

201506009A

厚生労働科学研究費補助金
健やか次世代育成総合研究事業

先天性心疾患児の成人期以降も含めた
長期予後の把握のあり方に関する研究

平成27年度 総括・分担研究報告書

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

平成28（2016）年3月

厚生労働科学研究費補助金
健やか次世代育成総合研究事業

先天性心疾患児の成人期以降も含めた
長期予後の把握のあり方に関する研究

平成27年度 総括・分担研究報告書

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

平成28（2016）年3月

目 次

I. 総括研究報告

先天性心疾患児の成人期以降も含めた長期予後の把握のあり方に関する研究 白石 公	1
--	---

II. 分担研究報告

1. 我が国における成人先天性心疾患の患者登録システムの確立に向けた 総合的研究に関する研究 丹羽公一郎	22
2. 全国主要施設循環器内科ネットワークによる成人先天性心疾患患者の レジストリー研究 八尾 厚史	25
(資料) 1	29
(資料) 2	30
3. 成人に達した先天性心疾患の診療体制の確立に向け、教育プログラム、 研修（小児循環器医、循環器医）の具体的なカリキュラム策定 市田 蒔子	31
4. 循環器疾患診療実態調査JROADを介した循環器内科レジストリシステム構築 小川久雄、安田 聡	32
5. DPCデータを用いた成人先天性心疾患のレジストリ 西村 邦宏	33

厚生労働科学研究費補助金（成育疾患克服等次世代育成基盤研究事業）

総括研究報告書

「先天性心疾患児の成人期以降も含めた長期予後の把握のあり方に関する研究」

研究者代表者：白石 公

研究要旨：近年の診断および治療法のめざましい進歩により、先天性心疾患患者の90%以上が成人期に到達するようになった。既に現在日本には約45万人の成人先天性心疾患患者が存在し、今後も年間約1万人の割合で増加すると見込まれている。患者は成人期に入り年齢を重ねると、疾患特有の遺残症や続発症だけでなく、肥満や高血圧などの生活習慣病の要素が加わり、病態は複雑化する。また女性では、妊娠や出産に際して心機能が悪化するために特別なケアが必要となる。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、専門看護師、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。

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。しかし患者数の増加と前述した成人特有の諸問題のため、小児科医だけの診療には質的にも量的にも限界に達してきている。一方で、循環器内科医の多くは先天性心疾患の分野には不慣れであり、受診した患者を敬遠する傾向にあるのが現状である。さらに、遺残病変を持ちながらも、自分の病状を十分理解しないままに思春期以降に診療を中断してしまう患者も多く存在する。そのため、日本における先天性心疾患患者の実態、特に成人期の患者の実態は明らかでない。患者の生命予後と生活の質を高めるためには、現在成人先天性心疾患患者が全国にどのくらい存在し、どのような病名で、どの科が診療を行っているか、まず患者の実態を明らかにする必要がある。その結果に基づき、全国各地域での問題点を洗い出し、各地域に応じた診療体制を提案し確立してゆく必要がある。

本研究では患者の実態調査を行うために患者登録システム「ACHDネットワーク」を利用し、全国の成人先天性心疾患患者の実態を把握して、患者の診療と医療連携、医療行政、社会支援などに役立てることを目的とする。

研

研究分担者

小川 久雄（国立循環器病研究センター）
安田 聡（国立循環器病研究センター）
西村 邦宏（国立循環器病研究センター・循環器病統合情報センター）
丹羽 公一郎（聖路加国際病院・心血管センター）
安河内 聡（長野県立こども病院）
賀藤 均（国立成育医療研究センター）
八尾 厚史（東京大学医学部・保健健康推進本部）
市田 露子（富山大学医学部附属病院）

研究協力者

水野 篤（聖路加国際病院）
犬塚 亮（東京大学医学部附属病院）

A. 研究目的

日本には現在約45万人の先天性心疾患患者が存在すると推定されている(Int J Cardiol. 2011;146:13-6.)これらの患者は、年齢面から小児科施設で受け入れが困難な一方、複雑な血行動態から内科施設でも敬遠される傾向にある。また一部の患者では、病気に対する理解不足から、思春期以降に診療を自己中断してしまうケースも少なくない。このような理由から、日本における成人先天性心疾患患者の実態の詳細は不明であり、患者に必要な集学的診療体制の確立や、医療・社会保障の充実を妨げてきた。成人先天性心疾患患者を適切に管理し、その生命予後を改善するとともに、生活の質を向上させるには、患者の実態を把握することが必須である。患者レジストリシステムを確立し、全国各地域で患者がどのように分布し診療を受けているかを把握し、診療連携および診療体制を確立する。本研究では、先天性心疾患の既存のデータベースおよび、「ACHD ネットワーク患者登録システム」を利用し、成人先天性心疾患患者の実態を把握して、患者の診療と医療連携、医療行政、社会支援などに役立てる。日本循環器学会では2015年度よりファロー四徴症患者数・Fontan手術件数を全国調査の項目として追加した。実態調査に加えて「DPCデータを用いた心疾患における医療の質に関する事業」では、同意を得た全国610施設から平成24年度厚生労働省調査DPC(患者)情報を収集しデータベースを構築している。全国が多施設共同研究により、これまで別々の学会で行われてきた患者のレジストリシステムを一本化し、さらに改良することにより、効率よく患者の実態を把握しようとするものである。これまでの厚生労働科学研究「成人先天性心疾患の診療体制の確立に関する研究」では、全国の診療実態調査、内科施設の診療体制の現状調査、専門医制度の確立に向けた調査研究、患者の社会経済的な実態調査などを行ってきた。今回はACHDネットワークを主体とした患者レジストリシステムの確立とともに、全国各地域における独自の連携システムを確立する。本研究の独創的な点は、診療の質を向上させることを目的に、これまで実施されてこなかった成人先天性心疾患患者のレジストリシステムを樹立し、患者の実態把握を行うことにある。欧州の一部の国や北米の一部の地域において患者登録制度が運営されているが(Int J Cardiol. 2015;179:334-42.)、世界的に見ても国として登録制度を行っているところは、欧州の人口の少ない地域のみである。成人先天性心疾患患者のレジストリシステムが構築されれば、日本での成人患者の実態が把握できる。それにより、全国各地域の医療情勢に適した診療体制および診療連携を構築することができる。その結果、小児専門施設でも循環器内科施設でも受け入れが困難で、

不整脈や心不全、妊娠出産の際に病状が急変することのある成人先天性心疾患患者が、安心して通院や入院治療を受けることが可能になる。

B. 研究方法

平成27年度に構築した「ACHD ネットワーク患者登録システム」の登録を進め、内容を充実させることで、成人先天性心疾患のデータベースの一部として様々な調査研究や臨床研究に運用する。また、小児期からの膨大な患者情報のデジタル化、診療情報の共有化の体制を試みる。各地域(都道府県レベル)での診療連携(小児科と内科、地域病院と拠点施設へ)の確立をめざす。なお、班会議で得られた知見およびデータは、個人情報保護法を遵守したうえで学会や論文で発表する。新たな施設開設に向けた参考資料となるように、情報は可能な限り公開する。成人先天性心疾患の診療および研究が循環器学の1部門として独立認識されるよう、学会や研究会での教育啓蒙活動を積極的に行う。さらに社会的な認知を目的として市民公開講座を全国的に展開する。

C. 研究結果

これまでに実施されてきた厚生労働科学班研究班「成人先天性心疾患の診療体制の確立」から立ち上げられた循環器内科拠点施設ネットワークである「ACHD ネットワーク」を利用して、地域の成人先天性心疾患診療の中核を担う施設を全国に約35カ所認定し、各地域の医療事情に応じた診療連携の確立を継続して進めている。平成27年度は、地域に応じた連携体制の構築が順調に進められている長野県や兵庫県や福岡県をモデル地区として、全国の地域ごとのネットワークの構築を押し進めている。最終的にはこども病院から拠点施設へ、小児科から内科へ、地域の中核施設から拠点施設への移行医療の診療連携ネットワークを都道府県レベルで確立する。研究班班員である東京大学医学部八尾厚史講師を中心として開発を継続している「ACHD ネットワーク患者登録システム」を用いて、平成27年末までに約4,000人の成人先天性心疾患患者のデータベース(病名、生年月日、合併症、手術歴など記載)を作成した。今後さらに登録を進めて、成人先天性心疾患患者のデータベースの構築を進める予定である。「ACHD ネットワーク」によるデータベース入力を進めるとともに、日本循環器学会の「JROAD 循環器疾患調査システム」と連動して、患者情報、DPCデータからの診療情報、さらには小児慢性特定疾患克服研究事業データを利用して、小児期から成人期までの患者シームレスなデータベースの構築を進めている。データ統合の結果は平成27年度末に明らかになる予定で、来年度以降も推し進める予定である。本研究班

と日本成人先天性心疾患学会との連携により、特定の患者の実態調査、成人期以降にとくに問題となるフォンタン術後患者、アイゼンメンガー症候群、先天性心疾患合併妊娠出産などを実施しており、平成28年度以降も継続して、これらをさらに推し進める。

D. 考察

我が国における対策として、日本循環器学会学術委員会の中に、成人先天性心疾患部会の設立を要望し、2013年3月に承認された。部会では、ACHD診療に対して、若手の循環器医の理解と関心が比較的高い現状が共通認識され、今後の循環器専門医の教育体制におけるACHD教育の重要性が確認された。この成人先天性心疾患部会と本研究班が中心となり、ACHD診療体制の全国的な展開、成人先天性心疾患への関心を持つ循環器内科医がスムーズに臨床研修が受け入れられるような体制の確立、さらには、将来的なわが国におけるACHD専門医制度の確立を目指し検討を続けてきた。現在の問題点を明らかにし、今後の活動方針を検討した。

循環器専門医におけるACHD教育体制確立に向けて

現在、ACHD疾患に対する内科医の意識や関心の低く、循環器内科専門医のACHD知識・経験も低い。術後のACHDの心不全や不整脈に加え、妊娠出産もまた循環器内科医師にとっては大きな問題になっている。日循の循環器専門医におけるACHDの研修に関して、現状より高い専修目標の設定と修練体制の充実が求められる。また、日循学術集会内にACHD教育セミナーを継続的に行い、地方会においてもACHD教育セミナーを全国的に展開する。HP上で、ACHDのe-ラーニングも開設することが望ましい。移行期医療の改善に向けて成人先天性心疾患への関心を持つ循環器内科医がスムーズに臨床研修が受け入れられるような体制の確立が必要である一方、小児科医が成人に達した患者を診つづけるのはその専門性から好ましいことではなく、内科医師への適切な移行医療の方法を確立する必要がある。

ACHD修練施設の構築

循環器科ネットワークの拡大と構築を全国的に展開し、将来的な専門医制度を目指し、研修施設の条件としてのACHD外来を設置する。他施設からも短期の修練を受け入れる体制を整えられるだけ多くの医師に研修の機会を与える。

E. 結論

本研究では患者の実態調査を行うため、循環器疾患診療実態調査JROAD（日本循環器学会主導、全国循環器専門医研修施設・研修関連施設1327施設登録）を利用するとともに、日本成人先天性心疾患学会

が運営中である患者登録システムを利用し、全国の成人先天性心疾患患者の実態を把握して、患者の診療と医療連携、医療行政、社会支援などに役立てることを目的とする。

F. 健康危険情報

該当なし

G. 研究発表

1. 論文発表

1. Tadokoro N, Hoashi T, Kagisaki K, Shimada M, Kurosaki K, Shiraishi I, Ichikawa H.

Clinical features and treatment for coronary sinus orifice atresia. *J Cardiothorac Surg.* 2015 Dec 16;10 Suppl 1:A264.

2. Kusajima K, Hoashi T, Kagisaki K, Ohuchi H, Shiraishi I, Ichikawa H. Reoperative double ventricular outflow tract reconstruction in grown-up congenital heart disease patients with conotruncal anomalies. *Gen Thorac Cardiovasc Surg.* 2015;63:595-600.

3. Tadokoro N, Hoashi T, Kagisaki K, Shimada M, Kurosaki K, Shiraishi I, Ichikawa H. Clinical Features and Surgical Outcomes of Coronary Sinus Orifice Atresia. *Pediatr Cardiol.* 2015 Oct 26. [Epub ahead of print]

4. Yoshida A, Morisaki H, Nakaji M, Kitano M, Kim KS, Sagawa K, Ishikawa S, Satokata I, Mitani Y, Kato H, Hamaoka K, Echigo S, Shiraishi I, Morisaki T. Genetic mutation analysis in Japanese patients with non-syndromic congenital heart disease. *J Hum Genet.* 2015 Oct 22. doi: 10.1038/jhg.2015.126.

5. Morimoto K, Hoashi T, Kagisaki K, Yoshimatsu J, Shiraishi I, Ichikawa H, Kobayashi J, Nakatani T, Yagihara T, Kitamura S, Fujita T. Impact of Ross Operation on Outcome in Young Female Adult Patients Wanting to Have Children. *Circ J.* 2015 Aug 25;79(9):1976-83.

6. Sugiyama H, Tsuda E, Ohuchi H, Yamada O, Shiraishi I. Chronological changes in stenosis of translocated coronary arteries on angiography after the arterial switch operation in children with transposition of the great arteries: comparison of myocardial scintigraphy and angiographic findings. *Cardiol Young.* 2015 May 21:1-6.

7. Miyoshi T, Maeno Y, Sago H, Inamura N, Yasukouchi S, Kawataki M, Horigome H, Yoda H, Taketazu M, Shozu M, Nii M, Kato H, Hagiwara A, Omoto A, Shimizu W, Shiraishi I, Sakaguchi H, Nishimura K, Nakai M, Ueda K, Katsuragi S, Ikeda T. Fetal bradyarrhythmia associated with congenital heart defects - nationwide survey in Japan. *Circ J.* 2015;79(4):854-61.

8. Hoashi T, Shiraishi I, Ichikawa H. Surgical experience for prolapse of both

atrioventricular valves in a patient with filamin A mutation. *Cardiol Young*. 2015;25:365-367.

9. 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*. 2014 Dec 20. 10. 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 AS and Reduced LV Function. *Pediatr Cardiol*. 2014 Dec 6.

11. 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*. 2014 Oct 2.

12. Shiraishi I, Nishimura K, Sakaguchi H, Abe T, Kitano M, Kurosaki K, Kato H, Nakanishi T, Yamagishi H, Sagawa K, 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.

13. 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.

14. 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.

日本語総説

1. 白石 公. 気がつかないと致死的な乳児特発性僧帽弁腱索断裂. *小児内科* 2015;47:283-5. *東京医学*.

2. 白石 公. 心臓発生の総論-刺激伝導系の発生を中心に. *日本心電学会誌 心電図* 2015;35:53-60.

3. 白石 公, 黒寄健一, 神崎 歩, 市川 肇. 心臓レプリカの医療への応用. *循環器病研究の進歩* 2015;36:57-64.

4. ○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;123:711-7.

5. 白石 公, 矢崎 諭. 心房中隔欠損. *循環器疾患最新の治療* 2014-2015. p203-207. 南江堂, 2014.

6. 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;46:170-176.

7. 白石 公. 抗血小板・抗凝固薬-循環器疾

患を中心として. *小児内科* 2014;46:259-262.

8. 白石 公. 大動脈弁狭窄. 先天性心疾患. 編集 中沢誠. *メジカルビュー社*. 303-312. 2014.

9. 白石 公. 大動脈弁閉鎖不全. 先天性心疾患. 編集 中沢誠. *メジカルビュー社*. 313-318. 2014.

10 白石 公. 大動脈弁2尖弁. 先天性心疾患. 編集 中沢誠. *メジカルビュー社*. 319-322. 2014.

11. 白石 公. 乳児特発性僧帽弁腱索断裂. *小児疾患診療のための病態生理* 1. 改訂第5版, *小児内科* 259-262.

12. 白石 公. 僧帽弁閉鎖不全. *小児科診療* 2014年増刊号 *小児の治療指針*. 353-354. 診断と治療社. 2014.

13. 白石 公. 乳児特発性僧帽弁腱索断裂 - 知っておきたい急性心不全の原因疾患. *小児科診療 Up-to-Date*. 2014.2.26. http://medical.radionikkei.jp/uptodate/uptodate_pdf/uptodate-140226.pdf

2. 学会発表

1 白石 公ほか. 先天性心疾患における移行医療の新しいデータマネージメントの試み. - AMED 研究事業より. 第 18 回日本成人先天性心疾患学会. 2016.1.17. 大阪.

2. 白石 公ほか. 乳児特発性僧帽弁腱索断裂の外科手術. 第 50 回日本小児循環器学会学術集会. シンポジウム, 僧帽弁の外科治療. 岡山. 2014.7.3.

3. その他

新聞発表

白石 公. 成人後に再び患う先天性心疾患-関係科が診療体制強化. 2015年8月15日. *産経新聞* 全国版.

白石 公. AMED 主導で成人先天性心疾患患者 DB を構築中. 2016.2.1 *メディカルトリビューン* (医学新聞全国版) .

H. 知的財産権の出願・登録状況 (予定含む)

特許取得 なし
 実用新案登録 なし
 その他 なし

H. 知的財産権の出願・登録状況 (予定含む)

特許取得 なし
 実用新案登録 なし
 その他 なし

内科 最新のトピックス

成人先天性心疾患患者をどう管理するか？

臨床雑誌 内科 2015 ; 116 : 1025-6.

国立循環器病研究センター小児循環器部 白石 公

成人先天性心疾患患者の特徴

近年の先天性心疾患の診断および心臓外科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%以上の患者が小児期に救命され、そして 90%以上の患者が成長して成人に到達するようになった。現在では成人先天性心疾患患者は国内に約 40 万人以上存在すると推定され、毎年 1 万人以上増加している。その中で、中等症から重症の患者数が激増しているのも特徴である。小児期の外科手術で救命された患者の多くは青年期までは比較的順調に経過するが、成人期以降、年齢を重ねるにつれて心不全や不整脈などの続発症が発症するようになる。さらには肥満、高血圧、糖尿病など加齢に伴う成人病の要素が加わり、これまでの医学で経験されたことのない複雑な病態を示すようになる。また女性では妊娠および出産に際して、母体の心機能が悪化するとともに、胎児にも大きなリスクを伴う。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。患者の多くは成人に達して検査や治療が必要になった際、小児専門施設には年齢制限のために入院できず、また一方、内科には先天性心疾患の専門知識のある医師が極めて少ないなどの理由から診療を敬遠される傾向にあり、患者が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を早急に確立することが循環器診療における喫緊の課題となっている(1)2)。

解決すべき問題点とその対策

このような成人先天性心疾患患者の診療体制を確立するためには、以下の項目の解決が必要である。1) 診療に一人でも多くの循環器内科医が参加する。2) 患者の多彩な病状に対応できるよう、多科多職種から構成される集学的な専門拠点施設を確立する。3) 全国各地域の医療状況に応じた診療および連携体制を確立する。4) 患者が思春期に到達する頃には、小児科医は内科専門施設へ患者を適切に診療移行する。5) 重篤な遺残症および続発症が問題となる患者では、成人期以降も小児科医が診療に関与して、循環器内科医や心臓血管外科医と共同診療を行う。6) 成人先天性心疾患科が独立した標榜科として認められるよう、認定医や専門医制度を確立する。などが挙げられる。

Key word : 成人先天性心疾患、集学的医療、移行医療

文献

1) 白石公, 丹羽公一郎. 成人先天性心疾患の診療体制確立に向けて. 循環器専門医 2013;21:61-69.

2) Bhatt AB, et al. American Heart Association Council on Clinical Cardiology. Congenital Heart Disease in the Older Adult A Scientific Statement From the American Heart Association. Circulation. 2015;131:1884-931.

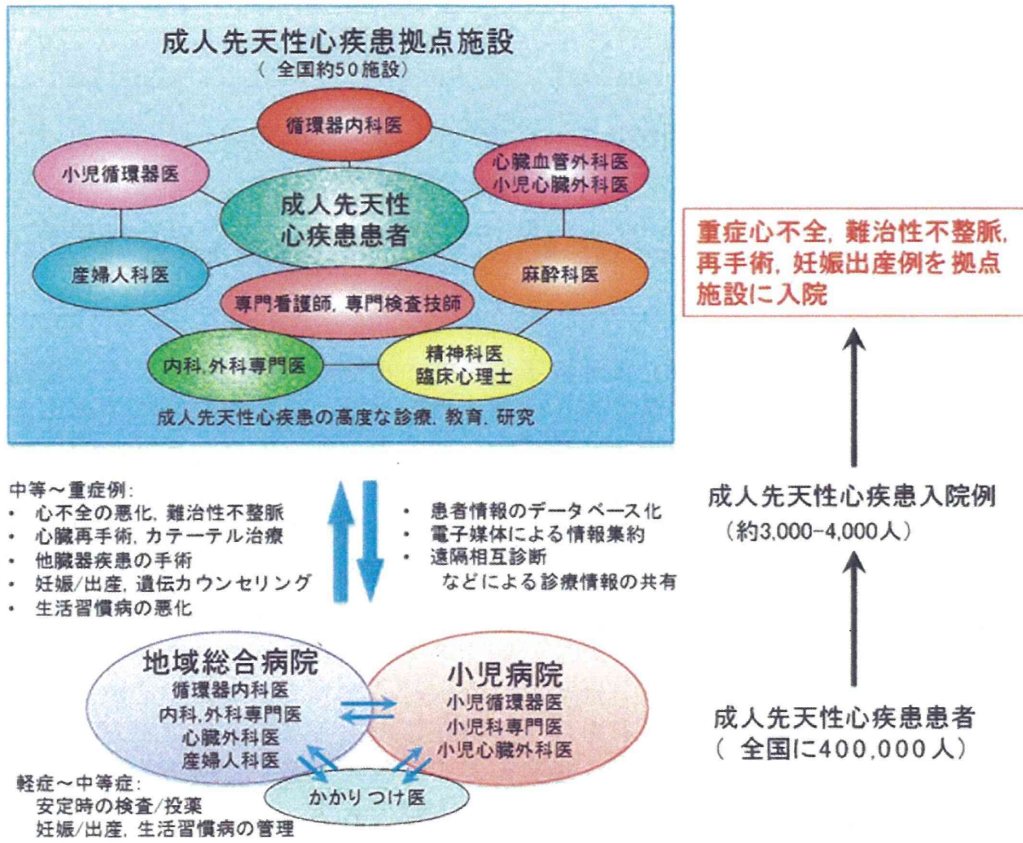


図1：今後考えられる成人先天性心疾患の診療体制（白石，丹羽，循環器専門医 2013;21:61-69（文献1）より改編引用）

はじめに

先天性心疾患は出生約 100 人に 1 人に発症する。原因として Down 症候群や 22q11.2 欠失症候群などの染色体異常が約 8%、Noonan 症候群などの遺伝子変異が約 5%とされている。残りの約 87%は原因不明の多因子遺伝とされている 1)2)。

動脈血の酸素分圧により、非チアノーゼ性疾患とチアノーゼ性先天性心疾患に分類される。非チアノーゼ性心疾患には、欠損孔を介した左-右短絡疾患(心室中隔欠損など)と弁膜疾患(僧帽弁閉鎖不全など)があり、主に心室の容量負荷/圧負荷、肺うっ血をきたす。チアノーゼ性心疾患には、欠損孔を介した右-左短絡疾患(ファロー四徴など)と、心室レベルでの両方向性短絡疾患(肺動脈狭窄を伴わない単心室、左心低形成など)がある。前者は一般にチアノーゼが著しく心不全は目立たないが、後者では肺血流が著しく増加するためチアノーゼは軽度で心不全や肺うっ血症状が目立つ。

診断のポイント

各代表的な先天性心疾患の病態と診断のポイントは表を参照されたい 1)-4)。

1. 非チアノーゼ性心疾患：

心室中隔欠損、完全型房室中隔欠損など、大量の左右短絡をきたす疾患では乳児期より哺乳力の低下、体重増加不良、多呼吸、陥没呼吸、尿量減少、多汗、嘔声が認められる。一方、右心系の容量負荷を主体とする心房中隔欠損や不完全型房室中隔欠損では、青年期以降に運動時の易疲労などで発症する。

2. チアノーゼ性心疾患：

ファロー四徴や心室中隔欠損を伴わない完全大血管転位では、生下時より明らかなチアノーゼがみられる。一方、左心低形成症候群や肺動脈狭窄を伴わない単心室性疾患では、生後数日経過して生理的な肺血管抵抗が低下すると、肺血流が増加して心不全症状や肺うっ血症状が出現する。

移送の判断基準

新生児や乳児で、心雑音、多呼吸、陥没呼吸、チアノーゼ、体重増加不良、胸部 X 線検査での心拡大や心陰影異常、心電図異常など先天性心疾患が疑われると、すみやかに小児循環器医に紹介し、正確な診断を得る努力をする。専門医によらない超音波検査では、心内構造に大きな異常が無い場合でも、大動脈縮索/離断や総肺静脈還流異常などの重篤な疾患を見逃すことがあるため注意を要する。

1. 非チアノーゼ性心疾患：

体重増加や呼吸状態などの全身所見と、断層心エコー所見をもとに慎重に経過観察を行い、心不全や肺高血圧が進行する以前に心臓外科手術が可能な専門施設に紹介する。肺血流増加疾患では、肺高血圧が進行すると左-右短絡量が減少し、心不全症状が改善することがあるので注意を必要とする。

2. チアノーゼ性心疾患：

生下時からチアノーゼや動脈血酸素分圧の低下が確認され、呼吸状態や胸部 X 線写真から肺疾患の可能性が低い場合、チアノーゼ性心疾患を疑う。この際、チアノーゼがあるからといって安易に酸素吸入を行ってはならない。動脈管依存性の先天性心疾患では、高濃度の酸素吸入は動脈管を閉鎖させる可能性がある。これらの疾患が疑われる場合は、小児循環器医と十分にコンサルトを行い、呼吸抑制に注意しながら動脈管を開存させるプロスタグランディン E1 製剤の持続静注を行い搬送する。

症候の診かた

1. 非チアノーゼ性心疾患：

多呼吸、陥没呼吸、哺乳力低下、体重増加不良、尿量減少、多汗、嘔声(拡大した肺

動脈による反回神経圧迫)がみられる。乳児期の体重増加不良は、手術適応を決めるにあたる総合的な判断となる。

2. チアノーゼ性心疾患：

顔面口唇および四肢末端のチアノーゼが特徴的で、啼泣により増強する。幼児期以降ではバチ状指がみられる。チアノーゼは、動脈血中の還元型ヘモグロビンが 3.0g/dl 以上になると明らかになるため、貧血が合併すると還元型ヘモグロビンの絶対量が減少し、チアノーゼが不顕正化するため注意が必要である。

検査とその所見の読みかた

1. 胸部 X 線検査：まず心尖部、気管分岐角度、胃泡、肝臓、心尖部の位置から、内臓位をおよび心室位を診断する。次いで心陰影の形態、心房心室の拡大の有無、肺血管陰影の増減を確認する。側面像では左房の拡大を確認する。

2. 心電図：電気軸、左右心室負荷の有無、心房負荷の有無から、Q 波、QRS 幅から病態を把握する。

3. 断層心エコー：まず形態異常を段階的に明らかにする（セグメント診断）。すなわち、内臓心房位（下大静脈と大動脈の椎体との位置関係、胃や肝臓の位置関係）、心房心室関係（房室弁、肉柱や乳頭筋の形態）、心室大血管関係（大動脈弓への連続、左右肺動脈への分岐）を明らかにする。次いで、左室長軸、長軸（右室流入路～流出路）、短軸（心室～心基部～大血管）、心尖部四腔断面、大動脈弓断面など順で観察する。さらにドプラー断層で欠損孔を介した短絡血流、弁閉鎖不全などの血流異常の有無を診断し、血流速度による圧格差の推定を行う。

確定診断のポイント

新生児期乳児期の先天性心疾患では、一般に断層心エコー検査により確定診断が可能である。正確な肺動脈圧および肺血管抵抗値の評価が手術適応の決定に必要な疾患、左右心室容積が不均一で体心室容積の正確な評価が必要な症例、主要体肺側副動脈を伴い肺血流の分布が不均一な疾患、などでは心臓カテーテルおよび造影検査を実施して、心大血管の形態のみならず肺血流の分布や肺血管抵抗を診断する。

鑑別すべき疾患との鑑別のポイント

新生児期に多呼吸、陥没呼吸、チアノーゼをきたす疾患として、新生児呼吸窮迫症候群、新生児一過性多呼吸、大量羊水吸引症候群などの新生児期特有の呼吸器疾患がある。これら呼吸器疾患は早産児や異常出産児に多く、呼吸音の異常（ラ音）や胸部 X 線での肺野の異常を伴うことで鑑別する。

なかなか診断のつかないとき試みること

断層心エコーだけでは複雑な心内構造や大血管の位置関係が十分に診断できない複雑先天性心疾患（兩大血管右室起始、主要体肺側副動脈を伴うファロー四徴、総肺静脈還流異常、大動脈縮窄/離断、左心低形成など）では、マルチスライス CT による 3 次元画像が外科治療の手助けとなる。被ばくに注意が必要ではあるが、外科手術に詳細な 3 次元画像情報が不可欠な症例では必要に応じて実施する。一方、房室弁およびその弁下組織の詳細な形態診断が必要な場合は、リアルタイム 3 次元エコー検査が有力な手段となる。

予後判定の基準

1. 左右短絡疾患の術後では、肺高血圧の遺残の有無が予後を左右する。肺高血圧の遺残が疑われる場合は、カテーテル検査を実施して、肺血管拡張薬、在宅酸素療法などの治療法を決定する。

2. 複雑先天性心疾患の予後判定には、左心収縮能、左心拡張能、房室弁閉鎖不全などの左心機能だけでなく、右心系の異常の有無にも注意を払う必要がある。ファロー四徴、完全大血管転位、修正大血管転位、Ross 手術後などでは、右心機能、肺動脈狭窄/閉鎖不全の有無に注意が必要である。

合併症・続発症の診断

1. 開心術直後には、心臓外科医、集中治療室麻酔科医、小児循環器医がチームとなり、水分管理や循環作動薬の調整を行う。
2. 開心術後 2 週間頃に急速な心嚢液の貯留がみられることがあり、注意を要する（心膜切開後症候群）。断層心エコー検査で診断する。
3. 術後中長期にみられる吻合部狭窄や弁逆流などの形態および血流診断には、断層心エコーおよびドプラー断層が有効である。
4. 術後の血管狭窄や弁狭窄などの合併症の治療介入の決定には、カテーテルおよび造影検査が必要である。
5. 立体構築が複雑な症例では、被ばくに注意を払い MSCT による 3 次元診断を行うか、年長児では MRI 検査を行う。

経過観察のための検査・処置

1. 非侵襲的で繰り返し検査が可能な断層心エコー検査を中心として、収縮能、拡張能、心室容積の変化、房室弁逆流の経時的評価、肺動脈圧の経時的推定を行う。治療介入が考えられる際には、その前に心臓カテーテル検査を実施して、治療の適応と方法を決定する。
2. 単心室循環で Fontan 手術を行った症例では、術後 5 年から 10 年毎に心カテーテル検査を実施して、中心静脈圧、肺動脈圧、心室拡張末期圧を経時的に観察するとともに、肺動静脈瘻や体静脈短絡の有無を診断する。
3. 末梢性肺動脈の症例では、被ばくに注意を払い MSCT による 3 次元診断を行うか、年長児では MRI 検査を行う。

治療法のワンポイントメモ

1. チアノーゼのある新生児には、確定診断が得られるまでは安易に酸素を投与してはならない。
2. 大量の左右短絡により心不全および肺うっ血のみられる新生児乳児では、輸液や輸血は血行動態に応じて慎重に行う。
3. 慢性心不全に対する β 遮断薬の投与や、体血流と肺血流が単一心室に依存する先天性心疾患での ACE 阻害薬の投与は、専門医のもとで少量より開始し、血圧や尿量を見ながら時間をかけて慎重に漸増する。

手術適応のワンポイント

先天性心疾患では、患者により形態と血行動態のバリエーションが無数に存在する。欠損孔の位置、大血管の位置関係、弁の形態と狭窄/閉鎖不全の程度、大動脈弓部や末梢肺動脈での異常など、患者の血行動態を十分に理解して、情報を外科医に伝達する必要がある。そのためには、断層心エコーを中心として、心臓カテーテル/造影検査、MRI、MSCT などの複数の modality を総合して判断する。最終的には児の全身状態の時間的経緯を見きわめて手術適応を判定する。

更に知っておくと役立つこと

近年の心臓外科治療法の発達により、複雑な先天性心疾患を含めた 90%以上の患者が救命され成人に達するようになった。これらの患者は疾患特有の術後遺残症や続発症のみならず、加齢に伴う肥満や高血圧や糖尿病など生活習慣病の要素が加わる。また女性では妊娠や出産の管理が問題となる。小児循環器医のみならず、循環器内科医、心臓外科医、産婦人科医などによる集学的な医療体制による適切な全身管理が必要である。

文献

1. 先天性心疾患. 目で見える循環器シリーズ 13. 編集: 中澤 誠.
2. 高尾篤良、門間和夫、中澤誠、中西敏雄. 臨床発達心臓病学. 改訂 3 版, 中外医学

社，東京，2001.

3. Moss and Adam' s Heart Disease in Infants, Children, and Adolescents including Fetus and Adult, 8th edition. eds: Allen HD, Driscoll DJ, Shaddy RE, Felters TF. Lippincott Williams & Wilkins, Philadelphia, 2013.

4. 白石 公. 先天性心疾患. 循環器病学-基礎と臨床, 編集: 川名正敏, 北風政史, 小室一成, 室原豊明, 山崎 力, 山下武志. 西村書店, 東京, 2010. P892-934.

今日の小児治療指針 2015「循環器疾患のキャリアオーバー」

1. 患者への病状説明

診断および手術手技の進歩により多くの先天性心疾患患者が成人に達するようになったが、患者は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、慢性心不全、難治性不整脈、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い。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、内科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. 移行時期とその内容

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、小児循環器医の数には限りがあること、小児科医は生活習慣病や加齢に伴う病態に対する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。またこの際、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。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。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。

3. 移行診療の実際（表）

1. 循環器内科医への移行が比較的スムーズな疾患

解剖学的異常の軽微な二心室疾患：心室中隔欠損術後、心房中隔欠損、動脈管開存、房室中隔欠損術後、肺動脈弁狭窄、大動脈狭窄(二尖弁)、僧帽弁狭窄/閉鎖不全、続発症の軽度なファロー四徴、大動脈縮窄/離断術後、結合織疾患による大動脈基部拡大

2. 循環器内科医への移行を行うべきであるが、成人期以降も小児循環器医の関与が必要な疾患：

複雑な解剖学的異常の修復後であるが、術後に血行動態が正常化した疾患：続発症のあるファロー四徴術後、肺動脈閉鎖を伴うファロー四徴術後（肺動脈閉鎖不全、高度の右室拡大、右心不全、難治性不整脈など）、完全大血管転位術後、両大血管右室起始術後、総動脈幹遺残術後、軽症から中等症の Ebstein 病など、冠動脈病変を伴う川崎病、アイゼンメンガー-症候群

3. 循環器内科医と併診しながら小児循環器医が大きく関与する必要がある疾患

右心室を体心室とする血行動態：修正大血管転位、完全大血管転位の Mustard および Senning 術後

単心室疾患の Fontan 手術後：三尖弁閉鎖、肺動脈閉鎖、左心低形成、単心室など

二心室疾患であるが高度の遺残病変のある症例：完全大血管転位術後の高度肺動脈狭窄や大動脈弁閉鎖不全など

成人先天性心疾患パーフェクトガイド

国内における診療体制の試み

白石 公

Isao Shiraishi, MD.

国立循環器病研究センター小児循環器・周産期部門

Department of Perinatal and Pediatric Cardiology

National Cerebral and Cardiovascular Center

565-8565 吹田市藤白台 5-7-1

e-mail: shiraishi.isao.hp@ncvc.go.jp

POINT :

1. ACHD 患者を誰がどう診るべきか、解決すべき喫緊の課題である。
2. 若手の循環器内科医に ACHD 診療への参加を促す。
3. 全国各地域の医療状況に応じた小児科内科間の診療連携を確立する。
4. 小児科医から内科医への移行診療を推進する。
5. 患者の自立のための社会保障や医療保障制度の充実を図る。

はじめに

小児期に外科手術で救命された先天性心疾患患者の多くは、青年期までは比較的順調に経過するが、成人期以降に年齢を重ねるにつれ、心不全や不整脈などの術後の遺残症や続発症が発症する。さらに生活習慣病や加齢に伴う要素が加わり、これまでの医学で経験されることの無かった複雑な病態を示すようになる。また女性では妊娠および出産に際して、母体の心機能が悪化するとともに胎児にも大きなリスクを伴う。現在このような患者を誰がどこでどのように診療するかが大きな問題となっている 1)-6)。日本では、患者の多くは思春期以降も小児専門施設に通院を続けているのが特徴である。しかしながら、患者は成人期に達すると小児専門施設には受診しにくく、また入院治療が必要になった際にも年齢のために入院が困難なことが多い。一方で、内科施設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く馴染みがないなどの理由から診療を受け入れる施設がなく、緊急時にどこの病院にも受け入れてもらえず、患者が危険にされるという自体がすでに発生している。これらの問題を解決するために、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。

解決すべき問題点と現在の対策

このような成人先天性心疾患患者の診療体制を確立するためには、以下の項目の解決が必要と考えられる 2)-7)。

- 1) 小児科が多くの成人患者を継続して診療している日本の現状を改善するために、一人でも多くの循環器内科医が成人先天性心疾患診療に参加することを促進する。
 - 2) 全国各地域での診療レベルの向上と若手医療従事者の教育を目指して、地域の中核医療施設に、循環器内科および小児循環器科を中心として多科多職種から構成される成人先天性心疾患の拠点施設を確立する。
 - 3) 確立された拠点施設を中心として、各地域の医療状況に応じた独自の診療連携体制を構築する。
 - 4) 若手医師への教育研修体制を充実させ、成人先天性心疾患診療が独立した診療科として標榜されるよう専門医制度を確立する。
 - 5) 小児科医は、患者が思春期に達する頃には病態や過去の手術歴を説明して患者の自立を促すとともに、内科への診療移行を促進する。
 - 6) 病歴が複雑で長い成人先天性心疾患患者の過去の診療情報は、可能な限りデジタル化して情報集約化を実現する。
 - 7) 成人先天性心疾患の社会的な認知度を向上させ、患者の医療および社会保障制度の充実を支援する。
- などである。

平成 20 年度には、小児循環器医が中心であった「日本成人先天性心疾患研究会」が、内科医や産婦人科医、麻酔科医、専門看護師を交えて「日本成人先天性心疾患学会」に組織替えをした。平成 22 年度より厚生労働科学研究班「成人先天性心疾患の診療体系の確立に関する研究」が診療体制確立のための様々な問題に取り組み、平成 24 年度には班会議から循環器内科医で構成される「ACHD ネットワーク」が発足し、平成 27 年には全国で 30 施設以上の大学病院を中心としたネットワークが形成されるようになった。また平成 25 年度には「日本循環器学会学術委員会」に「成人先天性心疾患部会」が設立され、診療体制の確立に向けて継続的に議論がなされるようになった。全国の各地域に応じた理想的な診療体制の確立には時間を要するが、これらの問題を一つ一つ解決し、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つつある。

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

多くの循環器内科医が診療を行っている欧米諸国と比較して、日本では成人先天性疾患診療に参加している循環器内科医の数は極めて少なく、患者の多くを小児科医が診療しているのが現状である。その理由に、小児科医から内科医への診療移行が効率よく行われていないことが挙げられる。小児専門施設（こども病院）で手術治療した患者の多くは、循環器内科施設に移行されず、小児施設で診療が継続されている。また循環器内科が充実した大学病院においても、小児科医が患者をそのまま診療し続けている施設が多い。後述す

るように、複雑先天性心疾患では成人期以降も小児循環器医が診療の中心となる必要があるが、比較的血行動態の安定した患者、とくに左心室を体心室とする2心室修復が完了した患者では、生活習慣や加齢に伴う諸病変に対応するためには、内科医が中心となり診療に当たることが適切である。そこで、まずできるだけ多くの循環器内科医に先天性心疾患診療に参加してもらえよう環境を整える必要がある。同時に小児科医は、患者が思春期に到達すると本人に病態と過去の治療内容を説明し、徐々に内科医に診療を移行する必要がある。この際に長年慣れ親しんだ患者を短期間に内科に移行することは難しいので、しばらくは小児科と内科の併診診療を行うことが望ましい。循環器内科医で構成される「ACHD ネットワーク」は、平成27年には全国で30施設以上の大学病院を中心としたネットワークが形成されるようになった7)。

2. 集学的診療グループによる地域拠点施設の確立

成人先天性心疾患の診療は、病態の複雑さと患者の特殊性から、循環器内科医、小児循環器医、心臓血管外科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。患者の抱える問題は血行動態の異常にとどまらず、生活習慣病の発症(肥満、高血圧、糖尿病、動脈硬化)、悪性疾患、脳血管/脳神経疾患、呼吸器疾患、消化器疾患、肝疾患、腎泌尿器疾患、内分泌疾患、精神心理的問題、社会経済的問題、女性での妊娠出産の問題など、多岐にわたる。したがって、小児循環器医や循環器内科医、心臓血管外科医のみならず、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4)-8) (図1)。

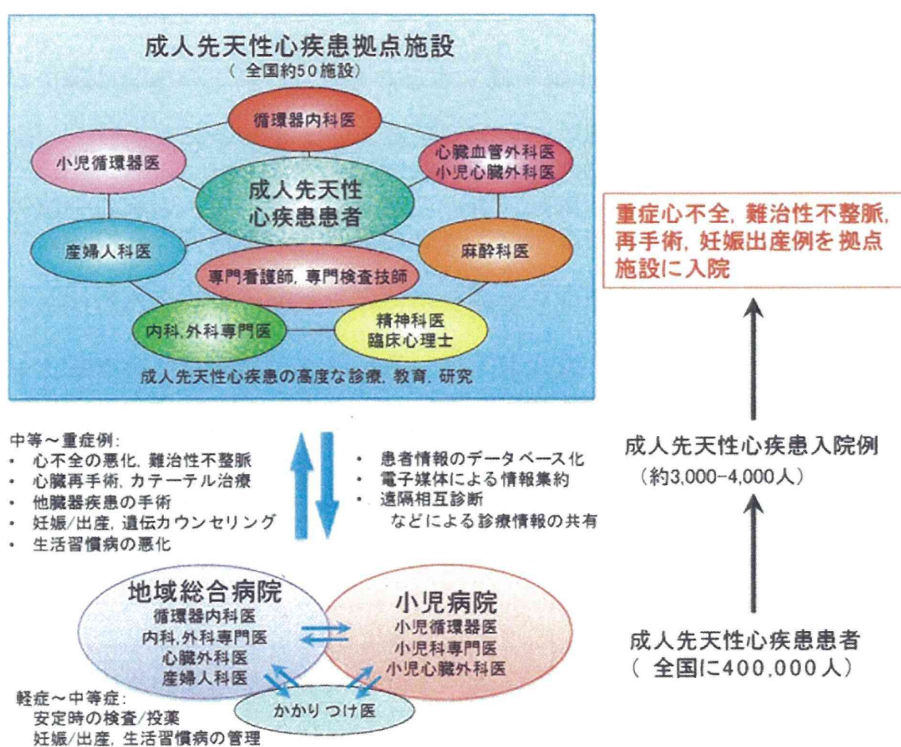


図1: 考えられる成人先天性心疾患診療体制

(白石、丹羽. 循環器専門医 2013;21:61-69 より承諾を得て転載)

しかしながら、専門性の高い人員を最初から一同に集めて特化したチームを形成することは極めて困難である。まず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て実際の患者の診療にあたりるとともに、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望ましい。

一方で、日本での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。そのために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や成人先天性心疾患専門施設へ紹介および診療移行するに際して距離的にはそれほど大きな問題は生じないが、慣れ親しんだ小児科施設から循環器内科施設に診療の場を変えることに抵抗を覚える患者や両親が多いことも事実である。また地方都市や郡部では、近くに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専門施設に紹介せざるを得ない。患者の通院距離が遠なるだけでなく、夜間や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。こども病院に通院中の患者が成人に達した際、遠く離れた大学病院や専門施設に転院を求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、一部の都道府県では、小児専門施設と近隣の総合病院で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が残されている。将来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、患者に心臓外科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、基幹施設に紹介して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、すべての小児科の診療分野で問題である。すでに一部の地域でなされているように、こども病院が改築される際に、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一敷地内に建築されることが、移行医療を円滑に行う解決策となる。

3. 教育啓蒙活動と専門医制度の確立

このような診療体制の確立には、循環器内科医のみならず、小児科医、心臓外科医、産婦人科医、麻酔科医への教育啓蒙活動が必要である。現在、日本成人性心疾患学会では、主に医師を対象として成人先天性心疾患セミナーを年2回開催している。日本循環器学会学術集会および地方会においても教育的公園がたくさん組み入れられるようになってきた。同時に、超音波検査技師や看護師への教育研修活動も行われるようになってきた。

一方で、医療従事者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。現在日本成人先天性心疾患学会、日本循環器学会、厚労省研究班において、そのあり方について議論がなされている。アメリカ合衆国には既に100万人を超える成人先天性心疾患患者が存在し、早くからその診療体制や診療移行が議論されてきた。現在20数カ所の成人先天性心疾患 training program を有する施設が存在し、専門診療が行われているが、実際にはアメリカ国内に存在する100万人の患者の5%以下しか専門施設で管理されていない。国土の広いアメリカでは全土で150の専門施設の開設を目指して、施設基準や専門医制度確立の準備が進んでいる。アメリカでは、成人先天性心疾患における20ある内科専門医（American Board of Medical Specialties (ABMS) の subspecialty の1つとして認められている9）(表1)。

表1：米国専門医認定機構（American Board of Medical Specialties）における内科 subspecialty の1つとしての成人先天性心疾患の位置づけ

American Board of Internal Medicine（内科専門医）

1. Adolescent medicine（思春期医学）
2. **Adult congenital heart disease（成人先天性心疾患）**
3. Advanced heart failure and transplant cardiology（重症心不全心移植）
4. Cardiovascular disease（心血管病）
5. Clinical cardiac electrophysiology（心臓電気生理学）
6. Critical care medicine（集中治療）
7. Endocrinology, diabetes and metabolism（代謝内分泌、糖尿病）
8. Gastroenterology（消化器）
9. Geriatric medicine（老年医学）
10. Hematology（血液学）
11. Hospice and palliative medicine（緩和医学）
12. Infections disease（感染症）
13. Interventional cardiology（心血管カテーテル治療）
14. Medical oncology（腫瘍医学）

15. Nephrology (腎臓病学)
16. Pulmonary disease (呼吸器学)
17. Rheumatology (リウマチ医学)
18. Sleep Medicine (睡眠障害)
19. Sports medicine (スポーツ医学)
20. Transplant hepatology (移植肝臓学)

専門医トレーニングの内容も認可され、2015年より専門医試験が開始される。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(residency)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、専門医試験を受けることになっている(図2)。日本では、まず成人先天性心疾患診療体制と教育体制の基礎を築いた上で、近い将来に専門施設の認定と専門医制度の確立が必要になると考えられる5)。

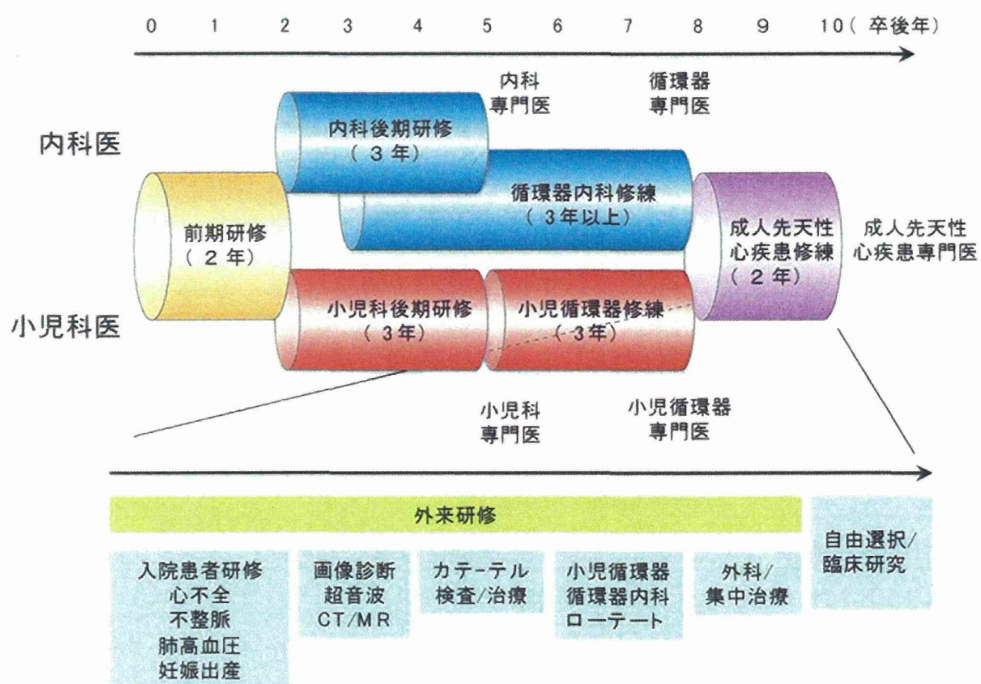


図2：米国のシステムを規範として今後考えられる成人先天性心疾患専門医取得までの流れと2年間のトレーニング内容

5. 小児科から内科への診療移行

成人先天性心疾患患者は一般的に小児期からの両親への依存度が高く、自己の病気の現状と将来に対する認識が低いことが多い。実際に自分の正しい病名が言えず、これまでに受けた手術内容を十分に理解していない成人患者もしばしば見受けられる。成人期以降も良好な QOL を保ち、長期的な生命予後を改善するためには、小児科から成人先天性心疾患外来への移行期間中に、病名の告知、過去の治療歴、現在の病状、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10)。

小児科医から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につながらないために小児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。同時に、今後の生活指導、女性では妊娠や出産、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る18歳から20歳までには、これらの作業を終了することが理想的である。

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専門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て患者にとって混乱が生じないように「移行」を進める。この作業が十分でないと、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。ただし、成人になったからと言って小児科医から内科医に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、内科医と小児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。とくに複雑先天性心疾患患者では、成人になってもある程度の期間は小児循環器医を中心として、循環器内科医と併診診療を行うことが望ましい。

A. 循環器内科医への移行が比較的容易と考えられる疾患

小児循環器医から比較的良く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、ファロー四徴など、左心室を体心室とする先天性心疾患が挙げられる。肺動脈閉鎖や主要体肺側副動脈による肺血管床の不均衡を伴うファロー四徴症例では、主学的な専門施設において心不全や不整脈に対する薬物治療、カテーテル治療、心臓外科再手術を行う。

B. 複雑な血行動態のため小児循環器医、循環器内科医、心臓血管外科医による共同診療が必要と考えられる疾患

一方、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、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、Fontan 手術後の患者では、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する必要性から、循環器内科医とともに小児循環器医や小児心臓外科医が参加する形で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、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。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手がけることが望ましい。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米国からなされているが、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 11)。

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、数十年もしくはそれ以上にわたる。しかも初期治療、特に小児期手術前手術後の心臓カテーテル所見や手術記録は、成人になってからも非常に重要な意味を持つ。これらのデータを確実に保存して成人先天性心疾患専門施設や循環器内科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診療情報をインターネット上で共有できるシステムの構築、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システム、など情報のデジタル共有化を図ることも今後重要になる。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。同時に患者本人や家族が病態を理解することができるよう、病名、過去の手術歴、内服治療内容などを記載した患者手帳を充実させることも重要である。

7. 患者の医療および社会保障制度の充実

成人先天性心疾患患者数は 40 万人に達しさらに増加傾向になるにもかかわらず、医師のみならず社会的な認知度も低い。そのためか、就労支援や生命保険などの社会保障制度、入院や手術の際の医療費保障制度は十分ではない。小児期には小児慢性疾患研究事業や育成医療研究事業で比較的良く医療費は保障されるが、20 歳をこえると一部の重症な患者を除いて保障制度は途絶える。術後成人期にも難渋する患者が増加している現在、難病指定などによる患者医療費の保障は、今後の大きな課題である。

6. まとめ

成人先天性心疾患患者数は増加するとともに重症化しているにもかかわらず、日本に