

令和3年度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)

「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救命率の向上と
生涯にわたる QOL 改善のための総合的研究」

分担研究報告書

我が国における成人先天性心疾患患者数の推移と必要とされる
医療体制に関する研究

研究分担者 赤木 禎治 岡山大学 循環器内科

研究要旨

国内の先天性心疾患患者数の50%以上は成人領域に達しているといわれ、その実数は50万人に達すると推測されている。この根拠となる数値は疫学調査によって明らかになった1997年時点の国内の先天性心疾患患者数（15歳未満30万人，15歳以上31万人）である。このデータをもとに10年後、2007年の15歳以上の患者数を40万人と推定された。しかしながら最終推測値として用いられる2007年からすでに15年が経過し、実際の診療体制を考えるうえでこの推測値を更新する必要がある。国内の各年の出生数をもとに先天性心疾患の発生数を1%として2022年時点の15歳未満の先天性心疾患患者数推測した。またその90%が成人期に達すると仮定して、2022年の成人先天性心疾患患者数を推測した。これらの推定患者数は今後の診療体制を構築する上で大きな情報になると思われる。

A. 研究目的

先天性心疾患の内科的・外科的治療成績の向上により先天性心疾患患者の予後は過去40年で飛躍的に改善した。結果として成人期に達する先天性心疾患患者数は急速に増加しており、これまでの小児循環器医を主体とした診療体制の維持は困難になってきた。加齢に伴う虚血性心疾患，不整脈，動脈硬化性病変，糖尿病，悪性疾患の診断や治療など，小児科のバックグラントを持った医師ではカバーできない領域の問題が疾患管理の主体となってくるからである。小児

科をバックグラントに持つ医師が，成人領域のトレーニングを受けて，成人先天性心疾患医として診療体制の中心となるのも一つの方法であるが，これからの成人先天性心疾患の診療体制をより長期に安定化させていくためには，循環器内科をバックグラントに持つ成人先天性心疾患医を育てていく必要性があり，このような新しい診療体制の確立が急務である。残念ながらこれまで循環器内科医が先天性心疾患に対する興味は乏しく、臨床の場で先天性心疾患に接する機会は限られてきたが，今後は成人に

なった先天性心疾患患者の治療・管理について、的確な知識と経験が要求されるようになる。これからの国内の診療体制を確立していくうえで、実際に対象となる患者数の推測は非常に重要である。

B. 研究方法

我が国の成人先天性心疾患患者数は過去20年間で劇的に変化している。椎名らの行った1997年時点の国内の疫学調査で、15歳未満の先天性心疾患患者数は30万人であったのに対し、15歳以上の先天性心疾患患者数は31万人であった。この1997年時点で先天性心疾患患者の50%以上は成人期に達していたことが確認された。国内の年間出生数を100万人、これまで疫学研究により出生児の1%に先天性心疾患を認めるとし、さらにその90~95%は現在の医療体制のもと成人期に達すると仮定すると、現時点での患者数の概数は推定可能となる。このような推測値にくわえ各年の出生人口を考慮すると、より推測値は正確性を持つと思われる。

C. 研究結果

図1に示すのがこの仮説に基づいて算出した2022年時点での先天性心疾患患者数である。それによると15歳未満の先天性心疾患患者数は15万人、15歳以上の先天性心疾患患者数は57万人という推測値が算出された。小児期の先天性心疾患患者数が大きく減少するのは我が国の少子化の影響である。2022年時点で国内の15歳未満の人口は約1500万人であり、15歳未満の先天性心疾患患者数は必然的に最大15万人という推測となる。一方、15歳以上の先天性

心疾患患者数は経年的に増加すると思われる。さらに今後の成人先天性心疾患診療に大きな影響を与える要因は、チアノーゼ型心疾患やFontan術後患者のような重症の先天性心疾患患者数の急激な増加である(図2)。これら重症先天性心疾患の手術治療成績が安定してきたのは1990年代前半であり、この時期の患者が30歳代に達する時代となってきている。Fallot四徴症術後患者に代表されるような中等度の先天性心疾患と比べ、より早い年齢で不整脈や心不全を発症するリスクが高いと考えられる。今後、若年成人(30~40歳代)の重症先天性心疾患患者に対する循環器内科医の対応は非常に重要になるとと思われる。

現実にはこのような重症心疾患であっても、比較的安定した状況で日常生活を送っていることが多く、薬物介入はほとんど行われていないのが実情である。無投薬の場合には、定期的な外来受診も途切れている場合がある。いわゆる診療のドロップアウトであるが、いったんドロップアウトすると、その後、定期的な診療に復帰するためには、何らかのイベントが起こった時期となる可能性が高い。このようなイベントは不整脈の出現、心不全の増悪、脳梗塞の合併など、予測できない緊急での対応となることが多い。重症もしくは中等症の先天性心疾患で緊急のイベントを発症した場合、病歴の確認、過去の手術記録の確認には非常に手間を要することとなり、場合によっては診療情報の欠落した状況での対応が必要となる。このためこれからの成人先天性心疾患診療ではこの診療のドロップアウトを防ぐこと、すでにドロップアウトしている患者をできるだけ早く(症状の軽度なうちに)

定期的な受診ができる状況に戻す必要がある。

先天性心疾患患者がドロップアウトする要因にはいくつかの要因があるが、最も重要なことは小児期から成人期への診療体制への移行がうまく機能しなかったことが考えられる。成人期に達した患者をこども病院をはじめとする小児施設で継続的に診療することは、患者本人が成人した後では適切に機能することは難しい。進学や就職など、これまで小児期に診療を受けていた施設に受診することが地理的にも時間的にも難しくなり、結果として診療のドロップアウトをきたすこととなる。わが国の場合は一般的に高校を卒業する時点で、適切な移行プログラムを実施し、成人診療科へと橋渡しを行う必要がある。

成人先天性心疾患診療を行う基幹施設として、日本成人先天性心疾患学会では全国に約 80 施設の基幹病院（総合修練施設あるいは連携修練施設）を認定している。毛口いに来おける成人先天性心疾患診療の拠点施設となるわけであるが、この施設だけで成人先天性心疾患診療を行うことは診療を必要とする患者数から考えて困難である。これら基幹病院は中等症から重症の成人先天性心疾患診療を主たる役割を担い、そのような患者であっても各地域の診療施設、あるいはかかりつけ医と診療連携を行う必要がある。このような成人診療領域でこら見られている診療施設間の連携を成人先天性心疾患診療でも生かすことが重要である。成人先天性心疾患診療は限られた数の成人先天性心疾患専門医（成人先天性心疾患専門医や小児循環器専門医）だけで行うものではなく、いまやすべての循環器内科医が

成人先天性心疾患の基本的知識を身に着ける必要がある時代になってきた。これによって地域医療機関の診療および診療支援機能の向上が可能となり、結果として成人先天性心疾患患者がワンストップで必要な診療情報が得られるとともに、より効率的かつ質の高い医療支援が可能にあると思われる。

D. 考察

先天性心疾患の内科的・外科的治療成績の向上により先天性心疾患患者の予後は過去 30 年で飛躍的に改善した。結果として成人期に達する先天性心疾患患者数は急速に増加しており、これまでの小児循環器医を主体とした診療体制の維持は困難になってきた。加齢に伴う虚血性心疾患、不整脈、動脈硬化性病変、糖尿病、悪性疾患の診断や治療など、小児科のバックグラントを持った医師ではカバーできない領域の問題が疾患管理の主体となってくるからである。小児科をバックグラントに持つ医師が、成人領域のトレーニングを受けて、成人先天性心疾患医として診療体制の中心となるのも一つの方法であるが、これからの成人先天性心疾患の診療体制をより長期に安定化させていくためには、循環器内科をバックグラントに持つ成人先天性心疾患医を育てていく必要性があり、このような新しい診療体制の確立が急務である。残念ながらこれまで循環器内科医が先天性心疾患に対する興味は乏しく、臨床の場で先天性心疾患に接する機会は限られてきたが、今後は成人になった先天性心疾患患者の治療・管理について、的確な知識と経験が要求されるようになる。

先天性心疾患の内科的・外科的治療成績の

向上により先天性心疾患患者の予後は過去30年で飛躍的に改善した。結果として成人期に達する先天性心疾患患者数は急速に増加しており、これまでの小児循環器医を主体とした診療体制の維持は困難になってきた。加齢に伴う虚血性心疾患、不整脈、動脈硬化性病変、糖尿病、悪性疾患の診断や治療など、小児科のバックグラントを持った医師ではカバーできない領域の問題が疾患管理の主体となってくるからである。小児科をバックグラントに持つ医師が、成人領域のトレーニングを受けて、成人先天性心疾患医として診療体制の中心となるのも一つの方法であるが、これからの成人先天性心疾患の診療体制をより長期に安定化させていくためには、循環器内科をバックグラントに持つ成人先天性心疾患医を育てていく必要性があり、このような新しい診療体制の確立が急務である。残念ながらこれまで循環器内科医が先天性心疾患に対する興味は乏しく、臨床の場で先天性心疾患に接する機会は限られてきたが、今後は成人になった先天性心疾患患者の治療・管理について、的確な知識と経験が要求されるようになる。

現実に既に多くの循環器内科施設では、日常診療で成人先天性心疾患患者の診療に遭遇する機会が増えている。これまで成人期先天性心疾患は心房中隔欠損症や心室中隔欠損症をはじめとした比較的単純な心疾患が主であったが、今後はFallot四徴症や大血管転位症、Fontan術後症例など重度な先天性心疾患の割合が増加し、それらの病態、血行動態、管理法の理解は極めて重要となる。特にこれまで成人領域に達することのなかったFontan術後患者は、新しい疾患

グループとして認識し総合的に対応していく必要がある。成人期に問題となる先天性心疾患の心血管領域の問題点は小児期とは大きく異なり、遠隔期の心不全管理、不整脈管理、肺高血圧、女性患者の妊娠・出産、社会保障などが中心となる。小児期に外科治療を受け「根治術」と呼ばれていた患者群であっても、成人期になり不整脈を合併したり遺残病変の進行により、再手術の適応判断も要求されることがある。

小児期から成人期へと移行する上で、先天性心疾患患者が健全な日常生活を送るために最も必要なことは、社会的に自立することである。しかしながら成人先天性心疾患患者は一般の人と比べ、社会的自立の程度は劣ることが多いとされている。多くの因子が複雑に関与しているが、社会的自立を規定している因子は、大きく医療側、患者側、社会側の三つの側面に分けられる。

また女性患者においては、妊娠・出産はとても大きな問題である。リスクの低い心疾患では、一般と同様に妊娠出産が可能だが、中等度以上の母体リスク（Fallot四徴症術後など）のある場合には、心血管系合併症をおこすことがあり、同時に胎児のリスクも高くなることが知られている。また肺高血圧の合併やチアノーゼが残存しているような先天性心疾患患者では、母体、胎児ともに妊娠・出産はきわめてハイリスクであることが知られている。妊娠前にカテーテル治療や修復術を行っておくか、場合によっては永続的な避妊や妊娠の中断が推奨される。このような心疾患は、妊娠中、出産後に心不全や不整脈の増悪、血栓塞栓の合併、チアノーゼの増悪などを伴うことが少なくない。中等度以上のリスクの場合こそ、心疾患の

妊娠に精通したチーム（産科医，循環器科医，循環器小児科医，麻酔科医，新生児科医）の協力が得られる専門施設での管理が必要である。

エコー技師など検査技師の果たす役割も大きい。成人先天性心疾患の外来診療では、定期的な心エコー図評価が大変重要である。小児期では心疾患の形態診断が主な目的となることが多く、小児循環器医によって心エコー評価が行われる。成人期の先天性心疾患の診療では、形態診断よりも心機能、血行動態評価が主体となる。このため心エコー検査を行う検査技師に対する教育体制の確立も重要である。

2020年に発表されたESC ACHD Managementガイドラインではこれからの成人先天性心疾患診療について、長期的視点によって診療体制を確立する重要性が述べられている。すなわち、①先進国において90%以上の先天性心疾患患者は成人に達するため今後もACHD患者が世界的に急速に増加していくこと、②先天性心疾患の重症度に応じた管理が重要であること、③肺高血圧に対する治療が向上しており、治療対象が増える可能性があること、である。さらに新生児から学童、青少年、成人、高齢者と連続（A lifelong chronic condition）として管理する重要性を提唱している。我が国の成人先天性心疾患診療の目指す方向性も同様であり、生涯を通して切れ目のない診療体制を提供していく必要がある。

図 1

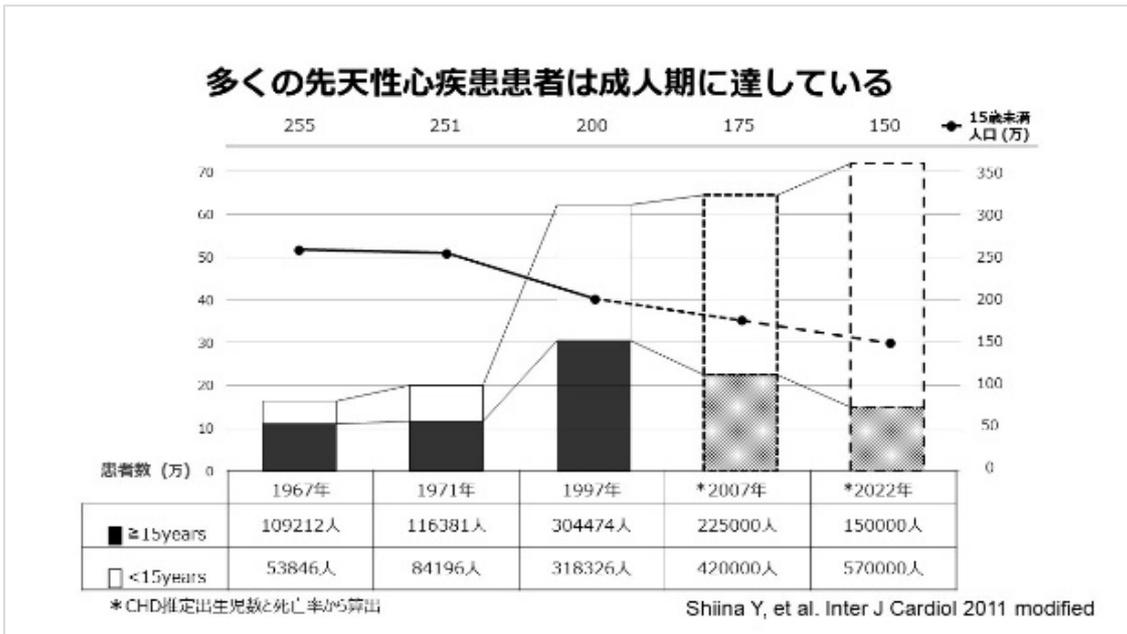


図 2

