

厚生労働科学研究費補助金

難治性疾患政策研究事業

先天性心疾患を主体とする小児期発症の心血管難治性疾患の生涯  
にわたる QOL 改善のための診療体制の構築と医療水準の向上に向けた  
総合的研究

令和 2 年度 総合研究報告書

研究代表者 白石 公

(国立循環器病研究センター教育推進部)

令和 3 年 5 月

## 目 次

### I. 総括研究報告

先天性心疾患を主体とする小児期発症の心血管難治性疾患の生涯にわたるQOL改善のための  
診療体制の構築と医療水準の向上に向けた総合的研究

白石 公 (国立循環器病研究センター教育推進部)

----- 1

### II. 研究成果の刊行に関する一覧表

-----15

## 厚生労働科学研究費補助金

難治性疾患等政策研究事業（難治性疾患政策研究事業）（H30-難治等(難)-一般- 010）

「先天性心疾患を主体とする小児期発症の心血管難治性疾患の生涯にわたる QOL 改善のための診療体制の構築と医療水準の向上に向けた総合的研究」

### 総合研究報告書

研究代表者：白石 公（国立循環器病研究センター教育推進部）

#### 研究要旨

先天性心疾患は出生約100人に1人の割合で発症する。外科手術成績の向上により、患者の90%以上が成人期に到達するようになった。現在では成人患者は全国に約45万人存在し、先天性心疾患は小児科だけでなく、内科でも看過できない診療領域となってきた。しかしながら、病態のバリエーションが非常に広く診療科も広範囲わたるために、患者の予後改善のために必要なレジストリやデータベースは確立されていない。また患者は年齢や疾患の時右室から、小児施設でも内科施設でも受け入れが困難で、全国で専門施設を設立することが急務である。従って、円滑な移行医療と診療体制の構築が、医学的にも社会的にも大きな課題である。同時に、診療を担う若手医師、看護師、検査技師の教育体制を充実させることも必要である。さらには、患者の医療保障、社会保障、就労支援を充実させることも必須である。

本研究では、先天性心疾患患者をはじめとする小児期発症の心血管難治性疾患患者が、小児期のみならず成人期まで生涯に渡り良好な生活が営めるよう、関連する各学会や患者団体とともに、疾患の診断基準の確立、ガイドラインの作成、患者レジストリ構築、データベース化、シームレスな移行医療の構築、成人患者の診療体制の確立、長期予後の検討、社会医療支援、若手スタッフの教育などを実施し、これら様々の医療政策を、関連する学会とともに実践した。

先天性心疾患を中心とした小児期発症の心血管難治疾患では、小児期から成人期までの患者登録制度、診療体制の構築、教育や専門医制度の確立などが十分に確立されていないため、本研究による診断基準の確立、ガイドラインの作成、外科治療の評価、中長期予後の検討、新しい治療法の開発は、医学的のみならず社会的に大きく役立つ。また学会との連携により、小児科から内科へ患者を円滑に移行させるための全国各地に基幹施設が確立されたため、今後は移行期医療センターと連携して、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、患者の病状が急変した際に安心して通院および入院治療を受けることが可能となる。その結果、患者の生活の質の向上と長期予後の改善を目指すことが可能となる。

先天性心疾患は出生約 100 人に 1 人の割合で発症する。近年の診断技術の進歩と外科手術成績の目覚ましい向上により、患者の約 95% が小児期の心臓外科手術で救命され、90% 以上が成人期に到達するようになった。その結果、現在では小児患者は約 20 万人、成人患者は約 45 万人全国に存在し、先天性心疾患は小児科だけではなく、内科においても看過できない診療領域となっている。特に指定難病である複雑先天性心疾患患者では、小児期の心臓外科手術により血行動態が改善しても、遺残症や続発症により生涯にわたる適切な管理と治療が必要となる。しかしながら、これらの疾患は病態のバリエーションが非常に広く、診療も小児科から循環器内科、心臓外科までの多科にわたるために、患者の予後改善のために必要な患者レジストリやデータベースは十分に確立されてこなかった。また年齢の問題と病態の複雑さから、患者は小児専門施設でも循環器内科施設でも受け入れが困難なことがあり、全国に専門施設を設立することが必要とされてきたが、国内ではこれまでに先天性心血管疾患の成人患者を診療できる専門施設は十分に整備されてこなかった。このように、小児期発症の心血管難治性疾患患者では、小児期の適切な管理と外科治療だけでなく、成人医療への円滑な移行と成人期の診療体制の構築が、医学的にも社会的にも大きな課題となっている。また、これらの難治疾患患者の診療が円滑に行える様、若手医師、看護師、検査技師の教育体制を充実させることも必要である。さらに、先天性心血管疾患患者の生涯にわたる QOL の向上には、患者への医療保障、社会保障、就労支援を充実させることも必須である。

本研究では、先天性心疾患患者をはじめとする小児期発症の心血管難治性疾患患者が、小児期から成人期まで生涯に渡り良好な生活が営めるよう、関連する各学会や患者団体とともに、疾患の診断基準の確立、ガイドラインの作成、患者レジストリ構築、データベース化、シームレスな移行医療の構築、成人患者の診療体制の確立、長期予後の検討、社会医療支援、若手スタッフの教育などを実施し、我々がこれまで行ってきた厚生労働科学研究や関連する AMED 研究と十分に連携を取りながら、これら様々の医療政策を実施することを目的とする。

## 1. 循環器内科拠点施設ネットワーク (ACHD 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一研究 (担当: 八尾厚史 東京大学医学部循環器内科)

過去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」から立ち上げられた「ACHD ネットワーク」(代表: 東京大学八尾厚史先生)を基礎とした CHD ネットワークでは、2021. 3. 31 日現在では約 26, 612 人の患者の病名データ収集を実施した。このデータをもとに、多施設臨床研究を立ち上げる準備を行っている。

The screenshot shows the homepage of the JNCVD-ACHD website. At the top, there is a header with the logo and name: "JNCVD-ACHD 成人先天性心疾患対策委員会 (循環器内科ネットワーク) Japanese Network of Cardiovascular Departments for ACHD". Below the header, there are navigation buttons for "HOME", "マイページ", and "English". A main navigation bar includes "参加施設一覧と診療" and "レジストリ研究について". A section titled "委員長ご挨拶" (Message from the Chairman) features a photo of Mr. Tsukamoto Masahiro and his name and title: "委員長 奥三 先生 成人先天性心疾患対策委員会 (循環器内科ネットワーク) 委員長 自治医科大学学長". Below this, there is a block of Japanese text explaining the organization's mission and the importance of data collection for research and treatment.

方法としては、2015 年 5 月 8 日に東京大学倫理審査における承認後に、15 歳以上の先天性心疾患患者を ACHD 患者と規定し、JNCVD-ACHD 参加施設に均一の登録ファイルを配布し、各施設で診療している ACHD 患者の登録を行い、各施設の登録患者数 (通院患者数) および病態に関する集計・解析を行っている。

2021 年 3 月 31 日時点で 25 施設 (16 大学病院循環器内科、6 総合病院循環器内科、2 循環器専門施設循環器内科、1 循環器専門施設小児循環器科) から症例登録が行われ、登録総数 26, 例となった。

昨年度との比較では、データ回収施設数ならびに回収率は、それぞれ 48 から 51 施設、88. 9% から 91. 1% と多少の増加を認めるのみであった。各疾患の全症例に占める割合については、心室中隔欠損 (VSD)、心房中隔欠損 (ASD)、ファロー 4 徴症 (TOF)、単心室 (UVN/SV) の順に多いという結果は昨年同様である。詳細データファイル (Excel ファイル) の回収率は 42. 9% と増加を認め、24 施設から 9743 例 (集計総数の 36. 6%) の登録が得られた。各疾患の占める割合は、PDF データとほぼ同等であり、全体を十分代表したサンプルサイズと考えられた。

主要な病態についての統計的解析では、肺動脈性肺高血圧症 (PAH: pulmonary arterial hypertension) は 292 例 (3. 0%) に見られ、114 例 (1. 2%) の症例が Eisenmenger 症候群であった。心不全リスクとなる

体心室右室(単心室循環は除く)は270例(2.8%)に見られ、内167例が修正大血管転位(ccTGA)、残り103例が心房スイッチ術後の大血管転位(TGA)であった。フォンタン手術(古典的フォンタン手術と TCPC: total cavo-pulmonary connection 術)後の症例は580例(6.0%)に見られ、内501例が単心室(UVH/SV)で占められていた。

表 2. 診断名別患者数の昨年度との比較

日付	2018/July	2020/March	2021/March
施設数	n=25 (61.0%)	n=48 (88.9%)	n=51 (91.1%)
疾患名	略号	症例数 %	症例数 %
大動脈弁狭窄 AS	86 1.0	500 2.1	503 2.1
心房中隔欠損 ASD	1840 21.9	4714 19.8	5320 20.0
房室中隔欠損 AVSD/ECD	301 4.6	1040 4.4	1162 4.4
大動脈2尖弁 BAV	318 3.8	944 4.0	1003 3.8
修正大血管転位 ccTGA	230 2.7	562 2.4	646 2.4
大動脈縮窄・離断 CoA/IAA	251 3.0	828 3.5	916 3.4
エプシュタイン Ebstein	171 2.0	355 1.5	399 1.5
僧房弁疾患 MV	91 1.1	292 1.2	310 1.2
肺動脈閉鎖 PA-IVS (正常心室中隔)	109 1.3	422 1.8	462 1.7
肺動脈閉鎖 PA-VSD (心室中隔欠損)	241 2.9	599 2.5	669 2.5
動脈管開存 PDA	201 2.4	729 3.1	822 3.1
肺動脈狭窄 PS	198 2.4	1032 4.3	1080 4.1
総動脈管 PTA	49 0.6	70 0.3	75 0.3
総肺静脈還流異常 TAPVR	126 1.5	293 1.2	314 1.2
完全大血管転位 TGA	326 3.9	932 3.9	1066 4.0
ファロー4徴症 TOF	1146 13.6	2857 12.0	3250 12.2
単心室 UVH/SV	574 6.8	1459 6.1	1649 6.2
心室中隔欠損 VSD	1539 18.3	4913 20.6	5460 20.5
その他 others	598 7.1	1250 5.3	1506 5.7
計	8395 100	23793 100	26612 100

24施設からの詳細データ提出用ファイル(Excel file)における体心室右室例

疾患名	修復状況	体心室右室 (sysRV: systemic right ventricle)	sysRV全体に占める%	各疾患に占める%
ccTGA (n=219)	古典的修復術後	64	23.7	29.2
	修復不要・未修復・姑息術後	103	38.1	47.0
TGA (n=414)	心房スイッチ術後	103	38.1	24.9
計		270		
全体(9743例)に占める%		2.8%		

24施設からの詳細データ提出用ファイル(Excel file)における Fontan 循環例

	各症例数	Fontan/TCPC 症例数	各疾患に占める%	全Fontan/TCPCに占める%
ccTGA	219	20	9.1	3.4
Ebstein	187	5	2.7	0.9
PA-IVS	124	53	42.7	9.1
TGA	414	1	0.2	0.2
UVH/SV	619	501	80.9	86.4
計		580		
全9743例に占める%		6.0		

JNCVD-ACHD 参加施設は、2021年3月31日時点で、6協力施設を含む計56施設と年々増加している。ま

た、JNCVD-ACHD グループによる多施設研究も進行中であり、今後このレジストリー研究を基に JNCVD-ACHD グループ内での多施設研究による ACHD 分野のエビデンス構築が進むことが期待される。

現在、すでに筑波大学循環器内科において、成人先天性心疾患患者における直接作用型経口抗凝固薬 (DOAC) の有効性に関する研究が執り行われている。



## 2. 成人先天性心疾患専門医と修練施設の認定 (日本成人先天性心疾患学会との共同)

2019年4月から日本成人先天性心疾患学会のもと、成人先天性心疾患専門医制度がスタートした。専門医制度では、専門医育成のための修練施設を認定している。ACHD患者を専門的に診る医師と病院がはっきりしてきた。

### 1) 成人先天性心疾患専門医制度とは

小児期には、先天性心疾患患者は小児循環器内科医を中心に診療を受けている。さらに、大人になってからも引き続き小児循環器内科医から診療を受けるのが、これまでの日本の実情であった。ACHD患者が有する(原病以外も含めて)多くの問題は、循環器内科、小児循環器科、心臓血管外科を中心とした成人診療科すべての科と多職種によるチーム医療なしに解決しなければならない。そこで、まずはチームで中心的な役割を果たす、ACHD患者の主治医が必要である。この役割を担う医師が成人先天性心疾患専門医であり、その専門医を養成する制度が、成人先天性心疾患専門医制度である。

### 2) 成人先天性心疾患専門医とは

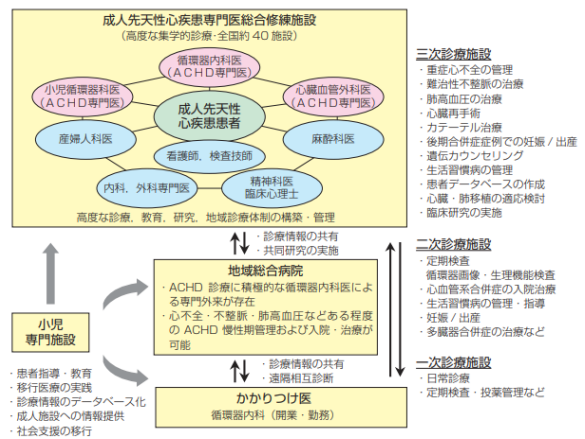
主治医としてACHD患者を専門的に診療するこ



とのできる医師が成人先天性心疾患専門医である。それでは、どういった医師が成人先天性心疾患専門医を目指し、その修練に参加できるのだろうか？大きく3つの診療科の専門医を修練の対象にした。十分なACHD診療経験のある成人診療科の循環器専門医、小児期だけでなくACHDの診療にも携わっている小児循環器専門医、(A)CHD手術を数多く手がけた心臓血管外科専門医である。これらの専門医資格を有する経験豊富な医師が、修練施設で2~5年かけてそれぞれ決められた修練単位数を取得し、成人先天性心疾患専門医試験合格を経て、成人先天性心疾患専門医資格を日本成人先天性心疾患学会から授与することになっている。この修練制度施行・運営にあたっては指導医が必要になる。そこで、これまでACHDに関する診療や学術的功績などにおいて十分な経験を有し、修練施設で指導的立場に立つことのできる医師を暫定専門医として約170名承認した。この暫定専門医を中心に、各地域で専門医育成を行って行く。

### 3) 成人先天性心疾患専門医修練施設とは

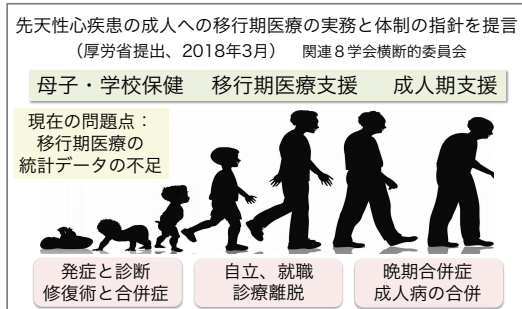
成人先天性心疾患専門医を育成するにあたり、専門的なACHD診療および指導体制が十分であると考えられる施設を、専門医修練施設として日本各地に認定した。修練施設には、2種類ある。「総合修練施設」と「連携修練施設」である。ACHD総合診療体制における総合診療施設に相当するのが「総合修練施設」であり、総合修練施設と連携して積極的にACHD診療に携わっている施設が「連携修練施設」である。どこの修練施設であっても、ACHD患者に対する医療は提供できるが、特に難しい治療を要する場合や、難しい妊娠・出産などを行う場合には、総合診療施設での診療・治療が必要になる。重症でなければ総合修練施設にかかれないわけではない。また、CHD患者を多く診療している小児病院も、連携修練施設として認定をしているので、修練施設設置により、小児期にかかりつけであった小児病院から成人診療機関への移行も、従来に比べて、全国レベルでもスムーズになる。さらに、専門医制度とは別に現在、各都道府県に移行期医療支援センターを設置する計画もあり、移行医療に関する相談や対策も今後さらに充実していくことが期待される。



### 3. J-ROAD/DPC を用いた成人先天性心疾患の日本における診療実態解明 (担当：三谷義英 三重大学医学部小児科)

小児医療の進歩により、成人期先天性心疾患 (ACHD) の患者数は年々増加し、我が国では、小児患者数を超え既に50万人以上に達し、年間約1万人の割合で増加している。しかし、ACHDの移行医療に関わる日本の全体の診療実態の疫学データは乏しい。一方、JROADは、日本全国の循環器研修(関連)施設の施設毎の診療提供体制と診療規模の悉皆データを提供し、DPC研究は、個々の症例の医療経済的データを提供する。しかし、ACHDの移行医療の実態に焦点をあてたJROAD-DPCデータベースを用いた研究はこれまでにない。本研究では、JROAD-DPCを用いて、日本循環器学会の研修(関連)施設の施設情報、患者情報を用いて、構造指標等(地域、ACHD修練施設か否か、病院関連等)、移行医療関連の過程指標(診療離脱、成人移行の有無)、成果指標(死亡率、医療費等)の基礎データを収集し、過程・成果指標の関連因子を探索的に検討する。

## CHDの移行医療に関わるデータベース研究



➡ JROAD-DPC研究 (AMED)

方法としては、JROAD-DPCデータベース(2012-2016)において、ACHD学会専門医制度の要件に示される先天性心疾患等で入院した患者。18歳未満は除外する。Web情報から、ACHD総合(連携)専門施設、小児循環器総合(関連)修練施設の情報を加える。

### J-ROAD: Japanese Registry of All Cardiac And Vascular Disease (JCS): 1565施設 (教育施設100%)

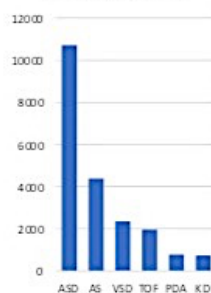
(患者数)	2012	2013	2014	2015	2016	2017
AMI	6.9万	6.9万	6.8万	6.9万	7.2万	7.3万
心不全	21万	23万	24万	25万	26万	
大動脈解離				2.0万	2.2万	
CHD 診断cath	1.2万	1.2万	1.1万	1.0万	1.1万	1.3万
CHD PCI	3.6千	3.4千	3.2千	3.2千	3.4千	4.0千
CHD Ope	8.7千	9.2千	8.8千	8.8千	8.9千	9.3千
KD-ACS	100	73	122	101	65	95
KD-PCI/CABG	64	83	62	48	42	66

主たる解析項目として、地域、都道府県、国公立・私立等母体、病床数、循環器専門医数、ACHD専門医数、小循環器専門医数、循環器・心外・小循環の医師数、CHD心カテ数・カテ治療数、MRI設備、AMIに対するPCI数、心臓手術の有無、CHD手術数、川崎病既往者のPCI・バイパス術数などの診療施設関連因子、年齢、性別、NYHA分類、主病名・契機病名・医療資源最傷病名などの患者関連要因、入院の主目的、CHD疾患名、併存疾患、院内転科、持参薬使用状況、入院前手術・カテデバイス治療・投薬などの入院関連因子、診療移行関連の過程指標として、診療離脱例の入院、緊急入院、診療移行後入院、診療移行未入院、予後関連指標として、退院時転帰、入院中・後の手術・カテデバイス治療・投薬、入院後24時間・全死亡、自宅退院、転院、退院時ADLスコア、入院医療費、などを調査する。

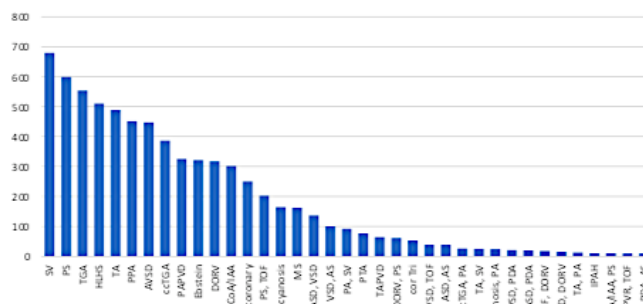
令和2年度に行った、JROAD-DPC入院データに基づく分析を数に紹介する。(2013. 4. 1-2017. 3. 31) 32, 934

名の病名データ。

上位6疾患の分布



7位以下の疾患分布



## 4. 医療データベースの包括的利用による先天性心疾患の長期予後調査 (担当: 犬塚亮 東京大学医学部小児科)

日本における治療介入を受けた先天性心疾患の患者の長期予後を調査することを目的として、遠隔期死亡の頻度や原因(心不全、突然死、感染症など)、長期予後に関わるリスクを明らかにする。

既に9万件の症例登録が行われている既存の全国規模データベースと、出生個票・死亡個票をリンクすることで、先天性心疾患患者の大規模な長期予後調査を行う。

具体的には、National Clinical Database (NCD)に登録されている先天性心疾患の外科的治療データベース(JCCVSD)および経カテーテル治療データベース(JPICDB)のデータを、出生個票を介して死亡個票をリンクすることで、JCCVSD・JPICDBに登録された症例の予後を追跡する。

- 1) 人口動態統計を用いたリンケージ・キー1の作成 Probabilistic Linkageに含まれる氏名情報および母児基礎情報(母体生年月日あるいは出産時年齢および、児の生年月日時、性別、在胎週数、胎児数、出生順位、出生体重)を用いて、Probabilistic Linkageにより、各死亡票に対応する出生票を連結する。
- 2) データベースの自動連結・統合 各データベース(厚生労働省人口動態統計調査出生

票、JCCVSD、JPICDBに共通に含まれる母児基礎情報（母体生年月日、児の生年月日、性別、在胎週数、胎児数、出生順位、出生体重、出生地、病名、手術名、など）を用いて、Probabilistic Linkageを行い、対応するIDのリンケージ・キーを作成する。本解析から得られたリンケージ・キー2、およびAから得られたリンケージ・キー1を用いて、各データベースをそれぞれ連結する。

### 3) 電子カルテデータの収集

JCCVSD・JPICDBに登録された各症例の連結可能匿名化に用いた院内管理コードから、患者IDを得て、これらの症例の、母体生年月日、児の生年月日、性別、在胎週数、氏名、最終受診日、死亡日（死亡症例のみ）を収集する。

令和2年度までに以上のような研究立案を行っていたが、実際に解析は進まず、令和3年度以降に解析を繰り越した形となっている。

## 5. 患者の自立支援のための教育および情報提供システムの開発（担当：安河内聡 長野県立こども病院循環器小児科）

生涯医療の一貫として、小児医療から成人医療への移行医療に必要な患者自らが自分の疾病に対する理解し、遺残症や続発症などの医療ケア、就学対応、就職支援などを自立的に学習整理できる移行支援アプリや情報管理システムを構築することを目的とする。

小児領域における患者自身の疾病理解を促す自律・自立教育ツールとしての移行支援アプリの作成を行うために、現在の患者のニーズと課題について整理した。自立教育のために必要な項目を抽出し、患者自らが入力記載できるアプリを作成して、その有効性については実臨床アンケート調査を実施し、システムの構築を行った。

このために長野県立こども病院で移行医療が必要な患者の「成人移行台帳」を作成し、その台帳に基づいて「長野モデル」としての連携医療機関である信州大学の間で移行医療に関する課題の抽出と解決策を検討し、全国展開できる普遍共通の移行医療連携システムを提案した。

### 1) 移行チェックリストと移行サマリーシステムの開発

信州大学成人先天性心疾患センター(ACHD)（循環器内科担当）と長野県立こども病院循環器センター（循

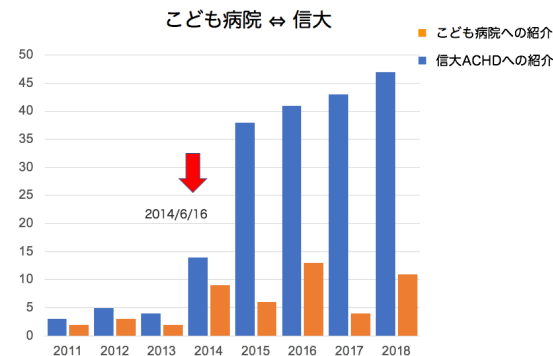
環器小児科担当）間の長野モデルにおける、成人移行医療対象患者の移行チェックリストと移行サマリーシステムを開発し、現在の共有電子カルテシステムで移行患者の追跡は基本的に全く問題なく行った。



### 2) 先天性疾患患者台帳

こども病院の電子カルテに、「先天性疾患患者台帳」という台帳を作成し、移行対象患者をすべて電子カルテ上で登録できるようにシステム構築をした。台帳の内容は、ID、氏名、性別、生年月日、年齢、就学先、通級先（普通級、支援級、養護学校など）、就職先、妊娠出産の理解度と説明、紹介先（施設と紹介先医師名）などの情報が含まれる。このシステムの有用な点は、外来診療中に移行対象患者を容易に台帳登録と管理ができること、紹介先である信州大学の受診患者リストと照合することによりdrop out患者のピックアップが容易にできること、さらに移行のタイミングの適正さの検討が可能になることなど多くの検討を可能にすることができる点である。

連携協定後の患者の動向



### 3) 移行医療リーフレット作成

生涯医療の中での小児医療から成人医療への移行という観点から、移行医療リーフレットを作成し、患者自らが自身の成人期のQOLに対する意識を持つように促し、QOL向上のための準備ができるように指導



する外来支援体制を構築した。

## 6. 成人先天性心疾患専門医制度に関する基準策定に関する研究 (担当: 落合亮太 横浜市立大学医学部看護学科)

日本成人先天性心疾患学会では、2018年9月に認定専門医制度 (以下、専門医制度) 関連諸規則が施行され、2019年4月には全国で170名の日本成人先天性心疾患学会認定暫定専門医、40の総合修練施設、39の連携修練施設が認定された<sup>(1)</sup>。今後、2021年4月に専門医制度が開始され、日本成人先天性心疾患学会認定専門医 (以下、専門医) が誕生する予定である。

これまで、本邦の成人先天性心疾患診療に関する調査は、全国の主要な循環器施設や小児循環器専門医修練施設・修練施設群を対象としたものに限られていた。本研究では、循環器内科、小児科、心臓血管外科関連の施設群を広く対象として成人先天性心疾患診療の実態を明らかにすることで、本邦の実情に合わせた成人先天性心疾患専門医制度に関する基準作成のための基礎資料を得ることである。

具体的方法として、本研究は自記式質問紙を用いた横断研究デザインである。対象は成人先天性心疾患に関連する3つの専門医養成施設 (循環器専門医研修施設・研修関連施設、小児循環器専門医修練施設・修練施設群、心臓血管外科専門医認定機構 認定修練施設) のいずれかに該当する1376施設とし、各施設に勤務する循環器専門医・小児循環器専門医・心臓血管外科専門医のうち1名に代表として回答を依頼した。

回答を得た 552 施設 (40.1%) のうち、成人先天性心疾患を専門的に診療できる循環器専門医、小児循環器専門医が1名以上いる施設は各 198 施設 (35.9%)、124 施設 (22.5%)、先天性心疾患を専門とする心臓血管外科専門医が1名以上いる施設は 144 施設 (26.1%) であった。小児循環器専門外来は 189 施設 (34.2%) が有しており、うち 84 施設 (44.4%) が同外来で年間 25 名以上の成人先天性心疾患患者を診療していた。成人先天性心疾患専門外来は 69 施設 (12.5%) が有しており、うち年間患者数 100 名以上 200 名未満は 13 施設 (18.8%)、200 名以上は 29 施設 (42.0%) であった。同外来の 82.6%は循環器専門医が担当していた。成人先天性心疾患入院患者数が年間 50 件以上の施設は 19 (3.4%)、年間手術件数 20 件以上の施設は 16 (2.9%) であった。成人患者に対するカテーテル検査・治療が年間 25 件以上の施設は 33 施設 (6.0%)、経胸壁エコー検査が年 100 件以上

は 85 施設 (15.4%) であった。

成人先天性心疾患診療が各施設で分散して行われている現状が改めて明らかとなった。修練施設基準およびカリキュラムの策定にあたっては、専門医の質確保と同時に専門医の偏在を助長しないための配慮と、地域の病院間連携を促す仕組みが必要と考えられた。

施設背景	回答	n	%
循環器専門医施設	はい	541	98.0
小児専門医施設	はい	100	18.1
心外専門医施設	はい	243	44.0
ACHD対策委員会施設	はい	38	6.9
循環器専門医数	0名	4	0.7
	1名	64	11.6
	2~4名	247	44.7
	5名以上	230	41.7
	無回答	7	1.3
小児専門医数	0名	384	69.6
	1名	74	13.4
	2~4名	66	12
	5名以上	11	2
	無回答	17	3.1
CHD専門の心外専門医数	0名	391	70.8
	1名	64	11.6
	2~4名	78	14.1
	5名以上	2	0.4
	無回答	17	3.1
ACHD専門の循環器専門医数	0名	347	62.9
	1名	88	15.9
	2~4名	95	17.2
	5名以上	15	2.7
	無回答	7	1.3
ACHD専門の小児専門医数	0名	421	76.3
	1名	61	11.1
	2~4名	58	10.5
	5名以上	5	0.9
	無回答	7	1.3
ACHDの経食エコーを扱える循環器専門医数	0名	286	51.8
	1名	148	26.8
	2~4名	100	18.1
	5名以上	11	2
	無回答	7	1.3
ACHDの経食エコーを扱える小児専門医数	0名	452	81.9
	1名	40	7.2
	2~4名	43	7.8
	5名以上	1	0.2
	無回答	16	2.9
CHDの心臓MRIを行える循環器専門医数	0名	452	81.9
	1名	57	10.3
	2~4名	32	5.8
	5名以上	5	0.9
	無回答	6	1.1
CHDの心臓MRIを行える小児専門医数	0名	448	81.2
	1名	54	9.8
	2~4名	36	6.5
	5名以上	2	0.4
	無回答	12	2.2

## 7. 先天性心疾患に関する適切な医療資源配分に関する研究 (担当: 聖路加国際病院循環器内科)

近年の医療技術、特に画像診断および手術技術の発展により、先天性心疾患患者の生命予後は延長し、長期的な問題に焦点が当たるようになってきている。中でも、術後遠隔期の問題は、不整脈、心不全、突然死など多岐にわたる。先天性心疾患患者においては、これらの術後遠隔期問題への対処療法だけではなく、適切な時期・適切な再手術が必要とされることが多い。しかし、それらに対する医療資源がどのように適切に配分されているのか、またその質はこれまでほとんど評価されていない。

厚生労働省による、3年おきに実施される患者調査(基幹統計)を用いて解析した。収集項目は、性別、出生年月日、患者の住所、入院・外来の種別、受療の状況、診療費等支払方法、紹介の状況、傷病コードを用いた。各都道府県別での受療状況の比較棒グラフにはExcel®に搭載されている3Dマップ機能を用いて表示した。

#### 1) 患者調査」データの詳細

入院及び外来患者については、10月中旬の3日間のうち医療施設ごとに定める1日。退院患者については、9月1日～30日までの1か月間を調査の対象とした。

#### 2) 都道府県別の人口データと都道府県別の比較

各都道府県別のデータで補正するために、総務省統計局の人口総数データで補正した。受療比率=受療患者数 / 人口と定義し、各都道府県での3年間での受療比率の違いを評価した。

平成26年においては、全受診409,415患者中、645人が先天性心疾患(約0.15%)と考えられた。以下に今回の受療状況の各都道府県別総数と受療比率を示す。どの都道府県間においても受療比率において有意差は認められなかった。



レジストリでのデータは以下の図に示すようにこれらの外来患者数を反映しているものと考えられた。患者調査からは各都道府県における先天性心疾患に

おける受療比率の差は認めなかった。過去に類似の検討はなく、患者調査データの有効性が示されたと考えられる。地域の格差はあるが、今後のデータの収集と質の評価が期待される。

### 8. 兵庫県における移行システム構築の工夫について ～患者教室と複数施設による診療ネットワーク～

(担当：城戸佐知子 兵庫県立こども病院循環器内科)

独立型小児病院に通院している移行期・成人期先天性心疾患患者の移行のひとつのモデルを提示することが目的である。それぞれの地域・施設によって個別の医療状況があるため、全ての地域・施設で同じモデルを参考にすることはできないが、患者教育に主眼を置いた「移行」の実践、循環器内科医の先天性心疾患診療への参画は、全ての施設が同じように抱える問題であり、参考となる取り組みを提示したい。

#### 1) 患者教育：患者教室の開催

平成22年度より開始し、年に2-3回の開催を目標とし、これまで取り上げたテーマは、「フォンタン循環と妊娠・出産」、「フォンタン循環と運動療法」、「先天性心疾患患者の妊娠・出産」、「成人先天性心疾患患者の社会保障・保険・就労」、「マイノートを作ろう」(患者が外来受診時に自分の診療記録を書くもの)である。

#### 2) 循環器内科医との協働

大学病院との人的交流は2012年より開始した。一人の循環器内科医が3ヶ月間、小児病院に勤務し、小児循環器医とペアで入院患者を含む患者の受け持ち、心臓超音波検査・心臓カテーテル検査などの検査の受け持ちを通して、先天性心疾患診療の実際を経験することになった。その後、大学病院に戻り、2013年1月より成人先天性心疾患センターを立ち上げた。

兵庫県西部の中核病院となる県立姫路循環器病センターでは、2013年までは小児循環器医が間借り診療を続けていたが、患者の救急受診時に対応する医師がいないことから問題となり、2013年度からは、成人先天性心疾患診療担当医を定め、月に2回の外来を担当し入院診療を行っている。

2017年度からは西部の診療に加古川中央市民病院が加わり、小児循環器医・循環器内科医・心臓外科医の同一病院での協働が可能となったため、患者が通院しやすい病院を選択できるようになった。

兵庫県の小児病院における移行についての試みを紹介した。ひとつは患者教育であり、患者教室を定期的に開催して、患者が自分の疾患を自分の言葉で語るきっかけを作った。もうひとつは循環器内科医との協働であり、相互に人的交流を継続して複数の施設で診療ネットワークを構築した。施設や地域の事情が変化すれば、また柔軟に対応する必要があるが、ひとつの有用な試みであると考えられる。

## 9. 移行期医療支援センターの設置状況と期待する役割に関する調査 (担当: 落合亮太 横浜市立大学医学部看護学科)

先天性心疾患をはじめとした小児期発症慢性疾患患者の予後は改善し、成人期に達するようになった。これに伴い、移行期医療支援体制の整備が課題となっている。

移行期医療支援については、2017年に厚生労働省が都道府県に対し、「移行期医療を総合的に支援する役割を果たす移行期医療支援センター」を各都道府県に設置する旨を通達している(1)。循環器領域では、移行期医療支援に病院間連携や日本成人先天性心疾患学会修練施設認定や専門医制度の整備に積極的に取り組んでおり、2020年には循環器病対策推進基本計画の中で、生涯医療の視点から、移行期医療支援に取り組む必要性が盛り込まれている。

しかし、移行期医療支援センターが担うべき役割や機能が不明確であり、事業が十分に推進されていない現状があると言われている。そこで今回、移行期医療支援センターの現状と期待する機能を明らかにすることを目的として、日本成人先天性心疾患学会と合同で調査を行った。

研究計画を立案した2019年10月時点で、日本成人先天性心疾患学会認定修練施設(2)に認定されている81施設の施設責任者を対象とした。ウェブアンケートによる自記式調査を実施した。質問紙への回答は施設責任者本人に依頼した。調査期間は2019年11月～12月であった。研究事務局より、日本成人先天性心疾患学会認定修練施設81施設の修練指導責任者・施設指導責任者へウェブアンケートへのリンクをメールで送付した。

ウェブアンケートでは、下記の項目を尋ねた。

1. 移行期医療支援センターの認知度・設置状況
2. 移行期支援全般に必要な内容
3. 移行期医療支援センターに期待する機能
4. 移行期支援に関係する多職種との連携体制

### 移行期医療支援センターの認知度、設置状況

移行期医療支援センターの認知度は、「自治体

での設置状況を含めて知っている」と回答したのは17施設(21.5%)であり、「名前は聞いたことがある」は43施設(54.4%)、「わからない」は19施設(24.1%)であった。設置状況は「すでに設置されている」が14施設(17.7%)、「設置準備が進んでいる」は6施設(7.6%)、「設置予定が未定」は25施設(31.6%)、「わからない」は34施設(43.0%)であった。

### 移行期支援に必要な内容

移行期支援に必要な内容に関して、「とても必要だと思う」と回答した者が多かった項目は、「受診継続が必要な理由を理解してもらう(91.1%)」、「自身の病状を理解してもらう(89.9%)」、「今後起こりえる合併症を理解してもらう(84.8%)」など、医学的側面の強い項目が上位を占めていた。

### 移行期医療支援センターに期待する機能

移行期医療支援センターに期待する機能に関して、「とても期待する」と回答した者が多かった項目は、「医療費助成制度を知ってもらう(74.7%)」、「福祉制度を知ってもらう(72.2%)」、「成人期以降も受診できる医療機関を知ってもらう(67.1%)」、「就職に関して相談できる機会を持つ(64.6%)」、「進学に関して相談できる機会を持つ(58.2%)」など、社会・福祉的支援に関する情報や相談に関する項目が上位を占めていた。

### 移行期支援に関係する多職種との連携体制

移行期支援に関係する多職種との連携体制では、小児循環器科医、成人先天性心疾患担当医に関しては、90%以上の回答者が「担当者の名前や顔がわかる」と答えたのに対し、難病相談支援員、母子保健や難病担当の保健師、小児慢性自立支援員、教育関係者、ハローワーク関係者に関しては、「担当者の名前や顔がわかる」と回答した者の割合は10%程度であった。

## 9. フォンタン術後患者のフォンウィルブランド因子に関する研究、肝臓の発症に関する研究 (担当: 大内秀雄 国立循環器病研究センター小児循環器科・成人先天性心疾患科)

近年、フォンウィルブランド因子(vWF)は、不整脈や心不全などの循環器疾患の患予後に加えて、肝硬変などの肝臓疾患の予後予測に有用とされている。今回の研究では、フォンタン術後遠隔期のフォンウィルブランド因子測定の実臨床的意義を明らかにすることを目的に、国立循環器病研究センターで経過観察され、定期的な心行動態が評価された連続278例(年齢:21±9歳)の血中フォンウィルブランド因子抗原(vWF:Ag)を測定し、フォンタン術後患者の病態と比較した。vWF:Agは心機能低下を反映するB

NPとは独立にフォンタン術後の遠隔期死亡を予測することができた。

一方、国立循環器病研究センターで経過観察（2005-2019）しているフォンタン患者339名のうち10名が肝細胞がんを発症していることを明らかにした（中央値年齢29.9歳、フォンタン手術後中央値25.6年）。特に30年を経過した患者には急速に頻度が増し、肝線維化、高いAFP値は肝癌発症のマーカーであることがあきらかであった。

## 10. 先天性心疾患患者の情報提供のためのリールレット「先天性心疾患情報ポータル:みんなで学ぶ 心を寄せる」、先天性心疾患患者の自立支援のためのホームページ「まなぶ」の立ち上げ

先天性心疾患をはじめとする小児期発症の心血管疾患の患者や両親へ、様々な情報をわかりやすく発信する複数のシステムを立ち上げた。小児期から成人期まで、患者が生涯にわたって快活で有意義な社会生活を営むことができるよう、患者、家族、医師、看護師、医療スタッフ、行政、そして患者団体の方々が力を合わせ、情報を共有し合い、医学的だけでなく社会的な面からも患者を支援して自立を支援することを目的としている。本冊子のようなパンフレットの発行やホームページの作成だけでなく、患者と医療従事者が、お互いの情報のやりとりができるスマートフォンアプリケーションの開発も準備している。

特に令和2年度にはCOVID19感染の蔓延化に伴い、日本の小児循環器疾患の診療状況や患者への感染予防のための注意喚起を行なった。

患者のための情報ポータルサイト「先天性心疾患ポータル」(<https://j-achd.jp/>)



先天性心疾患患者の自立支援のためのホームページ「学ぶ（2020）」より  
<https://www.heart-manabu.jp/>

日本小児循環器学会 一緒にの心臓

厚生労働科学研究費補助事業 難治性疾患医療研究事業

心臓の学習や診療について知る 心臓病ととも生きるために 動画で学ぶ

子どもの心臓病に、共に向き合いましょう  
日本小児循環器学会



お子さんが「生まれつきの心臓病」と診断された方へ 患者会のご案内

心臓の病気を知る

心臓中隔欠損症 心室中隔欠損症 肺動脈弁閉鎖不全症

心臓の手術・治療について知る

カテーテル治療  
カテーテルとは血管の中の細い管のことです。カテーテルを使って心臓や心臓の周りの部分に薬を注入し、病気を治すことができます。



カテーテル検査と治療

一致的な心臓手術  
手術の進歩が著しく、心臓の手術が安全になりました。そのため、心臓病の患者さんが増えています。心臓病の手術が安全になってきています。



心臓手術の役割

日本小児循環器学会 一緒にの心臓

厚生労働科学研究費補助事業 難治性疾患医療研究事業

心臓の学習や診療について知る 心臓病ととも生きるために 動画で学ぶ

心臓病でよく使われる薬

子どもの心臓病の中でも、先天性心臓病は心臓の形が生まれつきで正常ではない状態です。先天性心臓病は、年齢によってより深刻な状態になり、多くは、手術や薬物治療による治療が必要になります。心臓病は、心臓が正常な状態になるまで治療が中心となる病気です。

心臓病は「何も感じないから」と自分の病気を隠す人もいます。病気が悪化するまで、治療が必要になる人もいます。病気が悪化するまでは、自分から病気を隠すことがよくあります。心臓病は、心臓が正常な状態になるまで治療が中心となる病気です。心臓病は、心臓が正常な状態になるまで治療が中心となる病気です。

病気を自分の病気でやめよう！

心臓病がよく使われる薬

心臓病によく使われる薬は以下のようになります。

- 利尿薬（タリオン等）
- 血管緊張薬（ロキソロン等）
- β遮断薬（ベータブロッカー等）
- 抗血小板薬（アスピリン等）
- 抗凝固薬（ワルファリン等）
- 抗血栓薬（ロクソロン等）

利尿薬、β遮断薬、血管緊張薬、抗血小板薬、抗凝固薬、抗血栓薬は、心臓の負担を減らすための薬です。心臓の負担を減らすことで、心臓病の症状を軽減することができます。心臓病の症状を軽減することができます。心臓病の症状を軽減することができます。

利尿薬は、心臓の負担を減らすための薬です。利尿薬は、心臓の負担を減らすための薬です。利尿薬は、心臓の負担を減らすための薬です。

血管緊張薬は、血管の緊張をゆるめるための薬です。血管緊張薬は、血管の緊張をゆるめるための薬です。血管緊張薬は、血管の緊張をゆるめるための薬です。

β遮断薬は、心臓の負担を減らすための薬です。β遮断薬は、心臓の負担を減らすための薬です。β遮断薬は、心臓の負担を減らすための薬です。

抗血小板薬は、血栓の形成を防止するための薬です。抗血小板薬は、血栓の形成を防止するための薬です。抗血小板薬は、血栓の形成を防止するための薬です。

抗凝固薬は、血栓の形成を防止するための薬です。抗凝固薬は、血栓の形成を防止するための薬です。抗凝固薬は、血栓の形成を防止するための薬です。

抗血栓薬は、血栓の形成を防止するための薬です。抗血栓薬は、血栓の形成を防止するための薬です。抗血栓薬は、血栓の形成を防止するための薬です。

日本小児循環器学会 一緒にの心臓

厚生労働科学研究費補助事業 難治性疾患医療研究事業

心臓の学習や診療について知る 心臓病ととも生きるために 動画で学ぶ

心室中隔欠損症  
しんぼうちゅうけつかくけつせんしょう ASD

心臓のきほん  
心臓の4つの部屋とその役割、どのような順序で血液が流れているのか？などについての動画です。病気のことも知ることが出来ます。

第1回 第1回 第1回

心室中隔欠損症について  
心室中隔欠損症は、先天性心臓病の中で最も一般的な病気の一つです。心室中隔欠損症がどんな病気なのか、まず動画をご覧ください。

しんぼうちゅうけつかくけつせんしょう 心室中隔欠損症 ASD (Atrial Septal Defect)

動画の中で説明している通り、同じ「心室中隔欠損症」でも、穴の大きさによって症状が異なります。

穴が小さい  
穴が小さいまま大人になっても、症状が軽いです。多くは手術が不要です。

穴が大きい  
穴が大きければ、心臓の負担が大きくなり、肺動脈圧が高くなります。手術が必要になる可能性があります。

### 11. 「成人先天性心疾患患者の妊娠・出産に対する至適管理体制確立に関する研究」（担当：赤木禎治、岡山大学循環器内科）

国内では毎年1万人の患者が成人期に達すると推測されている。妊娠・出産の管理を必要とする女性の年齢は若く、その影響は他の領域よりも早い時期に訪れている。Fallot四徴症の妊娠・出産管理はもちろんのこと、Fontan術後患者の妊娠・出産管理は多くの施設で喫緊の課題である。さらに肺動脈性高血圧、抗凝固療法、不妊治療などについて目覚ましい医療改革が進み、日本循環器学会の心疾患患者の妊娠・出産に関するガイドラインも全面改訂された。本領域に関しては国内・海外から新たなエビデンスも積み重ねられているが、いまだ十分なエビデンスには至っていない。今回我々は2018年に改訂された「心疾患患者の妊娠・出産ガイドライン」を診療ベースとして、実臨床の場でガイドラインでは十分な対応ができない領域を明らかに、その対応策とエビデンス構築の対応を試みた。

成人期に達した先天性心疾患患者の中には、心血管病変の程度が軽く、健常者と同様に出産が可能な場合も多いが、中には残存病変により、母体および胎児に危険を伴う場合もある。先天性心疾患患者の妊娠・出産を管理するうえで重要なことは、通常の妊娠・出産における循環動態の変化を理解し、そのような変化が、先天性心疾患を有する個々の患者および胎児の血行動態において、どの時期にどのような影響を及ぼすかを総合的に判断することである。重度のチアノーゼや肺高血圧症などのために妊娠が



禁忌となる場合もある。リウマチ性心疾患の減少により、現在では先天性心疾患が妊娠中の心合併症因子として一番重要な原因となっている。今後は大血管転位症術後やFontan手術後例など、これまで経験しなかった心疾患患者の妊娠・出産も増えていくことが予想され、医療体制の整備が必要である。同時に、妊娠可能な年齢以前からの患者教育・避妊指導も重要である。今後先天性心疾患患者における妊娠・出産が安全に行われるよう小児循環器医、循環器内科医、産科医、さらには麻酔科医と連携して母体と胎児の健康管理を行う必要がある。

日本循環器学会と日本産科婦人科学会より出された「心疾患患者の妊娠・出産ガイドライン 2018年改訂版」をもとに岡山大学病院で経験された妊娠・出産例に対して上記ガイドラインに基づく情報では完全に対応でき倍病態、もしくはインフォームドコンセントにおいて十分な情報提供ができない病態を抽出し、今後の研究対象とすることを目標とした。患者の診療情報は院内の担当医のみの共有とし、あくまでも実際の診療に必要な内容に限ることとした。また関連診療科（主に循環器内科・産婦人科・心臓血管外科）で患者情報を共有していることは患者本人に同意を得て、診療情報内に記録した。

妊娠によって、母体もしくは胎児死亡をきたす危険性の高い疾患群として、肺高血圧症（Eisenmenger症候群、原発性肺高血圧症、二次性肺高血圧症を含む）、重症心不全、著明なチアノーゼ、心血管病変を伴うMarfan症候群、重症大動脈縮窄症などが考えられる（表1）。これらの疾患では、妊娠すること自体が心疾患へ直接影響を及ぼす可能性が大きく、妊娠を中絶することにも危険を伴う。心血管病変の程度が軽く、日常生活の機能分類や心室機能が正常な場合、健常者と同様に妊娠・出産が可能である。しかしながらこのような患者の妊娠・出産が安全に可能かどうかを判断する際には、現在の血行動態、心機能などを正確に再評価することが重要である。特に乳幼児期に治療を要した重症心疾患では、何らかの残存病変や合併症を残している可能性が高い。今回以下の2点について現在のガイドラインでは十分な対応ができず更なるエビデンスが必要なことが確認された。

#### 妊娠経過中に抗凝固薬

妊娠経過中に抗凝固療法を必要とする心疾患の代表は人工弁置換術後の患者である。現在、小児期の人工弁（特に機械弁）の使用はできるだけ避ける術

式がとられているが、そのような状況でも機械弁を必要とする患者は存在する。また現在妊娠・出産を希望する患者の中で20年以上前に人工弁置換術を受けた患者もおり、妊娠と抗凝固療法のジレンマに対応を苦慮する症例は一定数存在する。さらに現在成人期に達するFontan術後の患者が急速に増加しており、その中に抗凝固療法を必要とする症例がある。

我々の経験した症例は大血管転位症動脈スイッチ術後に僧帽弁置換術を受けた患者とFenestrationを伴ったFontan術後の患者である。人工弁置換術の患者ではワーファリンの催奇形性を説明し、初回妊娠時はヘパリンの皮下注射でコントロール、2回目の妊娠では催奇形性のリスクを理解したうえでワーファリンをそのまま継続し分娩に至った。Fontan術後の患者では初回の妊娠時にはヘパリン皮下注によるコントロール、2回目の妊娠時には新規経口抗凝固薬による管理を行った。いずれの症例も妊娠中に有意な出血・血栓性合併症をおこすことなく出産することが可能であった。しかしながらこれら少数例での経験では十分なエビデンスにはならず、今後全国レベルでの調査を計画している。

#### 肺高血圧合併妊娠

Eisenmenger合併妊娠では、母体死亡率は30~70%、胎児死亡率は50%といずれも高く、妊娠・出産は避けるべきであるとされている。妊娠、出産時だけでなく出産後数日以内に死の転帰をとることも少なくない。そのため、患者には妊娠前に、妊娠する事で母体及び胎児の生命が危険にさらされる可能性が高いため、妊娠は禁忌であることを十分に説明しておかねばならない。避妊に対する教育は重要で、これまでも患者指導を行ってきた。今回我々が経験した症例は第3子妊娠中37週で急速に心不全、チアノーゼが増強した肺高血圧合併妊娠であった。同時に心房中隔欠損症を合併していることが明らかとなりICU管理を行いながら緊急帝王切開で児を娩出し、母体には直ちに肺血管拡張薬（エポプレステロール）を開始した。母体の肺高血圧クレーゼは回避され、肺高血圧の薬物治療を継続した。その後、廃同血管抵抗値が低下していることを確認し、心房中隔欠損症のカテーテル閉鎖術を実施し、良好な経過を得た。

医療の発達の恩恵により、心疾患の予後は著明に改善している。これに伴い、妊娠可能な心疾患女性の数は年々増加している。我が国では、心疾患女性の

妊娠が総妊娠数の0.5~1%に相当し、不整脈などを含めれば、その割合は2~3%程度までに高まるといわれている。また、新生児医療の進歩に伴い、早期産児の生存率と予後が飛躍的に改善した。このため、妊娠後期の母体の循環への負荷が大きく、合併症が予想される場合は、妊娠を中断して分娩に移行することも可能となっている。最近では、妊娠・出産の高年齢化がみられているが、心疾患の女性は仮に重症心疾患であっても一般女性と比べて挙児希望が強いことが多く、若い年齢で結婚することも少なくない。

初回の「心疾患患者の妊娠・出産ガイドライン」はこのような医療環境の変化が表れ始めた2005年に作成された。当時、国内における心疾患患者の妊娠・出産管理はまだ手探り状態で行われており、適切な妊娠・出産管理のエビデンスも極めて限られた状況であった。このためガイドラインは欧米で刊行されていた心疾患の妊娠・出産に関するいくつかのガイドラインや単行書をたたき台に作成された。それまで国内では心疾患女性の妊娠・出産に関する専門家は非常に少なく、妊娠・出産が可能であるにもかかわらず避妊を勧められたり、妊娠・出産が非常に危険であるにもかかわらず、妊娠して重大な合併症を生じたりすることもみられていた。また、妊娠・出産に際して、適切なカウンセリングや治療を受けられない場合も少なくなかった。この点から、このガイドラインは有用であり、広く用いられてきたと考えられる。2010年には部分改訂が行われ、米国心臓病学会(American College of Cardiology: ACC)および米国心臓協会(American Heart Association: AHA)の成人先天性心疾患ガイドライン、さらに、カナダ心臓血管学会(Canadian Cardiovascular Society: CCS)の成人先天性心疾患ガイドラインを参考に、国内の実情に応じた妊娠・出産管理、カウンセリングについても記載された。

国内では毎年1万人の患者が成人期に達すると推測されている。妊娠・出産の管理を必要とする女性の年齢は若く、その影響は他の領域よりも早い時期に訪れている。Fallot 四徴症の妊娠・出産管理はもちろんのこと、Fontan 術後患者の妊娠・出産管理は多くの施設で喫緊の課題である。さらに肺動脈性高血圧、抗凝固療法、不妊治療などについて目覚ましい医療改革が進み、ガイドラインの全面改訂を必要とする状況になった。同時に国内・海外から新たなエビデンスも積み重ねられている。

### 妊娠継続は危険な心疾患

- 肺高血圧症、特にEisenmenger症候群
- 左室流出路狭窄(> 40-50mmHg)
- 心不全 (NYHA III以上, LVEF <35-40%)
- Marfan症候群(大動脈根部径>40mm)
- 人工弁置換術後
- チアノーゼ心疾患(SpO<sub>2</sub> <85%)

## 12. 兵庫県立こども病院における循環器内科移行期外来の設立 (担当: 城戸佐知子、兵庫こども病院循環器科)

兵庫県立こども病院は1971年創立の独立型小児病院であり、2017年時点の統計で18歳以上の通院患者の実数は364名、成人施設へ紹介済みの患者は300名以上を数えており、今後も移行・転院を必要とする患者の数は増えつつある。

当院における移行診療の取り組みである「患者教育」と「循環器内科医との協働」について報告した。そこで、成人施設への転院時に問診をしたところ、ほとんどの患者が疾患名を言うことはできるが、疾患内容の理解はやや不十分であった。集団での患者教室は、申し込み制となっており、全ての患者に教育の機会を提供することはできなかったため、個別の患者教育、理解度の確認が必要であると感じた。また、一方向性の患者教育ではなく、患者から不安を感じていることや疑問点を聞き取ることも重要であると考えている。

独立型小児病院に通院している移行期・成人期先天性心疾患患者が、疾患への理解を深め、長期的に疾患と共生していくために必要な支援をすること、また、現在の移行期診療で不足している情報を収集すること。

特殊外来として「移行期外来」を設立する。外来の内容は以下の通り。

(1) 診療体制: 日常診療枠とは別に「移行期外来」枠を設ける。1週間のうち数日、スタッフが対応可能な日を決め、できるだけ定期診療の日程に合わせるように調整する(通院日が増えることによる患者負担を減らすため、およびこの診療に於いては特別なコストが発生しないため定期検診の検査の日に合わせる)。受診回数は1回~複数回、患者の希望に合

わせて調整する。

(2) 対象疾患・受診タイミング：基本的に疾患は問わない。軽症であっても、主治医が必要と判断すれば予約する。ファロー四徴症以上の複雑心疾患は重点対象患者と考え、できれば全員1度は受診するように促す。受診タイミングは主治医が必要と感じた時点とし、患者自身が自分の病気に興味を持つようになれば、小学生でも可能とする。女性患者は特に妊娠・出産の説明を1度は行うようにする。発達障害や知的障害のある患者の場合は、家族への説明・支援を検討する。

(3) 診療内容：移行チェックリスト・看護師による聞き取りにより、疾患に対する現在の理解度の確認を行い、これを参考に、疾患理解の足りない部分、特に経過観察の必要性、将来問題となるポイントなどを説明する。説明は、疾患別に型にはまった内容についてはできるだけ看護師が説明できるようにし、後から特に理解が及ばない点を医師が補足するようにする。また主治医から特別に説明して欲しい内容がある場合には、依頼重点項目をカルテ上で指示してもらうようにする。また、この外来は双方向性の診療を目的とするため、患者からの意見、疾患に対する疑問点、今後の日常生活、運動や学校生活・就労、将来の希望などについて聴取し、共に対処方法・解決方法などを探っていく。

外来の前に、担当医と看護師の間で情報共有をする。具体的な説明内容は以下の通り。患者によって項目は取捨選択する。

- ① 定期受診の必要性
- ② 内服薬の必要性・合併症など確認
- ③ 緊急受診するべき目安
- ④ 感染性心内膜炎や不整脈など、総論的に必要な病状について
- ⑤ 就学・就労、日常活動（運動など）について
- ⑥ 社会福祉制度・医療制度
- ⑦（主に女性）妊娠・出産
- ⑦ ペースメーカー管理
- ⑧ 疾患別の長期予後

(4) 評価方法：患者の理解度の確認は、再度チェックリストを用いて行う。また、個別に特に重要と思われた点は、主治医に情報を還元し、日常診療の中で活かせるようにする。

外来開始の準備として、看護師が説明できるようにパンフレットの作成中。併せて、勉強会の開催

を企画している。

## 研究成果の刊行に関する一覧表

## 書籍

著者氏名	論文タイトル名	書籍全体の編集者名	書 籍 名	出版社名	出版地	出版年	ページ
該当なし							

## 雑誌

発表者氏名	論文タイトル名	発表誌名	巻号	ページ	出版年
Ohuchi H, Kursaki K, Shiraishi I, et al.	Incidence, Predictor, and Mortality in Patients With Liver Cancer After Fontan Operation	Journal of American Heart Association	10	J Am Heart Assoc. 2021;10:e016617. DOI: 10.1161/JAHA.120.016617	2021
Ohuchi H, Kurosaki K, Shiraishi I., et al.	Prognostic value of von Willebrand factor in adult patients with congenital heart disease	Heart	106	910-915	2020
秋山直美, 落合亮太, 白石公他	親と離れて暮らす成人先天性心疾患患者の特徴	日本小児循環器学会雑誌	36	313-320	2020