

はじめに

小児循環器診療および心臓外科手術のめざましい進歩により、先天性心疾患患者の95%以上が救命されるようになった。その結果、心室中隔欠損や心房中隔欠損などの単純先天性心疾患だけでなく、完全大血管転位や単心室などの複雑先天性心疾患を含め、90%以上の先天性心疾患患者が成人期に達するようになってきた。現在日本には約45万人の成人患者がいるとされ、今後も年間約1万人の割合で増加する見込みである。しかしながら多くの患者は根治手術後も様々な問題を抱えており、疾患特有の遺残症や続発症により遠隔期に再手術が必要となることや、加齢とともに難治性不整脈や慢性心不全が出現して症状が悪化することも少なくない。さらにこれらの成人患者には、先天性心疾患術後の複雑な血行動態に、高血圧、肥満、糖尿病などの生活習慣病のリスク、女性では妊娠や出産に際するリスクが加わり大きな問題となる。また就労活動への困難、結婚に際しての不安や子どもへの遺伝的影響、生命予後に対する不安など、社会心理的問題も無視できない。

成人期に達した先天性心疾患患者の多くは、その複雑な血行動態のためにこれまで主に小児循環器医が継続的に経過観察を続けてきたが、患者数の増加と前述した成人特有の諸問題のため、小児循環器医での診療には質的にも量的にも限界に達してきている。またこれまで内科循環器学の中で成人先天性心疾患の診療が独立した診療研究分野として存在しなかったために、循環器内科医の多くはこの分野には不慣れなのが現状である。難治性不整脈、慢性心不全、外科治療、妊娠出産など集中治療が必要な症例には、循環器内科医、小児循環器医、心臓血管外科医、麻酔科医、産婦人科医、専門の看護師、臨床心理士などで構成される専門的なチームによる診療体制が不可欠である。また子どもへの遺伝的影響に対する遺伝子診断および遺伝カウンセリングも必要である。しかしながら現在日本に成人先天性心疾患を専門に扱うことのできる施設はほとんどない。

本研究では、今後患者数が増加の一途をたどる成人先天性心疾患の診療体制を全国的に確立するとともに、専門医師を養成するための教育体制構築を目指す

したガイドライン作成を行う。さらに成人先天性心疾患の診療および病態研究が循環器学の一分野として確立されることを目標とする。

目次

主任研究者総括研究報告書

成人先天性心疾患の診療体系の確立に関する研究

国立循環器病研究センター小児循環器部 白石 公 . . .	1
資料 1 . . .	6
資料 2 . . .	2 8

分担研究報告書

1. 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的确立に向けた総合的研究

聖路加国際病院 心血管センター 丹羽公一郎 . . .	3 2
資料 1 . . .	3 7
資料 2 . . .	4 1
資料 3 . . .	5 1

2. 集学的診療による基幹施設の確立に向けて

東京大学 保健・健康推進本部 八尾 厚史 . . .	6 0
資料 1 . . .	6 6

3. 岡山大学 ACHD センター

岡山大学病院 循環器疾患集中治療部 赤木 禎治 . . .	6 8
-------------------------------	-----

4. 小児科における成人先天性心疾患診療と小児科からの移行に関する全国実態調査

横浜市立大学 医学部看護学科 落合 亮太 . . .	7 6
資料 1 . . .	8 8
資料 2 . . .	9 6

5. 教育プログラム、研修（小児循環器医、循環器医）のカリキュラム策定

富山大学医学部小児科 市田 露子 . . .	1 0 7
資料 1 . . .	1 1 3

6. 診断別による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

松井 三枝 . . .	1 1 8
資料 1 . . .	1 3 1

業績まとめ

. . .	1 3 6
-------	-------