

生まれながら心臓疾患の子どもは、100人に1人 —— 胎児から成人まで生涯を通じたQOLの向上めざす

小児循環器科、小児心臓外科、周産期・婦人科から構成される当センターの小児循環器・周産期部門には、全国から重症な心臓疾患の子どもたちがやってきます。今回は、生まれながらに心臓病をもつ患者を、胎児期から成人にいたるまで診察する同部門の先天性心疾患に対する取り組みをご報告します。

小児循環器医療の最後の砦の覚悟をもって

我が国で生まれる赤ちゃんのほぼ100人に1人が、心臓に何らかの先天的な疾患をもって生まれてきます。年間の出生者数が100万人超ですから、毎年約1万人もの先天性心疾患の赤ちゃんが誕生することになります。これは決して軽視できる数字ではありません。その半数近くは軽症で自然に治癒すること多いのですが、それ以外は手術などの治療を受けなければなりません。

国立循環器病研究センターでは、開設以来、最も重症な先天性心疾患の子どもを全国から受け入れてきました。また、診断精度の向上や先端的な治療・手術の開発において、全国の先駆的な役割を果たしてきました。失われる子どもの命をゼロにするために、患

者への負担の軽い診断・治療のさらなる研究開発に取り組み、命を助けるだけでなく、生涯を通じて高いQOLを保つような治療の確立をめざしています。

小児循環器・周産期部門は、下図のように胎児、新生児から成人までを生涯にわたって診察しています。さらに、心疾患をもつ妊婦の出産まで扱う世界的にもユニークな診療部門で、心疾患合併妊娠を扱う施設としては国内最多、世界第3位の規模を誇っています。周産期・婦人科、小児循環器科、小児心臓外科の各科が密接に連携して治療にあたっていることも大きな特徴です。また最近では、厚生労働省の班研究として、「乳児特発性僧帽弁腱索断裂」の病因研究や疫学調査「成人先天性心疾患の診療体制の構築に向けた研究」も行っています。これからもどんな重症の患者も断らず、諦めず、小児循環器医療の最後の砦であるという覚悟で、部門全体が一体となってすべての小さな命を救うために全力を尽くしていきます。

当センターにおける小児心疾患治療



全国の産科・小児科医が信頼寄せる診断技術

——胎児期に心疾患を発見。小さな命をチームで守る

多くの複雑な疾患が全国から

小児循環器・周産期部門で多くを占めるのが先天性心疾患の患者です。当部門には年齢別の病棟がありますが、乳幼児病棟では、2011年は243人の赤ちゃんが入院。そのうち、先天性心疾患が87%の212人でした。

先天性心疾患には、下のグラフのような種類がありますが、最も多い心室中隔欠損のような比較的単純な疾患を当センターで診療することは少なく、もっと複雑で、地域の大学病院などでも対応がむずかしい重症の患者を全国から受け入れています。

先天性心疾患の診断・治療はお母さんのお腹にいるときから始まります。胎児期の検査は、地域の病院産婦人科での検査で、お腹の赤ちゃんの心臓にむずかしい問題があるとうたがわれた妊婦さんが紹介を受けて当センターに来られ、精査検査を受けることになります。

胎児の精査検査の中心は心エコー、つまり心臓に対する超音波検査です。心エコーの画像をもとに、周産期・婦人科と小児循環器科の医師が定期的にカンファレンスを行い、共同で診断します。出産直後に手術が必要な場合には小児心臓外科の医師とのカンファレンスも行います。各科の緊密な連携は、小児循環器・周産期部門の特徴の1つです。カンファレンスではどの時期にどの産み方をするか、出産後にどんな手術・治療を行うのかなどを話し合います。

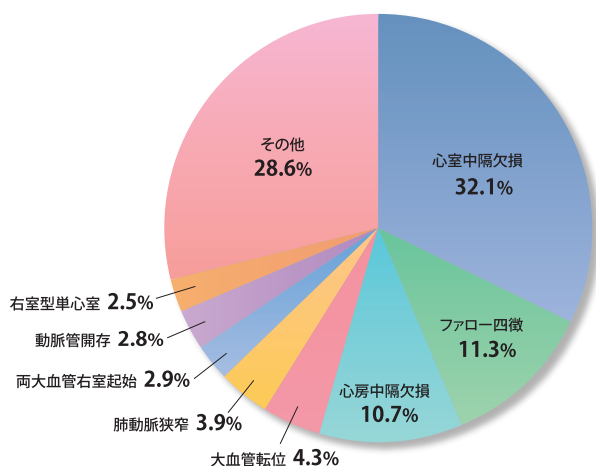
心エコーを読み解く高度な診断

近年の超音波CTなどの画像診断の向上によって、胎児や乳児に負担をかけずに病態を正確に把握できるようになりました。心エコーやCT画像を3次元化し、図のように心臓の状態を鮮明に見ることもできます。胎児のときから正確な診断が可能となったことで、生まれてくるまで状態がわからず手遅れになる例が減り、出生前に診断して、最善の準備を整え、介入時期を遅らせることなく治療ができるようになりました。

新生児患者には、他院で生まれて当センターに搬送されてくる場合と当センターで出産する場合がありますが、年々当センターでの出産が増え、2011年には半数を超えました。これも胎児診断が進み妊娠中から入院する例が増えたことが要因です。また、重症の胎児や新生児患者の割合が増えています。これも以前ならば病態が判明する前に亡くなっていたケースでも、早い時期に異常の発見が可能になったことが背景にあります。

超音波による画像診断装置は発展しましたが、その画像から正確な診断ができる医師は全国的にはまだ多くはありません。そこで、循環器に特化し経験も豊富な当センターの医師がインターネットなどを利用し、他の病院の胎児や子どもたちの心エコー画像を見て診断を行う“遠隔医療”の取り組みも始めています。

日本における主な先天性心疾患とその割合



生後1ヶ月女児の心大血管CT画像（左は正面像、右は側面像）
～3次元画像を基に精度の高い手術が可能に



トッピクラスの先天性心疾患治療実績

—— 子どもへの負担軽い診断法、治療法を開発

高度な手術手技を確立

先天性心疾患に対する治療・手術の進歩にはめざましいものがあります。小児循環器医療における先駆的な役割を担う当センターが日本有数の治療実績をもち、治療方法の確立に大きな役割を果たした手術には、ダブルスイッチ手術、ロス手術などがあります。

ダブルスイッチ手術は修正大血管転位症に対して行う手術です。ロス手術は先天性の大動脈弁疾患に対して、人工弁ではなく、自分自身の肺動脈弁を使って置き換える手術です。ロス手術もダブルスイッチ手術も高度な技術が求められる難手術で、国内で実施できるのは限られた施設だけです。

またフォンタン手術も開設以来積極的に取り組んできた治療で、累計400例以上の実績があり、20年以上にわたる長期のフォローアップをしています。フォンタン手術の手術方法は以前と大きく変わり、実施時期が低年齢化しました。長年にわたるフォローアップから、小さい時に実施した方が成人してからの状態もよいことがわかってきたからです。この手術は現在では多くの施設で行われるようになりましたが、当センターでは世界的にも珍しい人工心臓を使わないやり方を取り入れています。人工心臓を使わないことで、患者の肺への負担が小さくなるからです。

国内最多のカテーテル治療

患者に与えるダメージの小さい、^{ていしんしゅう}低侵襲な診断・治療法で行うことも大切な課題です。たとえば、外科手術しか治療法がなかった心房中隔欠損に対して、2005年からカテーテル治療を提供しています。心房中隔欠損は左心房と右心房の間の壁に穴が開く先天性疾患で、この穴をふさぐ栓をカテーテルに入れて留め置いて治します。現在では、すべてのカテーテル治療数は年間約250例と国内最多の実績があります。とくに心房中隔欠損のカテーテル治療では、全国で最初に導入した施設の一つとして、現在も指導的な役割を果たし続けています。

また他施設で治療することが困難な複雑先天性心疾患患者の難治性不整脈に対して先駆的な治療を進める役割を担う施設として、カテーテル治療（アブレーション治療）を数多く手がけてきました。さらにセンター開設当初より行ってきた川崎病の臨床研究では、小児期の冠動脈バイパス手術実績や成人患者の長期経過観察など、世界をリードするデータを出し続けています。

また、患者の心臓の3次元画像をもとに精密な心臓レプリカを作製するプロジェクトをすすめています。

主な先進的手術の内容

名称	対象疾患	手術内容
ダブルスイッチ手術	修正大血管転位症	大動脈と肺動脈が入れかわっているが、左心室と右心室も通常とは逆につながっているため、血流の流れは正常と同じように修正された形の疾患である修正大血管転位症に対して、大動脈と肺動脈の血管の転換と心房内での血流の転換を同時に行う。
ロス手術	大動脈弁疾患	狭窄 & 逆流のある大動脈弁を人工弁ではなく、患者自身の肺動脈弁を使って置き換える。
フォンタン手術	単心室症	2つあるべき心室の片方が小さく、本来は2つの心室で分担している体循環と肺循環がうまくできない疾患に対して、静脈血が直接に肺動脈に流れ込むようにして、心室からは動脈血だけを駆出させるようにする。

これまでの心臓移植の実績を子どもにも

—— 早期承認めざし、補助人工心臓の治験始まる

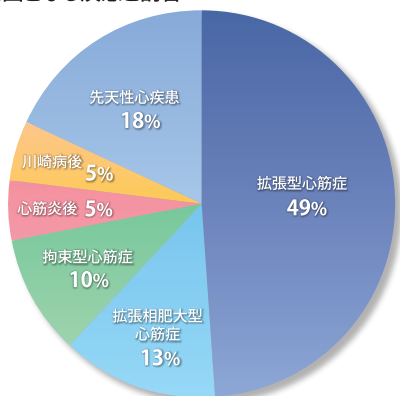
認定施設として万全の体制を

2010年7月に改正臓器移植法が施行され、従来は年齢制限でドナーとならなかった15歳未満の小児からの臓器提供が可能になりました。また法改正とともに10歳未満の小児への移植が可能な心臓移植実施施設として、当センターが東京大学医学部附属病院、大阪大学医学部附属病院とともに認定されました。施設認定を受け、当センターでは大人の心臓移植を国内で最も多く手がけてきた実績と経験を活かし、小児心臓移植のための体制づくりを進め、移植の適応判定や待機中の患者の管理、移植後の治療などをまとめた小児の心臓移植実施計画を策定しています。また、移植を受けた子どもが快適に過ごす専用の病室の新設なども行ってきました。

しかし改正法施行という大きな一歩は踏み出されましたが、子どもの心臓移植が医療として我が国で定着するためには未だに多くの課題が存在しています。

まず小児の臓器提供が少なく、移植が必要な子どもたちがドナーが現れる前に亡くなったり、海外での移植を求める状況が続いています。世界では18歳未満の小児に対する心臓移植は年ごとに多少の増減はありますが緩やかに増え続け、現在は年間500例以上実施され、1歳以下でも100例を越えています。それに対して我が国では現在改正後の国内での15歳以下の心臓移植は1件のみ、10歳以下についてはゼロです。

心臓移植の原因となる疾患と割合



今回の改正移植法では虐待をうけて亡くなった児童からの臓器提供は禁止されており、臓器の摘出手術を行う施設には虐待防止委員会など虐待の有無を判断する体制の整備が求められています。また虐待防止委員会があっても脳死判定ができる体制がない施設もあり、小児心臓移植の定着のためには脳死判定や臓器提供の体制を整備した施設の増加が求められています。

移植までの命をつなぐために

また体重20キロ未満の子どもに安全に使える補助人工心臓が国内にはなく、実用化が待たれています。小児は成人よりも症状の進行が早く、移植までの待機中の命をつなぐ補助人工心臓の臨床への導入は緊急の課題です。当センターでは東大、阪大と共同で、ドイツのベルリンハート社製の小児用補助人工心臓「EXCOR」の国内承認をめざした治験を2012年4月から開始しました。

EXCORは体外据え置き型で、海外ではすでに20カ国124施設で890人以上の患者が使用しています。欧州では1997年に販売基準に適合したことを示すCEマークを取得しました。アメリカでは2011年にFDA（アメリカ食品医薬品局）で承認さ



治験の始まった補助人工心臓「EXCOR」

れ、安全性が確認されています。また、厚生労働省が設置した「医療ニーズの高い医療機器等の早期導入に関する検討会」で2010年に早期導入がのぞまれる医療機器に選定されています。

各施設で1人に装着し、3ヶ月経過を観察し、移植までの橋渡しとして機能するかを確認します。治験は2014年まで行う予定です。

成人した先天性心疾患患者をどこが診る？

—— 専門外来を開設。延べ受診者は日本最大

今や先天性心疾患の半数は成人

日本では当センターが開設された1970年代から、複雑な先天性心疾患に対する手術の成功率が高くなってきました。かつては複雑心疾患の乳児死亡率は60%と言われていましたが、今では90%以上の先天性心疾患患者が成人を迎えるようになりました。現在、先天性心疾患患者全体の半数以上の約40万人が20歳以上の成人患者で、今後毎年一万人の割合で増加すると予想されています。

成績が良くなったとは言え、先天性心疾患の患者の中には子どものときに最善である手術を受けても、機能障害を免れない場合があります。手術を受けていない場合には当然ながら機能障害が伴います。その機能障害が少年期や青年期には大きな問題とはならなくても次第に進行して重症化し、成人期以降に不整脈や心不全などを発症することが少なくありません。

先天性心疾患をベースにもつ患者を、加齢などにもなって冠動脈や弁などに不調が現れるようになった後天性心疾患患者と同じように診療することはできません。後者は通常、心臓内科、循環器内科の医師が診察しますが、内科の先生方には心臓の構造異常を主体とする先天性心疾患の実体験が乏しいので、特にフォンタン手術のような特異な血行動態の患者さんは敬遠されがちです。一方小児科医には成人の診療経験は乏しく、またこども病院や小児科で、成人が診療を受けることもむずかしい現状があります。成人した先天性心疾患患者をどこで誰が診るのか、それが今、日本の医療界の中で大きな問題となってきています。

適切な受診科が見つけにくい成人した先天性心疾患患者が安心して受診できるように、当センターでは2010年12月より、小児循環器科と心臓内科にまたがる「成人先天性心疾患外来」を開設しています。

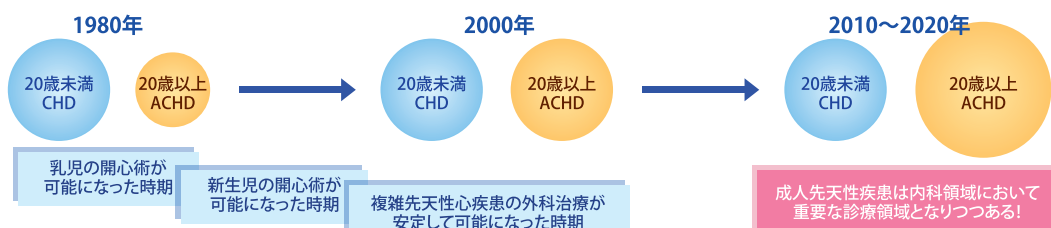
成人先天性外来のモデル確立めざす

1970年代からの手術実績を有する当センターでは、以前から多くの成人した先天性心疾患患者を診察してきました。昨年度の小児循環器科延べ外来受診数17,000人のうち実に6,700人が18歳以上で4割を占めます。これは国内最大規模です。この豊富な実績をもとに各科が協力して成人先天性心疾患の患者さんに最先端の医療を提供しています。

成人した先天性心疾患患者には、心臓だけでなく他臓器にも生活習慣病の発生頻度が高く専門医の診療を要する場合があります。更に妊娠、出産をむかえる女性患者もいます。普段は問題がなく日常生活が送れている患者でも、出産間近には5割増しの循環を昼夜維持しないといけな妊娠中は健やかに過ごせるとは限りません。前もって心臓の機能を評価して妊娠の可否を判断し患者さんに伝えていくことも成人先天性心疾患外来の役目になります。可能ではあるがリスクの高い場合には周産期・婦人科での妊娠管理とともに、小児循環器科、心臓内科での循環の管理が必要になります。また小児期手術に対する成人期での再介入だけでなく、成人期での初回手術もあります(小児心臓外科が担当します)。

成人に達した先天性心疾患の患者の診療は、新たな循環器疾患の一分野といえます。当センターでは現在さまざまな領域が連携して診療にあたっていますが、実体のあるユニットとしての成人先天性心疾患診療のモデルづくりに取り組んでいきます。また、この分野に関心のある医師(小児循環器医、心臓内科医)のための教育プログラムを2013年度から実施する予定です。

成人先天性心疾患患者の年齢分布の推移



1980年代には成人期に到達する先天性心疾患(CHD)患者数はきわめて少なかったが、2000年代には小児と成人の患者数がほぼ同等になった。2010年には成人が小児患者を凌駕し、2020年にはACHD患者数が小児の患者数を大きく上回ると予想されている。

国循発の高機能ドクターカーの試験運用を開始

国立循環器病研究センターは、医師、看護師が同乗し他院から当院へ安全に患者の搬送を行うドクターカーの試験運用を5月14日から開始しました。

マイクロバスを元に作製されたこのドクターカーは、車内に除細動器、人工呼吸器、心電図モニタ、携帯型吸引機、自動体外式除細動器を使いやすく配置した、いわば「動く診療室」。新生児向けの搬送用保育器、幼児用ストレッチャーと幼児用赤外線ウォーマーも装備され、新生児から成人まで幅広い患者に対応する、国内でも類を見ない高機能車輌です。

また、国循が開発した「モバイルテレメディシンシステム」も搭載。搬送中の車内から患者の脈拍、血圧12誘導心電図などのバイタルデータと車内カメラで撮影した映像を送信。同乗の医師と病院の医師が搬送中の患者の情報をリアルタイムで共有し、病院到着後、時間のロスなく速やかに治療を行うことができます。

たとえば、重症の心不全のために補助循環装置を装着された患者、緊急手術が必要な新生児など、重篤な循環器疾患患者を対象にした出動を主に想定しています。救急車よりも広く、十分な医療機器を備え、通信設備を使って搬送患者の情報を病院とやりとりしながら車内で医療行為を行い、迅速かつ安全に搬送を行うドクターカー。その開発、運用ノウハウを、当センターでは今後、内外に向けて発信していきます。



「国循市民公開講座」がスタート、年内に4回開催

広く社会に向けて循環器病予防等を啓発する取組みとして、年4回の国循市民公開講座を開催していきます。第1回は3月11日、大阪府豊中市の千里ライフサイエンスセンターで行われました。

第1回のテーマは「生活習慣病の改善で循環器病を予防」。第1部では健康チェック、生活習慣病相談、食に関する展示を行い、約300名の来場者の血圧、身長、体重、体脂肪、血糖測定などを行いました。第2部では「循環器病のための生活習慣病の予防と治療」と題して、国循の医師など5名が講演。そのなかで、峰松一夫副院長は国循が被災地で行った活動も紹介。当日は震災から1周年にあたることから、地震発生の時刻に参加者全員で犠牲になられた方々に黙祷を捧げました。

これまでも診療科単位などで市民公開講座を開催してきましたが、国循全体としては初めての試みとなります。次回以降は年内6月、10月、12月に開催。いずれも、健康チェック・相談・展示と講演の2部構成の予定です。第2回は「心臓発作で困らないために」をテーマに、6月23日、大阪府茨木市の茨木市福祉文化会館（オーシアター）で行います。

なお、第1回市民講座の様子は、ユーチューブの「国循チャンネル」(<http://www.youtube.com/user/kokujunNCVC>)で動画をご覧いただけます。

