

第57回 若年者心疾患・生活習慣病対策協議会総会

とき 令和8年2月1日(日) 9:30～15:40

ところ 鳥取県医師会館

〔報告：専務理事 伊藤 真一
常任理事 河村 一郎〕

ワークショップ I

鳥取県における成人先天性心疾患に対する移行医療の現状と課題

① 当院成人先天性心疾患外来における取り組み 鳥取大学医学部附属病院

高次集中治療部助教 中村 研介

近年、先天性心疾患に対する小児期医療の進歩により、多くの患者が成人期を迎えるようになった。一方で成人期以降も、残存・再発する構造異常、不整脈、多臓器障害、進行性心不全など多くの課題を抱えており、成人先天性心疾患（Adult Congenital Heart Disease：ACHD）診療の重要性が高まっている。ACHD診療の特徴は、生涯にわたり患者に寄り添う必要がある点と、小児期から成人期への円滑な移行医療が不可欠である点にある。

演者は循環器内科医として心不全診療を専門とし、画像診断、心臓リハビリテーション、緩和医療に携わってきた。心不全診療では、単に薬物治療を行うだけでなく、運動療法、自己管理支援、心理社会的支援を含めた包括的介入が重要である。これらの経験を基盤に、当院では循環器内科を主体としたACHD外来を開設し、小児循環器科、心臓外科と連携しながら診療体制を構築してきた。

ACHD患者の多くは自覚症状が乏しい段階から心不全リスクを有しており、いわゆる心不全Stage Bの段階での早期介入が極めて重要である。当院ではこの段階から専門的評価を行い、必要に応じて薬物療法、非薬物療法、心臓リハビリテーションを導入している。また、再手術や高度専門治療が必要な症例については、県外の専門施設と密に連携し、診療の継続性を確保している。

多職種連携もACHD診療において欠かせない要素である。心臓リハビリテーションチーム、緩和ケアチーム、看護師、医療ソーシャルワーカーなどと協働し、疾患教育、自己管理支援、社会的支援を行っている。特に心不全緩和ケアにおいては、終末期に限らず、病期を問わず早期から介入することが重要であり、アドバンス・ケア・プランニング（ACP）を通じて患者本人の価値観や意思を共有している。

30歳代後半の複雑先天性心疾患患者の一例では、小児期に複数回の手術歴を有し、成人期に進行性心不全を呈した。薬物療法及び非薬物療法を最大限行ったが心不全は進行し、侵襲的治療の選択が検討された。本人は自宅での生活継続を強く希望され、家族とともにACPを重ねた上で、緩和ケアチーム及び在宅医療機関と連携し在宅療養を支援した。多職種・多施設間で定期的に情報共有を行うことで、症状緩和と心理的支援を継続し、本人の意思を尊重した診療を行うことができた。

ACHD診療は循環器内科単独で完結するものではなく、地域医療機関との役割分担と連携が不可欠である。今後も多職種・地域連携を基盤に、ACHD患者が住み慣れた地域で安心して生活できる体制づくりを進めていきたい。

② 小児科からみた成人先天性心疾患移行診療の現状と展望

鳥取大学医学部附属病院小児科講師 美野 陽一

近年、先天性心疾患（Congenital Heart Disease：CHD）患者の治療成績向上により、多くの患者が成人期を迎えるようになった。これに伴い、成人先天性心疾患（Adult Congenital Heart Disease：ACHD）診療の重要性が全国的に

認識されつつある。一方、地方においてはACHD診療体制の整備が十分とは言えず、小児科が成人患者を長期間診療し続ける状況が少なからず存在している。

鳥取県は地理的条件及び医療資源の制約から、CHDに対する外科手術を県内で完結できないという特徴を有する。その結果、患者は島根県、岡山県、広島県、さらには大阪、福岡などの遠方施設で手術を受けてきた。術後フォローは各施設に委ねられており、距離的要因や担当医変更などにより、診療継続性が損なわれる事例も認められた。

このような背景を踏まえ、2023年より当院では小児科と循環器内科が協働し、ACHD外来を新設した。立ち上げに際しては、小児循環器内科及び成人循環器内科による定期的な合同カンファレンスを開催し、移行対象症例の検討、診療情報の共有、移行後の経過確認を行っている。さらに、産婦人科、消化器内科、リハビリテーション部門、看護師、薬剤師、管理栄養士、医療ソーシャルワーカーなど多職種が参画し、包括的診療体制の構築を進めてきた。

ACHD外来開設後、18歳以上の患者数は年々増加しており、当初は病状の安定した症例が中心であったが、近年はフォンタン術後などの複雑心疾患や未手術症例の紹介も増加している。これにより、小児科が主体的に成人期以降を見据えた診療移行を計画的に進める意識が醸成されつつある。

一方、地域中核病院へのアンケート調査からは、小児科が成人患者を診療する上で、精神疾患の合併、妊娠・出産への対応、社会保障制度や医療費に関する問題、生活習慣病など成人特有の疾患管理に困難を感じている実態が明らかとなった。また、患者及び家族が小児科での継続診療を希望することや、信頼して紹介できる成人診療の受け皿が明確でないことが、移行の障壁となっていることも示唆された。

今後の課題として、①明確な移行基準及びプロトコルの整備、②小児科・内科合同カンファレンスの継続、③患者・家族向け説明資料の体系化、④成人期医療及び社会保障制度に関する教育機会の充実、⑤医療ソーシャルワーカー等による

移行支援体制の強化が挙げられる。

年齢のみを基準とした一律の移行ではなく、患者個々の成熟度、社会的背景、疾患特性を踏まえた段階的移行が重要である。いつでも相談可能な中間的診療拠点としてのACHD外来の存在は、小児科・内科双方にとって心理的安全性を高め、地域全体の診療の質と安全性向上に寄与する。

ACHD診療は単一施設で完結するものではなく、地域連携の中で育成される医療体制である。今後も多職種・多施設の協働を通じ、地方における持続可能なACHD診療体制の確立を目指していきたい。

③当院における移行期医療支援の取り組み

—ソーシャルワーカーの視点から—

鳥取大学医学部附属病院医療福祉支援センター
主任ソーシャルワーカー 河村 香苗

移行期医療支援は、診療科や医療機関の変更といった医療体制の移行に焦点が当たりやすい。しかし、医療ソーシャルワーカー（以下、MSW）の視点からは、患者本人及び家族がこれまでの生活過程において、いかに意思決定に関与してきたかという社会的経験の蓄積が、成人期における自立や医療移行の成否に大きく影響すると考えられる。

先天性疾患や小児慢性特定疾病、医療的ケアを必要とする患者は、成長に伴い、就学・就労、進路選択、将来設計など多岐にわたる課題に直面する。これらの過程において、本人が意思を表明し、選択し、その結果を引き受ける経験が十分に確保されないまま成人期を迎える例も少なくない。MSWは、人と環境の相互作用に働きかけ、本人の自己決定を尊重しつつ、意思決定過程への参画を支援する専門職である。

移行期医療支援のプロセスは、「備える」「支える」「整える」「つなぐ」の段階に整理できるが、特に「備える」段階は、その後の支援の基盤となる重要な時期である。この段階において、安心できる大人との信頼関係を構築し、本人が意思決定に関与する経験を積み重ねることは、将来の自立及び主体的な医療参加に不可欠である。

重症先天性疾患を有する20代女性の症例では、

幼少期より社会参加を意識した生活環境が整えられ、青年期には訪問看護・訪問診療の導入により、家族以外の支援者との関係性が形成された。さらに、障害年金申請に際しては、本人の意思表示を契機として手続きが進められ、自己決定の経験が生活上の達成感や自立意識の醸成につながった。

移行期医療支援において重要なのは、支援の主体が常に「本人」であることを確認し続ける姿勢である。医療者や家族、組織の都合が優先されていないかを省察し、本人の視点に立った支援を行うことが、真の意思決定支援につながる。MSWは、多職種連携の中で倫理的視点を共有し、患者の自己決定と社会的自立を支える役割を今後も果たしていく必要がある。

④先天性心疾患のある子どもへの成人期に向けた支援について

鳥取県子ども家庭部家庭支援課

課長補佐 岡田 桂子

鳥取県家庭支援課では、先天性疾患等のある子どもへの支援、とりわけ小児期から成人期へ移行する「トランジション期支援」を重点課題として取り組んでいる。

指定難病は長期にわたり療養が必要で、重症化すれば生命に危険が及ぶ疾患であり、令和7年4月時点で全国約800疾患が対象となっている。鳥取県では約600人が受給者として認定されており、人口規模に比して高い割合となっている。

県では医療費助成に加え、通院時の交通費や付添者の宿泊費助成など、長期療養を支える支援を行っている。また、慢性疾患を有する子どもが自立した生活を送れるよう、「小児慢性特定疾病児童等自立支援事業」を実施し、相談支援体制の整備や自立支援員の配置を進めている。令和7年4月からは鳥取大学医学部附属病院と連携し、患者本人や家族からの相談対応を開始した。今後は生活面・就労・制度利用など、幅広い支援を展開する予定である。

一方、思春期から成人期への移行期においては、小児医療から成人医療への円滑な移行が大きな課題となっている。診療内容や支援体制の違いにより、患者や家族が不安を抱えやすく、医療・福祉・

教育・就労支援など多機関による連携が不可欠である。

こうした課題を受け、国は関係機関が連携する体制構築を目的としたモデル事業を実施しており、鳥取県もこれに参加した。県内では協議会を設置し、関係者間の顔の見える関係づくりを進めるとともに、移行期支援センターの必要性や役割について議論を重ねてきた。患者や家族が相談しやすい窓口の整備、情報共有の強化、生活支援機能の充実が重要との意見が多く寄せられた一方、運営主体や人材確保といった課題も明らかとなった。

移行期支援の推進には、小児期からの早期支援、患者の年齢や状態に応じた支援スキルの整備、そして医療機関を中心とした関係機関の連携が不可欠である。課題は多いものの、県としては医療現場との連携を深めながら、持続可能な支援体制の構築に取り組んでいく。

⑤患者側が経験した医療と、今後の発展への期待

患者代表 岩本 瑞希

先天性心疾患を有する当事者として、これまでの経過と地域医療における課題について述べてい。幼少期に先天性心疾患（修正大血管転位症、心房心室中隔欠損症、WPW症候群）と診断され、5歳時にダブルスイッチ術を受けた。地元の一般校に通学していたが、高校生のころに不整脈発作が頻発し、長期入院とカテーテルアブレーション、薬物治療を受けた。その後30代まで比較的安定していたが、薬剤（アミオダロン）の副作用により治療変更を余儀なくされ、再び発作が増悪、心不全症状が進行した。2022年には複数の外科手術とペースメーカー植込みを受け、現在は東京の専門病院と鳥取県内医療機関で経過観察を受けている。

こうした経過の中で、地元で生活する上で感じた不安は大きく4点ある。第一に緊急時対応である。専門病院では発作時に迅速なモニタリングや検査が行われる一方、地域医療では成人先天性心疾患に対する経験不足から、十分な対応が得られなかった経験がある。第二に定期受診の問題で、成人後も小児科受診が必要となり、周囲との違和

感を覚える場面がある。第三に一般診療所受診時の薬剤処方、基礎疾患への理解不足により症状が悪化した経験がある。第四に家族の不安であり、特に幼少期には救急受診の判断、入院時のきょうだい児への影響、経済的負担など、家族全体に大きな負担がかかっていた。

これらを踏まえ、私は自身の病状や緊急時の対応方法を主治医と共有し、必要な情報を自ら伝える工夫を行っている。また、将来を見据えた人生設計や終末期のあり方についても考えるようになった。先天性心疾患は複雑で、幼少期には本人が病状を十分理解できないことが多いが、成長段階に応じて医師・保護者・本人が病状を共有する機会を設けることが重要だと感じている。

医療の進歩により、成人期を迎える先天性心疾患患者は今後さらに増加する。高度な治療ができなくとも、地域において病状を理解し、検査や相談に応じられる体制があることは、患者と家族にとって大きな安心につながる。専門病院と地域医療機関が連携し、少しずつ地元で対応できる範囲を拡げていくことが、患者の生活の質向上につながると考える。

特別講演 I

慢性疾患をのりこえていく子どもたちのために — 自立支援から移行期支援 —

Lifelong Cardiology をめざして— 愛媛大学大学院医学系研究科

小児・青春期療育学講座教授 檜垣 高史

先天性心疾患の治療成績は飛躍的に向上し、95%が成人期へ到達する時代となった。しかし、成長とともに構造的問題、手術侵襲、さらには加齢が重なり、成人期には特有の心機能障害や遺残症が顕在化するため、生涯にわたる継続的な経過観察が不可欠である。またライフステージに沿って就職・就労、結婚・妊娠・出産などへの適応が必要となってくる。成人先天性心疾患（ACHD）は現在小児の先天性心疾患よりも多くなっており、中等症から重症の症例が32%と増加している。かつては根治術と言われていたが、現在は心内修復手術と言われ、死亡率、不整脈の合併症、再手術は40～50歳で増加してくる。調子が良

くて症状がなくても一般集団より突然死、心疾患関連死、心不全、感染性心内膜炎、肺高血圧、不整脈の頻度が高い。

先天性心疾患は若年症例が多いことから、本人が手術や治療などの経過を覚えていない、自分の病気・病態、起こりうる合併症について認識できていない、そのため成人になると急業、ドロップアウトを生じ、症状が悪化してしまうこともある。20歳になったら循環器内科医が診るのか、小児循環器医がずっと診るのか、小児科では成人特有の問題への対応が難しく、成人科では小児期特有の疾患に関する知識や経験が少ない。ACHDが入院するための病床が必要であり、多くの部門の協力が不可欠であり、ACHD診療体制の構築が必要である。2025年に日本循環器学会／日本小児循環器学会からACHDの改訂版ガイドラインが出ている。小児期から成人期へのスムーズな「移行期医療」が必要であり、患者教育、自立支援、成人医療機関との情報共有、多職種連携が必要である。ただ、循環器小児科から循環器内科医に移行する場合、患者が大きな不安を持つなどの問題もあるが、小児科医が診続けることも問題である。

2015年児童福祉法が改正され、小児慢性特定疾病児童等の自立支援事業が新規の法定事業として追加された。愛媛県ではNPO法人ラ・ファミリエが立ち上げられ、病気の子どもたちとその家族のために、療養生活支援、悩みや心配事の相談支援、患児同士の交流支援、きょうだい支援、学校への就学学習支援、就職・就労支援などを行っている。愛媛大学小児科外来でも自立支援員が面談、相談支援事業を行っている。移行期・成人先天性心疾患センターも2021年1月から開設された。小児循環器医、循環器内科医、小児心臓外科医、成人心臓外科医などで構成されている。病院機能と地域の連携を考慮した自立支援・移行期医療・生涯医療支援システムが必須と考える。

特別講演 II

ACHDにおける心不全診療

国立循環器病研究センター病院長／

鳥取大学名誉教授 山本 一博

先天性心疾患（Congenital Heart Disease）

CHD)は、外科治療及び周術期・長期管理の進歩により生命予後が著明に改善し、現在では成人期に達する患者が全体の半数を超えている。いわゆる成人先天性心疾患(Adult Congenital Heart Disease: ACHD)の患者数は年々増加しており、全体数の増加に加え、中等度から重症例の割合も上昇している。このことは医療の進歩の成果である一方、成人期に特有の合併症や予後悪化因子への対応が強く求められる状況を意味している。

ACHD患者では、実年齢以上に臓器予備能の低下を来している例が少なくなく、死亡や重篤な転帰の主因として心不全及び不整脈(突然死を含む)が重要な位置を占める。さらに肺高血圧、肝障害、腎障害、腫瘍性病変など多臓器障害が重層的に関与し、病態は極めて多様である。循環動態も、体循環を左室が担う症例、右室が担う症例、あるいはフォンタン循環など大きく異なり、同一疾患名であっても臨床像は均一ではない。

心不全治療の中心となる薬物療法については、成人心不全領域と比較してエビデンスが著しく乏しい点がACHD診療の最大の課題である。成人心不全では駆出率に基づく治療戦略と薬物選択が確立しているが、ACHDではその枠組みを直接適用できない症例が多い。近年のガイドラインにおいても、体循環を左室が担うACHD症例に限り、成人心不全に準じた薬物治療やデバイス治療を考慮し得るとされるにとどまり、それ以外の循環様式に対する明確な推奨は存在しない。

ACE阻害薬/ARB、 β 遮断薬、ミネラルコルチコイド受容体拮抗薬、ARNI、SGLT2阻害薬などについては、小規模研究によりBNP低下や運動耐容能改善などのサロゲート指標の変化が報告されているものの、予後改善やイベント抑制効果を示す十分な根拠は得られていない。特にSGLT2阻害薬は成人心不全では予後改善効果が確立しているが、BNP変化と必ずしも相関しないことが知られており、ACHDにおいても評価指標の解釈には慎重さが求められる。

一方、カテーテル治療の進歩はACHD診療に大きな変革をもたらしている。心房中隔欠損(ASD)に対する経皮的閉鎖術は代表的であり、近年では肺血管抵抗が高い症例に対して薬物治

療により肺血管抵抗を低下させた後に欠損閉鎖を行う「トリート・アンド・リペア」戦略が確立しつつある。また、座位で低酸素血症が増悪するプラチプネア・オルソデオキシア症候群では、PFOやASD閉鎖により症状改善が得られる。さらに、ACHDにおける知見が成人心不全治療の新たな発想につながる例もあり、一定量の心房間シャントが循環動態に有利に働く可能性が示唆されている。

ACHDでは、フォンタン循環における高心拍出状態が必ずしも良好な予後と結びつかないなど、成人心不全の常識が通用しない病態も多い。また、肝硬変や肝細胞がん、蛋白漏出性胃腸症など多臓器合併症が生命予後や生活の質に大きな影響を与える点も特徴である。

さらに、医療移行後の患者の自立支援や疾患理解、感染性心内膜炎予防の教育、アドバンス・ケア・プランニング(ACP)の推進も重要な課題である。ACHDでは意思決定に親が関与する場面が多く、終末期医療における葛藤は一層大きい。

ACHDは今後も患者数の増加が予想される領域であり、循環器内科のみならず多職種・多領域が連携し、独自のエビデンス構築と包括的支援体制を確立していくことが不可欠である。

ワークショップII

鳥取県における肥満診療と学校健診

①鳥取大学医学部附属病院小児科での肥満診療について

鳥取大学医学部周産期・小児医学分野

講師 藤本 正伸

2024年の学校基本調査に基づく肥満度20%以上の小学生は8.7%、中学生は10.1%とされており、10年前よりそれぞれ1.5%増加した。小児期の肥満は成人期へ移行しやすく、成人2型糖尿病リスクが上昇する。自閉症スペクトラム障害(ASD)や注意欠如多動症(ADHD)を持つ患者の肥満有病率はそれぞれ21.8%、14.7%と高い。食行動の特性、身体活動の低下、リスパゾール・アリピプラゾールの副作用、虐待など社会的・家庭環境などが原因かと思われる。

【症例1】8歳男児、肥満度34%。Highly

sensitive child で味にこだわりがあり、野菜を食べなかった。数字にもこだわりがあるため、体重測定、間食のカロリー表記の確認を指示したところ、間食のカロリーが高いものを避け、2年後肥満の改善を認めた。

【症例2】8歳女児、肥満度51%。父子家庭で父親が調理をするため食事が単調であった。学校給食での野菜摂取、炭水化物摂取量の減量などで肥満度が改善した。

【症例3】7歳男児、肥満度70%。自閉症スペクトラム障害でアリピプラゾール内服。その後も肥満度94%と改善なし。養護教諭、栄養士、MSWなど多職種で対応中。

②鳥取県西部保健医療圏における学校検尿尿糖陽性者の現状把握

鳥取大学医学部附属病院小児科

特命助教 山口由起子

2010年から2025年に鳥取大学附属病院で精密検査を行った小中学生は63名（男性27名、女性36名）で1回目の学校検尿で尿糖（±）以上を尿糖陽性とした。小学生の0.04%、中学生の0.08%が尿糖（±）以上であった。診断の内訳は1型糖尿病1人、2型糖尿病6人、境界型13人、MODY（家族性若年糖尿病）2人、腎性糖尿16人、正常型25人、全体の34.9%が耐糖能異常や糖尿病などの異常をきたしていた。境界型・2型糖尿病患者の肥満患者は57.9%であったが4割は非肥満であった。境界型・2型糖尿病はSGA（Small for Gestational Age）が31.6%と多く、DOHaD仮説は成人期前から適応されている可能性がある。

③小児・思春期における肥満症治療の重要性

鳥取県立厚生病院病院長 花木 啓一

11歳の肥満頻度は2020年ごろには一次漸減していたが、コロナ禍で再上昇し、2024年では男性約13%、女性約10%となっている。学童期肥満の予後調査では、男性の8割、女性の6割が成人肥満へ、学童期高度肥満の85%が成人肥満へ移行していた。2008年より特定健診・特定保健指導により一次・二次予防を展開しているが、

40歳からの特定健診と特定保健指導では十分な効果が得られない。小児期に既に肥満による健康障害（高血圧、糖尿病、肝疾患など）を持ち、内臓脂肪型肥満・肥満関連代謝異常を呈している肥満を「小児肥満症」と定義して治療介入を強化している。3歳から肥満と診断され、9歳で肥満度95%、11歳から高血圧、19歳で拡張型心筋症となり、20代で亡くなった事例を経験した。近年、薬物療法、胃切除などの外科治療を適用する機運が高まっている。

④鳥取県における学校健診の現状と取組

鳥取県教育委員会体育保健課

指導主事 前田 仁美

鳥取県は全国に比べ、肥満児は少ないがやせが多く、齲歯が小学生で多い、喘息・アトピー性皮膚炎が多い。養護教諭が学校でさまざまな健康教育を行っている。不登校児の健診は学校医のクリニックや他学年の日に来てもらっている。

⑤鳥取県の学校心臓検診の現状と課題

鳥取県立中央病院小児科部長 倉信 裕樹

鳥取県では小1、小4、中1、高1に12誘導心電図を行っており、心電図判読委員会で判読している。心臓病調査票を配布しており、調査票では家族や親戚の中に40歳以下で心疾患や原因不明で急死した人がいるかという問いがあり、家族歴からブルガダ症候群を診断した例もある。心電図所見についての判定については、日本小児循環器学会のガイドライン、2025年JCS/JSPCCSガイドラインを使用しており、要精検は約3%、受診率は令和6年度85.2%であった。学校生活管理指導表は医療機関と学校、家庭間での情報共有を可能とし、管理指導を行う上で重要な役割を果たす。課題は、1次検診の判読方法の違い（東部・中部は医師の集団討議で抽出例を絞り込む集団判読であるが、西部は個別判読）、2次検診は保護者側に任せており受診率が8割程度、学校生活管理指導表の費用が家族負担であり、医療機関ごとに異なる（2,000～5,000円）などである。