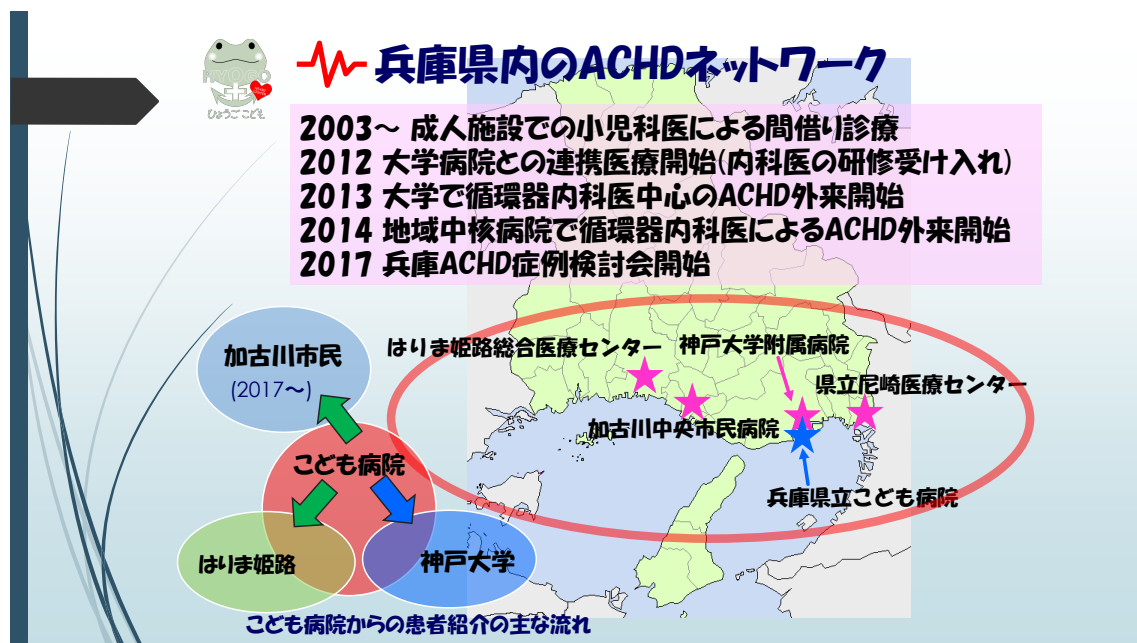
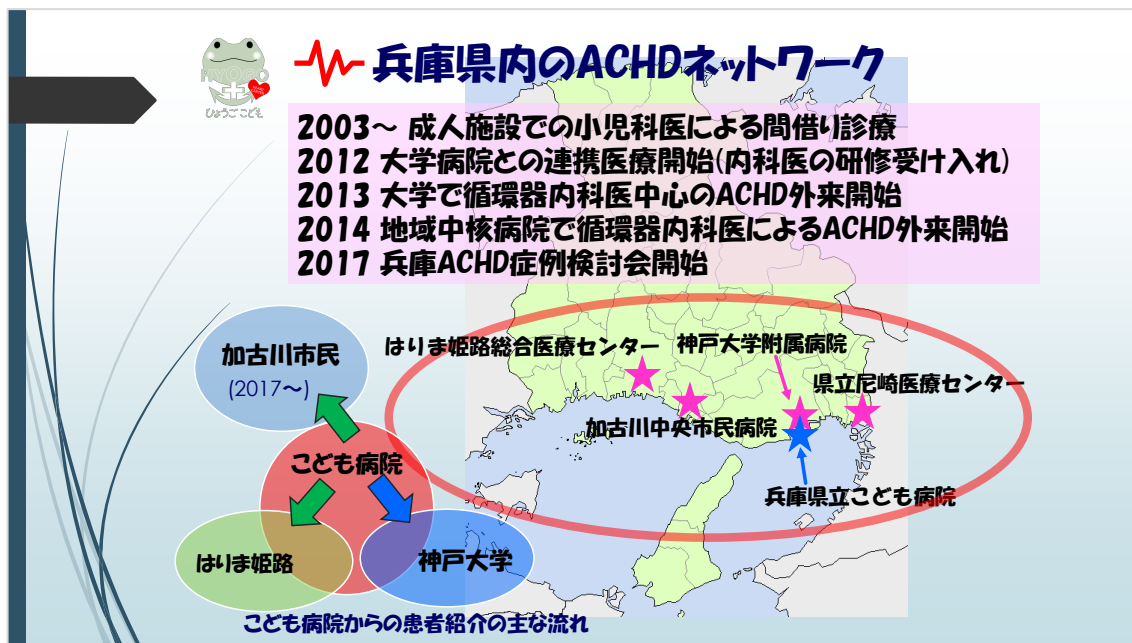




こども病院における移行の課題(2)

小児期発症慢性疾患の特徴：特に軽症の場合

- ・経過観察を打ち切るのは適切ではないが、今すぐ治療介入を要する状態ではない
軽症患者の紹介先に困る。
- ・成人診療科の特性上、「症状がなければ診ない」「治療介入が必要でなければ診ない」というのがあり、drop outしてしまう。
- ・かといって、開業医に紹介しても、重症化すると当院へ逆紹介される。
(腎臓内科、循環器内科)

小児病院としてどこまで・何歳まで受け入れるか

- ・**保険診療上の不利益**の問題？
- ・疾患・病状によっては、**年齢で切るのは難しい場合も**
(心臓血管外科・循環器内科：内科的には転院可能でも、手術やカテーテル治療など、チーム診療が必要な場合、現状では小児病院の方が適切な診療を提供できることもある)
- ・「転院」だけを考えるのではなく、**患者の自律=「移行」**は進めながら、こども病院でも、ある程度は受け入れる必要が出てくるのではないかな。

循環器分野の移行に残された課題

- ・それぞれの立場で考えること・感じるものが違うので正解がない
- ・地域によって事情が異なっているため、日本全国同じ方法というわけにはいかない
- ・多くの患者が(重症でも)健常者と同じ状況を「当たり前」として望むようになっている。

- (1) 先天性心疾患の手術ができる**心臓血管外科医のチーム**はどこにでもいるわけではない。今後増加する複雑心疾患の再手術・再介入を、誰が、どこで行うのか。
- (2) 移行期・成人期患者の**終末期医療**は、小児病院の不得手とするところである。しかし、重症患者を成人病院に転院させることは、「見捨てる」ようで心苦しい。どのタイミングで、どのように成人施設・診療科と連携するのか。「早めに?」といってもいつのこと? 今後若年者の重症例が増えていく可能性もある。その場合は?

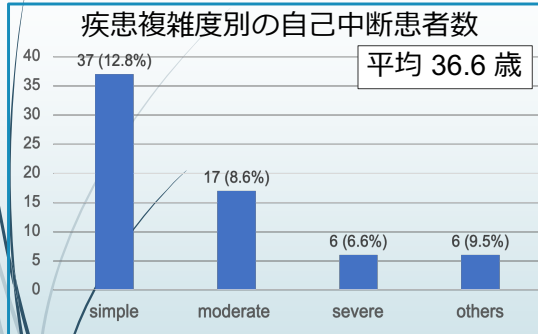
取り組み開始

- (3) **単純先天性心疾患の管理**：すぐに治療が必要ではないけれど、follow downはできない場合、誰が診てくれる? 地域の受け皿の開拓。

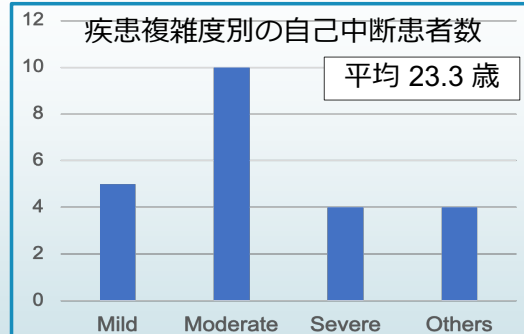
- (4) **drop out**している患者へのアピール、drop outを防ぐにはどうする?
- (5) **知的障害・発達障害**のある患者/小児病院で複数科を受診している患者の移行問題

疾患複雑度別のdrop out患者数@神戸大学

全体



こども病院からの移行



兵庫県のDrop out

神戸大学への紹介患者のうち10% !

Drop outは疾患の重症度とは関係が無い
この患者が病状悪化した場合、いつ、どの病院に行くか分からない

神戸大学医学部附属病院のデータ
神戸大学循環器内科 福田旭伸先生より

兵庫県……今、ここまで来た(2023)

内科との協働は、志のある循環器内科の先生方のおかげで進んできた

ところが、成人施設のACHD外来がパンクしてしまった地域も !

- ・「ACHD外来」の看板を上げたら、紹介患者が集中して対処しきれなくなった。
- ・成人循環器内科の中でも、すべての先生が協力できる体制にあるわけではない。
- 内科では専門分野の細分化が進んでいて、コーディネーターがいない
- 科内・施設内ではまだ不理解がある、マンパワーの問題、などなど

↓

- ・小児病院で、ある程度までは継続診療が必要な場合もある。
- ・実は、循環器内科医にとっても、移行期～若年成人は、まだ未知の世界なのかも
- ・カテーテル治療や手術となると、どこでもできるわけではない

他人事ではない。
SDGsな医療とは…… ?

もっと仲間がいれば……
10%ずつの力を持ち寄って
役割分担で乗り切れるのでは ?

移行医療の最終目標は？

これまでの多数の報告からgoal設定を検証すると



Drop outさせないこと

が大切だと分かりました

- ・Drop outさせないこと
 - ・Drop outしている人を拾い上げること
 - ・診療に携わる医療者もDrop outさせない
- ACHD患者さんの良好な予後に繋がる

ACHD診療に携わるポテンシャルのある非専門施設へ提供するパンフレット作成を検討

たぶん、
一般の循環器内科の先生方、内科の先生方にとって、
先天性心疾患患者を前にした時のお気持ちは



あまり関わりたくない

忙しくて
それどころではない

先天性心疾患？
そんなの、無理

小児科でやったら
ええんどこがうん？

何をしたらいいのか
分からん



なぜ、先天性心疾患は敬遠されるのか

✓ 術後→ほぼ「根治」と言ってよい疾患

- 心室中隔欠損(VSD), 心房中隔欠損(ASD), 動脈管開存(PDA)
- △ 総肺静脈還流異常(TAPVR), 大動脈縮窄(CoA)

ここに挙げたのは
よく見られる一部の疾患のみ

✓ 「修復術」後だが、後遺症や再治療の可能性がある疾患

房室中隔欠損(AVSD), ファロー四徴症(TOF), 完全大血管転位(TGA)

✓ まるき異質の血行動態

フォンタン型手術後(Fontan, TCPC)
完全大血管転位の特殊な術後(Senning, Mustard)

✓ 成人でもfamiliarな疾患

弁疾患, 修正大血管転位(cTGA)
冠動脈の疾患: 川崎病後遺症(history of KD)

✓ 未修復例

VSD, ASD, PDA, TOF, 複雑心奇形

嫌われる理由

- ・色んな病気がありすぎる
- ・心臓の形自体が不可解
- ・略号が多い
- ・手術が人の名前

先天性心疾患を理解するヒント

もし、「子どもの頃に心臓の病気と言われたことがある」患者が来たら

✓ 術後→ほぼ「根治」と言ってよい疾患

- 心室中隔欠損(VSD), 心房中隔欠損(ASD), 動脈管開存(PDA)
- △ 総肺静脈還流異常(TAPVR), 大動脈縮窄(CoA)

✓ 「修復術」後だが、後遺症や再治療の可能性がある疾患

房室中隔欠損(AVSD), ファロー四徴症(TOF), 完全大血管転位(TGA)

✓ まるき異質の血行動態

フォンタン型手術後(Fontan, TCPC)
完全大血管転位の特殊な術後(Senning, Mustard)

✓ 成人でもfamiliarな疾患

弁疾患, 修正大血管転位(cTGA)
冠動脈の疾患: 川崎病後遺症(history of KD)

✓ 未修復例

VSD, ASD, PDA, TOF, チアノーゼのある複雑心疾患

このあたりは
訳が分からないと思うので
そのまま先天性心疾患専門施設へ



成人先天性心疾患専門施設の探し方

日本成人先天性心疾患学会のHPを開く
→「専門医制度」を開ける
→左のバナーもしくは下へスクロール
「専門医総合・連携修練施設一覧」から
目的とする地域を選択→地図から選ぶ

もし、「子どもの頃に心臓の病気と言われたことがある」患者が来たら

✓ 術後→ほぼ「根治」と言ってよい疾患

○ 心室中隔欠損(VSD), 心房中隔欠損(ASD), 動脈管開存(PDA)
△ 総肺静脈還流異常(TAPVR), 大動脈縮窄(CoA)

✓ 「修復術」後だが、後遺症や再治療の可能性あり

房室中隔欠損(AVSD), ファロー

✓ まるき異質の血行動態

フォンタン型手術後(Fontan), 完全大血管転位の特殊な術後

✓ 成人でもfamiliarな疾患

弁疾患, 修正大血管転位(cTGA), 冠動脈の疾患: 川崎病後遺症

✓ 未修復例

VSD, ASD, PDA, TOF, チアノーゼのある複雑心疾患

色々考えるのが面倒なら
いっそのことばっさり

軽症・重症関係なく
一度は
先天性心疾患専門施設へ

こんな軽症、なんで紹介してくるんや
などという専門医はいないはず
(いたら私が責任を持って対応します)

「何の病気か知らない」というこんな患者が来たら

胸に傷があるけれど、覚えていない

子どもの時に心疾患があるとされた

学校検診でひっかかったことがある

検診で心雑音があるといわれた

大丈夫だけれど、妊娠したら
病院に行くようにいわれていた

若いけれど高血圧・奇妙なABI結果

若いけれど右心不全所見あり

**何か分からない
場合も
先天性心疾患
専門施設へ**

軽症であっても
遠隔期、何らかの体調変化があるときには
合併症・続発症が見られることも
無症状で進行していることもあるので
注意が必要

↓
**専門施設のマンパワーが足りない
お手伝いいただけるとありがたいです**

↓
**何に注意して見ればいいのか？
特別なことは必要ありません**

成人先天性心疾患における晩期合併症

心機能障害（収縮障害、拡張障害）
不整脈
心不全
突然死
感染性心内膜炎
血栓塞栓（奇異性塞栓、心房内血栓、深部静脈血栓）
房室弁、半月弁の狭窄・逆流の悪化
PH、Eisenmenger症候群
大動脈拡張
肝炎、肝硬変
胆嚢炎、胆石
腎機能低下
PLE

先天性心疾患のfollowをお願いするときは…

✓ 術後→ほぼ「根治」と言ってよい疾患

- 心室中隔欠損(VSD), 心房中隔欠損(ASD), 動脈管開存(PDA)
- △ 総肺静脈還流異常(TAPVR), 大動脈縮窄(CoA)

✓ 「修復術」後だが、後遺症や再治療の可能性がある疾患

房室中隔欠損(AVSD), ファロー四徴症(TOF), 完全大血管転位(TGA)

✓ まるき異質の血行動態

フォンタン型手術後(Fontan, TCPC)
完全大血管転位の特殊な術後(Senning, Mustard)

✓ 成人でもfamiliarな疾患

弁疾患, 修正大血管転位(cTGA)
冠動脈の疾患: 川崎病後遺症(history of KD)

✓ 未修復例

VSD, ASD, PDA, TOF, チアノーゼのある複雑心疾患

このあたりは
先天性心疾患専門施設での
経過観察が適切
その他わけの分からない
手術名がでたら…

丸投げでどうぞ

先天性心疾患のfollowをお願いするときは…

みて頂きたいところを明確にしておきます

✓ 術後→ほぼ「根治」と言ってよい疾患

- 心室中隔欠損(VSD), 心房中隔欠損(ASD), 動脈管開存(PDA)
- △ 総肺静脈還流異常(TAPVR), 大動脈縮窄(CoA)

✓ 「修復術」後だが、後遺症

房室中隔欠損(AVSD), ファロー四徴症

✓ まるき異質の血行動態

フォンタン型手術後(Fontan, TCPC)
完全大血管転位の特殊な術後(Senning, Mustard)

✓ 成人でもfamiliarな疾患

弁疾患, 修正大血管転位(cTGA)
冠動脈の疾患: 川崎病後遺症

✓ 未修復例

VSD, ASD, PDA, TOF, チアノーゼのある複雑心疾患

・可能性があるのは、ほぼ不整脈
・定期的に必要な検査: 胸部単純Xp, 心電図
・必要時には: 心臓超音波検査, 負荷心電図
・大動脈縮窄は、血圧のチェックを(1年ごと)
・長期予後はまだ分かっていない

・治療の可能性があるので、一度は専門施設に
・経過観察: サイズ・病状によるが、1-2年に1度
・毎回、感染性心内膜炎の話をする

先天性心疾患のfollowをお願いするときは… みて頂きたいところを明確にしておきます

✓ 術後→ほぼ「根治」と言ってもよい疾患

○ 心室中隔欠損(VSD), 心房中隔欠損(ASD), 動脈管開存(PDA)
△ 総肺動脈狭窄(TEAD/PD), 大動脈縮窄(CoA)

・体心室は右室、弁逆流は要チェック

・定期的に必要な検査:

胸部単純Xp, 心電図, 心臓超音波検査

✓ まるき異質の血行動態

フォンタン型手術後(Fontan, TCPC)
完全大血管転位の特殊な術後(Senning)

成人でもfamiliarな疾患

弁疾患, 修正大血管転位(cTGA)

冠動脈の疾患: 川崎病後遺症(history of KD)

✓ 未修復例

VSD, ASD, PDA, TOF, チアノーゼのある複雑心疾患

再治療の可能性がある疾患

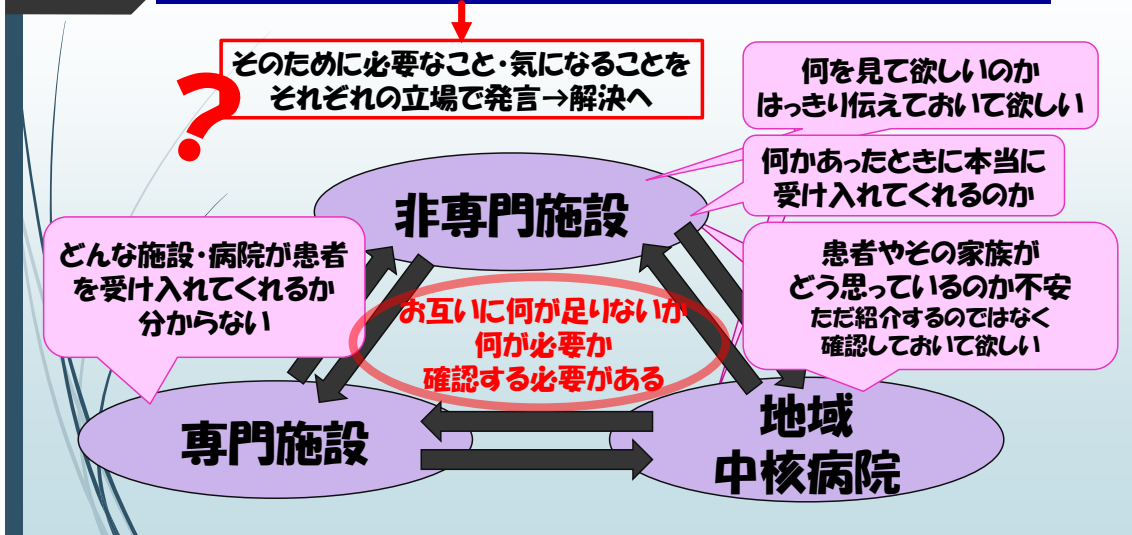
・冠動脈疾患→基本的には狭心症と同じ
・ただし、小児期からの冠動脈疾患では、
狭窄があっても、無症状ということが多い
→心電図チェックはこまめに
・巨大瘤はワルファリンカリウム内服

先天性心疾患患者を県・地域全体で見守る

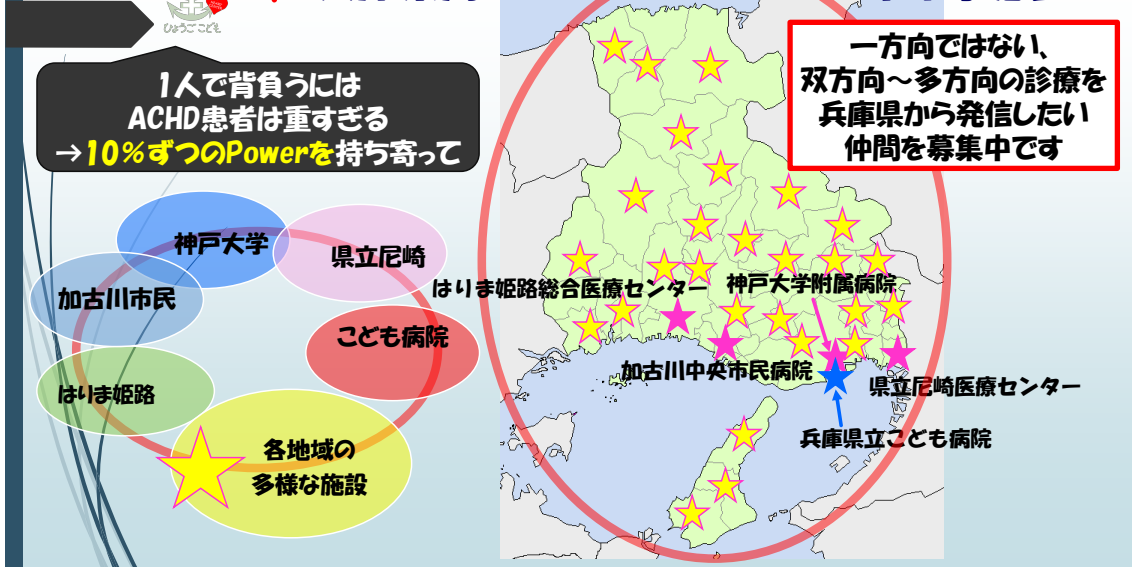
・drop outさせない、drop outしている患者を拾い上げる
・医療者側も疲弊しない



先天性心疾患患者を県・地域全体で見守る



兵庫県内のACHDネットワークの未来予想図



成人先天性心疾患診療に携わる循環器内科医へのインタビュー

兵庫県立こども病院 循環器内科 城戸 佐知子

2012年・小児病院研修中の成人循環器内科医の戸惑い

大学病院でのACHDセンター立ち上げのために小児病院に研修に来た循環器内科医を驚かせた「小児循環器の文化・風習」

単に、扱う疾患が異なるという問題、ではない

- * 疾患に対するアプローチの違い
- * エビデンスの少なさ (成人領域には豊富なエビデンスがある)
- * 先天性心疾患は同じ病名でも、1例1例異なる疾患
- * 診療ペースが遅い: 小児は何でも時間がかかる
- * 疾患が「患者本人のもの」ではない: 両親が優先されることが不思議

背景と研究目的

小児期発症性疾患の小児診療科から成人診療科への移行においては、転科(転院)という課程が必要になるが、それには形式的な問題の他に、患者にとっては慣れた環境から慣れない場所へ身を置くこと、また小児科医にとっては今後患者がどのような環境で診療を受けるのかが見えづらいという、心理的な不安要素も大きな問題である。

そこで、成人先天性心疾患診療に携わる成人診療現場の実際の声を小児循環器医に届ける目的で、成人循環器内科医(成人先天性心疾患専門医もしくは直接携わる医師)にインタビューを行うこととした。

当初は各施設へ赴き、実際の診療現場を見学して頂く計画であったが、新型コロナウイルス感染症流行により、Zoomを用いたWebでのインタビュー形式に変更した。これまでインタビューを終了した循環器内科医の症をまとめた。

研究・ACHD診療に携わる循環器内科医へのインタビュー

- 1 所属施設の先天性心疾患診療の沿革
- 2 医師個人が成人先天性心疾患診療に携わるようになった経緯
- 3 診療体制(外来状況・周囲の協力体制・コメディカル・院内の認知度・院外への周知や宣伝など)
- 4 現実の診療状況(紹介文・患者の疾患種類・年齢など)、困難な点や循環器内科医が携わる利点
- 5 若手医師教育

インタビューにご協力いただいた成人循環器内科医

- * 40~50代、男性5名、女性2名
- * 循環器内科医としてのキャリア: 15~28年
- * ACHDに携わってから: 8~13年
- * 循環器のサブスペシャリティ: 心不全・エコー(4)、主に一般・ACHD(3)
- * ACHD診療を始めたのは: 全員自発的
- * もっとも興味があり、自ら望んで興味があったところに教授や小児科医から誘われた

施設のACHD診療の沿革・診療状況など

- * 施設: 大学病院(7)
- * ACHD診療が開始されたきっかけ
 - 小児病院・小児科からの働きかけ・要望(4)
 - 患者会から県への働きかけ(1)
 - 内科側で必要に迫られて・自然発生的に(2)
- * 循環器内科で主としてACHD診療に携わる内科医の数
 - 1~2人(4)、3人(2)、4人(1)
- * 外来での看護士の協力: ほとんどない(7)
- * 外来 週2~6枠、1枠(半日)でmax20人(限界)
- * 患者の紹介文: 施設により多少割合の違いはあるが
 - 小児病院からの移行<県内の他の成人施設からの紹介
- * 県内での認知度・広報など
 - 講演会や研究会、医局の関連病院などを介して
 - あまに宣伝するとキャパオーバーになって困ることも

成人施設のACHD診療が抱える問題

患者が集中してしまっただけで対応できなくなることも

- * 外来を開始したら、県内からの患者が集中、その多くが侵襲的介入が必要な患者、小児科で「いつかは介入しないか」といってあれこれと悩まされていた、という患者や、ドロッアップしていた症例など。少数では対応しきれない。
- * 一方で、循環器内科の若手は忙しくて、なかなか開いてくれる人が増えない、理由のひとつは「人を増やすならその分売り上げを増やすべき」という市場原理主義、市場原理主義ではこの分野の診療はできない、という政策でいくな、海外のように機械的に回すようにするべき、例えは今の医療では、助かる見込みのない人に過剰な医療をすることについて現場の裁量に任されているけれど、それも国としてルールを作るべきではないか。政策と如何に向き合うか。
- * 循環器内科医のマンパワーは潤沢ではないし、ACHD診療に十分人員を割けるわけではない、小児科医は移行・転院ばかり考えず、少子化ということもあるのだから、もう少し上の年齢まで関わって欲しいと思う。
- * 20歳や30歳の患者というのは内科でも少数なのだから、継続可能なシステムを構築するには、経過観察が必要な軽症患者の行き先について、市中病院や開業医のネットワークを広げていくべき。

循環器内科の中でも

- * 80%の循環器内科医はACHDを分かっていない、紹介するときは、軽症例であっても、その意図をもって「何を分かっていないか」明確に示してほしい。
- * 地方では、分からないまま抱え込んでいる医師も多い、一度相談してほしい。

若手医師の教育・リクルート

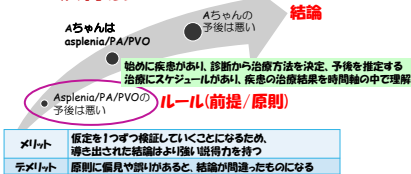
- * ACHD専門医はジェネラリストであるべきと思うので、循環器内科医としてひと通りのことを学んでからACHDに携わる方がいいと思うが、その年齢になると、他のことに興味が出てしまっていることも多い。
- * 内科の専門医制度が厳しくなり、メジャー科目を目指す若手医師自体が減っている。

日本小児循環器学会 COI 開示
 城戸 佐知子(兵庫県立こども病院循環器内科)
 所属先を公開し、過去3年間に於いて、開示すべきCOI 関係にある企業はありません。

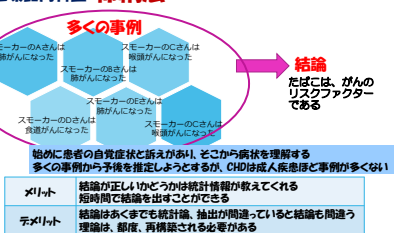
この研究は、厚生労働科学研究「先天性心疾患を主体とする小児期発症の心血管器性疾患の救急率の向上と生涯にわたるQOL改善のための総合的調査」(大内博)として今年度も継続中です。(今回は諸事情により医師個人名の公表は控えさせていただきます。)

小児循環器医と成人循環器内科医の疾患アプローチの違い

小児循環器医 演繹法



成人循環器内科医 帰納法



- 6 制度や社会の中での成人先天性心疾患診療について思うこと (地域移行問題の認知度なども含めて)
- 7 小児循環器医に言いたいこと
- 8 他の循環器内科医に言いたいこと
- 9 移行について小児科医へのアドバイス
- 10 特に伝えたいエピソード
- 11 若年成人の緩和について(次回報告)

小児循環器内科医に伝えたいこと

BAD NEWSも伝えてあげて欲しい!

- * 小児科医は、頑張って危機を乗り越えてきた(良いところ)をみているが、人間の体は20歳からダウンヒルで、そこからは余力でやっているようなもの、移行の先を見据えるのであれば、夢を見て実現していくために残された時間を意識して、今後の生活状況、できないこと、リミットの中で何ができるか、早い段階で自覚しておいてもらうべき。他の人より短い人生をどうやって支えていくかを考えなければならぬ。10代では受け入れられないこともあると思うが、長く生きていた主治医から伝えておいてもらいたい。

なぜ、その薬を使っているのか、分らない!

- * 成人になると、使える医療費助成制度に変更があり、患者負担が増えることがある。特に、肺血管拡張剤などの高額な薬剤は問題、必要なら使って欲しい、毎月の通院が必要、など制度をきちんと伝えてあげてほしい。
- * 何故この薬剤を使うに至ったか、それについてどう考えているのか情報が必要。

相談する相手(施設)によって方針が違う?

- * 「どうしてここでこの検査や治療が選択されたのか、病態が分からなかったのか」と内科医に聞かれても困る。相談する相手・研究会によって言われることが違ったり、方向性が違うというようことは、通常、成人診療ではないこと。

HLHS/未治療のチアノーゼ性心疾患(Glenn等)でかか

- * こうした重症の症例について、小児科側とまだしつこく話ができているが、移行しないという考えもあるのではないかと、これらの疾患にこの先どこまでかかってくるのか、はっきり言って、内科医には決めかねる。知的障害や発達障害もあっていて、移植などの環境が整わない国で、どこまでやるのか患者さんの希望なのか、それを誰が決めるのか。

紹介状で何を一番知りたいか・紹介(移行)の時に何を望むか

- * 紹介状で一番知りたいのは、患者さんにごまかして隠しているかということ。「人生のごまかすこと」が疑念があるか、聞いていただくことがあるかどうか、説明内容を考えている。普通の人生を想定してやっていく患者が多いが現状。
- * 手術記録は、結紮術も含めて全部ほしい。内服薬についての情報も(上記)
- * 患者さんの信頼関係を築けるような、病状が安定するタイミングでの移行(転院)が望ましいが、小児科医は絶対に必要な分野で、移行・転院させたから終わり、ではなく、その先もどうやって関わっていくか、考えてほしい。
- * その患者さんの将来についてどう考えているのか、ゴールはどこを考えているのか、何に困っていて成人内科医に何を期待しているのか、それが見えにくい。

仕方ないと言わないで

- * 低収入・就職できない・引きこもる患者について、「仕方ない」という小児科医もいるが、助けたのなら、そういう人たちが活躍できる場所を開拓するべき。命を助けるだけでなく、生活を助ける方法を模索しなければ。
- * 志もあるし、得意なことがある患者さんも多い。社会制度を変えていく努力が必要。

命に寄り添うこと

- * 小児循環器の先生方には本当に感謝しかない、彼らとの出会いがあったから、この領域で仕事を続けられている。
- * 先天性心疾患の患者さんに関わるようになって、生きるということがひどく怖く思っていたけど、今は違う。生きるということ、人間としての素晴らしさを感じることも多い、生まれてきて生きて死んでいくというのはすごいことなのだと思える。正解はないし、きれい事ばかりではないが、患者さんの生活がより価値のあるものになるように、お互いの力を合わせていきたい。

結語

- * ACHD診療に携わる成人診療科医師のほとんどが、自ら興味をもって始めた経緯があり、時には周囲の協力が少ない中で情熱を持って診療に携わっており、「内科医は冷たい」というのは誤解である。
- * 地理的・歴史的背景により各施設の状況は様々であるが、コメディカルのマンパワー、若手医師のリクルートなどについては共通の危機感があった。
- * 「小児科医と成人内科医が互いの顔が見えていて信頼し合っている」ということ、それを伝えることが、患者さんの安心感に繋がります。

インタビューにご協力頂きました循環器内科の諸先生方にも感謝申し上げます。

小児科医が皆様の診療で気がついていないこと、内科の先生方の本音や思い(お互い)を理解することの大切さ、移行医療を現場で継続可能な医療にするためにはどうすればいいのか、患者さんのゴールを見据えた診療について、など多くを学び考える機会を頂きました。

循環器内科の思春期・移行期外来（月曜日午前中）運用について

【思春期・移行期外来】

移行期の患者さんの疾患理解を支援するための外来です。

移行＝転院ではなく、移行は幼少期から始まっているとも言われておりますので、この外来では特に年齢制限を設けておりません。

【外来内容】

- ・看護師の聞き取り：疾患理解度、現在困っていること
- ・看護師による説明：日常生活の注意点、疾患説明（フォンタンまでは可能）
特に、疾患の生涯イメージを大きく説明いたします
(内科医から依頼のあった bad news もできる限り伝えます)
感染性心内膜炎・ペースメーカーについて・内服薬についてなども
- ・看護師からの説明を、城戸が確認・補足します
- ・女性の問題：月経・妊娠出産（いちご外来との違い→主に心疾患に関連した内容）
中等症以上の女性患者はできるだけ一度は説明させていただきます

【対象年齢・疾患】

- ・基本的に「患者さん本人対象」：小学生以上を目安にしていますが、両親への説明なども受けています。小学生でも年齢に見合った説明をいたします。もちろん成人も可。
- ・軽症・重症は問いません：心室中隔欠損などの軽症でも高年齢では心疾患無しの人よりも予後が悪いと言われてしています。
- ・基本的に転院前のフォロー四徴症以上は説明をいたします：内科に引き継ぐための準備

【予約方法】

- ・思春期外来の予約枠に入れてください。入らなければ城戸にご連絡ください。
- ・基本的に1時間に1人
- ・主治医からの申し送り：特に説明して欲しい内容をカルテ内に記載しておいてください

不明点は城戸、もしくは循環器担当外来看護師（主担当：松下）にお尋ねください。