

令和4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生涯にわたるQOL改善のための診療体制の構築と医療水準の向上に向けた総合的研究 (21FC1014)」

研究分担者 豊野 学朋 秋田大学大学院医学系研究科小児科学講座・准教授

A. 研究目的

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、成人期以降も生涯にわたって良好な生活の質が営めるよう、診断基準の確立、ガイドラインの作成、シームレスな移行医療の構築、患者への正しい情報提供、就学や就労に関する支援、成人患者の専門施設の確立および地域の医療事情に応じた診療体制の構築、成人患者への社会経済的支援、若手スタッフの教育、専門医制度の維持などを実施する。

B. 研究計画

1. 該当する小児慢性疾病および指定難病の診断基準の見直しおよび追記を継続する。
2. 成人期以降の心血管難治性疾患患者に対する治療や管理のガイドラインを作成し、医療従事者に普及させることで、一貫性のある高品質な医療を提供する。
3. 活動する県における移行医療支援センター設立に向けた働きかけを行い、県の医療状況に見合った先天性心疾患患者の移行医療の体制づくりを提言する。
4. 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、成人先天性心疾患の診療体制の改善および見直しを行う。
5. 成人先天性心疾患専門医制度の維持の基盤を構築する。

(倫理面への配慮)

所属研究機関長による倫理審査状況および利益相反等の管理について、国立保健医療科学院長に報告されている。

C. 研究成果

1. 指定難病の診断基準およびホームページの見直しを実施した。心血管難治性疾患の診断基準を明確化し、早期に患者を特定することで、正確な診断が行われるようになる。
2. 研究分担者自身が担当する日本小児循環器学会学術エリア・ガイドライン委員会において、「心不全治療薬物ガイドライン」の改訂の企画に参画し、今年度中に活動を開始予定である。
3. 県の医療体制に見合った、小児期から成人期への移行時に、シームレスな移行医療の体制確立に向けた移行医療支援センター設置活動を進めた。
4. 日本成人先天性心疾患学会及び循環器内科拠点施設ネットワークが構築を継続して進めている成人先天性心疾患患者の患者登録システムを念頭に、個人情報の保護に関する法律に則り、県内の同疾患患者リストを作成した。

5. 日本成人先天性心疾患学会専門医制度委員会修練施設部会員として、心血管難治性疾患を専門とする医師の養成や認定制度の維持を目的とした諸規則の改訂を行った ([専門医制度諸規則・カリキュラム](#) - [一般社団法人日本成人先天性心疾患学会 \(jsachd.org\)](#))。専門医の存在は、高品質な医療の提供や患者の安心感につながるため重要活動と考えられる。

D. 結論

国内、特に医療活動を行う地域の医療情勢に適した成人先天性心疾患の診療体制および診療連携を構築することで、患者が様々な医療的社会的支援を受け入れることが可能となり、患者の生活の質の向上と長期予後の改善を目指す活動を継続している。

E. 研究発表

1. 論文発表

著者として、総説「先天性心疾患の区分診断法」を臨床検査医学の総合専門誌Medical Technology (2022;50;949-53) に発表し、成人先天性心疾患のエコー検査に関わる医師及び超音波検査技師の教育に寄与した。

2. 学会発表

計5回の招請講演演者を担当した。第9回アジア太平洋小児心臓病学会学術集会（2023年2月23-25日，フィリピン，セブ [hybrid]）では、「成人期における完全大血管転位症1型の術後における良好な手術成績のためのエコーパラメータ」について講演を行った。第125回日本小児科学会学術集会（2022年4月15-17日，郡山）では「心不全に対する緩和ケア」を講演し，小児期から成人期における先天性心疾患患者の循環器診療と緩和ケアをいかに両立させるかは喫緊の課題であることを解説した。

日本超音波医学会第95回学術集会（2022年5月20-22日，名古屋）では「効果的な超音波の教え方を”まねぶ” 私はこうして教えています」を講演し，小児期から成人期における先天性心疾患患者の経胸壁心エコー図検査の実施

と解釈について，若手医師と超音波検査技師に求められるトレーニング層及び経胸壁心エコー図検査の実際について解説した。小児循環動態研究会Webinar（2022年4月5日）において「心エコーによる循環動態の捉え方」を講演し，小児期から成人期における先天性心疾患患者の非侵襲的血行動態評価に関する教育に寄与した。第25回エコーウィンターセミナー（2023年2月12日，web）では、「房室中隔欠損」について講演を行った。

#### F. 知的財産権の出願・登録状況

1. 特許取得  
なし
2. 実用新案登録  
なし