

特発性心筋症に関する調査研究

研究要旨

近年、本邦での成人先天性心疾患(ACHD)患者の移行・転科は急速に進んでいる。しかしながら、実臨床の中においては、小児期発症(先天性)心筋症(CM)患者は先天性心疾患(CHD)と同等には扱われていない。今回、小児期発症(先天性)CM患者の成人期移行・転科に関して調査し、CM患者の移行期医療に関して検討を加えた。特に、成人先天性心疾患対策委員会(循環器内科ネットワーク：JNCVD-ACHD)に属する施設では均一のレジストリーファイルにより移行・転科したACHD患者のデータ管理を行っている。今回、何名の心筋症患者がいるかに関してJNCVD-ACHD加盟56施設にアンケート調査を行った。レジストリーファイルデータのCHD診断名別患者数ならびに拡張型心筋症、肥大型心筋症、拘束型心筋症、不整脈源性右室心筋症、左室心筋緻密化障害、全身系統性疾患に伴うその他の心筋症（筋ジストロフィー、ミトコンドリア心筋症、ファブリー病など）の人数を調査した。小児CM患者の成人期移行・転科は、構造異常を伴うCHD患者のそれとは違う方法で進んでいると思われる。CM患者の成人期移行・転科の実情の解明並びに移行期医療を充実させる必要が伺われた。

背景

1970-80年代の人工心肺の発達により開心術の安全性が著明に高まり、先天性心疾患(CHD)患者の90%以上が成人化するようになり、全世界的に成人CHD(ACHD)患者の診療体制が進んだ。本邦でも、2011年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：<http://jncvd-achd.jp/index.html>)の設置から、現在では60近くの施設でACHD専門外来が循環器内科医師主導で開設され、急速にACHD患者の移行・転科が進んでいる。しかしながら、ここでCHDとは、手術が必要となるような先天的な構造異常を伴う疾患を指すことが多く、小児期発症(先天性)心筋症(CM)患者は概念的には含まれていても、実臨床上・実際的には対象とされていないと思われる。

A. 研究目的

小児期発症(先天性)CM患者の成人期移行・転科に関して調査し、CM患者の移行期医療に関して検討を加える。

B. 研究方法

ACHD専門外来を有するJNCVD-ACHD加盟56施設で行っているレジストリーファイルを用いて、小児期発症(先天性)CM(調査対象疾患名は下記)患者に関して、JNCVD-ACHD施設への移行・転科されたCM患者数についてアンケート調査を行った。

対象となる心筋症
拡張型心筋症、肥大型心筋症、拘束型心筋症、不整脈源性右室心筋症、左室心筋緻密化障害、全身系統性疾患に伴うその他の心筋症（筋ジストロフィー、ミトコンドリア心筋症、ファブリー病など）

(倫理面への配慮)

後ろ向き研究かつ個人情報は一切含まれないため倫理上問題となることは無い

C. 研究結果

JNCVD-ACHD加盟56施設中9施設(回収率16.1%)から回答が得られ、ACHD患者5950例に関するデータが得られた(表1)。構造異常のないCM患者は、レジストリー診断名分類のその他の群346名の中に振り分けられており、9名(全体の0.15%)のCM

患者を認めた。内訳は、肥大型心筋症(HCM)6名、拡張型心筋症(DCM)1名、ミトコンドリア脳筋症1名、その他原因不明心筋症1名であった(表2)。

D. 考察

以前より、日本小児循環器学会では小児期発症・新規で診断された先天性心疾患患者数を毎年調査している。2017-2019年における心筋症を含めた場合の小児期発症の先天性心疾患(CHD)患者に関するデータを表1と表2に比較のため示しているが、CHD患者数に対して、CM患者は約2.0%を占める結果となった。心房中隔欠損症など小児期に診断をすり抜ける疾患があるものの、ここでの新規診断されたCHD患者数というのは、3年分のCHD出生数にほぼ近似できると考えられる。それにCM患者を入れた総数に対して、2%をCM患者が占めるということである。CM患者は生存している限り生涯のケアが必要と考えられ、成人診療科への移行・転科は必須と考えられる。

2021年現在、JNCVD-ACHD加盟施設へのACHD患者の移行状況は約3万人ほどである(レジストリー全登録数から)。Shiinaらの報告[1]を基に2021年における通院が必要な(中等度から重度の)ACHD患者は全体の1/3とされていることから、現在の通院が必要なACHD患者は約18万人と試算される。すなわち、全体の1/6に相当する通院が必要なACHD患者はJNCVD-ACHD加盟施設のACHD専門外来に移行していることになる。こういった状況下、レジストリー回収率は低いものの、ACHD専門外来にCM患者の占める割合は0.15%であったというのは、小児期におけるCHDに占める割合が約2%であることを考えると極めて低い。本来、CHDの1/3が通院必要と試算されていることからすると、CM患者がACHD専門外来に全員移行・転科したとすると、占める割合は出生率の3倍の6%ほどになるはずである。この試算を基に現状を考察すると、CM患者全体の2.5%程度しかACHD専門外来へは移行していないと考えられる。もちろん、CM患者のいくらかは小児期に死亡するとも考えられるため、移行できるCM患者は新規診断されたCM患者数よりは多少少なくなるはずではある。しかしいづれにしても、CM患者の主な移行・転科先はACHD専門外来ではないという結果と考えられる。他の成

人診療科に多くが移行・転科しているか、移行・転科が上手く機能していない可能性が示唆された。

次のステップとして、小児期新規診断を行ってきた全国の小児循環器科施設・医師を対象に、CM患者の移行・転科方法に関するアンケートを行うことを計画している。

E. 結論

CM患者の成人期移行・転科は、CHD患者の移行・転科先であるACHD専門外来へではなく、多くがその他の診療科への移行・転科している可能性が考えられるが、移行・転科が上手くなされていない可能性にも注意が必要である。CHD患者同様に、CM患者に関しても移行期医療は極めて重要であり、その実態調査から移行・転科の在り方を考える必要がある。

F. 健康危険情報

引用文献

[1] Shiina Y, Toyoda T, Kawasoe Y, Tateno S, Shirai T, Wakisaka Y, et al. Prevalence of adult patients with congenital heart disease in Japan. *Int J Cardiol.* 2011;146:13-6.

なし

G. 学会発表

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）

2021年第25回日本心不全学会学術集会・心筋症研究班成果報告会

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