

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」総括研究報告書
研究代表者：白石 公 国立循環器病研究センター小児循環器部

近年、先天性心疾患患者の数が多くが成人期に達するようになった。しかしながら、これらの小児科特有の疾患を抱えた成人患者を、今後どの科の医師がどのようにして診てゆくのかという移行医療のシステムは、日本には十分に整っていない。そのため小児科でも内科でも適切な診療を受けることができず、行き場を失う患者が全国各地で多発している。本研究では日本成人先天性心疾患学会、日本小児循環器学会、日本循環器学会とともに、成人先天性心疾患の診療体制の確立を押し進めるために、様々な角度から診療体制の構築をめざし研究と実行を行ってきた。本年度はとくに、1) 循環器内科医を中心とした全国規模の「ACHD ネットワーク」を基礎とした成人先天性心疾患の基幹施設の確立、2) 循環器内科医をはじめとする小児科から移行患者を受ける側の医師の診療参加への啓蒙、教育研修活動の普及、3) 独立した診療科として標榜するための専門医制度の確立、4) 患者が安心して医療を受けられるような医療保障制度の確立、などのシステムの構築について継続的に議論を行い、数多くの部分で実現してきた。成人期に達した小児科疾患の患者をどのようにして内科医師にバトンタッチもしくは共同診療するかの問題は、先進国すべてが抱える共通の医療問題である。しかしながら、医療制度や患者の医療に対する認識は各々の国により大きく異なるため、今後日本独自の移行医療の体制を築いてゆく必要がある。

分担研究者

市川 肇	国立循環器病研究センター・小児心臓外科
安田 聡	国立循環器病研究センター・心臓血管内科
森崎 隆幸	国立循環器病研究センター・分子生物学部
中西 宣文	国立循環器病研究センター・肺高血圧先端医療学研究部
大内 秀雄	国立循環器病研究センター・小児循環器部
池田 智明	三重大学医学部・産婦人科
中西 敏雄	東京女子医科大学・循環器小児科
丹羽 公一郎	聖路加国際病院・心血管センター・循環器内科
賀藤 均	国立成育医療研究センター・器官病態系内科・循環器科
八尾 厚史	東京大学医学部・保健健康推進本部
赤木 禎治	岡山大学附属病院・循環器疾患治療部
市田 路子	富山大学医学部附属病院・小児循環器内科
松井 三枝	富山大学大学院医学薬学研究部

研究協力者

落合 亮太	横浜市立大学 医学研究科看護学専攻
城戸 佐知子	兵庫県立こども病院循環器科
檜垣 高史	愛媛大学医学部 小児総合医療センター 小児循環器部門

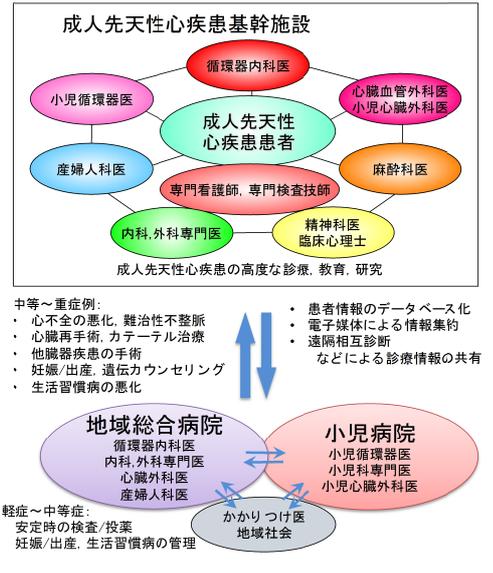
A . B . 研究目的および方法

成人期に達した先天性心疾患患者は現在40万人以上存在し、毎年約1万人ずつ増加している。その中で通院や治療が必要な中等症以上の患者数は約15万人存在するとされ、今や先天性心疾患は、小児科領域だけでなく成人の循環器内科領域においても看過できない重要な診療分野となりつつある。これらの患者には、小児期に手術がなされた術後患者であるというだけでなく、成人期以降に加齢や生活習慣病の要素が加わってこれまでの医学で経験されたことのない複雑な病態を呈する。具体的には、年齢に伴う生活習慣病の影響(肥満、高血圧、糖尿病など)、再手術の適応、女性での妊娠出産の問題、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、などが複雑に絡み合い、これらの患者を総合的に診てゆくためには、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、専門看護師、臨床心理士などからなる、縦割りではない複数の専門家の連携を必要とする集学的の診療体制を全国に確立させることが不可欠となる。本研究では、日本成人先天性心疾患学会、日本小児循環器学会、日本循環器学会と連携して、これまでに以下の項目に対して調査研究を行ってきた。

- 1) 全国の成人先天性心疾患患者の実態調査
- 2) 集学的な成人先天性心疾患のチーム診療の体系(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)
- 3) 循環器内科医を中心とした全国規模の「ACHD ネットワーク」基幹施設の構築
- 4) 循環器内科医の診療参加への啓蒙、教育研修活動の普及
- 5) 成人先天性心疾患が独立した診療科で標榜するための専門医制度の確立
- 6) 成人先天性心疾患の病態解明研究とエビデンスの蓄積
- 7) 成人先天性心疾患患者の医療保障制度の確立支援

8) 成人先天性心疾患患者の社会心理的サポートの確立

本年度に行なわれた研究結果と診療体制構築のために実現してきた事業内容についてまとめる。



C. 研究結果

1) 循環器内科医の参加促進(ACHD ネットワークの構築)

本研究班では、東京大学医学部八尾厚史特任講師が主体となり自治医大永井良三学長に委員長をお願いして、循環器内科医による「ACHD ネットワーク」が立ち上がった。2014年7月現在で全国32施設が参加し、成人先天性心疾患患者の診療体制を構築しつつある。日本成人先天性心疾患学会、日本小児循環器学会、日本循環器学会、日本心臓病学会などが中心となり、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いる。

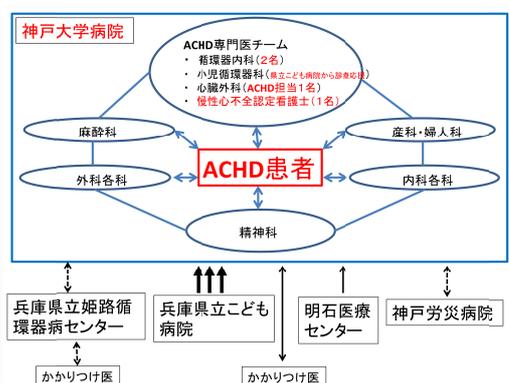
また若手循環器内科医の参加を促進するには、循環器内科の研修プログラムに、1ヶ月でも良いので小児循環器科をローテートすることも重要なことだと考えられる。実際それを機会に成人先天性心疾患診療に興味を持ち、診療に参加しようとする若手

医師が出現している。今後全国的このようなローテートシステムを広めてゆく必要がある。

さらには各地での診療体制構築に関して調査している間に分かったことは、とくに地方においては、各地域の大学病院の循環器内科の教授が成人先天性心疾患診療の必要性を認識し、トップダウンで診療を開始したところが成功している。そうすれば地域の関連病院が大学病院に追従する形で、地域地域に応じた形で患者の診療体制の構築を組むようになり、全体として成功に導かれるようである。この点からも、システムの構築には各科の協力体制が必要であるとともに、循環器内科のリーダー（教授）が危機意識を持ってこの問題に取り組んで行くかどうか大きな鍵を握っていると言えよう。

2) 集学的診療グループの確立

ACHD ネットワークの進展に伴い、全国各地で、循環器内科を主体として成人先天性診療グループが構築されつつある。岡山大学では「成人先天性心疾患センター」が循環器内科の伊藤浩教授と赤木禎治准教授を中心として構築された。また、兵庫県では神戸大学医学部循環器内科と兵庫県立こども病院循環器科が共同で専門外来を開設した。同じような動きが、福岡市、鹿児島県、長野県でそれぞれの医療圏の状況に応じて行われている。

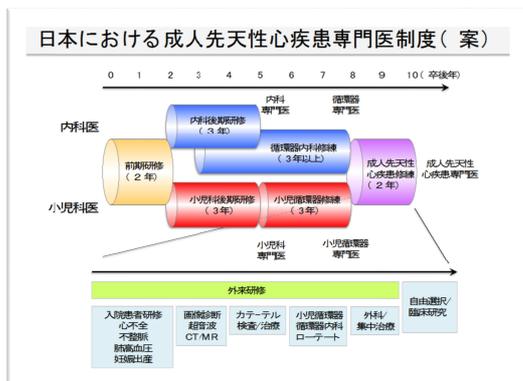


3) 循環器内科医の診療参加への啓蒙、教育研修活動の普及

日本循環器学会の学術委員会に「成人先天性心疾患部会」(部会長：赤阪隆史和歌山県立医科大学教授) が開設され、日本循環器学会でのプレナリーセッション、シンポジウム、教育セッション、ジョイントセッションなどにおいて成人先天性心疾患の話題を取り上げることに尽力している。また平成 26 年度から、日循の地方会で成人先天性心疾患の教育講演を行うことを実行し、若手医師の啓蒙に尽力している。更には日循専門医取得に関して、先天性心疾患の診療ウエイトを上げるべく、カリキュラムの変更を申請している。平成 26 年には全国各地で徐々に成人先天性心疾患の診療開始の機運が高まりつつある。

4) 専門医制度の確立に向けた活動

成人先天性心疾患の診療体制の構築において、日本を一步も二歩もリードしているアメリカでは、2012 年 12 月には、成人先天性心疾患が米国専門医制度機構における 20 ある内科専門医の 1 つとして認められた。専門医トレーニングの内容も決まり、2015 年より専門医試験が開始されることになっている。具体的には、内科医および小児科医ともに 3 年間の一般臨床を終えた後、3 年間の循環器内科医および小児循環器医としての専門トレーニングを受けそれぞれの専門医の資格を得る。そこから 2 年間の成人先天性心疾患専門コースを修練して専門医試験を受けることになっている。2 年間の修練メニューは施設により異なることが予想されるが、大まかな内容が提案されている。日本においても医師の研修制度はアメリカの制度を追従しているため、以下の図に示すような専門医の教育体制が提案されている。日本では日本専門医機構が主導する中、専門医制度の改革が行われようとしているが、成人先天性心疾患専門医の内容はこれから決められることになる。



5) 社会保障の充実に向けた活動

中等症および重症の先天性心疾患患者では、心不全や不整脈に対する内服、経過観察のためのカテーテル検査、CTやMRなどの画像検査、再手術などの高額医療の対象になる可能性が高い。しかしながら成人先天性心疾患患者に対する系統的な医療費補助制度はこれまでになく、難治性疾患の対象にも入っていなかった。これら患者の医療保障制度を改善するために、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、厚生労働省と連携し、患者の医療保障および社会保障の確立に向けて、今後も広く活動を行っている。結論は現時点で未定であるが、一部の有症状の先天性心疾患患者が難病に指定される可能性が議論されている。研究班では、今後これらの動きを、さらに後押し支援する予定である。

D . E 考察およびまとめ

ACHD ネットワークの広がりとともに全国に成人先天性心疾患診療を行う循環器内科施設が増加しつつある。日本循環器学会や日本心臓病学会でも成人先天性心疾患のセッションが増え、全国の日循地方会でも教育講演も行われるようになり、学会レベルで成人先天性心疾患診療への意識の向上が感じられるようになった。最終的に欧米と同様に人口 250 万人に 1 施設、全国で約 50 施設の基幹施設を確立し、さらには指定された基幹施設において外来および入院加算などを取得することで施設のインセンティブも高めるようにして、患者の便宜を図る予定である。また若い内科医師、看護師、臨床検査技師への教育セミナーの開催や啓蒙活動をこれまで以上に押し進め、一人で

も多く成人先天性心疾患診療分野への参加を促す予定である。さらには学会との共同作業で専門医制度をできるだけ早く準備確立し、参加した若い医師にインセンティブが与えられるよう制度の準備を進める予定である。

F . 健康危険情報 特記すべきことなし

G. 研究発表

- 1) 白石 公. 成人先天性心疾患の診療体系の確立をめざして. 京府医大誌 2014;123:711-722.
- 2) 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.
- 3) 白石 公. 心臓の発生から分化・発達に關与する遺伝子と疾患遺伝子. 心臓 2014;46:259-262.
- 4) 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.
- 5) Miyoshi T, Maeno M, Sago H, Inamura N, Yasukouchi S, Kawataki S, Horigome H, Yoda H, Taketazu H, Shozu M, Nii M, Kato H, Omoto A, Shimizu W, Shiraishi I, Sakaguchi, Nishimura K, Nakai M, Ueda K, Katsuragi S, Ikeda T. Fetal Bradyarrhythmia Associated With Congenital Heart Defects -. Nationwide Survey in Japan -. Circ J 2015, Jan 28 [Epub ahead of print]
- 6) Moon J, Hoashi T, Kagisaki K, Shiraishi I, Ichikawa H. Clinical Outcomes of Mitral Valve Replacement With the 16-mm ATS Advanced Performance Valve in Neonates and Infants. Ann Thorac Surg. 2015;99:653-659.
- 7) Misumi Y, Hoashi T, Kagisaki K, Yazaki S, Kitano M, Shiraishi I, Ichikawa H. The Importance of Hybrid Stage I Palliation for Neonates with Critical Aortic Stenosis and Reduced LV Function. Pediatr Cardiol. 2014 Dec 6.
- 8) Hoashi T, Kagisaki K, Kurosaki K, Kitano M, Shiraishi I, Ichikawa H. Intrinsic Obstruction in Pulmonary Venous Drainage Pathway is Associated with Poor Surgical Outcomes in Patients with Total

- Anomalous Pulmonary Venous Connection.
Pediatr Cardiol. 2015;36:432-437.
- 9) Hoashi T, Yazaki S, Kagisaki K, Kitano M, Kubota SM, Shiraishi I, Ichikawa H. Management of ostium secundum atrial septal defect in the era of percutaneous trans-catheter device closure: 7-Year experience at a single institution. J Cardiol. 2014 Aug 8.
 - 10) Shiraishi I, Nishimura K, Sakaguchi H, Abe T, Kitano M, Kurosaki K, Kato H, Sagawa K, Yamagishi H, Nakanishi T, Ikeda Y, Morisaki T, Hoashi T, Kagisaki K, Ichikawa H. Acute Rupture of Chordae Tendineae of the Mitral Valve in Infants: A Nationwide Survey in Japan Exploring a New Syndrome. Circulation. 2014;130:1053-61.
 - 11) 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;62:602-7.
 - 12) Hoashi T, Shiraishi I, Ichikawa H. Surgical experience for prolapse of both atrioventricular valves in a patient with filamin A mutation. Cardiol Young. 2014 25;365-367.
 - 13) 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. 2014;18:259-265.
 - 14) 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. 2014;62:48-52.

H . 知的財産権の出願・登録状況

1. 特許取得
該当なし
2. 実用新案登録
該当なし