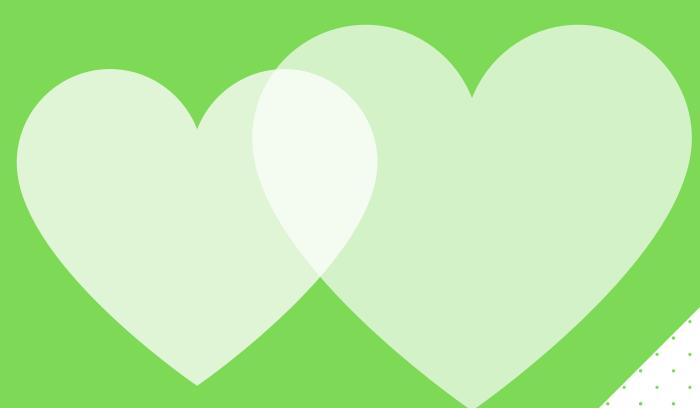
# 先天性心疾患情報ポータル

~みんなで学ぶ・こころを寄せる~



#### 企画

特 定 非 営 利 活 動 法 人 日 本 小 児 循 環 器 学 会 一 般 社 団 法 人 日 本 成 人 先 天 性 心 疾 患 学 会

厚生労働科学研究費補助金難治性疾患等政策研究事業「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」研究班

2020NO.1

# 成人先天性心疾患を持つ方の生活はどうなっている? 全国心臓病の子どもを守る会 生活実態アンケート 2018 調査結果のご報告



# <アンケートについて>

「全国心臓病の子どもを守る会(以下、守る会)」は、1963年に「医療制度の改善と社会保障及び教育制度の充実等、心臓病児者とその家族の幸せのために活動すること」を目的に設立された当事者団体です。主な活動として、キャンプや季節行事などの交流会、医療者による講演会、機関紙「心臓をまもる」の発行などを行っています。15歳以上の心臓病者本人が参加する内部組織「心臓病者友の会(心友会)」でも全国交流会などを実施しています。守る会では全会員世帯を対象に、約5年ごとに「生活実態アンケート」を実施しています。今回、2018年に実施したアンケート結果が冊子になりました。国内はもちろん、海外でも例を見ないほど、詳しい内容になっています。全文はインターネットでも閲覧可能です。より詳しい情報に興味のある方はQRコードからアクセスしてください。

私たちは、このアンケートの成人期(18歳以上)に関わる部分を監修しました。 本リーフレットではこのアンケートの主な結果を紹介し、 今後の課題を述べたいと思います。



# <アンケートに答えた方の特徴>

アンケートは守る会会員である<mark>3774世帯のうち、</mark>

948人が回答しました。うち 18歳以上の患者さんは 490人でした。18歳以上の方における疾患名(複数回答)は、多いものから「心室中隔欠損症」25%、「ファロー四徴症」18%、「単心室」15%でした。回答者の8~9%が精神・知的・発達障害を重複し、在宅酸素の使用率も12~19%となっていました。これらの結果と学会などの統計を比較すると、本調査の回答者は重症な方が多いと考えられます。このため、本調査で示されている人数や割合が、国内の先天性心疾患患者さん全員の状況を反映しているとは言えません。重症で、困っている方の声がここに集められているとお考えいただければと思います。



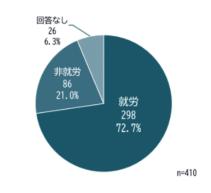
# <受診状況>

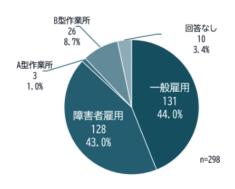
18歳以上の方を対象にしたアンケート結果のうち、まず着目すべきは受診状況です。全490名のうち、438名(89%)が外来を受診していましたが、主な通院先

が居住地とは異なる都道府県にある(県外通院をしている) 方が 25%いました。さらに、2つ以上の病院に通っている方 では県外通院の割合は 42%にのぼりました(図 1)。2019 年に成人先天性心疾患専門医制度が開始され、全国 172 名の 暫定専門医と、81 の修練施設が認定されましたが、成人先天 性心疾患の診療体制には地域差があり、遠方の施設への通院 を必要とする方の存在が示されました。また、6割の方が小 児科を受診しており、成人先天性心疾患専門外来を含む循環 器内科を受診している方は 3割でした(図 2)。小児科と一 口に言っても、総合病院内の小児科か独立型のこども病院内 の小児科かによって、必要な時に連携できる成人期医療資源 が異なります。また、総合病院内の小児科であって

も、心臓血管外科や循環器内科などとの連携体制により受けられる医療は異なります。私たちは学会などと連携し、成人 先天性心疾患の診療体制構築に努めてきました。今後も、全 ての方がなるべく近くの医療機関で、難しい場合は遠方の医 療機関でもなるべく少ない負担で、必要な医療を受けられる よう取り組む必要があります。

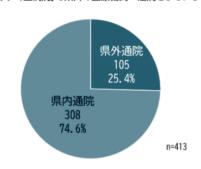
# 【図3】就労状況



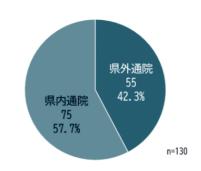


# 【図1】県外への通院状況

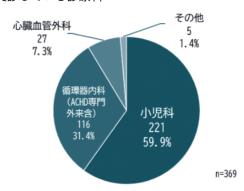
成人 「主病院」で県外の医療機関へ通院をしている



成人「副病院」で県外の医療機関へ通院をしている



【図2】受診している診療科



# <就労>

次に着目すべきは就労状況です。全 490名のうち、学生を除いた 410名中 298名 (73%) が就労していました。298名 の雇用枠を見ると「一般雇用」が131名 (44%)、「障害者雇用」が128名 (43%)、「A型/B型作業所」が29名 (10%)で、障害者雇用の利用率の高さが印象的な結果でした(図3)。障害者雇用の利用には「障害者手帳の取得」が必要です。しかし、現在18歳以上の方の身体障害者手帳取得率は8割だったのに対し、18歳未満の方の取得率は6割でした。今後、身体障害者手帳を持たない世代が大人になった時、障害者雇用を適切に利用できるか懸念されます。就職時に障害者雇用を利用するかはご本人の自由です。病状が手帳取得に相当する方は、選択肢を増やすために手帳取得を検討されるのも一案です。

就労に関してもう一つ気になる結果は、職場での疾患開示についてです。「職場に病気を伝えたか」という質問では、一般雇用で87%、障害者雇用で100%の方が「伝えた」と回答していました。一方で、伝えた具体的な相手について「人事担当」は一般雇用で53%、障害者雇用で74%、「上司」は一般雇用で39%、障害者雇用で54%、「同僚」は一般雇用で23%、障害者雇用で35%という結果でした(図4)。これは、就職時に人事担当に自身の病状を伝えてはいるものの、

就労後の実務において身の回りの人に疾患を開示していない方が半数近くいることを示唆しています。疾患開示は義務ではなくご本人の判断によります。疾患開示を100%にすることが重要ではありません。無理なく働き続けるために疾患開示が必要か、伝えるなら誰にどのように伝えるのがよいか、病状や業務内容を踏まえて関係者で検討することが重要です。最も重要なことは、「本人が無理をする」のでも、会社が「配慮をしてあげる」のでもなく、必要に応じて本人と職場が話し合いをして働き方を決めていくことだと思います。

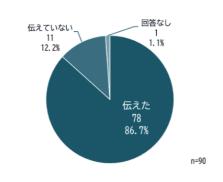
# <年金>

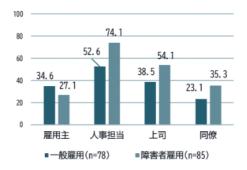
就労とともに生活を支えるのが「障害年金」です。20歳以 上の対象者 438 のうち、障害年金受給者は 137名

<mark>(31%)</mark>でした。障害年金を受給していない 284 名のう ち、70名(25%)は申請した経験はあるものの「非該当」 と判定されたか、かつて受給していたが「非該当」になって いました。自由記述では「給料だけでは生活できないので障 害年金を申請したが非該当。今の給料では自立ができない。 親が死んだらどうなってしまうか不安(20代)」「収入を 得ていると年金はもらえない。年金だけだと生活が回らな い。年金なしで仕事を頑張ると体調を崩して入院。どうした ものかと生活がいっぱいいっぱいです(30代)」などの声 が聞かれました。障害年金をはじめとした社会福祉制度は、 非常に複雑で、利用可能か判断がつかないことも多いのでは ないかと思います。利用可能な社会福祉制度については、主 治医やソーシャルワーカー、全国心臓病の子どもを守る会を はじめとした当事者団体、お住いの自治体の小児慢性特定疾 病児童等自立支援事業の担当窓口や移行期医療支援センター <u>へご相談いただければと思います。「お住いの自治体名」と</u>

病状の伝え方や職場との調整方法に関する相談・支援も移行期・成人期医療の一環として充実させていく必要があります。

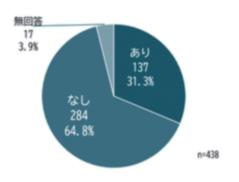
【図 4】就労状況



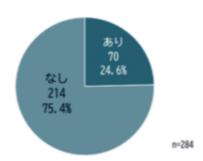


「事業・団体・センター名」で検索いただくのが効果的です。

【図 5】障害年金受給率



未受給者のうち申請して非該当、 もしくはかつては受給していたが非該当になった



# <心臓病とともに生きる>

生活実態アンケート調査 2018 では、この他にも就園、就学、学校生活、親との同居率など、様々なデータを紹介し、患者と家族の立場から意見を発信しています。私たちは以下が重要だと思っています。

- ①診療体制には地域差があり、遠方の施設への通院を必要とする方もいます。診療体制のさらなる充実が必要です。
- ②障害者雇用を利用されている方が少なくありません。就労の選択肢を増やすため障害者手帳の取得を検討されることも一案です。
- ③職場への病状の伝え方や職場との調整方法に関する相談・支援も移行期・成人期医療の一環として充実が必要です。
- ④利用可能な社会福祉制度については、主治医、ソーシャルワーカー、当事者団体、小児慢性特定疾病児童等自立支援事業担当窓口、移行期医療支援センターへご相談ください。

先天性心疾患は生涯を通じて付き合っていく病気です。本アンケートを通して、様々な方がそれぞれの立場から、心臓病とともに 生きる方々の生活に思いを馳せていただければと願っています。

落合亮太

横浜市立大学医学部看護学科

# 成人先天性心疾患対策委員会(循環器内科ネットワーク)は、 何をしている委員会?



# <はじめに>

2019 年 No1 の号では、成人先天性心疾患(ACHD: adult congenital heart disease)専門医修練施設・ACHD 専門医制度について、お話しました。その際に 2011 年に結成しました成人先天性心疾患対策委員会(循環器内科ネットワーク, JNCVD-ACHD: Japanese Network of Cardiovascular Departments for ACHD, https://www.jncvd-achd.jp/)を簡単にご紹介したかと思います。今回は、JNCVD-ACHD が行ってきた外来患者登録研究(レジストリー研究)についてご紹介したいと思います。

#### <JNCVD-ACHD 結成の経緯>

2008年4月、東京大学医学附属病院循環器内科において、「循環器内科専門医による」ACHD専門外来が本邦で初めて開かれました。2009年に行った落合先生らの調査 (Ochiai-R and Yao-A et al Circ J 2011)でも、ACHD分野における循環器内科医師の協力が極めて乏しい状況であることが明らかになりました。こういった状況から、国内の主要な循環器内科からなる JNCVD-ACHD が結成され、2020年10月時点で54施設が加盟するに至りました(表1)。主な活動は、各施設の循環器内科医師による ACHD専門外来の開設を含めACHD診療に従事していただくことですが、その一方で、地域の ACHD 総合診療体制の構築を進めて行くこともお願いしてきました。その一環として、各地域における外来通院中の

ACHD 患者を把握するために、JNCVD-ACHD 加盟している 循環器内科に登録ファイルをお送りして ACHD 外来患者登録 研究(以下、レジストリー研究とします)を立ち上げました。

<ACHD 外来通院患者レジストリー研究の内容について> 2015年、東京大学において東京大学を主研究機関として研究 に関する倫理承認を得ました。登録する内容は、名前、性 別、生年月日、疾患名(染色体異常)、受けた手術・術式、肺高 血圧に関する情報といった基本的な患者情報で、個々の情報 は各施設内で個人情報として厳重に保存・管理されます。そ して、個人情報を除いた形で東京大学に集められ解析される ことになります。日本全国で、どういった疾患の方がどうい った状態で何名通院中であるかが把握できるようになり、これを基に ACHD の問題点の整理ができることになります。

#### <ACHD レジストリー研究の途中結果>

それでは、2020年3月までの結果をご紹介したいと思います。表1-6に示される本結果は、2019年度の厚労科研費の報告書(白石公「先天性心疾患児の成人期以降も含めた長期予後の把握のあり方に関する研究」厚生労働科学研究費補助金難治疾患等政策研究事業平成29年度総括報告書.2020.5.)に記載された内容から抜粋したものです。外来通院ACHD患者さんで最も多い疾患は心室中隔欠損(VSD)で心房中隔欠損(ASD)が続き、この2つで40%を占めています(表2)。この2つの疾患は単純なCHDとされ、修復治療によりその後は通院不要のように思われます。しかし意外にも通院が必要な場合が少なからずあるのです。

VSD の場合は、小さな欠損孔の VSD 患者さんの経過観察 が多くを占めていると思われます。十分小さな VSD は手術を するメリットが少ないのですが、感染性心内膜炎や大動脈弁 閉鎖不全を生じたり、静脈血栓が欠損孔を通って脳梗塞など 全身の塞栓症を起こしたりすることがあり、定期的な経過観 察を必要とする方がいます。

ASD は肺高血圧・不整脈・血栓塞栓症を生じなければ多くの場合で無症状のため、成人になって初めて発見されている方が多いと思われます。また、開胸手術しか ASD を閉鎖する方法がなかった時代は、1cm 程度の ASD はあえて手術をしないことも普通でした。カテーテルで経皮的に閉鎖ができるようになり、より多くの患者さんが専門施設へ紹介され閉鎖術を受けるようになっています。

3番目に多いのはファロー四徴(TOF)で、チアノーゼを生じる先天性心疾患(CHD)では最も多い疾患で、通院患者さん全体の12%を占めています。この疾患の最も重要な問題点は成人期に、主に肺動脈弁の再手術が必要になることが多い点です。また、危険な不整脈を発生する方も少なくなく、現在、症状が無い方も必ず定期通院する必要があります。

ACHD 外来患者さんで4番目に多い疾患は単心室

(UVH/SV)で、全体の6%を占めます。ほとんどがFontan手術を受けられた方で、専門施設への定期通院は必須です。本

症の方はお一人お一人、病状が異なるため、個人個人に合った細やかな管理が必要になります。

その他の ACHD 疾患に関して、すべてをこの紙面で語ることはできませんが、重要な病態に関してレジストリーデータを示しながら解説したいと思います。

#### <ACHD 患者さんにおける重要な病態>

# ① 未修復/姑息術後

表 4 に示されますように、未修復/姑息術後(Fontan 術後を含む)の通院患者さんの割合は 36.1%であり、修復術後の方よりかなり少なくなっています。これは修復術が広く行われている現状を反映した結果と考えられますが、一方で、修復術後の患者さんの多くが通院を必要とされているということでもあります。「先天性心疾患に対する手術の多くは根治術ではない」ということを、ぜひご理解いただきたいと思います。主治医から「根治術です」と説明を受けた方もおられるかと思いますが、先天性心疾患に対する手術を受けられて、その後全く通院をしていない方は、是非一度 ACHD 専門医修練施設/JNCVD-ACHD 施設の専門医師に、今後の通院の必要性をご相談ください。

# ② 肺高血圧

VSD や ASD など、心臓に大きな穴が開いている方には、肺高血圧(正確には肺動脈性肺高血圧:PAH)という重篤な病態が生じることがあります。VSD や ASD 以外でも、表 4 に示されるように様々な CHD に肺高血圧は合併します。全通院患者さんの 3.3%が PAH 診断を受けています。近年、様々なPAH 治療薬が開発され、その有効性が報告されています。以前は、かなり早期に穴を閉じる以外、治療法は無いとされていましたが、様々な PAH 薬が登場したおかげで、多くの方で病態のコントロールが可能となっています。さらに、穴が未修復のままで肺高血圧やアイゼンメンジャー症候群とされた成人期の患者さんの中でも、場合によっては修復術まで至る症例が報告されてきています。以前に治療困難・治療法なしと判断された方も、今一度現代での治療はどうであるのかを専門施設でご相談されることを推奨いたします。

# ③ 右心室から大動脈が出ている病態:体心室右室

通常、右心室は肺に、左心室は全身に血液を送るのですが、CHDでは、発生学的・形態学的な右心室が全身に血液を送っている場合があります。体心室右室と呼んだりします。本来、筋肉量が少ない右心室から全身(大動脈)に血液を送ることになり、右心室は体血圧に耐えなければなりません。肺動脈の血圧は通常 25-15/10-5 程度で、これに耐えるようにしか発生していない右心室に通常の血圧 120-100/70-60 程度がかかってくるわけです。そのため、体心室右室は著明に肥大して(筋肉を発達させて)対応しますが、長期的には拡大し心不全を呈するようになるかもしれません。また、右心室と心房の間の弁は三尖弁という圧力に弱い弁が付いていますので、逆流を生じて心不全を加速することがあります。この体心室右室の病態は、全体の 3.0%で見られ、先天性修正大血管転位(ccTGA)と心房スイッチ術後の大血管転位(TGA)の方々で占められます(表5)。こういった Fontan 循環の方方、

特に ccTGA の方では通院の必要が無いとされることもありましたが、近年の長期成績の研究で、通院は必要と判明しております。ACHD 修練施設/JNCVD-ACHD 施設へ定期的に通院していただくことを推奨いたします。

#### ④ Fontan 循環

Fontan 手術(TCPC: total cavo-pulmonary connection を含む)を受けられている方は、通院者の 4.4%に上ります(表6)。原疾患のほとんどが単心室(UVH/SV)の方で占められます。こういった方は特に専門的なケアを受ける必要があり、ACHD 修練施設/JNCVD-ACHD 施設への定期通院が必須です。重要度に応じてこういった施設への定期チェックの頻度を決めて通院するようにしてください。

# くおわりに>

2011 年 JNCVD-ACHD 発足は、ACHD 診療への循環器内科医師の参加を促すものでした。<mark>循環器内科医師の参加により CHD</mark> 患者さんの成人期医療体制が充実し、移行期医療体制も整備されてきました。加えて、JNCVD-ACHD のレジストリー研究のデータ基盤が今後の多施設研究に発展して ACHD 診療レベルの発展に貢献することが期待されます。

> 東京大学 保健・健康推進本部 講師 成人先天性心疾患対策委員会(循環器内科ネットワーク)事務局

> > 八尾 厚史

表 1.成人先天性心疾患対策委員会(循環器ネットワーク)

総合診療 施設番号	施設名	ACHD担当診療科	総合診療 施設番号	施設名	ACHD担当診療科
1	北海道大学病院	循環器内科	25	久留米大学病院	循環器病センター
2	東北大学病院	循環器内科	26	三重大学病院	循環器内科
3	東京大学医学部附属病院	循環器内科	27	筑波大学附属病院	循環器内科
4	東京女子医科大学病院	循環器内科	28	天理よろづ相談所病院	循環器内科
5	大阪大学医学部附属病院	循環器内科	29	和歌山県立医科大学	循環器内科
6	岡山大学医学部附属病院	循環器内科	30	大阪医科大学	循環器内科
7	九州大学病院	循環器内科	31	岐阜県総合医療センター	循環器内科
0	日本紙理器序研究れいり	心臓血管内科部門(成人	0.0	1 紀동원 누씀	循環器·腎臓·代謝内分泌内科学
8	国立循環器病研究センター	先天性心血管科)	32	札幌医科大学	講座
9	秋田大学医学部付属病院	循環器内科	33	群馬大学医学部附属病院	循環器内科
10	岩手医科大学附属病院	内科学講座循環器内科	34	横浜市立大学附属病院	循環器内科

11	富山大学附属病院	循環器内科	35	北里大学病院	循環器内科
12	自治医科大学付属病院	循環器内科	36	新潟大学医歯学総合病院	循環器内科
13	千葉県循環器病センター	成人先天性心疾患診療部(小児科部長)	37	埼玉医科大学国際医療センター	心臓センター
14	聖路加国際病院	循環器内科	38	沖縄県立南部医療センター こども 医療センター	小児循環器科・循環器内科
15	慶応義塾大学病院	循環器内科	39	独立行政法人地域医療機能推進 機構中京病院	循環器内科
16	聖隷浜松病院	循環器内科	40	兵庫県立尼崎総合医療センター	循環器内科
17	名古屋大学医学部附属病院	循環器内科	41	名古屋第二赤十字病院	循環器内科
18	京都大学医学部附属病院	循環器内科	42	独立行政法人 地域医療機能推進機構 九州病院	循環器內科
19	京都府立医科大学附属病院	循環器内科	43	静岡県立病院機構静岡県立総合 病院	循環器內科
20	愛媛大学医学部附属病院	循環器内科	44	昭和大学病院	循環器内科
21	鹿児島大学病院	大学院心臓血管·高血圧 内科学	45	大阪市立総合医療センター	循環器內科
22	公益財団法人日本心臓血圧研究振興会附属 榊原記念病院	循環器内科	46	東京慈恵会医科大学	循環器內科
23	神戸大学医学部附属病院	循環器内科	47	順天堂大学医学部附属順天堂医院	循環器內科
24	信州大学医学部附属病院	循環器内科	48	徳島大学病院	循環器内科
協力 施設番号	施設名	ACHD担当診療科	協力施設 番号	施設名	ACHD担当診療科
S1	群馬県立心臓血管センター	循環器内科	S4	NTT西日本当該病院	循環器内科
S2	水戸済生会総合病院	循環器内科	S5	加古川中央市民病院	心臓外科
S3	横浜労災病院	循環器内科	S6	千葉市立海浜病院	小児科

# 表 2. レジストリー診断名別患者数の推移

日付 データ提供施設数		2018/7) 25 (61.0		2020/3 F 48 (88.9	
疾患名	略号	症例数	· %	症例数	%
大動脈弁狭窄	AS	86	1.0	500	2.1
心房中隔欠損	ASD	1840	21.9	4714	19.8
房室中隔欠損	AVSD/ECD	301	4.6	1040	4.4
大動脈2尖弁	BAV	318	3.8	944	4.0
(先天性)修正大血管転位	ccTGA	230	2.7	562	2.4
大動脈縮窄・離断	CoA/IAA	251	3.0	828	3.5
エプシュタイン	Ebstein	171	2.0	355	1.5
僧房弁疾患	MV	91	1.1	292	1.2
肺動脈閉鎖	PA-IVS	109	1.3	422	1.8
(正常心室中隔)					
肺動脈閉鎖	PA-VSD	241	2.9	599	2.5
(心室中隔欠損)					
動脈管開存	PDA	201	2.4	729	3.1
肺動脈狭窄	PS	198	2.4	1032	4.3
総動脈管	PTA	49	0.6	70	0.3
総肺静脈還流異常	TAPVR	126	1.5	293	1.2
完全大血管転位	TGA	326	3.9	932	3.9
ファロー4徴症	TOF	1146	13.6	2857	12.0
単心室	UVH/SV	574	6.8	1459	6.1
心室中隔欠損	VSD	1539	18.3	4913	20.6
その他		598	7.1	1250	5.3
計		8395	100	23793	100

表 3. 詳細データ提出された疾患別の患者数の昨年度との比較

日付 データ提出施設数(総施設数に 疾患名	三対する%) 略号	2018/7月 14 (34.1 症例数		2020/3月 19 (35.29 症例数	
 大動脈弁狭窄	AS	43	1.0	64	1.0
心房中隔欠損	ASD	696	16.7	1243	19.1
房室中隔欠損	AVSD/ECD	171	4.1	249	3.8
大動脈2尖弁	BAV	202	4.9	301	4.6
(先天性)修正大血管転位	ccTGA	108	2.6	148	2.3
大動脈縮窄・離断	CoA/IAA	133	3.2	241	3.7
エプシュタイン	Ebstein	97	2.3	141	2.2
僧房弁疾患	MV	49	1.2	77	1.2
肺動脈閉鎖	PA-IVS	49	1.0	77 70	1.1
(正常心室中隔)	PA-IV3	40	1.0	70	1.1
(正帝心主中隔) 肺動脈閉鎖	DA VCD	100	2.4	172	2.0
川	PA-VSD	100	2.4	172	2.6
	PDA	79	1.0	427	2.1
動脈管開存			1.9	137	2.1
肺動脈狭窄	PS	118	2.8	193	3.0
総動脈管	PTA	11	0.3	16	0.2
総肺静脈還流異常	TAPVR	46	1.1	73	1.1
完全大血管転位	TGA	149	3.6	255	3.9
ファロー4徴症	TOF	673	16.2	1018	15.6
単心室	UVH/SV	188	4.5	304	4.7
心室中隔欠損	VSD	999	24.0	1424	21.9
その他		256	6.2	379	5.8
計		4158	100	6505	100

# 表 4. 疾患別患者の修復術・肺高血圧の詳細

	×	念患者数		2	心室修	復後		未修復	[ (修復	不要、姑息	析後, Fe	ontan後を含む	3)
疾患略号	症例数	PAH症例	(%)	症例数	(%)	PAH症例数	(%)	症例数	(%)	PAH症例数	(%)	ES症例数	(%)
AS	64	0	0.0	40	62.5	0	0.0	24	37.5	0	0.0	0	0.0
ASD	1243	86	6.9	734	59.1	27	3.7	509	40.9	59	11.6	16	1.3
AVSD/ECD	249	12	4.8	222	89.2	2	0.9	27	10.8	10	37.0	10	4.0
BAV	301	0	0.0	196	65.1	0	0.0	105	34.9	0	0.0	0	0.0
ccTGA	148	2	1.4	56	37.8	1	1.8	92	62.2	1	1.1	2	1.4
CoA/IAA	241	5	2.1	218	90.5	4	1.8	23	9.5	1	4.3	1	0.4
Ebstein	141	0	0.0	50	35.5	0	0.0	91	64.5	0	0.0	0	0.0
Mitral valve	77	0	0.0	25	32.5	0	0.0	52	67.5	0	0.0	0	0.0
PA-IVS	70	1	1.4	41	58.6	1	-	29	41.4	0	0.0	0	0.0
PA-VSD	172	21	12.2	144	83.7	8	5.6	28	16.3	13	46.4	7	4.1
PDA	137	10	7.3	79	57.7	3	3.8	58	42.3	7	12.1	5	3.6
PS	193	1	0.5	105	54.4	1	1.0	88	45.6	0	0.0	0	0.0
PTA	16	0	0.0	16	100.0	0	0.0	0	0.0	0	-	0	0.0
TAPVR	73	3	4.1	73	100.0	3	4.1	0	0.0	0	-	0	0.0
TGA	255	5	2.0	245	96.1	3	1.2	10	3.9	2	20.0	2	0.8
TOF	1018	8	8.0	1011	99.3	7	0.7	7	0.7	1	14.3	1	0.1
UVH/SV	304	4	1.3	1	0.3	0	0.0	303	99.7	4	1.3	3	1.0
VSD	1424	43	3.0	732	51.4	13	1.8	692	48.6	30	4.3	24	1.7
Others	379	12	3.2	168	44.3	3	1.8	210	55.4	9	4.3	4	1.1
計	6505	213	3.3	4156	63.9	76	1.8	2348	36.1	137	5.8	75	1.2

# 表5. 体心室右室に関する詳細データの集計

	症例数	体心室右室 症例数	(%)	手術情報	症例数	全体心室右室症例 に占める割合(%)
ccTGA	148	121	81.8	古典的修復術後	43	22.2
				未修復・修復不要・姑息術後	78	40.2
TGA	255	73	28.6	心房スイッチ術	73	37.6
全ACHD	6505	194	3.0		194	100.0

# 表6. Fontan循環(TCPCを含む)詳細データの集計

	症例数	Fontan/TCPC症例数	%	全Fontan/TCPC症例 に占める割合(%)
ccTGA	148	14	9.5	4.9
Ebstein	141	5	3.5	1.8
PA-IVS	70	22	31.4	7.8
TGA	255	1	0.4	0.4
UVH/SV	304	241	79.3	85.2
Total-ACHD	6505	283	4.4	100.0



医療の進歩により、先天性心疾患を持って大人になる方 (ACHD) の数が年々増加しています。日本では2000年頃には、成人の患者数が小児の患者数を超え、2016年時点で50万人以上、年間約1万人のペースで増え続けると言われています。しかし、特にファロー四徴症や単心室のような中等度から重度の先天性心疾患をお持ちの方は、成人期も定期的なフォローアップを必要とします。これにあわせて、医療体制も小児科中心の医療から、循環器内科やACHD専門施設といった成人期中心の医療へ移行することが望ましいと言われています。また、成人期および成人期へ向かうには、医療体制の移行だけでなく、患者さんの自律(自立)支援や社会経済的支援も重要と言われています(1)。

そのような中、先天性心疾患に関連する8学会では
2017年に「先天性心疾患の成人への移行医療に関する提言」
(2019年に第2版に改訂)を発表しました(2)。また、2019年には日本 ACHD 学会の専門医制度を発足し、成人期の医療体制を整えてきました(3)。さらに、国全体の事業としては、小児期の難病である「小児慢性特定疾病」(全722疾病)から主に成人期の難病である「指定難病」(全330疾病)に対する支援・連携体制の整備が進められています。また、2017年10月には厚労省から「都道府県における小児慢性特定疾病の患者に対する移行医療支援体制の構築に係るガイド」が発表されました。ここでは各都道府県に「移行期医療支援センター」を設置することが求められています。2020年現在、いくつかの都道府県で実際に事業が始まりつつあります(4)。

移行期医療支援センターは先天性心疾患に限らず、小児慢性特定疾病全体を対象としています。また、移行医療支援に関するニーズには、就労・福祉・生活・精神面の相談業務、疾患情報と専門施設の情報サイトなど幅広いとされています(5)。多くの疾患、幅広いニーズに対し、移行期医療支援センターに期待される役割は何か、議論は始まったばかりで

す。今回、日本 ACHD 学会が、ACHD 専門医制度における総合・連携修練施設(以下、修練施設とします)81 施設の施設責任者の医師を対象に、各地における移行期医療支援センターの設置状況、同センターへの関与状況、移行期医療センターに期待する役割などに関するアンケート調査を行いました(6)ので、その概要を解説します。

アンケートでは、81 施設のうち、79 施設から回答がありました(回収率 98%)。うち「自施設または自施設関係者に移行期医療支援センター設置・協力依頼が来ている」と回答したのは 9 施設(11%)でした。移行期医療支援センターに関与する意向については 22 施設(28%)が「積極的に関与したい」、55 施設(70%)が「依頼があれば関与したい」と回答していました(図 1)。

移行期医療支援センターに限らず、移行期全般に必要な支援に関して「とても必要だと思う」との回答が多かった項目は、「受診が必要な理由を理解してもらう(91%)」「自身の病状を理解してもらう(90%)」「今後起こりえる合併症を理解してもらう(85%)」などで、医学的側面の強いものが上位を占めました。一方で、移行期医療センターに期待する支援に関して「とても期待する」との回答が多かった項目は、「医療費助成制度を知ってもらう(75%)」「福祉制度を知ってもらう(72%)」「成人期以降も受診できる医療機関を知ってもらう(67%)」「就職に関して相談できる機会を持ってもらう(68%)」などで、社会・福祉的側面が強いものが上位を占めました(図 2)。

関係施設および院内関係者との連携体制に関して、小児循環器科医や成人先天性心疾患担当医については「名前や顔がわかる」との回答が9割以上だった一方、院内学級教員、難病相談支援員、母子保健や難病担当保健師、小慢自立支援員などについては1割前後に留まりました。

この調査結果から、わかったことは次の3点です。

- ①修練施設は、移行期医療支援センターへの関与に前向きだが、実際に関与できている者はまだ少ない
- ②修練施設は、移行期医療支援センターに社会・福祉的支援を期待している
- ③修練施設内の医療者間の連携は進んでいるが、社会・福祉的支援に必要な自治体関係者との連携には課題がある

2018年には「健康寿命の延伸等を図るための脳卒中、心臓病その他の循環器病に係る対策に関する基本法」(いわゆる、「脳卒中循環器病対策基本法」)が成立しました。これに基づき 2020年に策定された「循環器病対策推進基本計画」には、「小児期から成人期にかけて必要な医療を切れ目なく行える体制を整備」「患者の状況に応じた治療と仕事の両立支援、就労支援等の取組を推進」などがうたわれています。今後、「脳卒中循環器病対策基本法」も先天性心疾患を持つ方の小児期・成人期の支援充実の後押しとなります。患者さんやご家族のニーズを伺いながら、各地の修練施設と多職種連携を通じて、移行期医療支援センターでの社会・福祉的支援を充実できるよう努めてまいります。

三谷義英 1)、落合亮太 2)、白石 公 3)

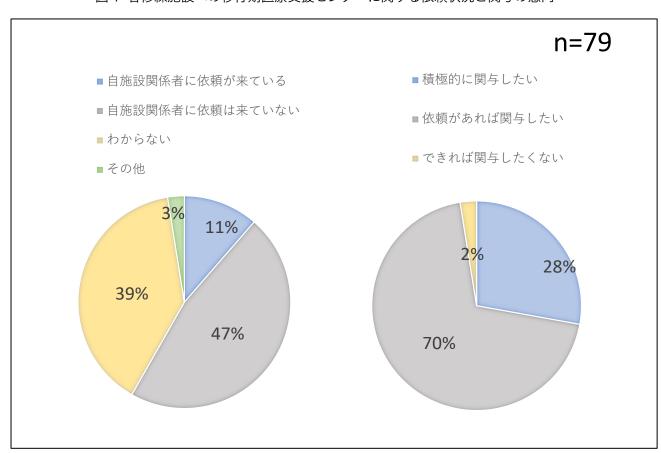
(三重大学大学院医学系研究科小児科学 1)、横浜市立大学看護学科 成人看護学 Ⅱ 2)、

国立循環器病研究センター 教育推進部・臨床研究開発部 3))

# 汝献

- 1 厚生労働省科学研究班「成人先性心疾患の診療体系の確立に関する研究(白石班)
- 2 先天性心疾患の成人への移行医療に関する提言(先天性心疾患の移行医療に関する横断的検討委員会)(11.30.2020 引用) (https://www.j-circ.or.jp/old/topics/files/ACHD\_Transition\_Teigen\_update.pdf)
- 3 成人先天性心疾患学会認定修練施設(日本成人先天性心疾患学会 HP)(11.30.2020 引用)(http://www.jsachd.org/specialist/list-facility.html)
- 4 移行期医療提供体制について(難病情報センターHP)(11.30.2020 引用) (https://www.nanbyou.or.jp/wp-content/uploads/upload\_files/20190516\_016.pdf)
- 5 落合ら, 日成人先天性心疾患会誌, 2016
- 6 移行医療センターに関する調査結果報告と現状、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 (11.30.2020 引用) (http://www.jsachd.org/pdf/200806\_nl.pdf)

図 1 各修練施設への移行期医療支援センターに関する依頼状況と関与の意向



# 図2 移行期に必要な支援と移行期医療支援センターに期待する支援

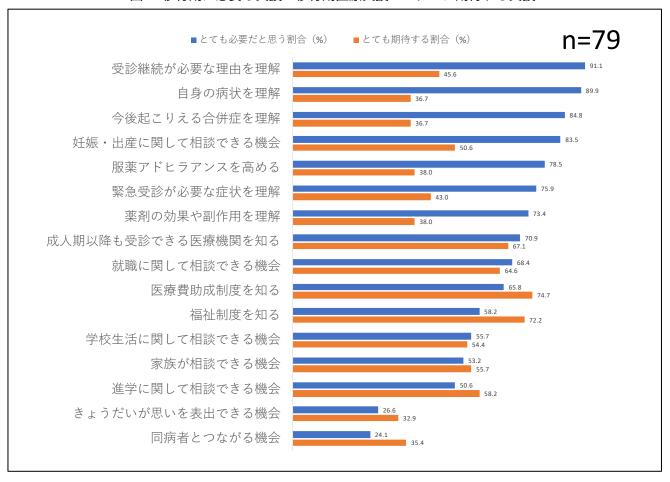


図3 関係施設および院内関係者との連携体制

