

厚生労働科学研究費補助金（難治性疾患等政策研究事業） 分担研究報告書

研究分担者 東京大学 保健・健康推進本部 講師 八尾 厚史

特発性心筋症に関する調査研究 —成人先天性心疾患診療体制における特発性心筋症患者診療の位置付け —特発性心筋症の移行医療についての調査—

研究要旨

背景) 先天的に構造異常をともなう先天性心疾患(CHD: congenital heart disease)は移行医療体制が最も進んでいる分野であり、システマティックに小児期の患者が成人期移行する体制が整いつつある。一方、構造異常を伴わないnsCHD(non-structural CHD)に関してはどのような移行体制となっているのか不明である。今回、nsCHDの1分野である心筋症に関する移行状況を調査した。方法) 成人先天性心疾患対策委員会(循環器ネットワーク: JNCVD-ACHD: Japanese Network for adult congenital heart disease)加盟56施設で施行しているACHDレジストリー研究の中で、先天性構造異常を伴わない患者が多く含まれるothers群に関して、心筋症症例に関するアンケート調査を行った。結果) 56施設中9施設(16.1%)から返答があり、成人CHD(ACHD)専門外来で管理している5950例に関する情報が得られた。9名(0.15%)の心筋症(CM: cardiomyopathy)症例がACHD専門外来で管理され、内訳としては、拡張型心筋症(DCM: dilated CM) 1例、肥大型心筋症(HCM: hypertrophic CM) 6例、その他のCM 2例であった。考察) 全ACHD患者数に比しCM患者数の占める割合が0.15%と極めて低く、ACHD専門外来へのCM患者の転科は一般的ではなく、通常の循環器内科への転科となっているものと推察される。その場合、心筋症患者に対し、移行期医療がどのように進められCM患者の生涯管理が行われているのかは不明である。移行期医療は、小児慢性疾患患者の生涯ケアの遂行には極めて重要とされる。本研究により、まずはCM患者の移行状況の現状把握をすることが必要であると考えられた。

A. 研究目的

小児慢性疾患患者の成人化に伴う移行医療の重要性は近年広く叫ばれているが、すでに1990年あたりからその必要性が強く叫ばれ、急速に移行医療を含め生涯に渡る総合診療体制が進んだのが、先天的に構造異常を有する心疾患分野[一般的に、先天性心疾患(CHD: congenital heart disease)との呼称は、先天的に構造異常を伴う疾患群を指すことが多い]である^{1,4}。本邦においては、この13年でCHD総合診療体制において大きな進歩が見られた。すなわち、移行医療の受け手である転科先の成人診療科である循環器内科において、成人CHD (ACHD: adult CHD)患者を専門的に診療できる施設が全国に広く認められるようになったのである⁵。そして、こういった施設を修練施設としたACHD専門医制度が2019年4月にスタートできるようになったのである(<http://www.jsachd.org/specialist/index.html>)。2020年12月時点で81施設がACHD専門医修練施設として日本成人先天性心疾患学会から認定を受けている。未だ全国すべての地域を十分に網羅したとはいえないまでも、CHD患者の小児期から成人期にかけての移行医療が大きく前進し総合診療体制が敷かれているのはこの分野のみと言っても過言ではない。一方、構造異常を伴わないCHD(nsCHD: non-structural CHD)患者についてはどういった移行医療が行われ、成人診療科へどのように引き継がれているかははっきりしてはいない。不整脈分野のchannelopathy(チャネル異常)や心筋症といったCHDが、代表的nsCHDである。今回、特発性心筋症に関する調査研究の一環として、ACHD専門外来への心筋症患者の移行状況に関する調査を行うこととした。

B. 研究方法

ACHD専門医修練施設の基となった成人先天性心疾患対策委員会(循環器ネットワーク、JNCVD-ACHD: Japanese Network for Adult Congenital Heart Disease: <https://www.jncvd-achd.jp/>) 加盟56施設(2020年12月時点)(表1)を対象に、すでに各施設で作成されている

ACHD外来患者レジストリーに含まれる心筋症患者に関するアンケート調査を行った。JNCVD-ACHD加盟施設では、図1に示されているような外来通院患者のレジストリーを行っている。構造異常がないACHD患者は、others群に含まれていると考えられる。そこで、others群に関して以下のアンケートを追加でメールにて問い合わせた。

ACHD 外来患者レジストリーに関して、診断名別患者数データに、others 群に関して以下の情報を記載の上、返信をお願いします。

調査項目としましては、others 群 ()名中、

- ・拡張型心筋症 ()名
 - ・肥大型心筋症 ()名
 - ・拘束型心筋症 ()名
 - ・不整脈源性右室心筋症 ()名
 - ・その他 (ボンベ病などその他の病名と人数)
- _____ ()名
_____ ()名
_____ ()名
_____ ()名

(倫理面への配慮)

すでに後ろ向きに作成済みのレジストリーから、個人情報は一切含まない診断名ごとの人数のみの問い合わせであり、倫理上何ら問題となることは無い。

C. 研究結果

JNCVD-ACHD加盟56施設(表1)にothers群に関して心筋症に関するアンケート調査を行ったところ、9施設(16.1%)から回答があった(表2)。ACHD外来患者総数5950名中、others群に分類されたACHD患者は346名(5.8%)であり、心筋症患者は9名(全体の0.15%)とACHD専門外来に移行・転科・新たに受診された患者は非常に少ないことが判明した(表3)。心筋症の内訳は、拡張型心筋症 1名(0.02%)肥大型心筋症6名(0.10%)、その他の心筋症 2名(0.03%)であった。その他の心筋症としては、ミトコンドリア脳筋症(MELAS)と原因

不明の心室瘤が各1名という結果であった。

D. 考察

今回の調査では、ACHD専門外来において、心筋症患者がどれくらい診療されているのかを検討した。JNCVD-ACHD参加56施設中、アンケートに答えた施設は9施設(16.1%)と少なかったが、その9施設で管理されている全5950名のACHD外来患者のうち、心筋症患者は9名(0.15%)と極めて少ないという結果であった。2015-19年の新規発生先天性心疾患サーベイランスのデータを基に計算したところ、構造異常を伴うCHDと心筋症の新規発症例数の比の平均は約1.8%である(添付参考資料参照)。心筋症患者は死亡例を除き全症例外来通院が必要であり、一方、軽症の単純構造異常や修復術後安定症例など定期通院が必要でない症例を除く成人期に外来管理が必要なCHD症例は出生数の約半数と仮定した場合、通院中の成人期CHDと心筋症の比は新規発症例数におけるの比の2倍、すなわち3.6%程度の数値を示すはずである。したがって、この0.15%という数字は、95%以上の心筋症患者はACHD専門外来への移行はされていないということである。本来、ACHD専門外来は先天的な構造異常主体とするCHD診療であるという認識であること、また、従来から心筋症自体は通常の循環器診療の対象とされ、心不全専門外来や肥大型心筋症といった専門外来で診られていることが多いことから、ACHD専門外来で診られている心筋症患者は偶発的な紹介や個別の受診によるものと考えられる。実際、アンケート調査の返信に、ACHD専門外来では正常構造の心疾患は診療していないと返信文に付記する施設が自施設の東京大学医学部附属病院を含め3施設で認められた。

近年、厚労省の政策として移行期医療支援が小児慢性疾患群で広く謳われている(平成27年厚生労働省告示第431号)。各自治体への通達により、都道府県の一部の地域では移行期支援センターの設置が進み、小児慢性疾患患者の成人期医療への向けての移行期医療システム化が進んでいる。CHD分野は、成人診療科(循環器内科)の参入により他のどの分野よりシステム化が進んでいるとされているが、構造異常のない先天性心疾患(nsCHD)については移行期医療体制が機能しているという現状は無さそうである。移行期医療においては、成人期医療へ向けての患者教育・指導が極めて重要であり、その達成は、各疾患における生涯を通じたケア・治療の達成につながり、患者の生涯における最大のパフォーマンス発揮へとつながる。移行期医療はある一定の時期から生涯に渡って影響を及

ぼすものであり、各年代における治療指針の変遷、特に小児期から成人期での医療システムや治療指針の変化に上手く対応することが鍵となる。すなわち、移行期医療が生涯を通じた患者ケアの鍵ということである。したがって、構造異常を伴うCHDと異なり、生涯診療という側面において、心筋症患者に関しては、このシステムが構築されていない状況下で、果たして十分な移行期のケアが施されているか不明である。

今回心筋症患者に関する調査結果から、nsCHD患者の移行・転科に関する改めでの調査が必要であることが伺えた。また一方、構造異常に隠れた心筋症患者すなわち心筋症合併CHD患者に関する調査もまた別途必要と思われる。しかし、後者のためにはCHD合併心筋症患者の診断基準をまず作成する必要があるが、構造異常に伴った心筋障害と多彩な心電図変化を伴う構造異常CHDにおいて、これは極めて困難な作業と考えられる。

E. 結論

小児心筋症患者は、ACHD専門外来へは基本的には引き継がれていない(転科されていない)と考えられる。すなわち、小児期に見つかった心筋症患者が成人期医療へ向けてどのような移行状況にあるのか、今後は一般の循環器内科への調査と並行して行われる必要性があると思われた。

F. 健康危険情報

なし

G. 学会発表

なし

1. 論文発表

なし

2. 学会発表(発表誌面巻号・ページ・発行年等も記入)

なし

H. 知的財産権の出願・登録状況(予定も含む)

1. 特許取得

なし

2. 実用新案登録

なし

3. その他

なし

引用文献

1. Perloff J. K. Congenital heart disease in adults. A new cardiovascular subspecialty. *Circulation*. 1991;84:1881-90.
2. McPherson M., Arango P., Fox H., Lauver C., McManus M., Newacheck P. W., Perrin J. M., Shonkoff J. P. and Strickland B. A new definition of children with special health care needs. *Pediatrics*. 1998;102:137-40.
3. Landzberg M. J., Murphy D. J., Jr., Davidson W. R., Jr., Jarcho J. A., Krumholz H. M., Mayer J. E., Jr., Mee R. B., Sahn D. J., Van Hare G. F., Webb G. D. and Williams R. G. Task force 4: organization of delivery systems for adults with congenital heart disease. *J Am Coll Cardiol*. 2001;37:1187-93.
4. Therrien J., Dore A., Gersony W., Iserin L., Liberthson R., Meijboom F., Colman J. M., Oechslin E., Taylor D., Perloff J., Somerville J., Webb G. D. and Canadian Cardiovascular Society. CCS Consensus Conference 2001 update: recommendations for the management of adults with congenital heart disease. Part I. *Can J Cardiol*. 2001;17:940-59.
5. 白石公. 「先天性心疾患児の成人期移行も含めた長期予後のあり方に関する研究」. 厚生労働科学研究費補助金 難治疾患等政策研究事業 平成29年度総括報告書. 2018.