

令和4年度(2022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)

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
	東京大学医学部附属病院 循環器内科	助教	相馬 桂
	横浜市立大学 医学部看護学科 成人看護学	准教授	落合 亮太
	九州大学医学部附属病院循環器内科	教授	筒井 裕之

特発性心筋症に関する調査研究

研究要旨

背景・目的: 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る。

方法: CM患者に関して、小児科から循環器内科及び専門施設への過去5年間の移行の実態を調査するために日本小児循環器学会専門医制度における修練施設/修練施設群または日本小児総合医療施設協議会会員施設を併せて151施設に所属する小児循環器学会専門医のうち、小児期発症CM診療に特に興味を持つ医師にアンケートを送付し、各施設における小児期発症CM患者の数と循環器内科および専門施設への移行の実態および、移行期教育の必要性や課題を質問する質問紙調査をおこなった。

結果: 小児循環器専門医を対象とした質問紙調査においては、対象施設151施設中100施設(66.2%)から回答を得た。15歳以上のCM患者を成人診療科へ100%移行している施設は5%未満であり、多くの施設の移行割合は25%未満であった。移行率は全体的に25%未満であった。移行する場合、移行先としては自施設あるいは他施設の循環器内科への移行が多かった。小児病院では大学病院や市中病院よりも移行率が高く、病態に応じた移行先を選定する傾向にあった。また全体的傾向として、ACHD患者の移行を行っている施設ではCM患者の移行率が高いという結果が得られた。CM患者への移行支援の必要性を感じている小児循環器専門医が9割以上だったが、7割の施設でCM患者への移行支援プログラムを提供していなかった。

考察: 今回の調査で、心筋症患者の小児科からの移行は概して低く、移行させている場合においては循環器内科への移行が多く、小児病院においては病態に応じた移行先を検討する傾向が見られた。ACHD患者の移行を行っている施設でのCM患者の移行割合は高いという結果から、ACHD患者移行の推進が他の循環器疾患の移行への理解を進めることが期待される。

結論: CM患者の移行、移行支援は十分ではなくCM患者を含む難治性小児循環器疾患の移行システム、プログラムの構築が望まれる。ACHDの移行を行っている施設でCM患者の移行(転科)割合が高かったことから、CHD移行実績を積み重ねてCM患者などの他の循環器疾患患者の移行へつなげていくことも必要と考える。

A. 研究目的

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、現在では全国各地で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。

本研究では、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ことを目的とする。

B. 研究方法

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、移行・転科されたCM患者数についてアンケート調査(添付資料1、2)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)

アンケート送付先：日本小児循環器学会専門医制度における修練施設/修練施設群144施設、または日本小児総合医療施設協議会会員施設、併せて151施設に所属する小児循環器学会専門医のうち、小児期発症CM診療に特に興味を持つ医師にアンケートを送付し、2016年から2020年の5年間の、各施設における小児期発症心筋症患者の数と循環器内科および専門施設への移行の実態および、移行期教育の必要性や課題を質問する質問紙による後ろ向き調査をおこなった。

(倫理面への配慮)

自記式質問紙を用いた後ろ向き観察研究であり、調査項目も個人情報に触れるものではないことから、不利益や倫理上問題になることはないと考えられる。

C. 研究結果

小児循環器専門医修練施設および小児総合医療施設協議会会員施設151施設のうち、100施設(66.2%、大学病院43施設、市中病院44施設、こども病院13施設)から回答を得られた。15歳以上20歳未満の各CM患者に関して、成人診療科へ75%以上移行させた施設は1-2施設にとどまり、多くの施設は25%未満の移行比率であった(表1)。基本的には、小児専門病院で最も移行が進んでいる傾向にあったが、やはり十分とは言えない状況である(図1)。

移行させる場合は、専門施設ではなく自施設もしくは他の施設の一般循環器内科が多かった(表2)。ACHD患者の移行状況と心筋症患者の移行状況の関連性では、CHD患者移行が行われている施設では有意にCM患者の移行が行われているという結果が得られた(表3)。移行先の選別・振り分けに関して、小児病院からの移行については、CHD患者は大部分はACHD専門施設へ移行され、心筋症もその病態に応じた循環器内科部門へ移行されているという傾向が見られた(表4)。

移行プログラムに関する検討では、91%以上の小児科医は移行教育の必要性を感じていると回答したが、実際には73%の施設でCM患者に対する移行プログラムを有していなかった(表5)。

D. 考察

今回の小児科へのアンケートでは移行先が一般循環器内科であることがわかったが、移行割合は25%以下と低く、心筋症患者の移行・移行支援は十分ではないと考えられる。ACHDの移行を行っている施設での心筋症の移行(転科)割合が高かったことから、移行体制がかなり進んだCHD分野が充実した施設であれば、CMなど他の循環器疾患の移行体制の構築も理解が得られやすいのではないかと思われた。

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、多くが自施設あるいは他施設の一般循環器内科へ移行

していることがわかった。

CM患者の移行・移行支援は十分ではなくCMを含む難治性小児循環器疾患の移行システム、プログラムの構築が望まれる。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、ACHD患者の移行プログラムを参考に、移行・転科の在り方を考える必要がある。

F. 健康危険情報

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

2022年第26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