

令和5年度研究成果報告書
厚生労働科学研究費補助金・難治性疾患政策研究事業
分担研究報告書

**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**

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

2. 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。
3. 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。
4. 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。
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、

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。

6. 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。
3. 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。
4. 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。

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、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。
 6. 成人先天性心疾患専門医制度の維持の基盤を構築する。
 7. 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」の改訂活動に参画している。2025年の公開を予定している。
 8. 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。
 9. 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定期的に更新中である。
 10. 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。
 11. 日本循環器学会東北地方会成人先天性心疾患部会委員として、以下の新たな活動案を計画し、東北地区における成人先天性心疾患診療の推進に努めることとした（https://www.j-circ.or.jp/cms/wp-content/uploads/2022/06/17_7_tohoku_pgm_v3.pdf）。
- ① 年1回の成人先天性心疾患をテーマとする教育講演開催
 - ② 年1回の成人先天性心疾患一般演題セッションの新設
 - ③ 「症例から学ぶ成人先天性心疾患の基礎シリーズ（仮称）」セッションの新規開催（オンライン配信を検討）
 - ④ 東北地区循環器専門研修・研修関連施設へのアンケート実施
 - A) 各県での移行医療支援センター設置状況：先行する事例に追従する形で東北地方の底上げを実行
 - B) 移行医療施設の状況：どの様にして移行を実施したか

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・社会的支援が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

共著者として、「防ぎうる心停止から子どもたちを守る 日本小児科学会小児診療初期対応コース（Japan Pediatric Life Support: JPLS course）の開発経緯と今後の展望」を日本小児科学会雑誌に発表し、日常診療での危険の認知と早期対応を実践

形式で学ぶ日本小児科学会の研修コース概要を解説した。

また、「学校心臓検診2次検診対象者抽出のガイドライン」の英語版を日本小児循環器学会英文雑誌に発表し、国内約5万人の健康児童生徒の心電図を収集して正常値を作成し、世界に向けた発信を行った。

2. 学会発表

計12回の招請講演演者を担当した。主たる講演について下記に示す。

第126回日本小児科学会学術集会（2023年4月14-16日、東京）では、教育講演「先天性心疾患児の栄養管理」を担当し、先天性心疾患児では栄養不良が発生しやすく、二次的に成長不全をもたらすこと、栄養不良の病因は多岐に及ぶこと、早期介入及びリスクのある患者の特定は栄養不良に関連する罹患率及び死亡率を減少させる可能性を持っているものの、現時点では栄養療法の開始が先天性心疾患患者の短期的または長期的予後を改善させるかについては完全に明確化されていないこと、今後は栄養状態、心肺生理学、病状及びその他の脆弱性に基づいた個別ケアにますます重点を置きながら、周術期の栄養管理を最適化するための質の向上を求める必要を概説した。

同じく小児科学会総会において、シンポジウム「重症新生児・小児のためのポイントオブケア超音波診断」の座長及び「ポイントオブケア心臓超音波検査診断法」について講演し、患者へのケアを最適化し、専門知識と共有資源を活用し、この重要な診断法の継続的な進化を導くための最適な環境を構築するため、サブスペシャリティを超えた臨床医間の連携が不可欠であることを解説した。

第12回東北小児循環器懇話会（2023年5月13日、Web）では「この方はパリビズマブ投与の適応でしょうか？」を講演し、種々のケースモデルを用いながら、患者の状態に応じた最善の治療法を提供することの重要性を解説した。

2023年度秋田県臨床細胞学会（2023年6月5日、秋田）では特別講演「胎児から小児、そして成人へと続く縦長心臓病学」を講演し、心臓の発育・成長と心疾患の進行を縦の時間軸に沿って研究・評価するアプローチである縦長心臓病学は、心臓疾患の診断と管理における重要なツールであり、継続的なケアと個別化された治療の提供が可能となること、さらに、心臓病の予防、早期発見、効果的な治療、患者の長期的な管理により、患者の生活の質が向上する一方で、これまでに明らかとなっていない明らかな課題が顕在化する現状について、専門領域を意図する医療者に対し解説した。

第59回日本小児循環器学会学術集会（2023年7月6-8日、横浜）シンポジウム「2024年度診療報酬改定について」において「経皮的酸素飽和度」について講演し、経皮的酸素飽和度測定は先天性心疾患患者の診療において有用であることが示されていること、

日本の診療報酬制度においても経皮的酸素飽和度測定を先天性心疾患患者に対して実施することが推奨されると考えられることを解説した。

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

研究成果の刊行に関する一覧表

雑誌

発表者氏名	論文タイトル名	発表誌名	巻号	ページ	出版年
太田 邦雄, 種市 尋宙, 賀来 典之, 伊藤 英介, 中林 洋介, 赤嶺 陽子, 石川 順一, 岡本 吉生, 加久 翔太朗, 久保 達哉, 斎藤 康, 笹岡 悠太, 清水 直樹, 鈴木 研史, 染谷 真紀, 谷 昌憲, 豊野 学朋, 中山 祐子, 新田 雅彦, 野村 理, 藤森 誠, 堀江 貞志, 水口 壮一, 山本 浩継, 吉野 智美, 渡邊 伊知郎, 脇 研自, 斎藤 昭彦, 丸尾 良浩, 竹島 泰弘	「防ぎうる心停止から子どもたちを守る」 日本小児科学会小児診療初期対応コース (Japan Pediatric Life Support: JPLS course) の開発経緯と今後の展望	日本小児科学会雑誌	127	795-803	2023
Ayusawa M, Iwamoto M, Kato Y, Kato T, Sumitomo N, Toyono M, Yasuda K, Yamamoto E, Nagashima M, Yoshinaga M, Izumida N, Ushinohama H,	Guidelines for the secondary screening of heart disease in schools: electrocardio- graphic findings of the initial screening	J Pediatr Cardiol Card Surg	8	39-52	2024

Tauchi N, Horigome H, Higaki T, Hokosaki T, Abe K, Arakaki Y, Ogawa S, Katoh T, Takahashi N, Hiraoka M					
豊野 学朋	小児科学レビュー — 最新主要文献 とガイドライン 循環器疾患「先天性心疾患」	小児科臨床	76	773-8	2023
豊野 学朋	完全把握を目指す小児の心疾患 「Marfan症候群と類縁疾患」	小児内科	56	602-6	2024