服薬	7/37 (15.9%)	13/87 (13%)	.64
心内膜炎	1/52 (1.9%)	0/79 (0)	.22
失神	3/45 (6.3%)	0/78 (0)	.03

Niwa K. Cardiol Young 2001; 11: 38

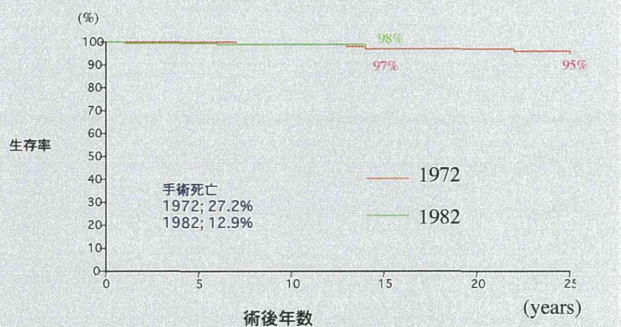
## TOF術後遠隔期の社会生活

308名 (A群:122名 (年齢:29±12歳), B群186名 (年齢:23±8.7歳))

	A 群	B 群	P	一般
教育、高校卒業 (yes/no)	55/3 (94.8%)	85/5 (94.4%)	.92	95.1% (20-24y) 94.1% (25-29y)
就業 (yes/no)	48/6 (88.9%)	66/25 (72.5%)	.02	72.7% (20-24y) 80.3% (25-34y)
既婚率 (yes/no)	39/25 (60.9%)	16/74 (17.8%)	< .0001	6.5% (20-24y) 31.6% (25-29y)
出産 (yes/no)	15/14 (51.7%)	11/33 (25%)	.02	
身障者手帳 (yes/no)	17/23 (42.5%)	38/52 (42.2%)	.98	
生命保険 (yes/no/denied)	40/10/4 (74.1%)	33/33/19 (38.8%)	< .0001	60.8% (20-29y)

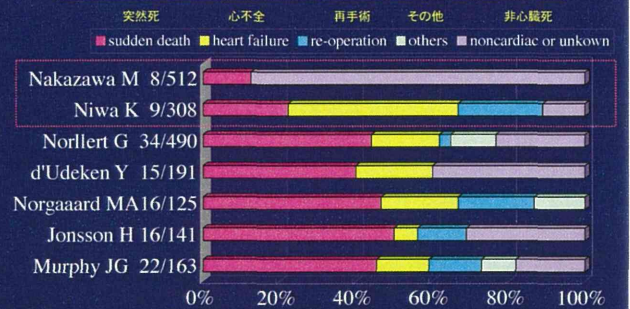
Niwa K. Cardiol Young 2001; 11: 38

### ファロー四徴、術後長期遠隔成績



(Niwa K, Hamada H. Cardiol Young 2002;12)

### ファロー四徴修復術後遠隔期の死亡原因



### ファロー四徴症修復術後の患者数 (>15歳):4010人

成人期の再手術  
236/4010  
(5.9%)

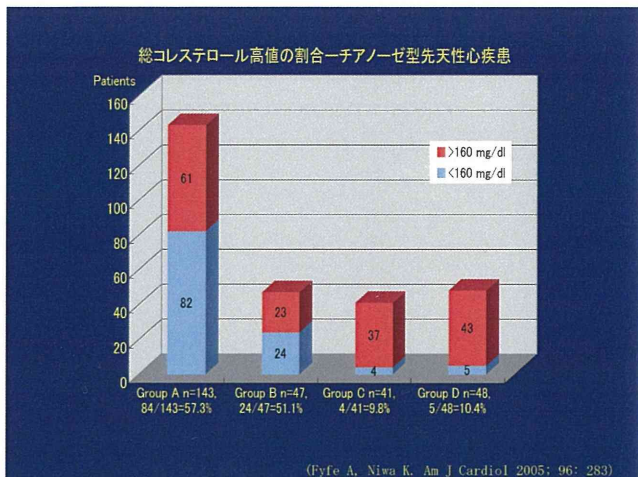
突然死:45 (1.1%)  
持続性心室頻拍:13 (0.3%)  
経皮的除細動器植え込み:2 (0.05%)

水野2012.1. JSACHD

### 先天性心疾患 成人病の合併は多いか

- 1,チアノーゼ型心疾患では、内因性一酸化窒素による冠動脈拡張、血小板減少、von Willebrand 因子低値、低コレステロール血症、高ビリルビン血症を認め、冠動脈合併症は少ない。しかし、冠動脈予備能は低い。
- 2,修復術後も冠動脈合併症は少ない。
- 3,大動脈縮窄では、高血圧が持続して、早期動脈硬化の発症をみることもある。





### 成人先天性心疾患に認められた冠動脈疾患

成人先天性心疾患の1%(141/12124)が、冠動脈疾患を認めた(56歳)  
 心房中隔欠損(35%),大動脈二尖弁(18%),ファロー四徴(9%),  
 大動脈縮窄(7%)  
**複数の危険因子を認める場合が非常に多い(82%)**

チアノーゼ型先天性心疾患でも認める場合があるが、その場合は、  
 複数の危険因子(肥満、高血圧、喫煙、糖尿病、メタボリック症候群  
 など)を持つ妻が殆どである。

(Yalonetsky S. IJC 2011;164: 217)

### Prevalence of HPTN, DM, Obesity, and Metabolic Syndrome in ACHD and General Population

CV Risk Factors	ACHD (Japan)	Japan (General population)	US (General population)
Obesity	10.1%	3.9%	35.7%
Hypertension	15.1%	Males 26.7% Females 15.1%	31%
Diabetes	5.9%	Males 15.3% Females 7.3%	20-44 yrs 3.7% 45-54 yrs 13.7% ≥ 65 26.9%
Metabolic Syndrome	16%	NCEP ATP III 5.5%	NCEP ATP III 23.7%

(Morales D. Diabetes and Vascular Research 2008;5 no 1.)

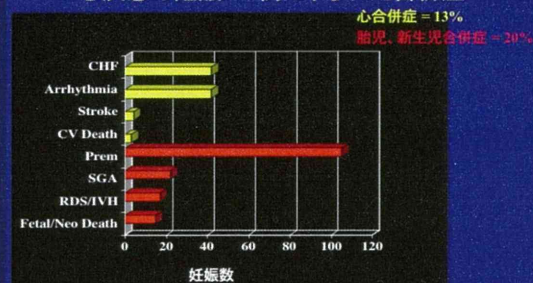
### 心疾患の妊娠、出産に関する問題点 (Counseling)

- 1, 妊娠出産は安全か, 子どもを普通に産めるのか
- 2, 心臓病ではない子どもを生めるのか, 遺伝するのか
- 3, どの疾患, どの状態だと出産が難しいか  
 妊娠継続が可能か, 妊娠可能なのか, 避妊することが必要か
- 4, 流産しないか
- 5, 妊娠中に起こる心臓合併症は何か
- 6, 妊娠中に気をつける点は何か, 早めの入院が必要か
- 7, 普通分娩で産めるのか, 帝王切開になるのか
- 8, 服用中の薬剤はどうするのか, 授乳時は大丈夫か
- 9, 子どもを普通に育てられるか
- 10, 性行為は, 心配がないか
- 11, 子供が成人するまで, 元気でいられるか
- 12, どの病院にかかれればよいのか
- 13, 結婚する前, 結婚するとき, 妊娠したときなど, どのようにすれば良いのか。
- 14, 配偶者にどのように心臓病を理解してもらえば良いか

## 妊娠出産時の循環生理

1. 血行動態的变化(運動時と類似した変化)
  - 全血液量増加: 正常時の140-150%
  - 心拍出量増加: 正常時の140-150%
  - 末梢血管拡張、静脈血圧上昇
  - 出産時出血: 500-900ml
  - 出産後4週間で妊娠前の状態に復帰
2. 血液学的変化(凝固能亢進、貧血)
3. 呼吸機能の変化(分時換気量増加)
4. 内分泌学的変化(コルチゾール, エストロゲン, アルドステロンなどの増加)
5. 自律神経学的変化(心拍数増加)
6. 大動脈壁変化(弾性線維断裂)

## 心疾患の妊娠599例にみられた合併症



Sue S. CARPREG - Circulation 2001 & 2

## 修復術後TOFの妊娠 - 日本多施設研究- (10施設)

98人, 143妊娠, (年齢 27歳)  
母体死亡: 0,  
流産: 6%, 人工流産: 3%, 未熟児産: 10%

	NYHA I	NYHA II	
不整脈	8%	11%	ns
心不全	5%	11%	ns
出産後不整脈	2%	0%	ns
出産後心不全	2%	43%	<0.01

(Akagi T, Niwa K. Circulation 2005;112: Supple II-682. AHA 2005)

嚴重な注意を要する、妊娠前に修復しておくべき、妊娠は控えた方が良いと考えられる先天性心疾患

妊娠は控えた方が良い

1. 肺高血圧(アイゼンメンゲル症候群)
2. 高度チアノーゼ型疾患(酸素飽和度 < 85%)
3. 心不全(NYHA3度以上、左室駆出率 < 35%)

嚴重な管理を必要とする

4. フォンタン手術後
5. 機械弁置換術後
6. 川崎病冠動脈瘤、狭窄、心筋梗塞

妊娠前に修復術、カテーテル治療をしておいた方が良い

7. 妊娠前の高度不整脈の既往
  8. 大動脈拡張疾患(大動脈拡張期径 > 45mm)
  9. 流出路狭窄(大動脈弁高度狭窄、中間圧 > 50mmHg)
  10. 修復術後の高度遺残、続発病変(ファロー四徴術後高度肺動脈狭窄など)
- (丹羽公一郎, 他. 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))



## 先天性心疾患女性に対する 胎児超音波検査

先天性心疾患の女性から  
約5%の心疾患が出生



28yr ファロー四徴症術後  
妊娠 21wk 胎児エコー  
(心室中隔欠損)

## 成人先天性心疾患患者の自立 を妨げる要因

### A, 医療の側面:

十分な知識に基づく適切な医療、適当な医療施設、長期予後生涯歴の解明。

### B, 患者の側面:

疾患重症度(未手術、手術不能、手術後(術後残遺症、続発症、合併症、再手術の有無)、継続的要医療、頻回の入院、継続的投薬。心臓病、病態の適切な理解。精神神経心理学的問題。

### C, 社会の側面:

心臓病についての適切な理解、教育、就職の機会均等性、社会保障福祉体系(健康保険、障害者認定、年金、医療費公費負担)、生命保険。

## 社会生活におよぼす 心理社会的影響因子

### 1, 心理的要因

- 情動の変動が大きい
- 認知機能発達の遅れ
- 身体的な印象(外科手術創部、からだ小さい)
- 劣等意識(運動が不得手)
- 親の罪悪感(心臓病のこどもを産んだこと)への理解

### 3, 社会的要因

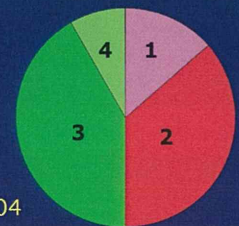
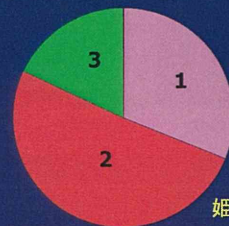
- 精神的成熟の遅れ(親の過保護)
- 友人関係をうまく築けない
- 内的障害についての無理解
- 社会保障体制の不備

あなたは、手術の時に付いた傷に対し、現在どのように感じていますか?

1. まったく気にならない
2. ほとんど気にならない
3. 少し気になる
4. 大変気になる

男性(46人)

女性(92人)



姫野.2004

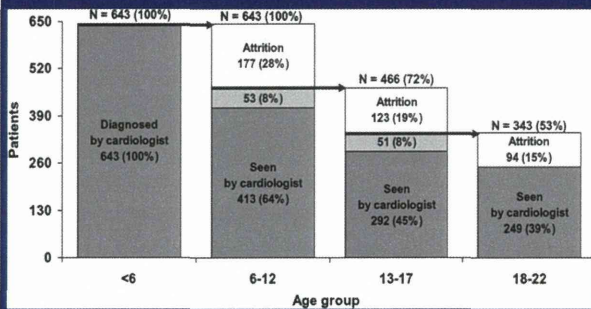
傷が一番気になったのはいつ頃ですか？



姫野.2004

## 診療移行

### 6歳から22歳までの経過観察逸脱の割合 成人先天性心疾患



Mackie A S et al. Circulation 2009;120:302-309

### 成人先天性心疾患患者の経過観察逸脱

経過観察を必要とすると考えられる登録患者  
5年以上外来受診がない患者8028人を対象  
現在の状態に関する質問表を送付し返信することを依頼  
返信: 1941人、返信なし: 6087人

この経過観察からの逸脱の対応として、  
1, 小児科から内科への移行医療の確立  
2, 成人先天性心疾患診療施設の確立  
3, 経過観察を必要とすることをプロバガンダして、症状が現れる前に医療専門施設を受診するようにする、このためには、報道関係の協力が必要

Wacker A. Am J Cardiol. 2005 Mar 15;95(6):776-9.

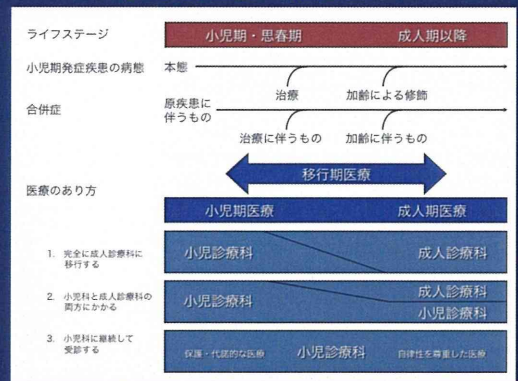


### 心内膜炎の説明の有無と認識度 移行期の課題

	保護者	本人	p value
CHDを知っている	467/497 (94%)	108/125 (86%)	0.0073
IEを知っている	288/497 (58%)	60/125 (48%)	0.0555
IE説明を行った*	406/497 (82%)	99/125 (79%)	n.p.
説明を受けた	253/406 (62%)	57/99 (58%)	n.p.
文書で受けた	119/406 (29%)	30/99 (30%)	n.p.

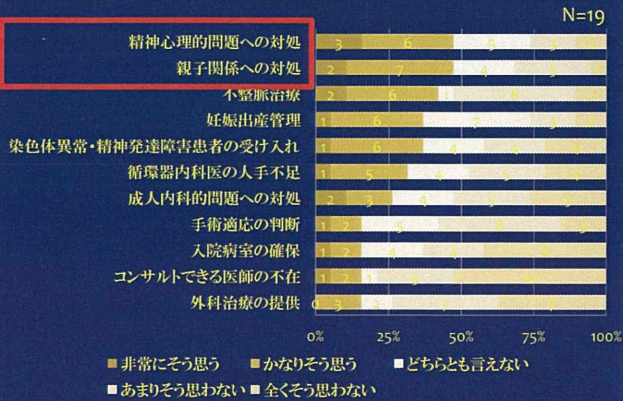
Yoshinaga M 2005 JSPCCS

### 移行期医療の概念図

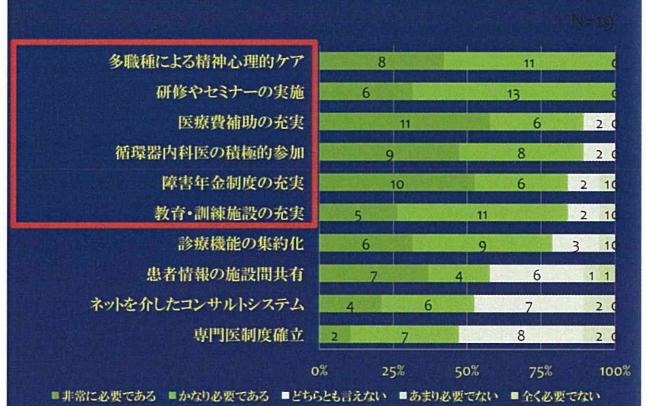


2013年「小児期発症疾患を有する移行期医療に関する提言」  
日本小児科学会ホームページより引用

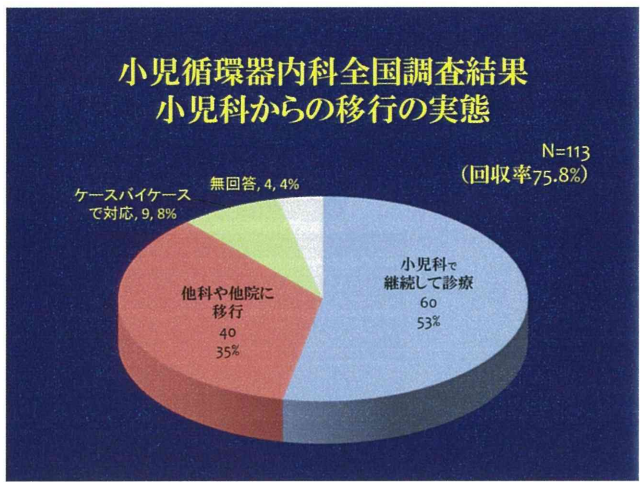
### 循環器内科医からみたACHD診療上困難な点



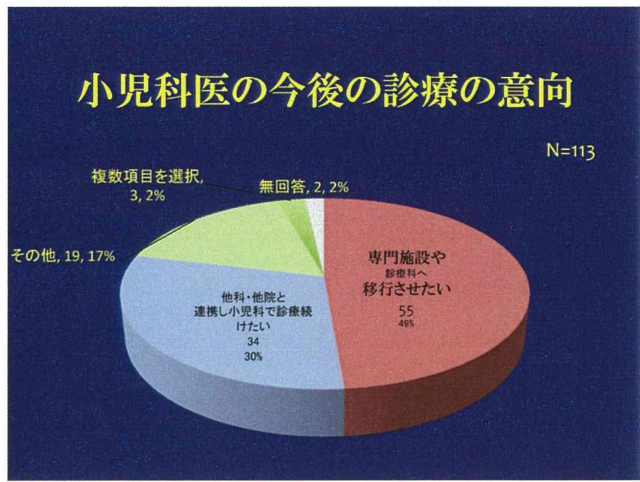
### 循環器内科医からみたACHD診療上の要望



### 小児循環器内科全国調査結果 小児科からの移行の実態



### 小児科医の今後の診療の意向



#### 移行外来

#### 千葉県循環器病センターACHD診療部 2010年1月-2010年12月 初診 (>15歳)

113名； 女性63名(56%)  
 年齢：10代30(27%)、20代52(46%)、30代13(12%)、40(4%)、50代以上13(12%) 平均年齢28±14歳  
 修復術後64(57%)、姑息術後5(4%)、手術未施行44(39%)

#### 疾患

心室中隔欠損23、ファロー四徴21、心房中隔欠損16、完全大管転位8、房室中隔欠損6、弁膜症6、単心室6、Ebstein病4、三尖弁閉鎖4、川崎病3、修正大血管転位3 (Fontan循環13、内臓心房錯位症候群7)

#### 受診理由

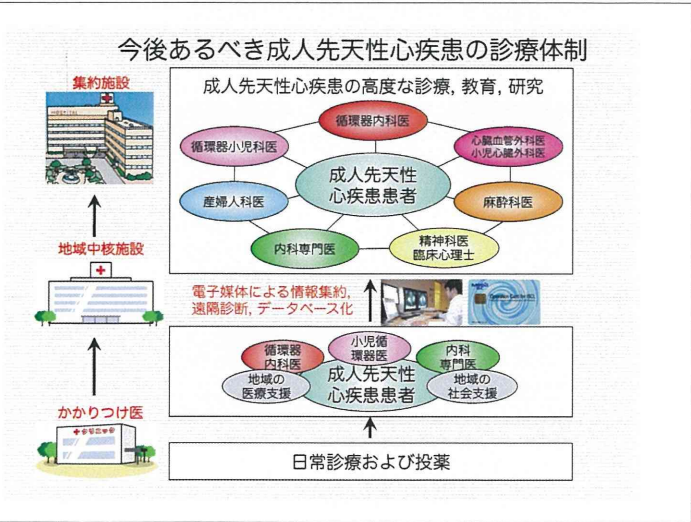
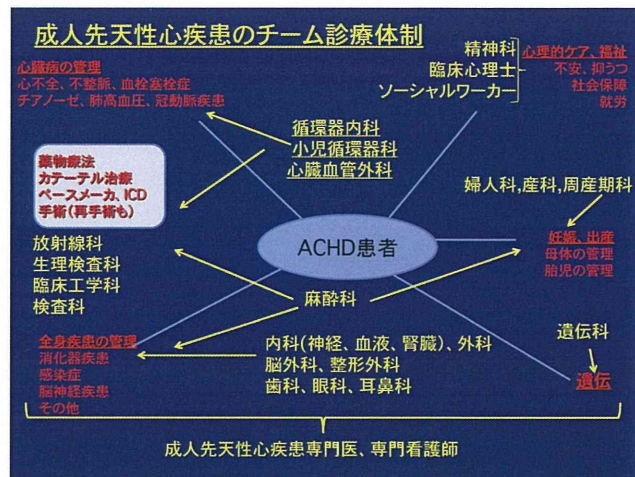
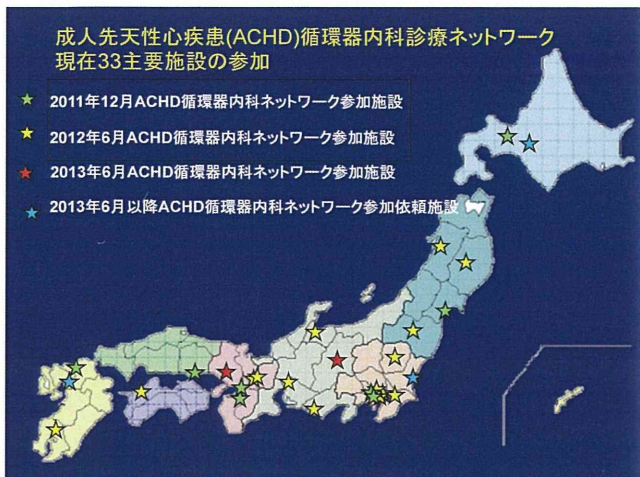
管理移行57(50%)、セカンドオピニオン42(37%、県外18)、健診4(4%)、妊娠の可否の相談 5(県外)

#### 循環器小児科 vs 循環器科 vs 成人先天性専門医

	小児循環器	循環器内科	成人先天性心疾患医
CHDの知識	十分	不十分	十分
成人疾患の知識	不十分	十分	十分
外来	小児科	内科	内科
病棟	小児科	内科	内科
標榜科	違和感	違和感なし	違和感なし
専門医の絶対数	少ない	多い	なし
総合的な診療	行っている	行わない	行なうことが多い
診療方法	両親に話す	本人に話す	本人に話す

背景が、小児科、循環器科であるかを問わず、  
 今後は、成人先天性心疾患を専門的に診る医師、医療スタッフが不可欠





### メール相談の成人先天性心疾患患者さんとその後の受診状況

(検査 2014.3-2015.2)

NO	質問日	患者	診断	質問内容	その後の受診	検査結果
1	3月	MM	AS	妊娠	あり	ECG ECHO
2	3月	KM	TGA	妊娠	あり	ECG ECHO
3	4月	ST	AS	再手術	あり	Xp, ECG, ECHO
4	4月	TY	ASD, PH	心不全治療	なし	
5	5月	MF	川崎病	妊娠	あり	ECG ECHO
6	5月	NK	SV	不整脈	なし	
7	5月	TT	VSD	心内膜炎	あり	Xp, ECG, ECHO
8	7月	GS	CTGA	再手術	あり	Xp, ECG, ECHO
9	7月	WN	TA	再手術	あり	Xp, ECG, ECHO
10	8月	SK	TOF	妊娠	なし	
11	9月	HT	TOF	血栓	あり	Xp, ECG, ECHO
12	9月	EA	VSD	心内膜炎	あり	Xp, ECG, ECHO
13	10月	UY	Fontan	妊娠	あり	ECG, ECHO
14	11月	KS	CCTGA	不整脈	なし	
15	11月	OK	SV Fontan	心不全	あり	Xp, ECG, ECHO
16	11月	NS	SV	手術	あり	Xp, ECG, ECHO
17	11月	FA	Fontan	妊娠	なし	
18	12月	NK	TGA	再手術	あり	Xp, ECG, ECHO
19	12月	YY	PDA	デバイス閉鎖	あり	Xp, ECG, ECHO
20	1月	YR	Ebstein	薬剤の使用方法	なし	
21	2月	KA	川崎病	抗凝薬	あり	Xp, ECG, ECHO

### 診療報酬

- 相談件数 21件の内、患者紹介は15件
- 1紹介当たりの平均外来診療報酬：約3千点X15
- その後手術の場合（5例）：30万点X5
- 合計：1,545,000点（1545万円）

・遠隔画像診断での症例検討は、3例/月なので概算で約1,500,000点X3：4500万円程度の収入増加

・一方、本システムの運用費用が月約5万、年間約60万

### 成人慢性特定疾病児童 成人移行期医療支援モデル事業（2015）

先天性心疾患  
腎疾患  
甲状腺機能低下

### 成人先天性心疾患の今後の方向性と課題

- 1, 複雑先天性心疾患も、成人期の問題点は、心不全、不整脈、血栓塞栓、肝腎疾患の合併、突然死、再手術、社会精神的問題などであり、循環器科医のさらなる参加が必要。
- 2, 問題点の解析、病態解明に関する研究の推進。
- 3, 専門医制度の構築。
- 4, 成人先天性心疾患登録制度の推進。
- 5, 成人先天性心疾患のチーム診療システム構築。
- 6, 診療ネットワークの構築（専門病院、地域中核病院、開業医）。
- 7, 医療者の教育、研修（学会を中心とするセミナー、教育講演、e-learning, hands-onセミナーなど）。



## 集学的診療による基幹施設の確立に向けて

所属 東京大学 保健・健康推進本部 八尾 厚史

聖路加国際病院 循環器内科 丹羽 公一郎

### I. はじめに

1970年代の人工心肺の進歩に伴う開心術の向上により先天性心疾患(CHD)患者の予後は著明に改善し、いまや90%以上の患者が成人化する。これまで、成人化した先天性心疾患(ACHD)患者もその多くは成人期以降も小児循環器科医師による継続診療がなされてきたのが現状であった。2007年の時点での本邦におけるACHD患者数は40万人以上と推定された<sup>1)</sup>。この40万人は、当時の虚血性心疾患通院患者数の約半数に上るとされる。そして、CHDの出生率が1%であることからいざい人口比1%へ近づいて今後も増加の一途をたどることは想像に難くない。このようにすでに40万人以上存在するACHD患者の管理を考えた場合、循環器内科参入による患者管理体制は必要である。また、多くのACHD患者がこれから成人期や老年期を迎えることから小児科医師主体の管理では、明らかに適切な医療を提供できない。成人診療科である循環器内科を軸に小児循環器医師や心臓外科医師との協力体制を敷き、そして内科・外科すべての科との連携も仰がねばならない。種々の手術を考えた場合、ACHDの血行動態を理解し経験もある麻酔科医師の協力も不可欠であるし、そして何より半数は女性であり妊娠出産を迎えることも頭に置くと、産婦人科医師との連携も最重要案件の一つである。つまりまとめると、ACHD診療体制の中心には集学的診療の可能な基幹施設が必要なのである(図1)。

### II. 現状および対策

米国では、1990年代にACHD集約施設の必要性が広く叫ばれ、2007年時点で10数施設がその機能を有していた。しかしながら、施設数不足とその地域的な配置状況からACHDの約4%しか管理できていないと報告されていた。こういった反省から、米国では最終目標として150施設の集約施設・ACHD研修施設の設立を掲げて2013年度からACHD管理医・研修指導医たるACHD専門医育成制度が動いている。

さて、日本の状況はというと、こういった集学的ACHD診療施設たる基幹施設になりうる要件を満たす可能性を秘めた施設は2009年の調査では14施設しかないことが判明した<sup>2)</sup>。基幹施設に必要な要件の中で最も鍵となる欠落事項が、循環器内科医師のACHD診療への参加意欲であった。その原因としてまず考えられたのは、循環器内科医師にはACHD患者総数や小児循環器医師による診療実情に対する認識が無いいため、ACHD診療を重要視していない

という点である。また、中でも複雑心奇形に対する知識や診療経験がないことから、ACHD 診療への不安も強い。しかも、現状の循環器診療で非常に多忙であるという現状や、実際に ACHD 診療を研修する場・診療機会・教育体制もないといったことも、循環器内科医師の意欲欠落の一因となっていると思われた。

そこで、対策として行われたのが ACHD 対策委員会（循環器内科ネットワーク）の結成であった。これは、2011 年東京大学医学部附属病院循環器内科永井良三教授（当時日本循環器学会理事長）、聖路加国際病院循環器内科丹羽公一郎先生（日本成人先天性心疾患学会理事長）の呼びかけにより結成された本邦の主要循環器内科の ACHD 診療のためのネットワークである。参加していただいた主要施設の循環器内科に働きかけ、各施設内での ACHD 診療体制構築ならびに ACHD 診療地域ネットワークの確立へ向けての努力要請を行った。東京大学医学部附属病院循環器内科の（ACHD 診療のための特別な修練は行っていない）医師が実際に実践した ACHD 診療への取り組み法を示すことで、この分野に対しうる不安感を取り除き ACHD 診療の実践を広めていったのである。具体的には、小児循環器医師と診療時間を合わせた ACHD 専門外来を開き、実臨床で ACHD を学んでいくというスタイルを示したのである。単純心奇形や修復術がうまく行われた患者であれば、ほぼ緊急性なく診療自体に入っていけ、難解な症例でも小児循環器医師との併診により、患者の利益を損なうことなく実臨床を通して ACHD 診療を学ぶことができ、経験も積めるというやり方であった。

この活動は、本厚労科研費事業の一端として現在まで行われてきたのであるが、2014 年末時点では 33 施設の循環器内科が本活動に参加し、ACHD 診療体制構築へ向けての活動を各地域で展開している（図 2）。そして、現在までにいくつかの施設ではすでに ACHD 総合診療施設としての機能を発揮するに至っており、徐々に地域医療体制を形成しつつある。そのいくつかの具体例を示し、診療体制確立への鍵となった要素について考察してみたい。

#### 1. 九州大学の事例

福岡市には、積極的に小児 CHD 診療（外科治療）を行ってきた福岡こども病院があり、九州大学循環器内科と直接的な結びつきを形成し、患者移行を行っている。重症度によっては ACHD でも併診することはあるが、多くが循環器内科管理となっている。また、地方の小児科からの移行も増えてきている。その場合は、基本地域の中核病院で管理していただき、九州大にも一定期間ごとに通院するという形をとっている。循環器以外の疾患に対しては、通常の心疾患患者と同様に他科の紹介を行っているという状況である（図 3a）。本診療体制は、比較的図 1 に示された総合診療施設のイメージに近いものであり、しかも図 3b の様に患者移行が極めて急速に可能となっている点は特筆すべき点である。これを可能にした要因を挙げていただいたところ、CHD 診療の中心施設である福岡こども病院院長と



九州大学循環器内科科長による ACHD 医療の現状に関する共通の認識のもと提携および九州大学側のポジションの構築がスムーズに進んだ点や大学側に必要とされる ACHD に関する知識がある循環器内科医師が存在していたおよび小児循環器医師と心臓外科医師も既に存在していたことが、このような急速な移行を可能にしたと挙げられている。つまり、小児病院との連携や大学病院内システム構築やポジションの確保のためのトップダウン的な推進と必要な人材の確保がスムーズであったということである。

## 2. 鹿児島大学の事例

鹿児島県も全国同様、これまで成人先天性心疾患専門外来を有する医療機関はなく、鹿児島県下の関連医療機関から成人先天性心疾患診療部門の創設が要望されてきた。鹿児島県の人口は約 167 万人（平成 26 年 12 月 1 日現在）であるが、多くの離島を抱えた広域の地域性を考慮すると、最低一施設の成人先天性心疾患拠点施設の開設が望ましいと考えられた。こうした背景を踏まえ、全国的な取り組みとして活動している成人先天性心疾患対策委員会（委員長 自治医科大学学長 永井良三）による成人先天性心疾患循環器内科ネットワークに賛同し、平成 25 年 6 月より鹿児島大学病院心臓血管内科から本研究代表者を含む 2 名が同委員として活動に参加、平成 25 年 7 月より鹿児島大学病院心臓血管内科に新たに成人先天性心疾患専門外来を立ち上げ、成人先天性心疾患診療の包括的診療体制確立に向けた取り組みを開始している。

現在の鹿児島大学 ACHD 専門外来の最も重要な目的は、①これまで県下小児科にて継続加療されていた ACHD 患者の移行診療の受け皿としての役割と②各関連施設・関連診療科との ACHD 連携の司令塔としての役割である（図 4）。

大学病院小児科はもちろんのこと、鹿児島医療センター・鹿児島生協病院・谷山生協病院の小児科より鹿児島大 ACHD 外来へ紹介頂き、原則的には継続加療の方針となる。特に複雑心奇形の患者紹介に際しては、紹介小児科医より、現在の血行動態および問題点や超音波検査時の検査ポイント・注意点などを当科カンファレンスにて事前提示頂き、受診前に詳細な患者情報を得て診察に臨むことが可能となっている。また、小児科以外の診療科については、ACHD 専門外来を持たない病院の循環器内科や一般内科から専門的な精査・フォローアップ目的の紹介や、産婦人科から ACHD 合併妊娠患者に対するコンサルト・周産期管理目的での紹介も行われている。外科治療を含めた専門加療検討が必要な場合には、鹿児島大の心臓血管内科・小児科・心臓血管外科合同カンファレンスでの討議を経て治療方針を決定している。一方、心臓血管内科での精査の結果、比較的病状が安定している遠方の患者については、紹介医をかかりつけ医とし、最低年一回の当科 ACHD 専門外来での定期検査を継続させて管理している。

以上のように、鹿児島県での ACHD 診療体制においては、鹿児島大学病院心臓血管内科

ACHD 専門外来がその窓口となり、各診療科および各地域医療機関との連携の中心（司令塔）となることで、ACHD 患者の包括的な管理を目指している(図 4)。本事例もまた、基本的には図 1 の診療体制に近い形での ACHD 地域診療体制と言える。また、診療体制の構築に重要であった要因を挙げていただいたが、やはり中心となる診療科の科長が積極的に協力して人員配置ならびに地域連携を含めシステム構築を積極的に行っているという点では先の九州大学と同じであった。

### 3. 長野県信州大学循環器内科のケース

長野では、九州と同様で長野こども病院において積極的な CHD 治療が行われており、CHD の多くが管理されてきた。九州大学と基本的には同様にこども病院からの移行を主体に、その他の地域医療機関からも紹介を受けている(図 5)。しかしながら、信州大学では複雑心奇形の修復術や、ACHD のカテーテル治療経験がまだ浅く、ACHD の診療はこども病院循環器センターと「共同」で行うことが基本スタンスとされている。カテーテル治療は年齢性別問わずこども病院への入院で対応、心臓再手術はこども病院医師が信州大学に出張して対応しているのが現状である。つまり、2つの施設で総合診療体制を維持しているのである。病院間で診療連携協定を結ぶことで、医師の転勤や退職に関係なく、組織として ACHD 診療システムが維持される。また、他のケースと異なり、長野のケースの特徴は、既存の施設と人材を最大限に利用し、「ソフトの融合」によって ACHD 診療をめざす診療モデルとなっている。すなわち、互いの病院に出張して外来を行うことで、ACHD 患者をスムーズに成人循環器内科管理へと移行する。すなわち、患者さんを一定期間、こども病院医師と循環器内科医師により共同管理することで、患者側と医師側に成人移行の準備期間ができ、ストレスが軽減できている。そして、患者情報は双方向のカルテ閲覧システム(信州メディカルネット)を用いて共有し、検査の重複を避け、必要な情報を遅滞なく入手できることは、特筆すべき点である。この信州メディカルネットは、他の施設とも利用することができ、資料の多い ACHD 患者の移行には力を発揮している。また、信州大学は Amplatzer など structured heart に対するカテーテル治療の施設認定が無いが、こども病院がその部分に関してのみ成人の入院体制を整備したことで、患者さんを他県に紹介する必要がなく対応できるようになっている。この診療モデルであれば、別途設立しているこども病院との相補的役割を含め連携はスムーズに行え、あえて新しく箱ものを作る必要は生じないことになる。こういった連携の構築こそが、地域特徴を生かした ACHD 地域医療の在り方の一例ではないだろうか。こども病院医師のサポートが得られやすい雰囲気から、この分野に新規参入する循環器内科医にとってもストレスを減らせるものと思われる。そして、こういったシステム作りのカギとなる点を挙げていただいたが、やはり循環器内科科長による ACHD センターと専属ポジションの設定、ならびにこども病院循環器小児科



科長との連携によるトップダウン的システムの立ち上げが最も重要であり必須であったとされている点は、他の施設と全く同様な意見であった。

#### 5. 兵庫県神戸大学循環器内科のケース

兵庫県は地理的に東西および南北に広い県域を有しており、いわゆる阪神地区においては古くより県立尼崎病院小児循環器医師がセンター病院として CHD-ACHD 診療を担ってきた。一方、神戸以西は長年県立こども病院が CHD-ACHD 診療を行ってきたが、2013 年に神戸大学に ACHD センターが開設され、その後は神戸大学が ACHD 総合診療施設として、いわゆるセンター病院としての機能を果たすようになってきている。その診療体制もまた、図 1 に示される体制に近似した体制と言える(図 6)。神戸大学の ACHD チームは循環器内科医 2 名が専属的に診療にあたっている。この 2 名の医師は、県立こども病院での研修を一定期間受けている点や、小児循環器科医不足を補う形で県立こども病院から 1 名診療応援を受けていること、そして外来診療の場では慢性心不全認定の看護師が診療補助を専門的に行われている点が、他に無い特徴でもある。また、心臓血管外科には ACHD 担当が 1 名おり、心臓血管外科への相談窓口として機能し、診療体制の中核となっている。兵庫県下には図 6 に示した多くの地域拠点病院が存在し、それぞれに ACHD 患者を抱えている。現在、県立こども病院の OB や、あるいは県立こども病院循環器小児科医が診療応援という形で地域拠点病院での ACHD 診療を担っており、いまだ神戸大学とは独立した形で診療を行っているという状況である。今後は ACHD 総合診療施設である神戸大学と地域拠点病院との連携が望まれるが、現時点では未だ不十分な状況である。また、神戸大学への ACHD 患者はおもに県立こども病院から紹介されている。理想的には、長野の様にカルテや画像の共有が望まれるが、現時点ではそのような情報共有はできていない。そのため、CD や DVD、あるいは紙ベースの紹介状や手術記録をやり取りすることにより情報共有を図っているような状況である。診療体制立ち上げに重要と思われる要因を挙げていただいたが、やはり地域の要望に応える形で神戸大循環器内科科長のトップダウン的なリーダーシップにより、専属医師の育成とこども病院との連携が重要であったとのことは、他の施設と全く同様な意見となった。

### III. 提言

- 1) ACHD の集学的診療による基幹施設の確立には、全国的にはまだまだ不足している循環器内科医師の積極的な参入と教育が必要である。
- 2) 次に、循環器内科・小児循環器科・(小児)心臓外科が中心となり、産婦人科・麻酔科など含めすべての診療科との協力体制を各施設内で構築する必要がある。
- 3) 2)の実現のためには、地域主要施設の循環器内科科長もしくは病院長クラスのトップダウン的なリーダーシップによる組織改革と専属の常勤循環器内科医師の育成と配置の両輪が必要である。

4) そして、集学的診療が可能となった基幹施設を中心として、各地域での病診連携の構築が求められるが、この地域連携においても、基幹施設のトップから各医療機関のトップに対する積極的な働きかけが必須と考えられる。

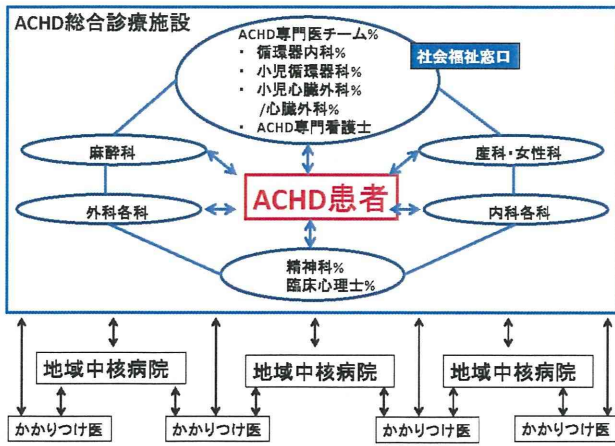
#### IV. まとめ

ACHD の集学的診療のためには、まず ACHD 診療のできる循環器内科医師の育成が急務である。そして、小児循環器医師との連携による併診もしくは転科といった成人診療科への患者移行の達成を目指し、心臓外科医師を加えた 3 者を中心とした ACHD 患者管理体制の構築が基盤となる。そして、他の診療科と連携した集学的診療を可能とするチーム医療体制の構築を行っていかねばならない (図 1)。こうしてできた集学的診療可能な基幹施設を中心に各地域ごとでの ACHD 医療連携の構築により、ACHD 診療体制が完成すると思われる。しかしながら、依然としてその鍵を握っているのは、循環器内科もしくは病院のトップの意向と専属の循環器内科医師の育成と ACHD 診療への人員配置・ポジションの配分である。人材や資金が豊富な施設ならまだしも、この部分の問題点を全国的にクリアするためには、ACHD 診療報酬改定による新規ポストの設立を財政的に可能にするのが理想的ではないだろうか。そうであるなら、専属 ACHD 担当医師の設置施設に対する ACHD 診療点数の見直しといった行政のリーダーシップこそがこの分野の進展へつながるのではないだろうか。例としてあげた ACHD 診療体系は、各地域での努力の結晶であるが、地方の医療では医師不足が恒常的に存在するため、こういった努力のみでは全国展開は難しい。実は、行政による指導こそが、ACHD 診療体制の発展に最も必要とされる要因だと考えられる。

#### V. 参考文献 (3 編以内程度でお願いします)

- 1 Shiina Y, Toyoda T, Kawasoe Y, et al. Prevalence of adult patients with congenital heart disease in Japan. *Int J Cardiol* 2011; 146:13-16
- 2 Ochiai R, Yao A, Kinugawa K, et al. Status and future needs of regional adult congenital heart disease centers in Japan. *Circ J* 2011; 75:2220-2227

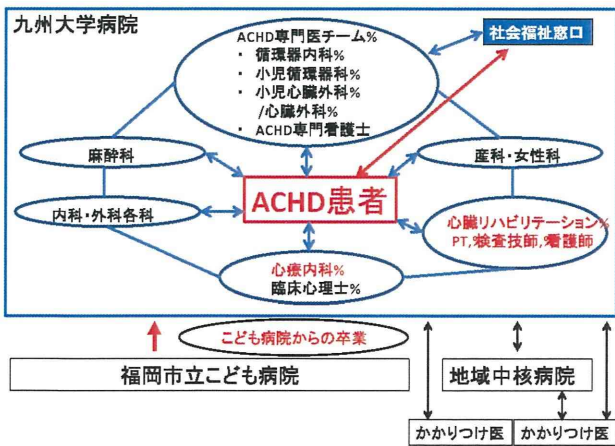
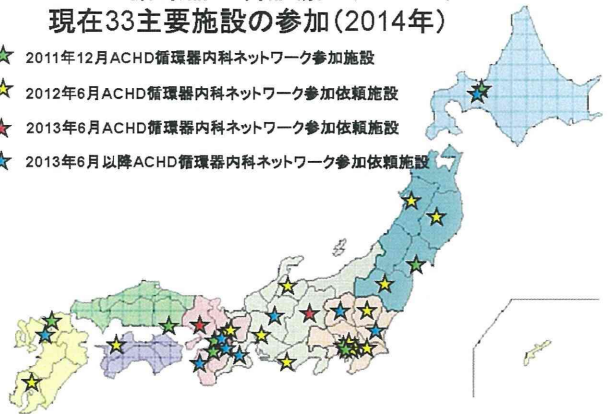




ACHD総合診療施設を中心とした地域病診連携のイメージ

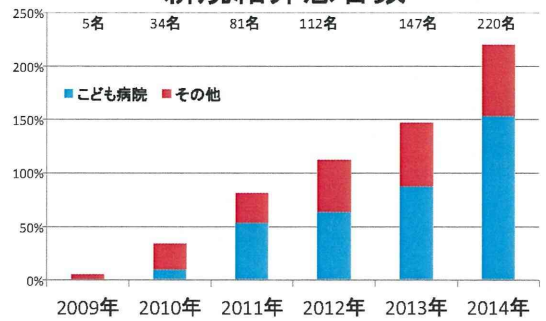
**ACHD循環器内科診療ネットワーク  
現在33主要施設の参加(2014年)**

- ★ 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頼施設
- ★ 2013年6月ACHD循環器内科ネットワーク参加依頼施設
- ★ 2013年6月以降ACHD循環器内科ネットワーク参加依頼施設



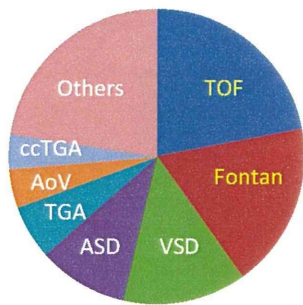
ACHD総合診療施設を中心とした地域病診連携のイメージ

**九州大学病院ACHD外来への%  
新規紹介患者数**



※こども病院の移転もあり、2014年は新たに220名が九州大学病院へ完全移行

紹介患者の内訳%  
/2014年12月31日まで/



- 総数=608名%
- TOF: %34名%
- Fontan: %10名%
- VSD: %2名%
- ASD: %0名%
- TGA: %6名%
- AoV: %6名%
- ccTGA: %3名%
- Others: %40名%

