

平成17年度厚生労働科学研究（子ども家庭総合研究事業）分担研究報告書
「小児慢性特定疾患治療研究事業の登録・管理・評価・情報提供に関する研究」
分担研究「慢性心疾患の登録・評価・情報提供に関する研究」

小児慢性心疾患の登録・評価に関する研究

Carry over 慢性心疾患患者（18才以上）診療の現状

分担研究者 石沢 瞭 国立成育医療センター第一専門診療部長

研究要旨：旧国立小児病院および国立成育医療センターにおける Carry over 慢性心疾患患者（成人先天性心疾患、Adult Congenital Heart Disease, ACHD）の診療の現状を検討した。旧国立小児病院時代より、多くの ACHD 患者が診療を受けていた。国立成育医療センターに移行し、更に患者は増加し、治療・管理を受けていた。小児期より継続した、かつ多くの専門家による専門の枠を越えた包括的な医療（成育医療）の重要性が増している。

A. 研究目的

平成16年度に小児慢性特定疾患治療研究事業は法制化され、医療意見書は一定の基準に基づいて診断が行われるよう改定された。一方慢性心疾患患者は診断法および治療法の進歩により本邦においても成人に達する患者が年々増加しつつある。旧国立小児病院および国立成育医療センターにおけるこれら成人に達した慢性心疾患患者（18才以上）（Adult Congenital Heart Disease, ACHD）の診療の現状を明らかにすること。

B. 対象および方法

対象は旧国立小児病院（1997.4～2001.9）、および国立成育医療センター（2002.3～2005.6）において成人先天性心疾患（ACHD）に登録された18才以上の患者。

C. 結果

旧国立小児病院において、登録患者は376名（男：157、女219）であり、年齢は18才～47才（平均25.5才）、何らかの手術を受けている患者は223名（59.3%）であった。主な基礎心疾患はVSD；145例、TOF；36例、TGA(I,II)；28例、CoA/IAA；15例、PS；15例、ASD；14例、PA/VSD；13例、CTGA；12例等であり、その内チアノーゼ性複雑心疾患は41%であった。入院患者は91名（延べ154回）であった。ACHD患者の外来受診数は年々増加し、2001年には循環器科外来総受診数の14%に達した。2002.3に国立成育医療センター開院後、2005.6までの3年4ヶ月の間に、556例（男：219、女：337名）のACHD患者が登録された。年齢は18才～63才（平均26.1才）であった。外来は、循環器科総受診患者の26.5%がACHD患者であった。基礎心疾患は非チアノーゼ性心疾患が373例（67.1%）、チアノーゼ性複雑心疾患が183例（32.9%）であった。チアノーゼ性複雑心疾患の中、根治術を施行された患者は125例、姑息術

のみ、あるいはアイゼンメンジャー症候群で現在チアノーゼ症状がある患者が 58 例であり、全登録患者の約 1 割を占めた。主なチアノーゼ性複雑心疾患の内訳は（括弧内は現在チアノーゼ症状のある患者）、TOF；43（2）、TGA(I,II)；27、PA/VSD；20（11）、CoA/IAA；19、SV；17（9）、TA；14（8）、Eisenmenger；0（14）、Asplenia；8（7）、PA/IVS；7（2）、TAPVC；4、TGA(III)；3（2）などであった。先天性心疾患を合併した症候群は Down 症候群；17、Turner 症候群；11、Asplenia 症候群；8、Noonan 症候群；7、Marfan 症候群；7、Williams 症候群；3、Ruusel-Silver 症候群；1 であった。何らかの薬物治療を受けている患者は 133 例（23.9%）、入院患者は 133 例で、総入院数の 22%であった。女性患者の妊娠・出産に関連した受診は 57 例であった。

D. 考案

内科治療、外科治療及び診断法の進歩により、本邦においても、先天性心疾患の中で成人に達する患者が年々増加しつつある。米国では年間 20,000 件の心臓手術が行われ、その 85%が成人に達するといわれている。わが国においては年間約 10,000 例の先天性心疾患患者が出生する。日本胸部外科学会の年次調査によれば年間 7000~8000 件の手術が行われ、その 80%以上が成人に達するといわれている。一方で、術後（特に開心術）に心筋障害、不整脈などの合併症（complication）、肺高血圧、血管狭窄、弁逆流などの残遺症（residua）、心筋障害、不整脈、血管狭窄・弁逆流の進行等の続発症（sequela）を持つ患者も増加しており、これらの患者は引き続き治療・管理が必要である。成人期に達して、チアノーゼ症状が持続する患者では全身的な、さまざまな障害を生じ、かつ重症である。心疾患を合併した女性の妊娠・出産は、疾患の重症度に応じたハイリスク妊娠の管理・治療が必要となる。先天性心疾患の発生には遺伝的素因が関与し、専門家による遺伝相談や胎児の心エコー診断が必要となる。心疾患によっては妊娠・出産は禁忌であり避妊指導が必要となってくる。成人に達すると治療施設の変更を迫られる患者も少なくないが、わが国においては ACHD 患者を専門的に診療できる施設は欧米に比較し、不十分と言わざるを得ない。社会生活においては、進学、就職、結婚、社会的自立等においてさまざまな制限がある。また小児期よりの医療を継続するための医療費は、心疾患患者の社会的自立の困難さも含めて、患者の大きな負担になっている。

E. 結語

- ① 先天性心疾患患者で成人に達する患者が増加しており、小児期より継続して治療・管理の必要な患者も増加している。
- ② これら患者の治療・管理のために、新生児科医、小児科医、小児循環器科医、心臓外科医、産婦人科医、内科循環器科医、精神科医等、各科専門医が専門性の枠を越えて、かつ小児期から成人期に至るまで継続的な医療（成育医療）を実践することが求められている。
- ③ ACHD 患者の診療を向上させるために、患者に対する家族・友人・同僚等の周囲の理解の浸透、医療費、雇用制度等の社会環境の改善、学会における研究活動を通じた専門医の協働体

制の促進、治療指針/教育制度の確立が急がれる。

参考文献

- 1) 成人期に達した小児期心疾患の長期管理と治療に関する研究—成育医療実践に向けて（主任研究者：石澤 瞭）。「厚生省小児医療共同研究平成 10 年度報告書。1999 p.170-173
- 2) 石澤 瞭、百々秀心、於保信一：成人先天性心疾患の診療体制の現況と展望。
Heart View 1999 ; 3:690-697
- 3) 赤木禎治、丹羽公一郎、石澤 瞭：成人先天性心疾患診療における小児循環器科医の役割。
日児誌 2001 ; 105 : 0954-63

略語

VSD：心室中隔欠損、TOF：ファロー四徴、TGA(I,II)：完全大血管転位 I 型・II 型、CoA/IAA：大動脈縮窄／離断複合、PS：肺動脈狭窄、ASD：心房中隔欠損、PA/VSD：肺動脈閉鎖／心室中隔欠損、CTGA：修正大血管転位、SV：単心室、TA：三尖弁閉鎖、PA/IVS：純型肺動脈閉鎖、TAPVC：総肺静脈灌注異常