

# 令和4年度 学校心臓検診精密検査医療機関研修会

と き 令和4年12月4日(日) 15:10～16:40

ところ 山口県医師会6階 会議室

〔講演及び報告：九州大学病院小児科講師 永田 弾  
九州大学病院循環器内科特任助教 坂本 一郎〕

## (1) 小児科からみた移行期医療

九州大学病院小児科講師 永田 弾

### 移行期医療がなぜ必要とされているのか

世界人口が増加する一方で、日本の人口は減少の一途をたどっている。これは、出生数の減少によるところが大きい。しかしながら、医療的ケアを必要とする児は徐々に増加傾向にあり、小児慢性特定疾患対象患児の多くが成人に到達してきている。例えば、40年ほど前はフォロー四徴症の患児は5人に1人しか救えなかった時代であったが、現在では多くの患児を救命できるようになってきた。これは小児科学の中の多くの分野で言えることであり、以前は救命さえできなかった疾患が救命できるようになった。そのような患児はどこかでフォローが終了するわけではなく、一生涯を通して医療との関わりを必要とする。小児科医もそのような現実を目の当たりにし、移行期医療の必要性が高まっている。

### 移行期医療とは

小児科にかかるのは何歳までなのか。これは特に決まった年齢はない。小児期から慢性疾患を有する児はいずれ成人になり、高齢となっていく。そのようなライフサイクルにおいて、私たち小児科医は患児に一生涯を通して適切な医療を提供していきたいと考えている。そのようなシステムを構築していくことが移行期医療であり、移行期支援と言える。

### 移行期医療をすすめていくために

小児科学会によると、自己決定の原則、加齢によって変化する病態や合併症への対応、人格の成熟に基づいた対応と年齢相応の医療が移行期医療

に関する提言として挙げられている。小児科医が成人患者を診ることの問題点として、小児科では病状の説明などは保護者へ行われ、保護者との関係性が重要視される。成人では本人への説明や同意が必要となり、医療の主体が変化してくる。また、妊娠や出産、生活習慣病や癌に対する診療、就労などの社会支援は不慣れな部分がある。さらに、小児科の外来や入院施設は成人を対象としたものではなく、ベッドのサイズなどの設備そのものが成人とは異なり、成人患者が小児科病棟へ入院することは難しいことが予想される。移行期医療の三本柱は診療連携、患者教育、社会保障であり、いずれも大切な要素と考えられる。

### 診療連携

小児科は先天性の疾患に精通しているが、生活習慣病や癌の診療は不得手な部分がある。一方で、小児科のカウンターパートとなる内科では、加齢に伴う疾患は通常の診療の中で行っていることであるが、小児科で扱うような特に先天性の疾患を診療する機会は少ない。そのような背景の中で、内科としては経験のない疾患は診れないのではないかという不安や、発達障害を持つ患者さんへの対応は困難かもしれないという思いがあり、小児科側としては、そのような患児を診てもらえないのではないかという不安がある。また、自分しかこの患児を診れないという思いも重なっている可能性がある。

移行期医療のパターンとしては3つが挙げられており、ある年齢になったら完全に内科へ移行する方法、内科と小児科の併診を続けていく方法、小児科が内科診療を行っていく方法がある。これは疾患による要素も大きいと考えられ、移行

がしやすい疾患としては、先天性心疾患、腎不全、てんかん、膠原病、甲状腺や糖尿病などの内分泌疾患が挙げられる。先天代謝異常や免疫不全などは小児科の併診が必要な疾患なのかもしれない。腫瘍については、九州大学病院ではAYA世代フォローアップがあり、小児期に化学療法を行ったその合併症に対応し小児科と内科が連携した形をとっている。発達障害や重度心身障害児については、入院施設の課題もあり、今後解決していかねばならない部分と考える。在宅医の重要性も増している分野であろう。

### 患者教育

患児はいずれ成人になるということを認識し、保護者もそれを理解する必要がある。疾患に関する理解、なぜ病院にかかっているのかを徐々に理解していかねばならない。成人移行支援コアガイドによると、3歳以降では本人へ処置や検査についてできるだけ説明し、7歳以降では病名の告知や疾患の説明を行い、13歳以降では患者自身がヘルスリテラシーを獲得するよう支援していくことが肝要とされている。日常診療の中で、患者教育を実践していくには、医師の力だけでは足りないことは明白であり、医療者全体で取り組む課題であろう。

### 社会保障

慢性疾患に関する法律は、児童福祉法、難病法、障害者総合支援法であり、小児慢性特定疾患は児童福祉法に、指定難病は難病法に位置づけられている。小児慢性特定疾患も指定難病も改正が加えられ続け、年々対象疾患は広がっているが、小児慢性特定疾患がそのまま指定難病に移行できるわけではない。小児慢性特定疾患は希少疾患であることは基準ではないが、指定難病は希少疾患であることが求められる。各地域で小児慢性特定疾患をもつ児童に対する自立支援を行っており、今後このような行政の活動がさらに広がっていくことを期待したい。

### おわりに

移行期医療はいくつかの課題があるものの、

社会全体で取り組む分野であり、慢性疾患を持つ子どもたちが大人になり、社会に出ていくのをサポートする支援の仕組みであり、医師だけでなくいろいろな職種で取り組んでいきたいと思う。

## (2) 福岡県における成人先天性心疾患診療

九州大学病院循環器内科特任助教 坂本 一郎  
はじめに

先天性心疾患に対する外科治療の成績向上に伴い、先天性心疾患を持って生まれた子どもたちの多くが成人に到達する時代になった。大人になった先天性心疾患は成人先天性心疾患 (Adult congenital heart disease : ACHD) と呼ばれ、本邦では20世紀末にはACHDの患者数が小児の先天性心疾患の患者数よりも多いことが報告されており<sup>1)</sup>、現在50万人以上のACHD患者が国内にいると言われている。

本邦では先天性心疾患診療は歴史的に小児循環器医が診療してきたが、ACHD患者数が増加の一途を辿っていること、入院診療が必要な際に小児病棟に入院することの問題などもあり、成人の循環器内科医のACHD診療への参加が期待されてきた。

今回の講演では九州大学病院でのACHD診療の歴史と現状について発表を行い、今後の本邦におけるACHD診療のあり方を、成人循環器内科医の立場から考えてみたい。

### 成人先天性心疾患の分類

先天性心疾患はその疾患数の多さから、成人循環器内科医には理解が容易ではない。そこで筆者はACHDを理解しやすくするために、**図1**のように分類することを推奨する。このように分類す

図1.成人先天性心疾患の分類(私案)

- 未修復単純心奇形
- 複雑心奇形の二心室修復術後
- Fontan循環
- チアノーゼ残存症例

図1

ることで、疾患単位での分類ではなくなるが、成人期の問題点が理解しやすくなるを考える。未修復の単純心奇形は心房中隔欠損症や心室中隔欠損症などが多く、成人循環器内科医にも馴染みがあり理解も難しくはない。複雑心奇形の二心室修復術後はさまざまな疾患が含まれるが、二心室循環であり成人循環器内科医にも理解はしやすい。ただし、疾患ごとの解剖的理解と、肺動脈弁閉鎖不全症など成人循環器疾患にはない病態の理解は必要になる。一方、Fontan 循環は肺循環に心室を有さない特殊な循環であり、成人循環器内科医には全く馴染みがない。Fontan 関連肝臓病 (Fontan associated liver disease : FALD) と呼ばれる肝臓の問題をはじめ、心臓以外の問題も多く、ACHD を専門とする医師が診療するのが望ましい。同様にチアノーゼ残存症例が成人期まで生存することは稀であり、原疾患もさまざままで問題点もさまざままで、ACHD を専門とする医師であっても、その診療は容易ではない。ACHD に馴染みのない成人循環器内科医も未修復の単純心奇形や複雑心奇形の二心室修復術後などから ACHD 診療に関与していくと良いと思われる。

### 福岡市立こども病院からの移行

九州大学病院 ACHD 外来の歴史は福岡市立こども病院からの移行の歴史といっても過言ではない。福岡市立こども病院は累積手術数が 13,000 例を超える国内有数のハイボリュームセンターである。一方で、「こども病院」であるがゆえに成人になった患者の診療には制限があり、早くから移行の必要性を考えていた。福岡市立こども病院は手術数が多いだけでなく、複雑な先天性心疾患患者が九州全体から集まるという特徴もあり、成人後に心臓移植などの特殊な治療が必要となる患者が一定数出てくることも懸念され、九州大学病院と診療連携を行うことになった。

### 九州大学病院 ACHD 外来の歴史

福岡市立こども病院からは 2000 年ごろから成人になった患者が九州大学病院に紹介されることはあったが、系統的な患者の移行ではなかった。成人になったため、九州大学病院に紹介になっ

た患者を外来担当医が個人個人で担当しているだけの専門性の低い診療であった。2009 年より ACHD 外来を作り、循環器内科医と小児循環器医が協力して外来・入院診療を行うようになった。2014 年度には福岡市立こども病院の移転があり、移行患者数は大きく増え、以後も年間 100 名程度の患者が移行してきている (図 2)。また、当初は少なかった移行目的以外の ACHD 外来受診患者数も右肩上がりに増加しており、最近では福岡市立こども病院からの移行患者よりも多くなっている。これらの ACHD 外来の新規紹介患者は累積 2,000 名を超え、その中でも数が多いのは TOF 術後、ASD/PFO、TCPC 術後になる (図 3)。一方、福岡市立こども病院からの移行患者は TCPC 術後や TOF 術後といった複雑心奇形術後症例が多いのが特徴である (図 4)。

### 九州大学病院での ACHD 診療の現状

上述のごとく、九州大学病院では福岡市立こども病院とそれ以外の病院からバランス良く患者が紹介されており、軽症から最重症に至るまで幅広い疾患群の ACHD 患者が通院している。福岡市立こども病院からの移行患者数は安定してきている一方で、外来患者数の増加に伴って入院で検査・治療が必要になる患者は増加してきている (図 5)。入院の目的は、心房中隔欠損症に対するカテーテル閉鎖術 Fallot 四徴症をはじめとした二心室修復術後患者の再手術前検査、Fontan 手術後患者の心臓カテーテル検査・治療などが多く、年間 200 名が入院している。最近では緊急で入院になる症例もあり、中でも感染性心内膜炎は長期の入院期間を要すること、致死的な疾患であることから大きな問題となっている。

### ACHD 患者の感染性心内膜炎

感染性心内膜炎は、発症率は高くないが、いったん発症すると的確な診断のもと、適切に奏功する治療を行わなければ生命を脅かす疾患である。その診断には血液培養で感染性心内膜炎に典型的な病原微生物が認められることと、心エコーなどの画像診断で心内膜障害所見を認めることからなされる。ACHD 患者では、術後患者が多いこと、

また右心系の病変や人工物が多いことなどから、心エコーでの評価が難しいことも多い。

そこで九州大学病院では、FDG-PETを用いたACHD患者の感染性心内膜炎の診断率に関する研究を行った<sup>2)</sup>。18人の感染性心内膜炎と最終診断した患者のうち、初回の経胸壁及び経食道心エコーで感染性心内膜炎の所見が明らかでなかった11名では、9名がFDG-PETでは陽性所見を認めており、診断に有用であることを報告した。もちろん、全ての症例でFDG-PETが有用というわけではなく、右心系の人工物を有する症例で特にその有用性が高かった。

感染性心内膜炎のような緊急・準緊急で外科的治療が必要になる病態に対して、ACHDに対する外科手術を多く行っている九州大学病院のような成人先天性心疾患総合修練施設での加療が望ましいと考えられる。

**地方におけるACHD診療の課題と問題点**

近年、日本成人先天性心疾患学会が独自の専門医と専門医総合・連携修練施設を定め、国内に地域差なくACHD診療ができるような枠組みを作成した。しかし、専門医や修練施設は都市部に集中しており、2020年の段階で九州・沖縄地方には成人先天性心疾患総合修練施設は5施設、成人先天性心疾患連携修練施設は4施設しかない<sup>3)</sup>。そのうち福岡県内には成人先天性心疾患総合修練施設が3施設、成人先天性心疾患連携修練施設が1施設あるが、十分な数の専門医がいてACHD診療に専念できているわけではない。成人先天性心疾患専門医についても、福岡県内には13名がいるが、9名が小児科医、2名が外科医、2名が成人循環器内科医というのが現状である。先天性心疾患患者の半数以上が成人であり、2022年には循環器専門医が15,205名、小児循環器専門医が630名であることを考えると、やはり成人循環器内科医がこの領域に多く参画することは非常に重要であると考えられる。

一方で医師の地域間格差があること、想定を上回るスピードで少子化が進んでいることから、必ずしも成人循環器内科医だけがACHD診療をしなければいけないということではない。地域の

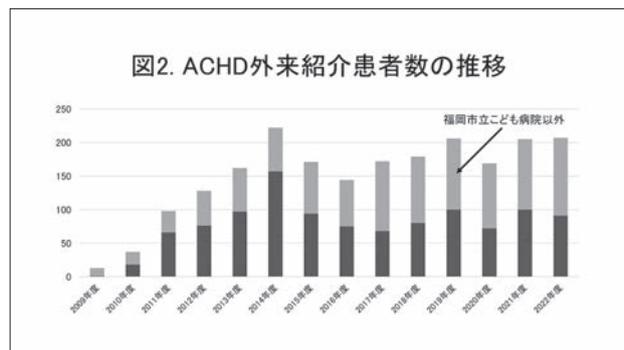


図2

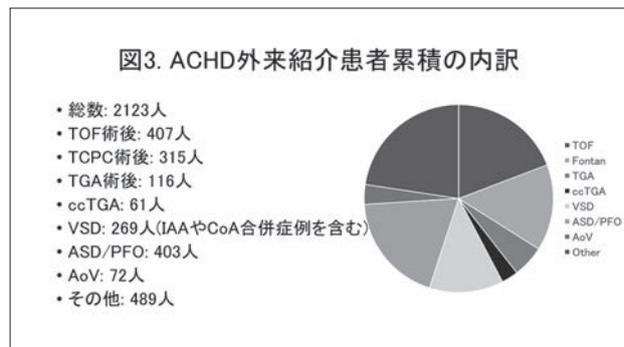


図3

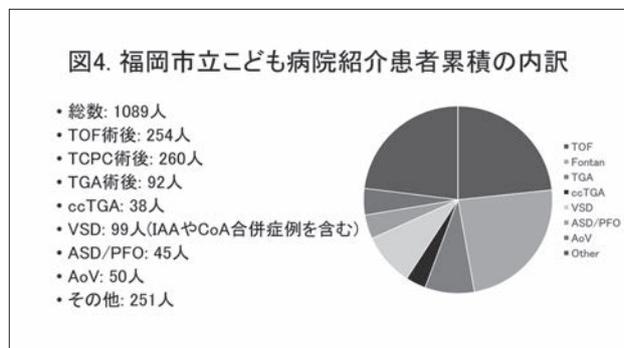


図4

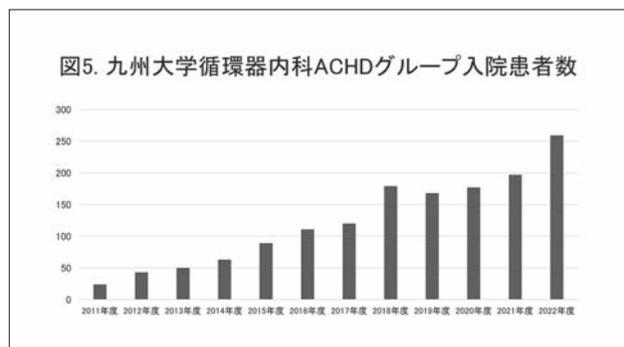


図5

医師のバランスによっては、今までのように小児循環器医を中心に ACHD 診療を行っていくことも一つのスタイルと思われる。その地域に見合った ACHD 診療の体制を、成人循環器内科医と小児循環器医が協力して作っていることが重要と考えられる。

#### おわりに

ACHD はまだまだ発展途上の領域で、その診療体制も定まっていない地域も多い。ただ、患者が増え続けることは間違いなく、今後は医師のみならず、多職種も巻き込んでより良い医療を提供できるようにしていく必要があると考える。

#### 参考文献

- 1) Shina Y, Toyoda T, Kawasoe Y, et al. Prevalence of adult patients with congenital heart disease in Japan. *Int J Cardiol.* 2011;146:13-16.
- 2) Ishikita A, Sakamoto I, Yamamura K, et al. Usefulness of 18F-Fluorodeoxyglucose Positron Emission Tomography/Computed Tomography in the Diagnosis of Infective Endocarditis in Patients With Adult Congenital Heart Disease. *Circ J*;85:1505-1513.
- 3) Yao A, Inuzuka R, Mizuno A, et al. Status of adult outpatients with congenital heart disease in Japan: The Japanese Network of Cardiovascular Departments for Adult Congenital Heart Disease Registry. *J Cardiol.* 2022;80:525-531.

## 山口県医師会メールマガジンのお知らせ

山口県医師会では、メールマガジンにより会員の皆様へより多くの情報をお届けいたします。ぜひ、ご登録をお願いします。

メールマガジン配信をご希望の方は、①又は②の方法でご登録ください。

#### ①スマートフォンの方

右の QR コードからアクセスし、必要事項を入力してください。



#### ②パソコンの方

yamajoho@yamaguchi.med.or.jp へメールをお送りください。

(折り返し、登録に関するご案内をお知らせいたします。)

- ・本メールマガジンは配信専用です。
- ・ご連絡いただきましたメールアドレスは本事業でのみ利用し、他に提供はいたしません。

多くの先生方にご加入頂いております！

お申し込みは  
随時  
受付中です

医師賠償責任保険

所得補償保険

団体長期障害所得補償保険

傷害保険

詳しい内容は、下記お問合せ先にご照会ください

取扱代理店 山福株式会社  
TEL 083-922-2551  
引受保険会社 損害保険ジャパン株式会社  
山口支店法人支社  
TEL 083-231-3580



損保ジャパン