

アンケート 2

疾患名 ; Fallot 四徴症（先天性心疾患の 1 例として）

1. 日本における有病率、成人期以降の患者数（推計）

不明

推計すると、

- 1) Fallot 四徴症は先天性心疾患の 7～10%
- 2) 年間出生数 100 万人で先天性心疾患は 1%に発生すると推定
- 3) 25 生存率 95%のデータあり

以上から、 $100 \text{ 万人} \times 0.01 \times 0.08 \times 0.95 = 0.076 \text{ 万人}$ が（1 年間に増える）

よって、 $0.076 \text{ 万人} \times 20 \text{ 歳から } 40 \text{ 歳までの } 20 \text{ 年間} = 1.52 \text{ 万人}$ となる。

よって、最低でも 2 万人以上はいるだろう。

2. 小児期の主な臨床症状・治療と生活上の障害

チアノーゼ、

手術

運動・生活制限など

3. 成人期の主な臨床症状・治療と生活上の障害

運動生活制限

心不全、不整脈

4. 経過と予後

手術後の生存率で 25 年生存率は 95%

5. 成人期の診療にかかわる（べき）診療科

循環器内科、心臓外科、循環器小児科、女性には産科、時に精神科

6. 成人期に達した患者の診療の理想

e. その他

コメント

成人先天性心疾患センター（循環器内科、循環器小児科、心臓外科）が総合病院の中

にあることが理想。精神科、産科も必要。

7. 現実には、成人期に達した当該疾患を有する患者を主にどのような形で診療していますか。

- a. 成人診療科に全面的に移行
- b. 小児科と成人診療科の併診
- c. 小児科で診療を続けながら医師・患者の関係を变えてゆく
- e. その他

コメント

複数のパターンが同じ施設で並存することもある。

8. 理想(6)と現実(7)の乖離の理由

- a. 成人診療科側の受入れの不備・不十分
- b. 小児科側が患者を手放さない・手放せない
- c. 患者（・家族）が自立しない

9. 成人期に達しても移行が進まない場合の問題

8の回答と同様。

10. 解決のためにすべき努力

- a. 成人診療科の医療者を対象に疾患についての教育・啓発
- b. 患者・家族を対象に自立に向けた働きかけ
- c. 小児科の医師を対象に成人期に入った患者の治療・管理に関する知識・技術の普及
- d. 当該疾患に関する小児科と成人診療科の混成チームの結成

11. 本疾患の移行に関するガイドブック等について

- d. 編纂の予定はない

コメント

公に移行自体についてはない。