

資料 2 : 移行期支援センターとの共同作業に関する資料

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

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

先天性心疾患性の移行医療に関する横断的検討会

■ 委員長

三谷 義英 (日本循環器学会)

■ 委員

安河内 聡¹ 白石 公² 赤木 禎治³ 八尾 厚史⁴ 落合 亮太⁴ 坂本 喜三郎⁵ 芳村 直樹⁶
岩永 史郎⁷ 吉松 淳⁸ 檜垣 高史¹ 賀藤 均¹ 新家 俊郎⁴ 赤坂 隆史⁴

- | | |
|----------------------|-----------------------|
| 1 特定非営利活動法人日本小児循環器学会 | 2 一般社団法人日本心臓病学会 |
| 3 一般社団法人日本成人先天性心疾患学会 | 4 一般社団法人日本循環器学会 |
| 5 特定非営利活動法人日本胸部外科学会 | 6 特定非営利活動法人日本心臓血管外科学会 |
| 7 一般社団法人日本心エコー図学会 | 8 公益社団法人日本産科婦人科学会 |

第1版：2021年1月

委員長 三谷 義英

委員 安河内 聡, 白石 公, 坂本 喜三郎, 丹羽 公一郎, 北川 哲也, 岩永 史郎, 吉松 淳, 落合 亮太,
八尾 厚史, 檜垣 高史, 賀藤 均, 新家 俊郎, 赤坂 隆史

第2版：2022年5月 (現在)

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

■ 都道府県 循環器病対策推進協議会 委員長 各位

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労され、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。

■ 資料

1 | 日本成人先天性心疾患学会 専門医総合・連携修練施設（日本成人先天性心疾患学会 HP）

👉 <http://www.jsachd.org>

2 | 厚生労働省通達（2017年10月25日）

👉 <https://www.mhlw.go.jp/file/05-Shingikai-10601000-Daijinkanboukouseikagakuka-Kouseikagakuka/0000191414.pdf>

3 | 概要説明（厚生労働省資料）

👉 https://www.nanbyou.or.jp/wp-content/uploads/upload_files/20190516_016.pdf

4 | 地域での説明会用抜粋資料：移行医療支援センターとは

👉 <https://www.j-circ.or.jp/cms/wp-content/uploads/2022/04/gaiyouzu.pdf>



👉 https://www.j-circ.or.jp/cms/wp-content/uploads/2022/04/setsumei_slide.pdf



5 | 先天性心疾患の成人への移行医療に関する提言（2022年3月）

👉 https://www.j-circ.or.jp/cms/wp-content/uploads/2022/04/ACHD_Transition_Teigen_rev3_20220426.pdf



■ 都道府県の移行医療支援センター設立に向けての提案

この資料は、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が、日本成人先天性心疾患学会移行医療・専門医制度普及委員会と共同して、成人先天性心疾患学会専門医修練施設の取り組み案として纏めたものです。都道府県の循環器病対策推進協議会の委員の先生におかれましては、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。

1 自治体による協議会等の設置の要望

1) 構成員

小児慢性特定疾病の自立支援に関わる小児科系代表、成人期の難病（指定難病を含む）に関わる内科系代表、小児慢性特定疾病等自立支援事業担当者、難病相談支援事業担当者、保健師、教育関係者、看護師、患者会代表を含む。移行医療対象疾患の一つであり、喫緊の問題となっている成人先天性心疾患修練施設（総合・連携）との連携を考慮する。

2) 役割

移行医療センターの設置場所、コーディネーターの配置、移行医療センターの業務内容と連携体制の構築を行う。

2 都道府県の移行医療支援センター事業における成人先天性心疾患修練施設（総合・連携）との連携に関するモデル案

1) 移行医療支援センター設置とコーディネーター配置案

成人医療施設、自治体、難病診療連携拠点、小児医療施設等地域の実情に応じて設置し、移行医療コーディネーターを配置。

2) 連携体制案

小児慢性自立支援員、難病診療コーディネーター、ソーシャルワーカーを含む相談業務・自立支援・福祉支援・就労支援等の地域の既存の支援ネットワークとの連携体制を構築

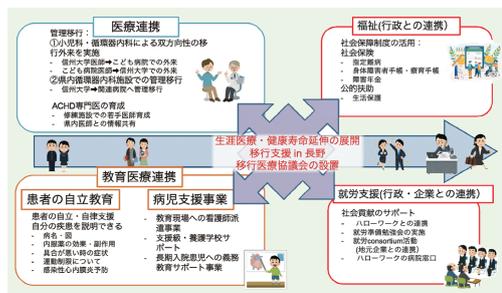
3) モデル業務内容案

A. 窓口業務：相談業務、自立・移行・福祉・就労等の支援業務

B. 地域の診療マップの作成

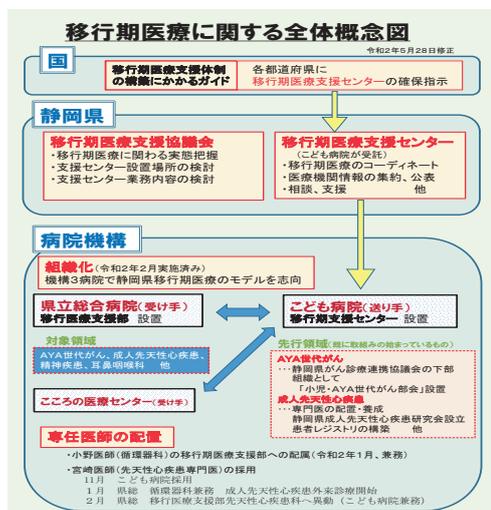
C. 情報公開：ホームページを作成し、移行医療のツールと地域の診療マップの公開、ウェブ相談事業、講習会開催

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子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。

静岡県に移行医療に対する取り組み



2019年度より県健康福祉部と子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子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)と子ども病院(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、子ども病院が県から「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。

■ 都道府県の移行医療支援センター HP 作成の取り組み

神奈川県：難病相談・支援センターに併設する形で移行期医療支援センターを設置し HP を作成。疾患別、および市区町村別に受け入れ可能機関を検索可能。

🔗<https://www.kanagawa-nanbyo.com/>

大阪府：大阪母子医療センターに設置された移行期医療支援センターで HP 作成。移行期医療の解説、各施設における移行支援の概要を記載。今後、神奈川のような施設検索機能を付加予定。

🔗<https://ikoukishien.com/>

埼玉県：埼玉県立小児医療センターに設置された移行期医療支援センターについて HP で情報公開。センターへの「相談依頼シート」あり。

🔗<https://www.pref.saitama.lg.jp/scm-c/annai/tikirenkeisodansientersabsite/ikoukicenter.html>

千葉県：千葉大学に設置された移行期医療支援センターに関して HP で情報公開。行政の立場から移行期医療支援センターを千葉大に設置した経緯について、医師から移行期医療支援センターの役割について解説あり。

🔗<https://www.ho.chiba-u.ac.jp/section/ikoki/index.html>

◆ 先天性心疾患

国立循環器病研究センター 小児循環器内科・OIC 客員研究員 白石 公
国立循環器病研究センター 小児循環器内科・成人先天性心疾患科医長 大内 秀雄
国立循環器病研究センター 小児循環器内科部長 黒崎 健一
国立循環器病研究センター 移植医療部長 塚本 泰正
大阪府移行期医療支援センター 位田 忍
大阪府移行期医療支援センター 植田 麻実

I. はじめに

先天性心疾患は出生約 100 人に 1 人の割合で発症する。近年の診断技術と外科手術成績の目覚ましい進歩により、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、現在では全国で小児患者が約 20 万人、成人患者が約 45 万人に到達し、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。これらの先天性心疾患患者では、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や心臓血管外科までの多科にわたる。女性では産婦人科の関与も不可欠である。一方で、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多く、全国に専門施設を設立して診療体制を充実させることが喫緊の課題となっている。このように先天性心疾患患者では、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における診療体制の構築が、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となっている。本稿では、先天性心疾患の移行医療の現状と問題点について紹介する。

II. 症例検討（模擬症例を設定）

◆ 症例

年齢：28 歳 性別：女性 職種：会社員（事務職）婚姻：既婚、子供なし

◆ 現病歴：生直後から心雑音と軽度のチアノーゼがあり、生後 1 ヶ月時に当院紹介されファロー四徴症と診断。チアノーゼは軽度であったため、BT シヤント手術を受けることなく経過観察された。1 歳で心臓カテーテル検査を行い、1 歳 6 ヶ月時にファロー四徴症の心内修復術を受けた。術後は中等度の肺動脈閉鎖不全が遺残したが自覚症状はなく、中学では卓球部に入り無理しない程度のクラブ活動を楽しむことができた。高校卒業後は簿記関係の専門学校に入り、卒業後は大阪市内の一般企業の事務職に障害者枠で就職した。高校卒業を機に循環器内科との併診診療を開始し、まもなく自宅近くの総合病院循環器内科に診療移行した。就職後は毎日約 1 時間の電車通勤で、月末には残業せざるを得ないことも多く、1 年後に退職した。その後自宅近くの別会社に再就職し体は楽になった。

22 歳頃から労作時の動悸を感じるようになった。次第に頻度が増し持続時間も長くなり、ホルター心電図など精査を受けた。拍動数 140/分前後の心房頻拍が確認されたため、心臓 MRI 検査、心臓カテーテル検査を実施した。肺動脈閉鎖不全 moderate、三尖弁閉鎖不全 mild、右室拡張末期容積係数 134mL/m²、左室拡張末期容積係数 92 mL/m²、右室駆出率 0.55、左室駆出率 0.68、血漿 BNP 値は 28pg/mL であった。右室拡張末期容積係数 134mL/m²であることから、この時点での右室流出路再建術の絶対的な適応ではないこと、また本人が開心術を受けることを拒んだため、循環器内科は心房頻拍に

対するアブレーションを実施することとした。カテーテルアブレーションは成功し、動悸は消失して元気に仕事を再開することができた。24歳で結婚したが、今のところ挙児の希望はない。

現在、心電図および心エコー検査を繰り返し、また2年に1回程度MRI検査を行い、肺動脈閉鎖不全の悪化、右室拡大、三尖弁閉鎖不全の進行の有無を注意深く観察している。肺動脈弁閉鎖不全の悪化や三尖弁閉鎖不全の進行により、右室拡張末期容積係数が $160\text{mL}/\text{m}^2$ を超えるようになると再手術（右室流出路再建術）が必要なことを説明している。再手術は成人先天性心疾患の手術を専門とする我々の施設で行う予定としている。

◆ 移行の流れ

<小児診療科>

先天性心疾患の患者は、新生児・乳児期にチアノーゼや心不全状態にあり、人工心肺装置を使う大きな手術を幾度となく経験し、術後もカテーテル検査などの入院を繰り返してきた患者が多いので、学校生活もままならず、自立/自律が困難な症例が多い。そのため、高校生になっても親と共に外来を受診し、自分の病気を理解しようとしにくいケースが目立つ。本症例では小学校高学年の頃から自分の病気がどのようなものであるかを医師に外来で聞いてきた。このために病名を教え、心臓の図を書いて手術前の血行動態を説明し、手術で治した部分を教えた。中学に入ると将来起こりうる遺残症や続発症に関しても説明し、今後の学校生活、勉強や運動、成人後の社会生活について、本人が納得できるようわかりやすく説明した。高校生になると、成人後は内科の先生にも診てもらう必要があることを説明した。同時に、妊娠や出産に際しての注意点（アンギオテンシン変換酵素阻害薬を服用しているため内服中には妊娠はできないこと）についても親と共に説明した。

<成人診療科>

高校卒業時に小児循環器科から紹介状を受け、病状は比較的落ち着いていたので、3ヶ月に一度の定期検診と投薬を行うことを承諾した。女性患者であり、今後の妊娠・出産や再手術の時期に関して、循環器内科医だけではまだまだ経験が不十分であるため、小児から内科への完全移行を選択するのではなく、しばらくの間は循環器内科医が主体となりながら小児循環器科と併診することとした。本症例では病気の理解度が比較的高かったため、患者の自立及び自律の点においては大きな支障はなかった。アブレーションに関しては当院に専門とする医師がいたので、小児科と連絡をとりながら当院で行うこととした。再手術が必要になれば、紹介元である先天性心疾患の専門施設で実施してもらう予定である。

III. ファロー四徴症とは

◆ 疾患の簡単な説明

チアノーゼをともなう先天性心疾患では最も頻度が高い疾患（出生約3,000人に1人）。心臓の発生の段階で、一本の総動脈幹から肺動脈と大動脈が分割される際の仕切りの壁が体の前方にずれたために起こる異常で、以下の4つの特徴をもつ。

- (1) 左右の心室を分ける心室中隔という仕切りの壁の大きな穴（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) 右室流出路（漏斗部）及び主肺動脈が狭くなる（漏斗部狭窄・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）前方偏位の程度によりチアノーゼのない軽症（ピンクファロー）から、肺動脈閉鎖をともなうもの（極型ファロー四徴症）まで、広いスペクトラムの病像を呈する。約15%の患者は、染色体22q11.2欠失症候群を合併する。

◆ 小児期における一般的な診察や特徴

生後まもなく心雑音で見つかることが多く、心室中隔欠損を通して右室から大動脈へ静脈血が流れ（右-左短絡）、このためにチアノーゼを生じる。また乳児期には、激しく泣いた後などにチアノーゼと呼吸困難が強くなる発作（チアノーゼ発作/無酸素発作）を起こすことがあり、このような症状を呈する場合はβブロッカーを経口投与する。治療の基本は心臓外科手術で、生後よりチアノーゼが強い場合は、乳児期早期に鎖骨下動脈と肺動脈をバイパスするブラロッカータウシヒシヤント手術を行う。その後、生後1歳前後に人工心肺を用いた心内修復術（心室中隔欠損閉鎖術+右室流出路再建術）を行う。肺動脈閉鎖例（極型ファロー四徴症）では、心外導管（人工血管）を用いた右室-肺動脈バイパス手術（+心室中隔欠損閉鎖術）を行う。

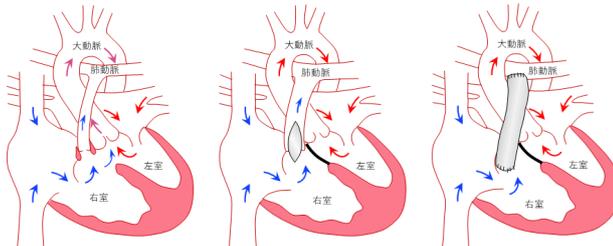


図2：左：ファロー四徴症手術前、中央：右室流出路拡大術、右：ラステリー手術

◆ 成人期における一般的な診察や特徴

術後遺残症（肺動脈狭窄及び閉鎖不全）の程度にもよるが、通常の日常生活に支障はなく、学校での体育活動も可能である。ただし激しい競技スポーツはある程度制限される。成人期以降は、年齢とともに遺残症としての肺動脈弁閉鎖不全が進行し、右室機能低下や三尖弁閉鎖不全を生じて、心不全や難治性不整脈を発症するようになる。運動時の息切れや日常生活の制限、突然の動悸が起こるようになる。放置すると不整脈により突然死に至ることがある。従って、右室機能不全が不可逆になる以前に肺動脈弁置換術を行う必要がある。このような遠隔期(主に成人期以降)に見られる肺動脈弁狭窄や閉鎖不全に伴う右心不全の出現は、成人に達したファロー術後の患者の管理と治療において現在大きな問題となっている。右室機能が極度に低下していない女性では、専門施設での管理のもとに妊娠・出産を行うことは可能である。22q11.2欠失症候群合併症例では、認知機能障害とともに思春期に精神障害を発症することがある。

◆ 小児期における自立/自律支援のポイント

発達や認知機能に障害のないファロー四徴症患者では、術後の血行動態や症状にもよるが、左心室が体心室となる2心室修復がなされる疾患であるため、比較的循環器内科医に受け入れられやすい。単純欠損型の非チアノーゼ性先天性心疾患と同様に、12-15歳ころに病状説明や自立/自律支援を開始し、高校を卒業する18歳には循環器内科医にバトンタッチすることが可能である。

ラステリ手術を行った肺動脈閉鎖症例、主要体肺側副動脈を伴った症例では術後も循環器内科医に馴染みのない問題を多く抱えるため、自立/自律支援を行いながらも、小児科医と内科医による併診を主体とした慎重な移行医療が必要である。

一方で、後述するように、ファロー四徴症患者では精神発達遅滞や認知機能障害を伴うことが比較的多い。病状によっては抑鬱状態に陥りやすい患者も多い。患者の自立/自律は血行動態のみを考慮してマニュアル通りに進めるのではなく、患者の発達や理解度に応じた説明や支援を進めることが重要である。精神・心理的な状態が未成熟な患者では、十分時間をかけて意向を行うこと、あまり無理をせずしばらくは

小児科医と内科医が併診し、さらには専門看護師や心理士の支援を得ることで、円滑な移行を行う必要がある。

◆ 医療費について

小児慢性特定疾病や指定難病に該当するのか

チアノーゼ性心疾患として最も頻度の高いファロー四徴症は、小児慢性特定疾病に指定されている。ただし医療費助成の対象となるのは、内服を含めた治療中であること、または設定された9項目のいずれかの遺残症もしくは続発症が認められる場合と定められている。

https://www.shouman.jp/disease/details/04_33_041/

https://www.shouman.jp/disease/instructions/04_33_041/

成人後に医療費負担がどのように変化するのか

本疾患は、指定難病にも定められている。助成の対象は、NYHA 心機能分類でII度以上の症状を呈する患者と定められている。

<https://www.nanbyou.or.jp/entry/4741>

<https://www.nanbyou.or.jp/entry/4742>

◆ その他

● 疾患もしくはその領域における移行期医療の現状

発達や認知機能に障害のないファロー四徴症患者では、術後の血行動態や症状にもよるが、左心室が体心室となる2心室修復がなされる疾患であるため、比較的循環器内科医に受け入れられやすい。単純欠損型の非チアノーゼ性先天性心疾患と同様に、12-15歳ころに病状説明や自立自律支援を開始し、高校を卒業する18歳には循環器内科医に徐々にバトンタッチすることが可能である。

肺動脈閉鎖症例、主要体肺側副動脈を伴った症例では、前述したように、術後長期にわたり複雑な血行動態を示すため、小児科医と内科医による併診を主体とした慎重な移行医療が必要である。

● 移行が進まない現状に対する問題点及び課題、移行に当たっての注意点

ファロー四徴症では発達障害や認知機能障害を伴うことも多く、患者本人のみならず両親と共に病状や認知機能に沿った自立/自律支援を行うとともに、循環器内科への移行には十分な時間と配慮が必要である。病状の悪化、侵襲的検査の実施、主治医交代によるストレスなどで抑鬱状態や精神障害が悪化することがあるので、移行に際しては十分な配慮が必要である。

IV. 疾患もしくはその領域における移行期医療の現状

◆ 小児診療科の立場から考える移行期医療の現状や小児期の特徴

すでに述べたように、ファロー四徴症は血行動態的には循環器内科医への移行が容易な疾患ではあるが、精神心理的な問題から自立/自律が困難な患者が多い。患者の発達や心理状態に応じた無理のない移行プログラムを考慮する必要がある。

◆ 成人診療科の立場から考える移行期医療の現状や成人期の特徴

血行動態的には循環器内科医で経過観察できる疾患である。しなしながら、再手術の判断とそのタイミング、女性患者での妊娠・出産の問題など、まだまだ一般の循環器内科医には馴染みの薄い課題が多々存