

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」

総括研究報告書

国立循環器病研究センター教育推進部 部長 白石 公

要旨

指定難病である複雑先天性疾患は、小児期の心臓外科手術が極めて難しく、患者の多くは術後も生涯にわたる管理と治療が必要である。患者の生涯にわたる生活の質を保つためには、社会的心理的な自立支援や内科への移行医療など、医学的・社会的に多くの問題を解決せねばならない。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に適切に治療され、成人期以降も生涯にわたり良好な生活の質が営めるよう、関連する各学会や患者団体とともに、様々な政策医療を実施することにある。令和2年度の政策医療実績として、以下のものが挙げられる。

1. 日本小児循環器学会による「小児心血管疾患新規患者の全国調査」を元に、小児慢性疾患および指定難病の推定発生頻度を2021.12に厚労省に報告した(総括報告書)。
2. 循環器内科拠点施設ネットワーク(ACHDネットワーク)をもとに、成人先天性心疾患「患者登録システム」構築を継続した。登録患者は26,612名に達し、調査結果の詳細は現在論文として投稿し、査読中である(八尾報告書)。
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:成人先天性心疾患専門医制度の運用の最適化に向けて(三谷報告書)
4. 地域の医療体制に見合った移行医療の体制づくりを啓発することを目的に、移行期医療支援センターの推進に向けて具体案を、都道府県の循環器病対策協議会に提言した(日本循環器学会からの提言「都道府県の移行医療センター設立に向けての情報共有のお願い」として発表、三谷報告書)。
5. 成人先天性専門医総合および連携修練施設への実態活動調査結果をもとに、診療体制の診療体制の改善および見直しの必要性について検討した(赤木報告書)。
6. 日本小児循環器学会他との共同作業により、先天性心疾患患者とその家族における、疾患・診療体制・社会保障制度に関する理解と効果的な利活用の促進に資するウェブコンテンツを作成した。(落合報告書)。
7. 指定難病である複雑先天性心疾患の長期予後として、Fontan術後患者の肝臓癌および肺動静脈瘻の発生の関連を追跡し論文を発表した(大内論文、J Am Heart Assoc. 2021;10(4):e016617., Frontiers in Pediatrics in press 2022)

8. 関連学会とともに、小児慢性疾病および指定難病の診断基準の見直しを実施した。指定難病 19 疾患のホームページの改訂作業を行った（総括報告書）。
9. その他、以下の調査研究を実施した。
 - a. 「全国心臓病の子どもを守る会」とともに 2021.7.11 に市民公開講座を開催し、移行医療や新型コロナウイルス対策の情報発信を実施した（総括報告書）。
 - b. 研究班ホームページに記載する患者教育及び啓発のための web コンテンツ（スマートフォンアプリ、疾患別の病態説明の動画を含む）を日本小児循環器学会とともに作成した（総括報告書、落合報告書）。
 - c. 新型コロナウイルス感染対策に関する情報提供を日本小児循環器学会と共に行った（山岸報告書、豊野報告書）
 - d. 小児科医から循環器内科医への円滑な移行医療を目指して、循環器内科へのインタビューを行い、問題点を提起した（城戸報告書）。
 - e. 思春期の先天性心疾患患者における drop out の調査（坂本報告書）。

令和 3 年度は、以上に示すように関連する日本小児循環器学会、日本成人先天性心疾患学会、日本循環器学会とともに、患者の予後と QOL 改善のための各種調査研究、患者教育及び啓発活動、情報提供を行った。今後これらの活動をさらに発展させ、エビデンスは論文文化し、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患者がより良い生活を送れるよう、政策医療を推し進める予定である。

研究目的

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は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は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。

先天性心血管異常	発症数
ASD	2467
PDA	1037
VSD	4109
CoA	302
IAA	62
Complete AVSD	263
Incomplete AVSD	66
TOF	441
PAVSD	116
PAIVS	93
TGA	206
cTGA	70
DORV-VSD type	119
DORV-Tetralogy type	102
DORV-TGA type	50
DORV-Other type	50
Truncus arteriosus	42
TAPVC	162
SV	163
HLHS	145
TA	74
Ebstein	93
Origin of PA from Ao	11
Absent PV	8
Vascular Ring	65
AP Window	13
Cor triatriatum	23
BWG syndrome	17
Coronary AVF	62
Other Coronary Anomalies	25
Pulmonary AVF	13
	10469
Total CHD + Valve (42 疾患)	12264
出生数	865,234
CHD 発症率	1.42

研究方法と結果、結論

1. 小児慢性疾患および指定難病の推定発生頻度（山岸報告書）

日本小児循環器学会「小児心血管疾患新規患者の全国調査」(下図)を元に、2021.12 に小児慢性疾患および指定難病の、全年齢における推定発生頻度を報告した。

弁膜症	発症数	不整脈	発症数
valvular AS	155	WPW	458
supra AS	36	PSVT (WPW 以外)	254
infra AS	3	Af/AF	79
AR	132	LQT	314
MS	24	Burgada	25
MR	279	CPVT	13
valvular PS	595	ペラバミル感受性心房頻拍	15
supra PS	50	VT	121
peripheral PS	413	Sick sinus syndrome	37
TR	99	Complete AVB	57
TS	9		1373
	1795		

肺高血圧・心筋疾患・その他	発症数	遺伝子・染色体異常	発症数
IPAH	27	Down syndrome	763
Eisenmenger	14	18 trisomy	152
門脈PAH	15	13 trisomy	49
HCM	93	Asplenia	141
DCM	95	Polysplenia	66
RCM	14	22q11.2 欠失症候群	81
LVNC	64	Williams	34
ARVC	7	Marfan	72
EFE	2	Noonan	49
急性心筋炎	113	Turner	33
乳児僧帽弁腱索断裂	9	CHARGE syndrome	11
心臓腫瘍	61	VATER Association	25
先天性心臓欠損症	1		1476
収縮性心膜炎	2		
川崎病後心筋梗塞	5		
心臓虚脱	6		
心原性脱外心停止	25		
	553		

指定難病	疾患名	推定患者数
179	ウィリアムス症候群	約 5,000 人
188	多脾症候群	約 2,000 人
189	無脾症候群	約 2,000 人
203	22q11.2 欠失症候群	約 10,000 人
207	総動脈幹遺残症	約 500 人
208	修正大血管転位症	約 2,000 人
209	完全大血管転位症	約 5,000 人
210	単心室症	約 2,000 人
211	左心低形成症候群	約 1,000 人
212	三尖弁閉鎖症	約 2,000 人
213	VSD を伴わない肺動脈閉鎖症	約 1,000 人
214	VSD を伴う肺動脈閉鎖症	約 2,000 人
215	ファロー四徴症	約 20,000 人
216	両大血管右室起始症	約 3,000 人
217	エプスタイン病	約 2,000 人
311	先天性三尖弁狭窄症	約 1,000 人
312	先天性僧帽弁狭窄症	約 1,000 人
313	先天性肺静脈狭窄症	約 100 人
314	左肺動脈右肺動脈起始症	約 500 人
小慢	乳児特発性僧帽弁腱索断裂	約 200 人
小慢	フォンタン術後症候群	約 3,000 人

2. 成人先天性心疾患「患者登録システム」の構築（八尾報告書）

2011年に成人先天性心疾患診療体制確立のため結成された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)参加施設を拡大しACHD診療体制を確立した。並行してACHD症例レジストリー構築した。

方法

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、各施設で外来診療しているACHD患者の登録を行った。毎年度、各施設より診断名別患者数ファイル(PDF file)と個人情報を除いた各患者の詳細データファイル(Excel file)を回収し、登録患者数(通院患者数)および病態に関する集計・解析を行い、比較検討した。

結果

2022年3月31日時点で、6協力施設を含む計57施設がJNCVD-ACHDに加盟していた。内訳は、35大学病院循環器内科、18総合病院(14循環器内科、3小児科、1心臓外科)、3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であった。しかしながら、いまだ参加施設が無い県も存在している。この57施設のうち、51施設からPDF fileが回収でき、集計総数28,609例(1施設当たり患者数 561.0 ± 752.0 人、中央値364人)であった。データ回収施設数ならびに回収率は、それぞれ51から51施設、91.1%から89.5%と昨年度と大きな変動はなかった。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)、ファロー四徴症(TOF)、単心室(UVH/SV)の順に多いという結果は昨年同様である。Excel fileに関しては、総数9743例(集計総数の36.6%)についての検討を行っている。通院患者全体の平均年齢は 37.7 ± 17.1 歳であり、女性の平均年齢は 39.1 ± 17.5 歳と男性より有意に高かった。特に、ASD、大動脈2尖弁(BAV)、エブシュタイン病(Ebstein)、動脈管開存(PDA)といった必ずしも小児期手術が必要でないもしくは発見が遅れてしまう傾向にある疾患における通院患者の年齢が高い傾向が見られている。

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)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、うち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。本年度は、内臓錯位(無脾症・多脾症)および染色体・遺伝子異常との合併に関する検討も行った。Marfan症候群以外、通院者の年齢は低かった。無脾症は83例(0.9%)に見られ、うち76例(91.6%)がUVH/SVを合併し、逆にUVH/SVの12.3%を無脾症患者が占めるに至っていた。多脾症は72例(0.7%)に見られ、約半数35例がやはりUVH/SVを、18例(25.0%)に房室中隔欠損(AVSD/ECD)を合併していた。ダウン症(trisomy-21)は388例(4.0%)に見られ、主な合併症としては、128例にVSD、114例にAVSD/ECD、56例にTOF、40例に

ASD の順であった。22q11.2 欠損は 91 例 (0.9%)に見られ、72 例は TOF 関連疾患 (TOF および肺動脈閉鎖-心室中隔欠損:PA-VSD)の合併であった。ターナー症候群は 19 例(0.2%)と少なく、マルファン症候群は 103 例のエントリーがあったが、うち 93 例はそれ自体を ACHD としてその他(others)に分類されていた。

結論

JNCVD-ACHD 参加施設は 2022 年 3 月時点で 57 施設となり人口に沿った分布が見られているが、参加施設が無い県も存在しており、ACHD 診療体制の不備が懸念される。今回回収できた診断名別症例数は 28,609 例と、昨年に対し約 2,000 例の増加

であった。詳細データは 9,743 例から得られ、症例の内訳が全体とほぼ同じであることから、通院を必要とする ACHD 患者の現状を十分に反映できるサンプル数と考えられた。

このように、本研究の地道な遂行により全国の ACHD 診療体制ひいては移行期医療の確立に寄与してきた結果、CHD 患者の生涯に渡る診療体制が充実してきた。そして、疾患ごとの症例数や主要な病態を十分に把握できるまでに至り、本データは本来の目的である今後の多施設研究の立ち上げに大きく貢献すると考えられる。

図1. JNCVD-ACHD 57施設分布

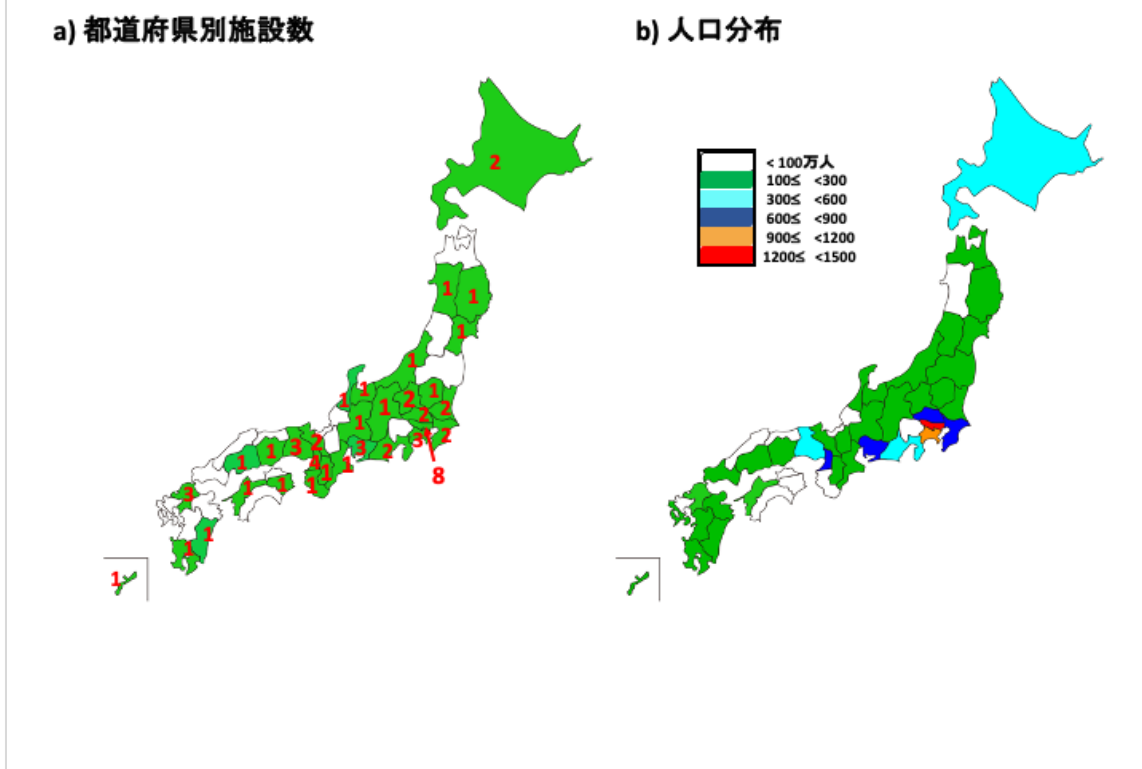


表1. 成人先天性心疾患対策委員会(循環器ネットワーク: JNCVD-ACHD)参加施設一覧 2022年3月31日現在

加盟施設		協力施設	
1北海道大学病院	循環器内科	82群馬県立心臓血管センター	循環器内科
2東北大学病院	循環器内科	83水戸赤十字総合病院	循環器内科
3東北大学医学部附属病院	循環器内科	84横浜労災病院	循環器内科
4東京女子医科大学病院	循環器内科	85加古川中央市民病院	心臓外科
5大塚大学医学部附属病院	循環器内科	86宮崎県立宮崎病院	小児科
6岡山大学医学部附属病院	循環器内科	87さいたま赤十字病院	循環器内科
7九州大学病院	循環器内科		
8国立循環器病研究センター	心臓血管内科学部門		
9秋田大学医学部附属病院	循環器内科		
10岩手医科大学付属病院	内科学講座循環器内科		
11富山大学附属病院	循環器内科		
12自治医科大学付属病院	循環器内科		
13千葉県循環器センター	成人先天性心疾患診療部		
14旭川医科大学	循環器内科		
15慶応義塾大学病院	循環器内科		
16箱根病院	循環器内科		
17名古屋大学医学部附属病院	循環器内科		
18京都大学医学部附属病院	循環器内科		
19京都府立医科大学付属病院	循環器内科		
20慶応大学医学部附属病院	循環器内科		
21東山大学病院	循環器内科		
22公益財団法人日本心臓血管研究振興会附属 横浜記念病院	循環器内科		
23神戸大学医学部附属病院	循環器内科		
24信州大学医学部附属病院	循環器内科		
25久留米大学病院	循環器病センター		
26三重大学病院	循環器内科		
27筑波大学附属病院	循環器内科		
28天理よろづ相談所病院	循環器内科		
29和歌山県立医科大学	循環器内科		
30大塚医科大学	循環器内科		
31岐阜県総合医療センター	循環器内科		
32札幌医科大学	循環器・腎臓・代謝内科学内科学講座		
33群馬大学医学部附属病院	循環器内科		
34横浜市立大学附属病院	循環器内科		
35北里大学病院	循環器内科		
36新潟大学医学部総合病院	循環器内科		
37埼玉医科大学国際医療センター	心臓センター		
38群馬県立南部医療センター・こども医療センター	小児循環器科		
39独立行政法人地域医療機能推進機構 中京病院	循環器内科		
40兵庫県立尾崎総合医療センター	循環器内科		
41名古屋第二赤十字病院	循環器内科		
42独立行政法人 地域医療機能推進機構 九州病院	循環器内科		
43静岡県立病院機構静岡県立総合病院	循環器内科		
44昭和大学病院	循環器内科		
45大阪市立総合医療センター	循環器内科		
46東京基督教大学	循環器内科		
47順天堂大学医学部附属順天堂医院	循環器内科		
48徳島大学病院	循環器内科		
49金沢大学附属病院	循環器内科		
50独立行政法人 広島市立 広島市民病院	循環器内科		
51千葉市立海浜病院	小児科		

表3. 詳細データ提出用ファイル(Excel file)の疾患別患者数(2021年3月までの回収分)

日付 施設名 疾患名	略号	2018/July n=14 (34.1%) 症例数	%	2020/March n=19 (35.2%) 症例数	%	2021/March n=24 (42.9%) 症例数	%
大動脈弁狭窄	AS	43	1.0	64	1.0	108	1.1
心房中隔欠損	ASD	696	16.7	1243	19.1	1978	20.3
房室中隔欠損	AVSD/ECD	171	4.1	249	3.8	366	3.8
大動脈2尖弁	BAV	202	4.9	301	4.6	381	3.9
(先天性)修正大血管転位	ccTGA	108	2.6	148	2.3	219	2.2
大動脈縮窄・離断	CoA/IAA	133	3.2	241	3.7	343	3.5
エプシュタイン	Ebstein	97	2.3	141	2.2	187	1.9
僧房弁疾患	MV	49	1.2	77	1.2	116	1.2
肺動脈閉鎖	PA-IVS	40	1.0	70	1.1	124	1.3
(正常心室中隔) 肺動脈閉鎖	PA-VSD	100	2.4	172	2.6	260	2.7
(心室中隔欠損) 動脈管開存	PDA	79	1.9	137	2.1	256	2.6
肺動脈狭窄	PS	118	2.8	193	3.0	282	2.9
総動脈管	PTA	11	0.3	16	0.2	22	0.2
総肺静脈還流異常	TAPVR	46	1.1	73	1.1	98	1.0
完全大血管転位	TGA	149	3.6	255	3.9	414	4.2
ファロー4徴症	TOF	673	16.2	1018	15.6	1360	14.0
単心室	UVH/SV	188	4.5	304	4.7	619	6.4
心室中隔欠損	VSD	999	24.0	1424	21.9	2135	21.9
その他	others	256	6.2	379	5.8	475	4.9
計		4158	100	6505	100	9743	100

3. 移行期医療支援センターの推進に向けての提言（三谷報告書）

目的

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、患者情報から、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。

方法

対象患者

JROAD-DPCデータベース（2012-2019年度）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。15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。

統計モデル

成果指標の関連因子として、成果指標を従属変数、過程指標、施設・患者・入院関連因子などを独立変数とした解析を行い、さらに過程指標により層別化解析を行う。また、過程指標の関連因子として、過程指標を従属変数、施設・患者・入院関連因子などを独立変数とし解析を行う。

主たる解析項目

構造指標等：

診療施設関連因子として、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・バイパス術数を解析する。

患者関連要因として、年齢、性別、NYHA分類、主病名・契機病名・医療資源最傷病名を解析する。

入院関連因子として、入院の主目的、CHD疾患名、併存疾患、Charlson併存疾患指数、院内転科を解析する。

診療移行関連の過程指標：

診療離脱例の入院（自院、他院からの紹介の無い入院）・緊急入院（救急入院ないし救急車による搬送有）、診療移行後入院（内科入院）、診療移行未入院（小児科入院）を解析する。

成果指標：

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、入院医療費を解析する。疾患名は、成人先天性心疾患

専門医応募要件に即して、CHDに加えて川崎病性冠動脈瘤を含む。疾患名はICD10に準拠し、主傷名、入院契機病名、医療資源最傷病名から取得する。

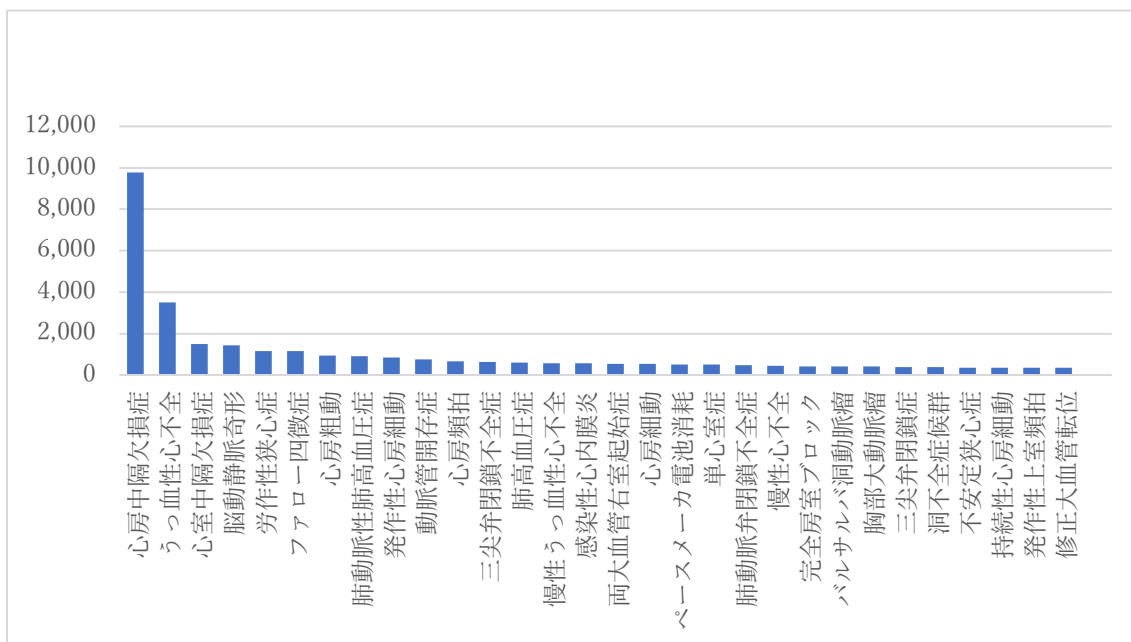
以上について、記述統計・単変量・多変量・多分割ロジスティック回帰解析、サブ解析等を行う。

結果

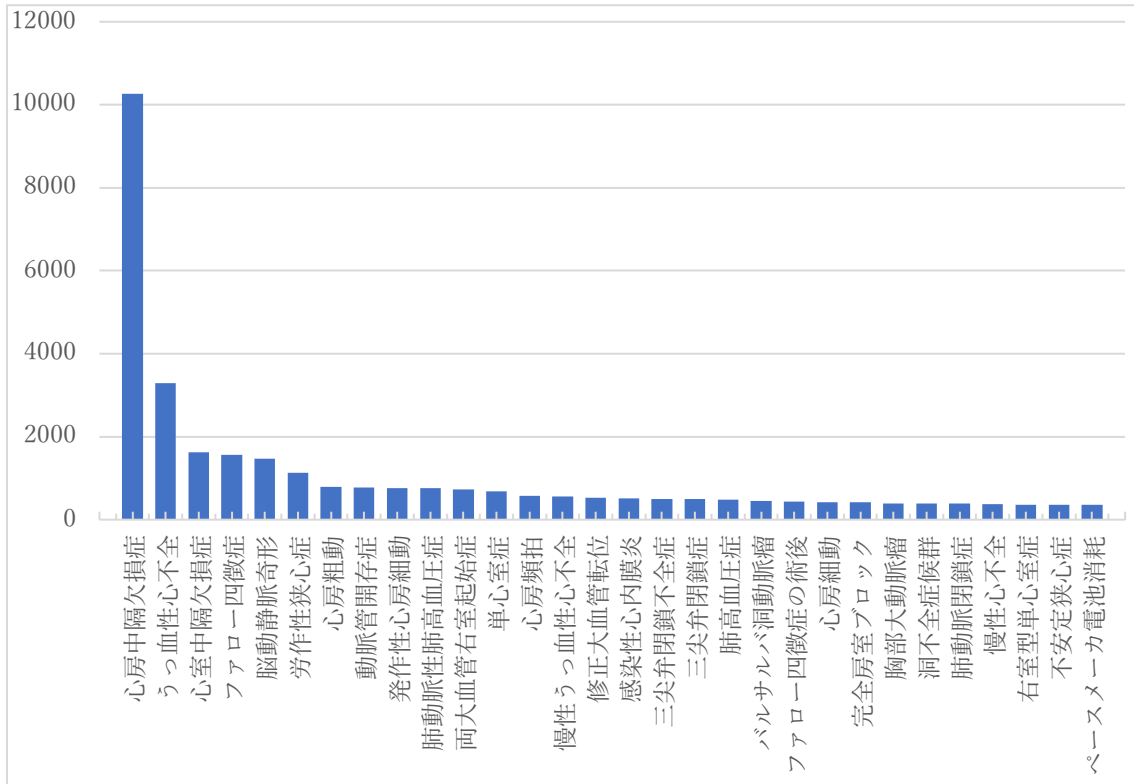
ROAD-DPC データベース(2012-2019年度)において、先天性心疾患で入院した15歳以上と定義された成人患者について、構造指標、過程指標、成果指標の検討を行っている。プレリミナリーに以下の図に示す、疾患別の患者数、(詳細は三谷報告書に記載)

結論

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した。令和3年度ではパイロットスタディ的な値が得られたに留まっているが、令和4年度、5年度も継続して解析を行うことにより、これらの膨大なデータを的確に統計処理し、今後の成人先天性心疾患診療、およびエビデンスの獲得に役立つ予定である。



対象患者の傷病名



最も医療資源を投入した傷病名

4. 移行期医療支援センターの推進に向けての具体案を提言（三谷資料）

都道府県 循環器病対策推進協議会 委員長宛の依頼状

COVID-19 感染流行が長期化し、会員の皆様におかれましてはご施設での対応にご苦勞され、お見舞い申し上げます。日頃のご多忙な循環器診療の中で、成人先天性心疾患（ACHD）の患者の診療、研修、支援にご協力いただきまして有り難うございます。脳卒中循環器病対策基本法の施行に引き続き、2020年10月27日に厚労省から循環器病対策推進基本計画が発表されました。そこでは、「成人先天性心疾患」「移行医療支援」等、先天性心疾患の成人への移行医療とその支援に関して、生涯医療の観点からの対応の必要性が盛り込まれました。つきましては、現在、都道府県の移行医療支援とそのセンター（移行医療支援センター）の設立について検討している日本循環器学会を中心に関連する8学会から構成される先天性心疾患の移行医療に関する横断的検討会（日本循環器学会、日本心臓病学会、日本小児循環器学会、成人先天性心疾患学会、日本胸部外科学会、日本心臓血管外科学会、日本心エコー図学会、日本産婦人科学会）が総括した情報の共有をいただき、都道府県の循環器病対策推進協議会でお役立ていただければ幸いです。

診療体制と外科治療の進歩により先天性心疾患患者の予後は改善し、その95%が成人に達しています。それに伴い、原疾患の治療、合併症や続発症に対する生涯を通じた医療や社会福祉的管理が必要になって

います。しかしながら、小児から成人への移行に関して、小児医療から成人医療にドロップアウトせずに連続した適切な継続的医療が必ずしも提供されていないことが指摘されています。また、医療福祉の面から、移行医療を必要とする先天性心疾患患者に対して、適切な小児から成人にいたる自立支援事業が円滑に行われていないことも指摘されています。

これまでの移行医療支援体制としては、医療側の自助努力、病院間連携、さらには日本ACHD学会の修練施設認定（資料1）へと進歩してきました。しかし、都道府県の保健行政上は、認知度が低く、未整備であることが指摘されています。そこで、2017年の都道府県への厚生労働省通達（資料2,3）以降、都道府県の行政的な医療連携体制と自立（自律）支援事業の整備事業が、都道府県で開始されつつある段階であります。今後、都道府県の保健行政システムの枠組みの中で、移行医療の病病連携と移行医療支援が認知され、診療連携マップ作成、移行医療支援の窓口案内、地域の保健担当者への移行医療の講演会等を通じて行政への普及啓発、ひいては健保対策の推進に繋がればと期待されています。

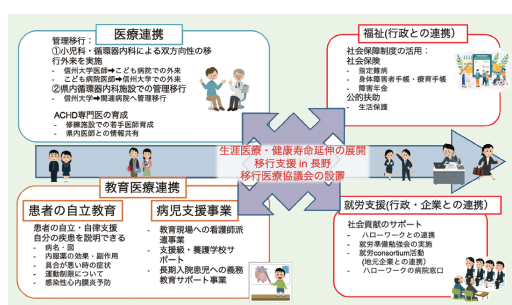
しかし現状として、2019年の日本循環器学会の先天性心疾患の移行医療に関わる横断的会議に参加する日本ACHD学会移行医療・専門医制度普及委員会（三谷義英委員長）の調査では、多くの都道府県で移行医療支援センターが未整備であることが明らかとなりました。そこで、先天性心疾患の移行医療に関わる横断的検討会は、本課題について検討を重ね、調査結果を踏ま

えて、行政と連携する上での必要な情報（資料 1,2,3）、説明会資料（資料 4）、移行医療の詳細情報（資料 5）、具体的な骨子案、先行地域の地域モデル事業を総括しました。都道府県の循環器病対策推進協議

会におかれまして、地域の日本 ACHD 学会修練施設との連携を考慮いただき、移行医療支援のために資料をご活用いただければ幸いです。

■ 都道府県の移行医療支援センター設立に向けての情報共有のお願い

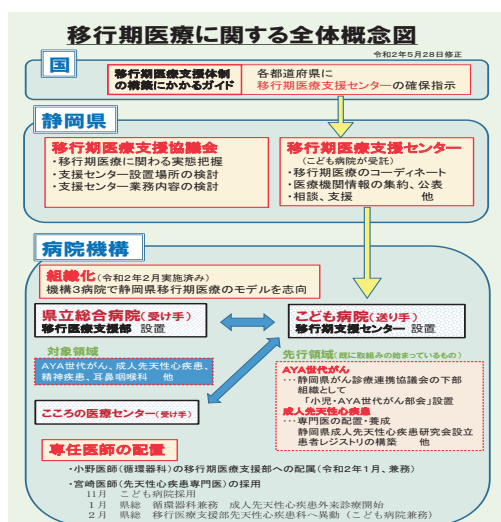
■ 長野県の移行医療に対する取り組み



長野県では主に長野県立こども病院が中心となり移行支援医療の取り組みが進められてきており、主に①医療、②教育、③福祉、④就労に関する支援の取り組みがなされている。医療については、小児科→循環器内科への管理移行が双方向性の移行外来をベースに進められており、循環器内科（大学病院）→循環器内科（関連病院）への移行もスタートしている。教育については、患者の自立教育と病児支援事業の取り組みがなされている。特に自立支援については疾患の説明ができるようになることを目標に医師・看護師による指導が小児期より開始されている。就労支援として、ハローワークと連携し就労準備勉強会を実施し、社会人としての心構え、面接の準備、就労に関する注意点を確認する作業等が行われている。一部では地元企業・患者が連携して就労コンソーシアム設立活動が行われている。これらの活動は現在医療従事者や患者等の自助努力により行われてきたものであり、今後移行医療協議会の設置に際しては、それぞれの分野で行政と連携して事業を進めていくことを考えている。

長野県では主に長野県立こども病院が中心となり移行支援医療の取り組みが進められてきており、主に①医療、②教育、③福祉、④就労に関する支援の取り組みがなされている。医療については、小児科→循環器内科への管理移行が双方向性の移行外来をベースに進められており、循環器内科（大学病院）→循環器内科（関連病院）への移行もスタートしている。教育については、患者の自立教育と病児支援事業の取り組みがなされている。特に自立支援については疾患の説明ができるようになることを目標に医師・看護師による指導が小児期より開始されている。就労支援として、ハローワークと連携し就労準備勉強会を実施し、社会人としての心構え、面接の準備、就労に関する注意点を確認する作業等が行われている。一部では地元企業・患者が連携して就労コンソーシアム設立活動が行われている。これらの活動は現在医療従事者や患者等の自助努力により行われてきたものであり、今後移行医療協議会の設置に際しては、それぞれの分野で行政と連携して事業を進めていくことを考えている。

■ 静岡県の移行医療に対する取り組み

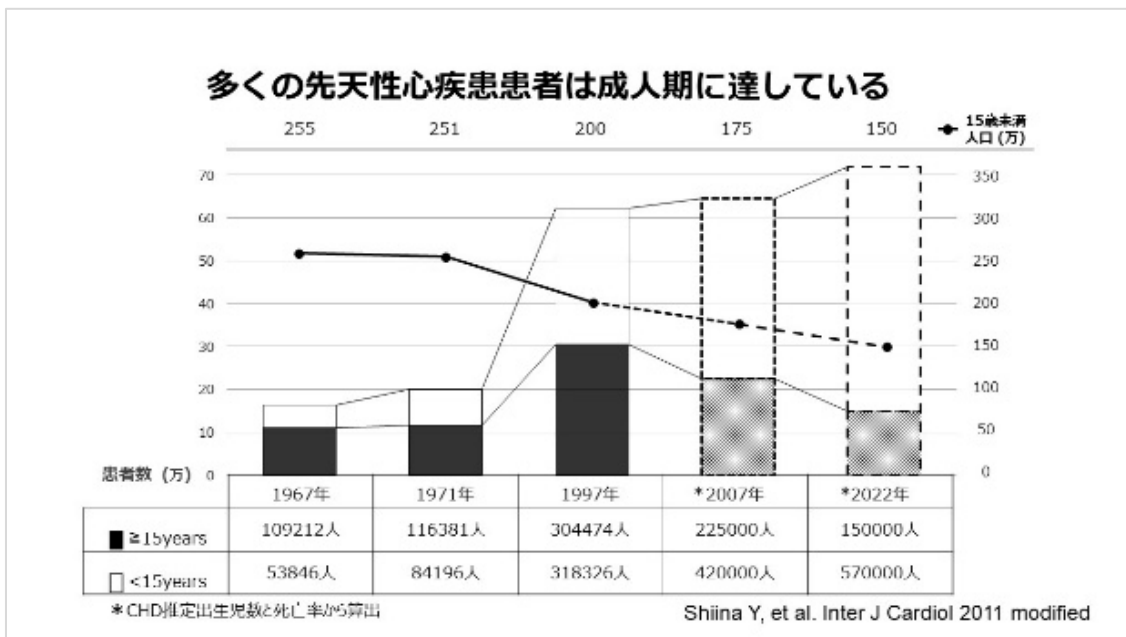


2019年度より県健康福祉部とこども病院で移行医療協議会と移行医療センターの設置を検討。総合修練施設である聖隷浜松病院・県立総合病院と連携修練施設の県立こども病院が中心となり、県内約 10 施設が参加する静岡県 ACHD 研究会が設立された。また、癌医療推進協議会内に小児・AYA 世代部会が設置された。2020年2月に県立病院機構内の県立総合病院（ACHD 総合修練施設）に移行期医療部（成人先天性心疾患科、小児・AYA 世代腫瘍科、移行医療支援室を含む）とこども病院（ACHD 連携修練施設）に移行期医療支援センターを設置。同年4月、こども病院が県から「静岡県移行期医療支援センター」を受託し、県・移行医療協議会を含む移行期医療体制整備の提案・推進役となる。同年6月移行医療コーディネーターを選定。今週秋～冬に県・移行医療協議会を開催予定。

5. 成人先天性専門医総合および連携修練施設への実態活動調査結果をもとに、診療体制の診療体制の改善および見直しの必要性について検討（赤木報告書）

国内の先天性心疾患患者数の50%以上は成人領域に達し、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。



6. 先天性心疾患患者とその家族における、疾患・診療体制・社会保障制度に関する理解と効果的な利活用の促進に資するウェブコンテンツ作成（落合報告書）

目的

先天性心疾患患者とその家族における、疾患・診療体制・社会保障制度に関する理解と効果的な利活用の促進に資するウェブコンテンツを作成すること。

方法

日本小児循環器学会広報委員会・総務委員会・移行医療委員会、および厚労科研難治性疾患政策研究事業「成育医療からみた小児慢性特定疾病対策の在り方に関する研究」（研究代表者 賀藤均）研究班の協力と連携し、ウェブコンテンツを作成した。コンテンツはその内容に即して適切と考えられる日本小児循環器学会会員に確認を依頼し、妥当性を確認した。

結果

「それぞれの病気について」「心臓の手術や治療について知る」「心臓病とともに生きるために」「動画で学ぶ」から構成されるウェブコンテンツを作成した。

それぞれの病気についてでは、「心房中隔欠損症」「心室中隔欠損症」「動脈管開存症」「ファロー四徴症」「完全体血管転位症」

「単心室症」に加え、先行研究で理解が乏しいとされる「感染性心内膜炎」について解説した。

「心臓の手術や治療について知る」では、「心臓病でよく使われる薬」「カテーテル検査と治療」「心臓手術を受ける前に」「心臓手術の流れ」「心臓手術を受けた後」「不整脈の種類と治療」「フォンタン手術について」解説した。

「心臓病とともに生きるために」では、「なぜ定期受診が必要」「『移行医療』って何？」「心臓病にかかわる社会保障制度」「心臓病の人の妊娠・出産」「患者会について」解説した。

動画で学ぶでは、正常心の構造を解説すると同時に、「それぞれの病気について」で解説した疾患について動画を用いて解説した。

日本小児循環器学会広報委員会・総務委員会と連携し、上記ウェブコンテンツは日本小児循環器学会のHP、及び本研究班HP（先天性心疾患ポータル-みんなで学ぶ・心を寄せる-）からリンクし、より多くの患者・家族がアクセスできる設定とした。

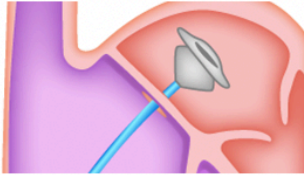
結論

関連学会や研究班と連携し、妥当性の高いウェブコンテンツを作成した。今後は、疾患解説の追加、社会情勢を踏まえた情報更新、広報活動が課題である。

それぞれの病気について

心房中隔欠損症

心房中隔欠損症は、右心房と左心房の間に孔が空いてい…



[Read More](#)

心室中隔欠損症

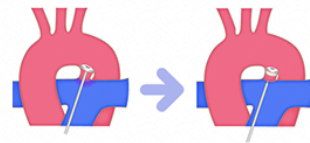
心室中隔欠損症は、右心房と左心房の間に孔が空いてい…



[Read More](#)

動脈管開存症

動脈管開存症は、生まれてくるときに動脈管が閉じない…



[Read More](#)

ファロー四徴症

ファロー四徴症は、チアノーゼ性心疾患の中で一番頻度…

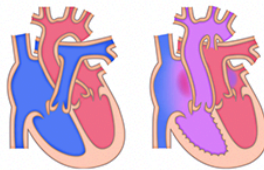
チアノーゼ



[Read More](#)

完全大血管転位症

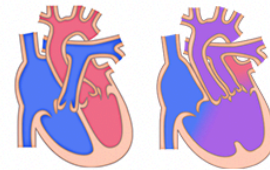
完全大血管転位症は先天性心疾患の1.8%、約5000人に…



[Read More](#)

単心室症

単心室症は先天性心疾患の1.5%、約7000人に1人の頻…



[Read More](#)

感染性心内膜炎

心臓の中で、血液の流れが悪いところや、手術で使った…

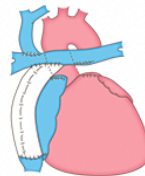


[Read More](#)

フォンタン手術について

フォンタン手術について知る前に、いくつか知って…

TCPC:
Total
Cavo-pulmonary
Connection



[Read More](#)

7. Fontan 術後患者の肝臓癌および肺動静脈瘻の発生の関連 (大内論文)

背景

肝臓癌 (LC) は、Fontan 手術後の重大な晩期合併症の一つである。しかし、その発生率、予測因子、予後は未だ不明である。本研究の目的は、これらの臨床的特徴を明らかにすることである。

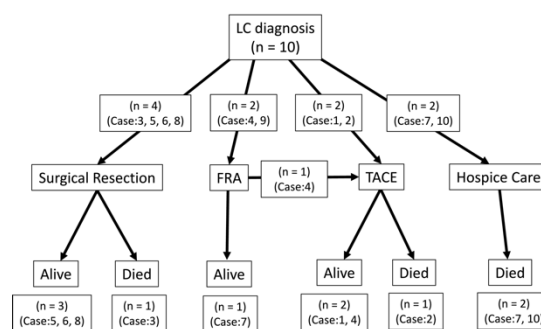
方法と結果

2005 年から 2019 年に Fontan 術を受けた連続した 339 人の患者を対象に肝機能の評価した。LC は、中央値 2.9 年の期間後に 10 人の患者で組織学的に診断された (範囲: 0.3-13.8。0.3~13.8、年齢中央値: 29.9 歳 [範囲: 14.4~41.5 歳]、フォンタン術後フォローアップ全体中央値: 25.6 年 [範囲: 13~32.1 年])、年間発生率は 0.89%であった。フォンタン術後の全追跡期間において、第 2、第 3、第 4 世代の新規発症 LC の年間発生率はそれぞれ、0.14%、0.43%、8.83%であった。LC 患者では、追跡期間が長く、AFP (α -フェトプロテイン) 値が高く、肝線維化指標も高かった ($P < 0.01-0.0001$)。さらに、すべての指標は、新たに発症した肝細胞癌の予測因子であった ($P < 0.01-0.0001$)。LC の治療法は、外科的切除 ($n=3$)、経動脈的化学塞栓療法 ($n=3$)、ラジオ波焼灼療法 ($n=2$)、ホスピスケア ($n=2$) であった。追跡期間中央値 9.4 カ月で 4 人が死亡し、

1 年後の生存率は 60%で、無症候性患者でより良好であった ($P < 0.01$)。

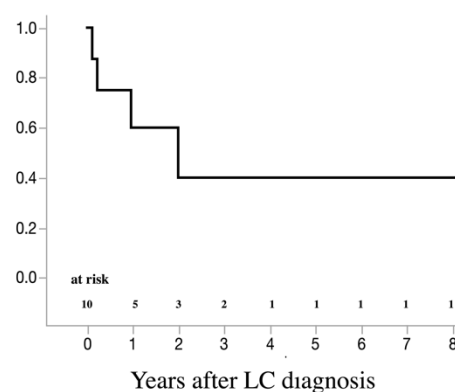
結論

Fontan 術後 30 年以上経過すると LC の発生率は急速に上昇し、肝線維化指標と AFP は LC の新規発生を予測する指標であった。これらの肝線維化予測マーカーは、肝細胞癌の早期発見と予後改善のために、注意深くかつ義務的にモニターされるべきものである。



肝臓癌患者 10 人の内訳



Survival rate



肝臓癌患者 10 人の生存曲線

ORIGINAL RESEARCH

Incidence, Predictors, and Mortality in Patients With Liver Cancer After Fontan Operation

Hideo Ohuchi , MD, PhD; Yohsuke Hayama , MD, PhD; Kimiko Nakajima, MD, PhD; Kenichi Kurosaki, MD; Isao Shiraishi, MD, PhD; Michikazu Nakai, PhD

BACKGROUND: Liver cancer (LC) is a serious late complication after the Fontan operation. However, the incidence, predictors, and prognosis remain unknown. The purpose of our study was to determine these clinical characteristics.

METHODS AND RESULTS: We assessed liver function in 339 consecutive patients who had undergone the Fontan procedure from 2005 to 2019. LC was histologically diagnosed in 10 patients after a median period of 2.9 years (range: 0.3–13.8; median age: 29.9 years [range: 14.4–41.5 years]; overall median post-Fontan procedure follow-up: 25.6 years [range: 13–32.1 years]), and the annual incidence was 0.89%. Over the entire post-Fontan follow-up period, the annual incidences of new-onset LC in the second, third, and fourth decades were 0.14%, 0.43%, and 8.83%, respectively. The patients with LC had longer follow-up periods, higher levels of AFP (α -fetoprotein), and higher values of liver fibrosis indices ($P < 0.01$ – 0.0001). Moreover, all indices were predictive of new-onset LC ($P < 0.01$ – 0.0001). The LC treatments were surgical resection ($n=3$), transarterial chemoembolization ($n=3$), radiofrequency ablation ($n=2$), and hospice care ($n=2$). During a median follow-up of 9.4 months, 4 patients died; the survival rate at 1 year was 60%, and it was better among asymptomatic patients ($P < 0.01$).

CONCLUSIONS: The LC incidence rapidly increased ≥ 30 years after the Fontan procedure, and liver fibrosis indices and AFP were predictive of new-onset LC. These LC-predictive markers should be monitored closely and mandatorily for early LC detection and better prognosis.

Key Words: cancer ■ Fontan procedure ■ liver ■ mortality ■ predictors

The majority of adult survivors of the Fontan procedure have good functional status with an acceptable 5-year survival rate.¹ However, the significant prevalence and complications of noncardiac mortality indicate that the pathophysiology of the Fontan procedure constitutes a multiorgan disease that can have deleterious effects on quality of life and lifespan.¹ These complications include heart failure, arrhythmias, protein-losing enteropathy, and thromboembolic disorder and have been described in a large-scale study.² Recently, besides these complications, more attention has been given to issues of Fontan-associated liver disease (FALD).³ FALD can be

characterized by subclinical progression of liver fibrosis and ultimately leads to liver cirrhosis, liver cancer (LC), or both, and these late complications, particularly LC, are now recognized as among the major factors in all-cause mortality.^{1,4} Because of the unique Fontan hemodynamics and diagnostic challenges of liver fibrosis, clinical information about LC remains limited. Therefore, on the basis of our unique follow-up management strategy of patients who have undergone the Fontan procedure,⁵ we sought to clarify the following issues: (1) incidence of LC, (2) predictors of new-onset LC, (3) current management of LC, and (4) prognosis after diagnosis of LC.

Correspondence to: Hideo Ohuchi, MD, PhD, Departments of Pediatric Cardiology and Adult Congenital Heart Disease, National Cerebral and Cardiovascular Center, 6-1, Kishibeshinmachi, Suita, Osaka 564-8565, Japan. E-mail: hohuchi@ncc.go.jp

For Sources of Funding and Disclosures, see page 11.

© 2021 The Authors. Published on behalf of the American Heart Association, Inc., by Wiley. This is an open access article under the terms of the Creative Commons Attribution-NonCommercial-NoDerivs License, which permits use and distribution in any medium, provided the original work is properly cited, the use is non-commercial and no modifications or adaptations are made.

JAHA is available at: www.ahajournals.org/journal/jaha

8. 小児慢性疾患および指定難病の診断基準の見直しと、指定難病19疾患のホームページの改訂作業

9.

令和3年度に、担当する指定難病の先天性心疾患19疾患について、診断基準の見直しと、ホームページの改訂を実施した。新しい診断法と治療法を加筆するとともに、わかりやすくするために図を一新した。以下に代表的な2疾患を示す。

難病情報センター
Japan Inherited Diseases Information Center

文字サイズの変更
サイトマップ 検索 大 特大

お知らせ
国の難病対策
指定難病一覧
患者会情報

HOME >> 病気の解説 (一般利用者向け) >> 22q11.2欠失症候群 (指定難病203)

22q11.2欠失症候群 (指定難病203)

22q11.2けっしつしょうごうぐん

病気の解説 (一般利用者向け)	概要・診断基準等 (厚生労働省作成)	よくある質問
--------------------	-----------------------	--------

「厚生労働省作成の概要・診断基準等及び臨床調査個人票」(PDF版) はこちらにあります。

1. 22q11.2欠失症候群とは

22q11.2欠失症候群は、患者さんの80%に先天性疾患を合併し、精神発達遅延、特徴的顔貌や、胸腺低形成・無形成による免疫低下、口蓋裂・軟口蓋閉鎖不全、鼻声、低カルシウム血症を主徴とする症候群です。22番の染色体の短腕欠失 (顕微鏡では見えない程度の「22q11.2」と呼ばれる部分の欠失) が認められ、その部分に位置する約30個の遺伝子が欠失するため発症します。特にTBX1というヒトの心臓や大血管の形を決める遺伝子の欠失によって、心疾患としてファロー四徴症 (+肺動脈弁欠失、肺動脈閉鎖、主大動脈副動脈) や大動脈閉鎖症の合併が多いです。

ファロー四徴症は、(1) 左右の心室を分ける心室中隔という仕切り壁の大きな穴 (心室中隔欠損)、(2) 全身へ血液を送る大動脈が左右の心室にまたがっている (大動脈騎乗)、(3) 肺へ血液を送る肺動脈の右室の出口 (漏斗部) が肺動脈弁と一緒に狭くなる (漏斗部狭窄および肺動脈狭窄)、(4) 左右の心室の圧が等しくなり、右室が肥大する (右室肥大) の4つの特徴をもった心疾患です。

ファロー四徴症で肺動脈閉鎖をとらぬものを、極型ファロー四徴症と呼ぶこともあります。22q11.2欠失症候群では、極型ファロー四徴症で主肺動脈が無く、主大動脈副動脈によって肺への血流が供給される病型が多いのが特徴です。

2. この病気の患者さんはいくらいるのですか

4,000~5,000人に1人の頻度で発症します。ファロー四徴症の15%の患者さんが22q11.2欠失症候群です。

3. この病気はどのような人にも多いですか

どのような人にも多いかはわかりません。

4. この病気の原因はわかっているのですか

染色体の微細欠失による遺伝子の異常が原因です。

5. この病気は遺伝するのですか

ご本人の遺伝子異常は多くは突然変異ですが、家族性に認められることもあります。ご本人の遺伝子異常 (22q11.2欠失) が子どもに遺伝する確率は50%です。

6. この病気ではどのような症状がみえますか

発達遅延、特徴的顔貌、先天性心疾患、結核下口蓋裂、胸腺低形成、低カルシウム血症などが多いですが、その他にも多様な臨床症状がみられる可能性があります。

22q11.2欠失症候群で生命予後に深く関与するのが心血管疾患です。ファロー四徴症や大動脈弓閉鎖の合併が多く認められます。ファロー四徴症およびその種類疾患は、一般に肺血流量が少なくなるので、チアノーゼ (低酸素血症のために口唇や爪床が青色になる状態) が特徴的です。一部のファロー四徴症では、心不全症状 (多呼吸、喘乳困難、体重増加不良) を呈することがあります。右室から肺動脈への流出路が、どの程度狭いかによって、チアノーゼの出現の時期と程度が変わります。生後2ヶ月以後には、この疾患に特有の「チアノーゼ発作 (低酸素発作)」がみられるようになります。この発作は、最初は嘔吐、入浴後、よく寝た後に見られることが多く、重くなると一日中起きることがあります。症状は、急に不機嫌になり、チアノーゼと呼吸困難が強くなり、高度になると意識がなくなったり全身のけいれんを起こすことがあります。長時間続くと死亡することもあり、注意が必要です。チアノーゼが発現してから7ヶ月以上経つと手足の指先が円形変形して、太股のばちのような形になります (ばち指と呼ばれます)。

大動脈閉鎖症では、新生児期から肺血流量増加による心不全症状がみられ、適切に診断されない大動脈が閉鎖して下半身の血流が途絶え、ショックにより死亡することがあります (ダクトルショック)。

22q11.2欠失症候群では、身長長、血小板減少、汎血球減少、産卵、斜視、気管支拡張症、脳萎縮、白内障、尖足、側弯症、腎形、尿道下裂、脚紅、股経ヘルニアなど多くの症状が合併する可能性があります。結核下口蓋裂による言葉の異常や精神発達遅延は、小学校入学前後から目立ってきます。学習期には学習障害がでて、特にストレスに敏感になり思春期に精神的な問題を抱えたり、その後精神的な不調や精神疾患を発症することがあります。精神科など専門家への受診と治療が必要になります。

免疫力低下による 易感染性は、ごく少数の症例以外ではあまり顕著ではなく、通常の予防接種が可能で

7. この病気にはどのような治療法がありますか

染色体の異常そのものを治療する方法はありませんので、まず生命に直結する心臓病の治療が基本になります。新生児期からそれぞれの患者さんに適した心臓手術計画を立て、生涯にわたって、臨床症状に基づいた生活指導や治療を続ける必要があります。ファロー四徴症で高度肺動脈狭窄または肺動脈閉鎖の場合は、新生児期に短絡が必要となる場合があります。大動脈閉鎖症では、新生児期に大動脈の修復手術が必要となります。低酸素血症を改善するための手術として、手に血液を送る顔面下動脈という動脈と肺動脈をつなぐブラックアウトシワ短絡手術と、心室中隔欠損を閉鎖して狭い右室流出路を拡大形成する心内修復術があります。ブラックアウトシワ短絡手術は、新生児や乳児早期で体重が小さかったり、「チアノーゼ発作」の改善のためや、肺動脈が細く左室が小さいために心内修復術をするのが難しい場合に行われます。ファロー四徴症の心内修復術は、通常生後1歳前後に行われることが多く、狭い右室流出路を広げるのに自分の肺動脈を残す方法 (自己弁温存法)、右室流出路にパッチと呼ばれる膜を当てて拡大形成する方法 (右室流出路パッチ拡大術)、人工血管などの導管を使って右室から肺動脈へ血液路を作製する方法 (ラステリ手術) の3通りがあります (図1)。特に肺動脈閉鎖をとらぬ場合にはラステリ手術が行われます。

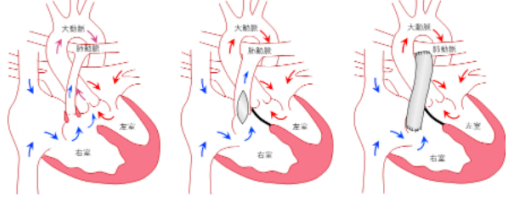


図1：左：ファロー四徴症、中央：右室流出路パッチ拡大術後、右：ラステリ手術後

しと、ホームページの改訂を実施した。新しい診断法と治療法を加筆するとともに、わかりやすくするために図を一新した。以下に代表的な2疾患を示す。

難病情報センター
Japan Inherited Diseases Information Center

文字サイズの変更
サイトマップ 検索 大 特大

お知らせ
国の難病対策
指定難病一覧
患者会情報

HOME >> 病気の解説 (一般利用者向け) >> 両大血管右室起始症 (指定難病216)

両大血管右室起始症 (指定難病216)

りょうだいけっかんうしつじしょう

病気の解説 (一般利用者向け)	概要・診断基準等 (厚生労働省作成)	よくある質問
--------------------	-----------------------	--------

「厚生労働省作成の概要・診断基準等及び臨床調査個人票」(PDF版) はこちらにあります。

1. 両大血管右室起始症とは?

正常の心臓では、左室からは大動脈が起始し、右室からは肺動脈が起始しますが、両大血管右室起始症では、大動脈と肺動脈の両方の大血管の一つともう一つの半分 (50%ルール) 以上が右室から起始している病変です。大血管の位置関係や心室中隔欠損の位置関係により、大きくは、大動脈下型VSDと肺動脈下型VSDに分類されています (図1)。そのため、稀なタイプとして両大血管下型VSDと過橋型VSDがあります。

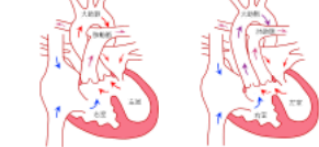


図1：両大血管右室起始症の分類。左：大動脈下型VSD、右：肺動脈下型VSD

2. この病気の患者さんはいくらいるのですか

先天性心疾患の約1% (出生10,000人に1人) とされています。

3. この病気はどのような人にも多いのですか

両大血管右室起始症が多い家系や遺伝性症候群はありませんが、18トリソミーの患者さんには比較的高頻度で認められます。

4. この病気の原因はわかっているのですか

胎児期でのけいれん心臓の出口 (右心室の流出路) には一つの太い血管 (総動脈幹) が繋がっています。母体内で心臓の発生が進むと、右室流出路は心臓の左側に大きく移動するとともに、総動脈幹では内部にらせん状の仕切りができて大動脈と肺動脈が分離できるようになります。この結果、左側の後にできる大動脈が新たに左心室と交通するようになります。この過程、すなわち、右室流出路の左側への移動もしくは総動脈幹のらせん分割に異常があると、両大血管右室起始が発症します。

5. この病気は遺伝するのですか

両大血管右室起始症では、明らかに強い遺伝性は認められていません。他の疾患を含めた先天性心疾患のきょうだいの発症率は通常の1%より少し高くなるとされています。一般に先天性心疾患の親から子へ何らかの先天性心疾患が遺伝する確率は、父親で1-3%程度、母親で2-12%程度とされています。

6. この病気ではどのような症状がみえますか

大動脈下型VSDで肺動脈狭窄を伴わないお子さんでは、左心室から右心室へ大量の血液が短絡しますので、新生児や乳児では、多呼吸、陥没呼吸、喘乳不良、体重増加不良、発熱などの心不全症状が認められます。肺動脈狭窄を伴う場合はファロー四徴症のようなチアノーゼが新生児より見られ、その程度は肺動脈狭窄の程度により異なります。

肺動脈下型VSDでは、基本的に新生児期よりチアノーゼがみられます。ただし肺動脈狭窄を伴わない場合には、心不全症状が目立つこともあります。肺動脈狭窄を伴う場合は、新生児期より著しいチアノーゼが見られます。

7. この病気にはどのような治療法がありますか

大動脈下型VSDで肺動脈狭窄を伴わないお子さんでは、左心室の血液が大動脈にスムーズに流れるようになる形で心室中隔欠損を閉鎖します。肺動脈狭窄を伴う場合は、肺動脈狭窄の程度が強ければ、乳児期早期にブラックアウトシワ短絡手術を行い肺血流量を増やしてチアノーゼを改善し、成長を持ってから乳児期後期に心内修復術 (心室中隔欠損閉鎖と右室流出路狭窄解除) を行います。

肺動脈下型VSDでは、肺動脈狭窄をとらぬ場合は、新生児期から乳児期早期に動脈スイッチ手術 (ジャネ手術) を行います。強い肺動脈狭窄をとらぬ場合は、新生児期にブラックアウトシワ短絡手術を行い肺血流量を増やし、幼児期後にラステリ手術を行って、心室中隔欠損を閉鎖するとともに、人工血管により右室から肺動脈へ血液を送ります。

過橋型VSDの一部の患者さんで、大動脈が左心室から遠く離れている場合には2心室修復術ができません。1心室修復術であるファンタン型手術を行う場合があります。

8. この病気はどのような経過をたどるのですか

肺動脈狭窄を伴わない大動脈下型VSDのお子さんでは、左心室から右心室へ大量の血液が短絡しますので、予後は良好で生活制限も必要でないことが多いです。肺動脈狭窄を伴うお子さんでは、ファロー四徴症の経路に準じます。生命予後は比較的良好ですが、問題となる程度の肺動脈閉鎖不全や狭窄が選択したお子さんでは、思春期や成人期に再手術が必要になることがあります。

肺動脈狭窄を伴わない大動脈下型VSDのお子さんでは、完全大血管転位のジャネ手術後に準じます。近年、生命予後は比較的良好になりましたが、術後の肺動脈狭窄、大動脈閉鎖不全、冠動脈狭窄などの重篤な合併症が起こり得るため、術後も慎重な経過観察が必要です。再手術やカテーテル治療の可能性もあります。

肺動脈狭窄を伴う大動脈下型VSDのお子さんでは、ラステリ手術後の経過は、単心室閉鎖不全や過橋型VSDなどでファンタン型手術を行った場合は、単心室のファンタン型手術後の経過に準じます。

9. この病気は日常生活でどのような注意が必要ですか

術後の経過および発症の状態と程度によります。心不全や閉鎖となるような不整脈のないお子さんでは、激しい運動は少し注意が必要ですが、概ね学校での体育活動は可能です。無理をしない範囲でのクラブ活動も可能なことが多いです。動脈スイッチ手術やラステリ手術などの複雑な手術を行ったお子さんでは、遺残および再発する肺動脈狭窄や閉鎖不全、大動脈閉鎖不全の程度、不整脈の性質と程度により、学校での運動制限や生活制限が必要になってきます。主治医の指示に従って定期的な検査を受け、必要であれば薬を服用して、規則正しい無理のない生活をするようにしましょう。

10. 次の病名はこの病気の別名又はこの病気に含まれる、あるいは深く関連する病名です。ただし、これらの病名 (病名) であってよく医療費助成の対象とならないこともありますので、主治医に相談してください。

該当する病名はありません。

10. そのほか

9a. 市民公開講座の開催

みんなで考えよう！心臓病のある人の“with コロナ時代”の生き方

令和3年7月11日（日）：奈良県コンベンションセンター

第57回日本小児循環器学会学術集会併催

プログラム(現地とwebのハイブリッド)

第1部 これまでのCOVID-19取り組み

- ① 小児循環器学会の取り組み、COVID-19 アンケート調査結果について
演者：聖霊浜松病院心臓血管外科 立石 実
- ② 全国心臓病の子どもを守る会と学会 COVID-19 対策特別チームの懇談会の報告
演者：全国心臓病の子どもを守る会副会長 青木美千代

第2部 COVID-19 最新情報

演者：兵庫県立子ども病院感染症内科 笠井正志

第3部 みんなで考えよう！心臓病のある人の“with コロナ時代”の生き方（web 討論）

第57回日本小児循環器学会学術集会（会長：白石公）の3日目（2021.7.9）の午後に市民公開講座を開催した。コロナ禍の中、現地会場と全国の患者会会員との間でwebによるハイブリッド開催で行った。心臓病患者はコロナ禍をどのように乗り切るべきか、小児感染症の専門家である笠井正志先生の講演を交えて、全国心臓病の子どもを守る会の会員とともに質疑応答を行った。Webも含めた参加者は、96名であった。今回の市民公開講座の要約は、全国心臓病の子どもを守る会会報に記載された（次々ページ資料）。



第57回日本小児循環器学会総会・学術集会

市民公開講座

Challenge, Innovation, and Creation
for the Future

～未来に繋げる挑戦と創造のこころ～

みんなで考えよう! 心臓病のある人の
“withコロナ時代”の生き方

2021年7月11日 15:20~16:50 オンライン開催

主催:厚生労働科学研究費補助金 難治性疾患等政策研究事業

参加費
無料

ご視聴は下記QR
コードから

第1部 これまでのCOVID-19に対する取り組み 各10分

座長 檜垣 高史 愛媛大学大学院医学系研究科 地域小児・周産期学講座

①小児循環器学会の取り組み、COVID-19アンケート調査結果について

演者 立石 実 聖隷浜松病院 心臓血管外科

2020年4月に「小児循環器学会COVID対策特別チーム」を発足し、小児循環器疾患の患者さんご家族の不安軽減に繋がるような情報発信などに取り組んできました。これまで行ってきたこと、そして、過去2回行ったCOVID-19における全国の修養施設(143施設)のアンケート調査結果について報告します。

②全国心臓病の子どもを守る会と小児循環器学会COVID対策特別チームの懇談会の報告

演者 学会側から 落合 亮太 横浜市立大学医学部 看護学科 全国心臓病の子どもを守る会から 青木 美千代 副会長

COVID-19の感染拡大に伴い、患者さんご家族がどのようなことに不安を感じているか? 医療機関が実際どのような状況にあるのか? について、全国心臓病の子どもを守る会の全国各地のメンバーと、小児循環器学会COVID対策特別チームのメンバー、そして各地域の診療の核となる施設の先生方にもご参加頂き、これまで4回懇談会を行いました。これまでの懇談会で話題としてあがったこと、情報交換で得られたことなどを、学会側と守る会側から報告いたします。

第2部 COVID-19最新情報 15分

座長 城戸 佐知子 兵庫県立こども病院 循環器内科

演者 笠井 正志 兵庫県立こども病院 感染症内科

これまでに得られているCOVID-19の最新情報、特に小児の感染状況などについて、そしてワクチンに関する最新の知見についてのお話頂きます。

第3部 みんなで考えよう! 心臓病のある人の“withコロナ時代”の生き方 45分

各地域の患者さんご家族の代表から、不安なことや問題点を代弁して頂いて、医療者と情報共有し、これからの“withコロナ時代”の生き方を患者さんと医療者が協働で考えていく場にしたいと考えています。ウェブでの質問も受け付けます(時間の都合で全ての質問に回答できない可能性があること、ご了承ください)。たくさんの方のご参加をお待ちしています。

座談会
参加者
(予定)

医師者
白石 公 国立循環器病研究センター
檜垣 高史 愛媛大学
城戸 佐知子 兵庫県立こども病院
笠井 正志 兵庫県立こども病院
山岸 敬幸 慶應義塾大学
豊野 学朋 秋田大学
立石 実 聖隷浜松病院
落合 亮太 横浜市立大学

当事者団体
青木 美千代 全国心臓病の子どもを守る会 副会長
中村 典子 全国心臓病の子どもを守る会 理事
清水 秀美 全国心臓病の子どもを守る会 理事
藤田 暢子 全国心臓病の子どもを守る会 北海道支部
春本 加代子 全国心臓病の子どもを守る会 奈良県支部
石神 彩乃 全国心臓病の子どもを守る会 京都支部
立分 憲 全国心臓病の子どもを守る会 岡山心友会
山村 光平 全国心臓病の子どもを守る会 山口心友会

本市民公開講座は、厚生労働科学研究費補助金「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(21FC1014)」により開催されます。

【本件に関するお問い合わせ先】

第57回日本小児循環器学会総会・学術集会運営事務局
〒604-8162 京都府京都市中京区烏丸九通六角下ル七観音町634
株式会社コンベンションリンク内
TEL:075-231-6357 FAX:075-231-6354

市民公開講座の詳細・ご視聴は
こちらのQRコードもしくは下記URLから

<https://www.c-linkage.co.jp/jspccs57/citizen.html>



7月11日(日)に、奈良県コンベンションセンターを会場に開催された、第57回日本小児循環器学会学術集会では、「COVID-19」をテーマに市民公開講座が開かれました。

今、世界中に広がっている新型コロナ感染症について、これまで学会が行ってきた取り組みや、感染症専門医による最新情報の講演がありました。そして、第3部「みんなで考えよう!心臓病のある人の“withコロナ時代、の生き方」では、守る会会員と先生方の討論、質疑応答が行われました。

その概要を紹介します。

プログラム

- 第1部 これまでのCOVID-19に対する取り組み
①小児循環器学会の取り組み、COVID-19アンケート調査結果について
②全国心臓病の子どもを守る会と小児循環器学会 COVID-19対策特別チームの懇談会の報告
- 第2部 COVID-19最新情報
- 第3部 みんなで考えよう!
心臓病のある人の“withコロナ時代、の生き方(討論)

〈第1部〉これまでのCOVID-19に対する取り組み

◆日本小児循環器学会のこれまでの取り組み、COVID-19アンケート調査について

座長 檜垣高史先生(愛媛大学)
演者 立石 実先生(聖隷浜松病

院)

ここでは、「小児循環器学会COVID-19対策特別チーム」の患者家族社会向け情報発信チーム、チームリーダーである立石先生から、

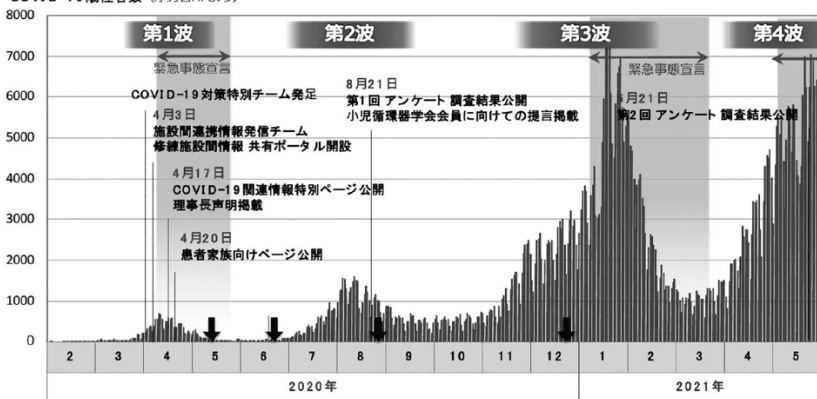
ホームページでの情報公開など、これまでの活動内容の紹介がありました。

また、2回行った「小児循環器学会の修練施設143施設へのアンケート調査」の結果についても話されました。アンケート1回目は第2波中の昨年8月21日、2回目は第4波前の5月に行っています。それぞれの調査内容と結果について、詳しく紹介されたあと、次のように講演を結ばれました。

「先天性心疾患は同じ病気でもそれぞれの人で病状が違って個性が高いので、わからないこと、不安なことを主治医に相談することは全く遠慮する必要はありません。不安な気持ちを共有することは大切ですが、不安なことを探すだけでなく、できれば自分で

社会情勢と懇談会のタイミング

COVID-19 陽性者数 (厚労省HPより)



きることはないかということも探してみること、ぜひ伝えたくて市民公開講座の名前も『みんな考えてよ』としました。医療者だけでなく患者さんもみんな共同で、一緒に考えていきたいと思えます」

◆全国心臓病の子どもを守る会と小児循環器学会COVID対策特別チームの懇談会の報告

落合亮太（小児循環器学会COVID対策特別チーム、横浜市立大学 医学部看護学科）

青木美千代（守る会副会長）

次に、昨年5月から4回行われた学会と守る会とのWeb懇談会について、報告がありました。

青木副会長からは、懇談を申し入れた経緯や、懇談内容の発信などについて説明がありました。また、落合先生から4回にわたる懇談会の詳細について説明があり、多くの先生が参加してくださって、充実した内容となった懇談会の様子が紹介されました（前ページ図参照）。

最後に、青木副会長、落合先生がそれぞれの立場から、懇談会を経ての感想が述べられました。

「かつて経験したことのない状況下で、患者・家族が正しい知識と情報を得ることが何よりも大切です。」

対面の交流ができなくなった反面、オンラインで医療者の方々や直接話をして不安や困ったことを伝え、それに答えていただけていることにも感謝しています。どんなときにも主治医を頼っているのだよ」という強いメッセージが、患者・家族にとっては、不安な毎日を乗り越えていくうえでの何よりの力になってきました」

「感染状況、検査体制、重症化リ

〈第2部〉小児のCOVID-19最新情報

演者：笠井正志先生

（兵庫県立こども病院・感染症内科）

進行：城戸佐知子先生

（兵庫県立こども病院）

第2部では、感染症の専門家である笠井先生のお話がありました。

まず、現状での感染者数については、日本だけでなく、世界各国の患者数や推移、他国との比較といった世界全体に目を向けることが必要だと話されました。

次に新型コロナウイルスの特徴を二つ挙げました。一つは、軽症の期間が長いこと。「感染してから自分が発症するまでの期間、もしくは、かかってから症状が出るまでの期間が

スクから、緊急事態宣言後の登校再開、感染者数が増えるなかでの学校生活、そしてワクチン接種へと、社会の情勢に合わせて変化する患者さん・ご家族の思いを共有していただくことが学会活動のガイドになってきました。主治医と患者さん・ご家族、学会と当事者団体が、様々な形で対話が続けることが、この分野で特に重要だと思っています」

MOを使用しているという状態で、長年感染症に携わっている先生もこういう形で重症化してくる感染症は初めてだそうです。

小児についての現状と注意点も話されました。「大人と子どもは全く違う病気とすら思ってもいいくらいです。第4波以降は、小児の患者が増えましたが、大人の患者が増えた結果です。だから大人が注意しないといけないのです」とのこと。7割以上が家庭内感染だそうです。

また、ワクチンは、発熱や局所の痛みなどの副反応は少し多いものの非常に有効であること、基礎疾患があっても接種は問題ないことなど、ワクチンの特性と副反応について説明されました。「ワクチンを打つメソッドは、伝播させにくく、発症を防止することです。心筋炎などの重大な事象はありますが、飛行機が落ちる確率と変わりません。ワクチンの安全を問うのではなく、安全に打てる体制を整える、タイミングを考えることが大切です」という話は、とても参考になりました。

大切なのは、私たち自身が健康であること
最後に、感染症の基本的な考えを示してくださいました。

「新型コロナウイルスといえどもしよせんは小さなウイルスです。感染した人は軽症者、重症者、咳の多い人少ない人、行動パターンなど様々ですが、免疫力があると排泄するウイルスは減ります」。そして一方、大切なのは、もう一方側の免疫力、抵抗力です。手洗いや人と会わないといった対策を含め、本来の抵抗力、免疫力が感染を減らすことにつながるといふこ

とです。そして、私たちはつい病論に目が行きがちだが、私たち自身が健康であるという健康生成論的アプローチも選ぶことができます。見えないウイルスを避け続けていると不安になりませんか。もっと自分が健康になるということを考えていただければと思います」と話され、コロナにも前向きに対応する大切さを強調されました。

〈第3部〉「みんなで考えよう！心臓病のある人の“with”コロナ時代の生き方」(討論)

Q 藤田(北海道)・・・SNSなどのマイナスイメージから、ワクチンを打つことに不安があるようです。

A 豊野先生・・・若い世代が感じている不安やワクチン接種にメリットがないと感じている方も、ワクチンを受けてみようかと思えるメッセージが今必要だと思えます。副反応は少

なからず起こるかもしれないが、基本的には軽症だという認識をもつことが大切です。重い副反応であるアナフィラキシーは予測できないと言われていますが、現場のスタッフなど、万が一の体制は信頼して良いと思います。基礎疾患がある方は基本的にワクチンを打った方がいいです。副反応の正しい認識と、ワクチン接種は自身の安全だけでなく、社会全体の安全実現にも関わっていると思っただけだと思います。

なからず起こるかもしれないが、基本的には軽症だという認識をもつことが大切です。重い副反応であるアナフィラキシーは予測できないと言われていますが、現場のスタッフなど、万が一の体制は信頼して良いと思います。基礎疾患がある方は基本的にワクチンを打った方がいいです。副反応の正しい認識と、ワクチン接種は自身の安全だけでなく、社会全体の安全実現にも関わっていると思っただけだと思います。

Q 清水(群馬)・・・ワクチンを接種して副反応が出た場合、地元の保健センターよりも主治医に連絡したほうがいいですか。また、ワーファリンなどの薬は、普通に飲んで大丈夫なのでしょうか。

A 立石先生・・・ワクチン接種は個別性が高いので、まずは主治医に相談してください。副反応についても同じです。ワーファリンを含む全ての薬は中止せずにワクチンを打っていただきたい。ワーファリンやバイアスピリンなどは内出血しやすいので、接種部位をまますに、通常よりも長い時間しっかり押さえるよう注意してください。

Q 春本(奈良)・・・病児をもつ親はオンラインで授業を受けてほしいけれど、病児本人が学校へ行きたいと言って、親は戸惑っています。学校へ行かないほうがいい状況などの目安はありますか。

A 笠井先生・・・ワクチン接種者が増えていったとしても、このウイルスは地上からなくなることはないか覚悟してください。付き合っていく合っていかず。その学校にクラスターが発生していたら、これはさすがに行かないほうがいいです。それ以外は学校に行ってはいけない理由は思い当たりません。個別性の高いローカルな情報を入手して、決めてください。また、マスクは、とても大事な感染予防策です。感染を広げない、自分がかからないためには、マスクはとても重要なアイテム・武器ですので、きちんとつけることが重要です。次に手洗い、顔に手を持っていく前には、手を消毒しようね、という指導ができれば十分ではないかと思えます。

Q 石神(京都)・・・病状が落ち着いていて長く通院をしていないという大人も結構います。ワクチン接種するとき、カルテのある病院に問い合わせをしても良いでしょうか。また、副反応の心筋炎も心配です。心筋炎

プログラム

学会

- 白石 公先生(国立循環器病研究センター)
- 檜垣 高史先生(愛媛大学)
- 城戸 佐知子先生(兵庫県立子ども病院)
- 笠井 正志先生(兵庫県立子ども病院)
- 山岸 敬幸先生(慶應義塾大学)
- 豊野 学朋先生(秋田大学)
- 立石 実先生(聖隷浜松病院)
- 落合 亮太先生(横浜市立大学)

守る会

- 青木 美千代(副会長・横浜)
- 中村 典子(理事・東京南)
- 清水 秀美(理事・群馬県)
- 藤田 暢子(北海道)
- 春本 加代子(奈良県)
- 石神 彩乃(京都)
- 立分 恵(岡山心友会)
- 山村 光平(山口心友会)

にしていくのが大事だと思っています。

A 豊野先生…今は、多くのアスリートが、家でできるトレーニングの動画をアップしています。心疾患でも自分に合う運動を見つけれられると思います。孤立は敵です。一人暮らしの方は、ご家族や友人とSNSを通して、つながる時間を一定の間もつというの大事です。インターネットを上手に利用することは、新しい生活での改善点だと思います。

Q 中村(理事)…ワクチンを打つてはいけない先天性心疾患の症状や重症度の目安はありますか。

A 山岸先生…基本的に打ってはいけないというものはありません。ただ一番気をつけることは、これまで予防接種でアナフィラキシーのようなひどい症状を出したという既往があることです。ワクチンの成分が厚労省のホームページに出ているので、それと共通しているものがあるかどうか気をつけてください。青木副会長…丁寧に答えていただいて、「確かな情報」と「心配しすぎないで正しい対策を」というメッ

セージがしっかり伝わったのではないかと思います。ありがとうございます。

立石先生…少し個別性の高い質問などがありましたら、ぜひ主治医に相談してください。また学会ホームページでも、情報を提供していきたいと思っております。

山岸先生…全体を総括したお話をいたします。前半は、小児循環器学会の取り組みを紹介させていただきました。学会員、学会の施設を中心に日本の現状を把握して、患者さんやご家族に正しい情報をお伝えし、不安をなくすことに取り組んできました。重症化リスクの項目を挙げ、注意喚起をお願いしましたが、幸いにも重症化する方は少なく、かりに該当していても重症化しなかった方もたくさんいます。まだ不明な点もありますが、少なくとも今みなさんがやっていることは間違っていないのではないかと思います。今日答えられなかった心筋炎については、まだ日本でもデータが少なく学会としては次の調査を定期的に行いながら、情報発信していきたいと考えています。後半にはワクチンや、学校

とか外出といった話題が出ました。総括の代わりとして、私がいつも外来で患者さん、ご家族に話していることを述べさせていただきます。副反応は、本来大きな副反応が起こる確率は非常に低いのです。しかし発熱や痛み、頭痛など軽い副反応は、他の予防接種に比べると多いと思います。ですから軽いやつ嫌いで、すぐ心配になりますよね。しかし、そういう時には、解熱剤や鎮痛薬を飲んでかまいません。

笠井先生が言われた「健康を獲得していきましょう」という考え方にとっても共感しました。熱とかつらいことがあるかもしれないけど、ワクチンを打って副反応を乗り越えて感染免疫をつける、そんな考え方をしたいのではないかと思います。また、自分の免疫さえ強ければ、万が一ウイルスが来たとしても感染成立せずに、悪い状況にならないと思います。自分の体力、免疫力、少し外出して体力つけることが大切です。学校に行くときも疲れすぎない程度であれば、仮に感染したとしても軽く済むかもしれません。自分の体を

健康に保つことを心がけていけば、コロナと一緒に、もっと豊かな生活ができるのではないかと考えています。

司会…立石先生 市民公開講座を開催していただいた大会長の白石先生、ありがとうございます。

閉会の挨拶

白石公先生…先生方、守る会・心友会のみなさんありがとうございます。ワクチン接種は心配しなくていい、みんなとコミュニケーション取りましょう、そして体力づくりをしっかりしましょう、というところに集約されるのではないかと思います。オンラインという形ですと、普段は主治医の先生しか話を聞いたことがないという方たちも、私たちの話、専門家である笠井先生のお話を共有できるという非常にいい機会だと思います。今後も、もっとオンラインを生かしてみんなが参加して情報共有していける、不安を少なくする、正しい道を歩むということを探っていければと思います。

9b. 思春期および成人先天性心疾患患者における生活習慣データの取得および患者教育を目的としてモバイルアプリの開発

成人先天性心疾患は、疾患と病態が多岐にわたり、個々の患者の治療経過も長く、画一的な診療エビデンスを得ることが非常に難しい診療領域である。

これまで広く行われてきたようにカルテ情報を後ろ向きに収集するだけでは、患者の生命予後を解明したり、治療指針を決定したりするに十分なデータを得ることは困難である。

今回我々は、若い年齢層の人たちが自由に使いこなし、今や体の一部ともなっているような“スマートフォン”を使って患者自身の生活に密着したデータを前向きに抽出することにより、カルテだけではわからない情報を収集するシステムの開発を行なった。このシステムが確立すると、個々の患者の

病態に応じたテーラーメイドな医療を提供することができるだけでなく、新たな診療エビデンスを構築できる可能性もある。また患者の生活に即した教育的な情報がフィードバックされる発展性もある。また、PHR (personal health record)として患者が治療歴含むルテ情報を持ち歩くことで、移行医療等で診療機関間の診療情報の共有をスムーズにする側面も有する。令和3年度は、成人先天性心疾患患者のためのスマートフォンアプリの基盤を試作開発した。実際に使いこなせるかどうか、繰り返し検証を行った上で、今後は臨床倫理や患者の個人情報保護を確立したものとして、実臨床で使用することを目指している。

(本課題は、株式会社 Cardio Flow Design と、大阪公立大学医学部心臓血管外科講師の板谷慶一先生との共同研究による。)



開始画面

iPhone ホーム画面から ACHD APP をタップすると起動します。



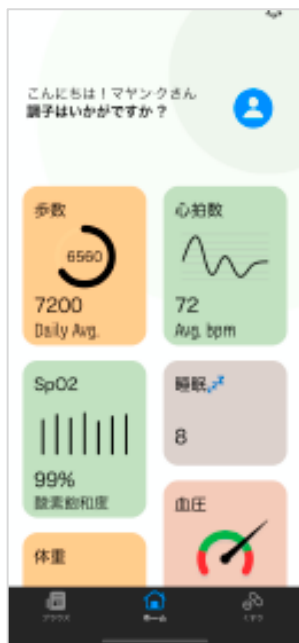
同意画面、登録画面

本画面では任意の同意書の表示、登録が可能です。同意書文は仮です。

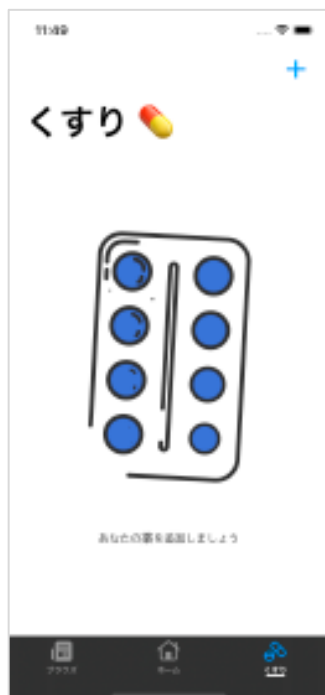
右はログイン画面です。



各種入力用画面



くすり入力画面



病歴、症状の入力画面



ドキュメント画面

医師側から入力された情報を表示します。

