

Statistical Analysis

Data were analyzed with SPSS v16.0 (SPSS Inc, Chicago, IL, USA). Nominal-level data were expressed as percentages, and means and standard deviations were calculated for continuous variables. After identifying the facilities having the potential to become regional ACHD centers, we calculated the population that each center was expected to serve in each of the 8 regions in Japan.

Ethical Considerations

This study was carried out with approval from the Ethics Committee of the Tokyo University Graduate School of Medicine/Faculty of Medicine. We explained to participants via a letter of intent that we would never force them to participate in the survey, that they would not suffer any disadvantage even if they did not provide consent, and that we would never disclose personally identifiable information to third parties.

Results

ACHD Care in Adult Cardiology Departments

Of the 138 facilities invited to participate in this study, satisfactory replies were obtained from 109 facilities in all 8 regions in Japan (a response rate of 79.0%). Backgrounds of responding facilities are shown in Table 2. Of the responding facilities, 83 (76.1%) were university hospitals, 20

(18.3%) were general hospitals, and 6 (5.5%) were cardiovascular centers. The mean age of the responding physician at each facility was 48.4 ± 6.4 years.

Thirty-four facilities (31.2%) reported that they were currently treating all ACHD patients, including patients with severe CHD. In the future, 37 facilities (33.9%) reported that they planned to treat all ACHD patients in their adult cardiology departments. Eleven departments (10.1%) included an ACHD-specialized outpatient clinic directed by an adult cardiologist, and 10 (9.2%) planned to have one in the near future. Twenty-three facilities (21.1%) intended to participate in or send a trainee to a formal ACHD fellowship training program, if available. These data are summarized in Figure 1.

Figure 2 shows the perceived educational needs of health-care professionals and the organizational requirements deemed necessary for achieving an optimal ACHD care system. Educational opportunities, such as "holding of seminars and training sessions" and "establishing the formal ACHD fellowship training program", were rated as "very much necessary" or "much necessary" by more than half of the respondents. In contrast, items related to the qualifications of ACHD health-care professionals, such as "creating a board-certified ACHD specialist status" and "including experience in treating ACHD in the qualification criteria for cardiovascular specialists", were supported by less than half of the participants. Items related to organization of a care delivery system for ACHD patients, such as "constructing a web-based ACHD network"

and “centralization of medical care function to regional ACHD centers”, were highly supported.

Facilities With the Potential to Become Regional ACHD Centers

Table 3 shows to what extent the criteria for becoming a regional ACHD center were fulfilled by the participating facilities. Fourteen facilities (12.8%) fulfilled all applicable criteria. Criteria fulfilled by less than half of the participating facilities included the existence of an adult cardiology department that planned to treat all ACHD patients (33.9%), the presence of at least 2 pediatric cardiac surgeons (37.6%), and the presence of either an ACHD-specialized outpatient clinic or the existence of a plan to have one in the near future (35.7%). Applying only these 3 criteria, the number of facilities that were qualified to serve as regional ACHD centers was limited to 19.

The geographic distribution of the 14 facilities fulfilling all criteria throughout the 8 regions and the populations that each facility was expected to serve in each region are shown in Figure 3. In 6 of the 8 regions, each facility was expected to serve a population of 6.9–23.6 million, while in the other 2 regions, there were no facilities with the optimal care structure necessary. Thus, in Japan as a whole, each existing center was projected to serve a population of 9.1 million.

Discussion

This is the first nationwide survey focusing on ACHD care in adult cardiology departments in Japan. We identified the number and geographic distribution of facilities with the potential to become regional ACHD centers. We surveyed a wide range of facilities throughout the nation as candidates for potential regional ACHD centers, and the response rate was higher than in 2 previous studies.^{18,25} Hence, we believe that the results of the current study are representative of ACHD care in adult cardiology departments in Japan and that they cover most of the facilities with the potential to become regional ACHD centers.

Providing Multidisciplinary ACHD Care

A previous study in Europe reported that in 90% of ACHD specialist centers and in 78% of non-specialist centers, ACHD care was provided by specialized cardiologists with an adult cardiology background.¹⁸ In contrast, the current study showed that only about one-third of adult cardiology departments in the surveyed facilities were currently treating or planning to treat all ACHD patients, including patients with severe CHD. Moreover, only 11 facilities had ACHD-specialized outpatient clinics directed by an adult cardiologist. These results confirm the findings of previous studies suggesting that multidisciplinary ACHD care is not provided in every facility, even those at university hospitals.^{19,22} Because a multidisciplinary approach that includes both adult and pediatric cardiologists is indispensable for optimal ACHD care, facilities with adult cardiology departments disposed to treat all ACHD patients should take a leadership role in establishing models for providing multidisciplinary ACHD care in cooperation with pediatric cardiologists and other health-care professionals.

Organization of Different Levels of Education in ACHD Care

The need for educational opportunities was revealed to be high among adult cardiologists. However, the number of facilities with the actual intention of joining or sending a trainee

to formal ACHD fellowship training programs was low. This result reflects the current Japanese situation in that many adult cardiologists are interested in gaining knowledge in areas of ACHD, but few actually plan to treat ACHD as their subspecialty. In the current situation, offering a casual and easily joined opportunity to learn about ACHD care to a wide range of adult cardiologists might be necessary to increase the number of adult cardiologists interested in treating ACHD. In recent years, the organization of training in the care of ACHD patients has been enthusiastically discussed in Western countries, and 3 different levels of training have been recommended.²⁶ Seminars and training related to the care of ACHD patients—opportunities that were requested by the majority of respondents in this study—might correspond to “level 1 training”, which was defined as training to provide adult cardiologists with sufficient knowledge to recognize moderate and severe CHD as well as to obtain appropriate consultations or referrals to regional ACHD centers.²⁶ In the mean time, because the idea of establishing formal ACHD fellowship training programs was also supported by the majority of study participants, a concrete curriculum for formal ACHD fellowship training, perhaps corresponding to “levels 2 and 3 training”, should be developed to nurture sufficiently trained ACHD cardiologists.

Establishing Regional ACHD Centers and Networks

Fourteen centers fulfilled all applicable criteria for becoming regional ACHD centers. Because we focused on ACHD care in adult cardiology departments in this study, detailed criteria related to this area, such as the annual number of catheter interventions and implantable cardioverter defibrillator implantations, were included in the criteria. However, when we looked at the data, we found that these criteria were fulfilled by the majority of participating facilities. Other than criteria related to adult cardiology, the criterion that appeared to be the most difficult for participating facilities to fulfill was employment of at least 2 pediatric cardiac surgeons. Because in-hospital death rates for ACHD patients operated on by pediatric cardiac surgeons were reported to be lower than death rates for ACHD patients operated on by non-pediatric cardiac surgeons,²⁷ the presence of a sufficient number of pediatric cardiac surgeons should be considered one of the most important factors in the screening of potential regional ACHD centers.

The fact that 14 facilities fulfilled all applicable criteria implies that, in Japan as a whole, each center would be expected to serve a population of 9.1 million. This number is compatible with the standard suggested at The Canadian Cardiovascular Society Consensus Conference on Adult Congenital Heart Disease, which called for one regional ACHD center per 3–10 million people; it is also in agreement with the standard suggested at the 32nd Bethesda Conference on Care of Adult Congenital Heart Disease and in the European Guidelines for Management of Grown-Up Congenital Heart Disease, which called for one regional ACHD center per 3–10 million people.^{7,10,13} Because this is the first nationwide survey focusing on ACHD care in adult cardiology departments in Japan and no other previous data exist, we cannot judge whether the number of facilities with the potential to become regional ACHD centers in Japan is increasing. However, in 2 of the 8 regions in Japan, there were no facilities with the potential to become regional ACHD centers. This result suggests that there are regional differences in the potential to deliver specialized ACHD care and that there is sufficient opportunity to improve the ACHD care delivery

system, especially in rural areas. The 2 regions without potential regional ACHD centers are the areas with the first and second smallest populations in Japan. In our previous study, we pointed out that centralization of medical functions in rural areas is not feasible due to the small number of patients in such regions.²⁰ To solve this problem, it will be necessary to develop an intraregional health-care delivery model, such as one that uses a web-based telemedicine system, rather than promoting centralization uniformly throughout all the regions. Further research specifically focused on regional medicine is therefore needed.

Study Limitations

This study had several limitations. First, because we targeted ACHD care in adult cardiology departments in this study, we did not investigate to what extent other departments in each facility, such as pediatric cardiology and pediatric cardiac surgery departments, were offering ACHD care and how they collaborate with each other. As the majority of ACHD patients are apparently now followed by pediatric cardiologists in most facilities, the results of this study might only reflect one aspect of the current ACHD care situation in each facility. Because a regional ACHD center is expected to be multidisciplinary, cooperation between health-care professionals is essential. Future research is needed to evaluate the multidisciplinary functioning of ACHD-specialized teams in each facility, not merely those in the adult cardiology department.

Second, as mentioned above, the criteria applied for identifying the facilities with the potential to become regional ACHD centers in this study were not exactly the same as those adopted in the previous studies. Indeed, because we have little evidence about which elements in the structure and organization of ACHD care facilities contribute to better patient outcomes, there is no "gold standard" with regard to the criteria for regional ACHD centers. Future studies should link structural and organizational elements to mortality and morbidity data in order to clarify optimal ACHD care structure.

Finally, although we discussed the sufficient number of potential regional ACHD centers in the context of population and geographic distribution, there are many other factors that must be considered, such as the time required for patients to access the nearest regional ACHD center and the referral relationships between regional ACHD centers and other facilities. These factors should be evaluated, especially in rural areas, in order to determine whether a regional ACHD center should be established in every region or whether establishing strong referral relationships between regional ACHD centers in urban areas and non-specialist centers in rural areas is more efficacious.

Conclusions

In this nationwide survey, we investigated the current status and future direction of ACHD care in adult cardiology departments in Japan and identified the number and geographic distribution of facilities with the potential to become regional ACHD centers.

The results of the current study clarified the limited number of adult cardiology departments in Japan that currently treat or plan to treat ACHD. Offering a casual and easily utilized opportunity to learn about ACHD care to a large number of adult cardiologists and establishing a formal ACHD fellowship training program for those who are interested in

treating ACHD were thought to be necessary. Even though the number of facilities with the potential to become regional ACHD centers in Japan has just reached international standards, there are significant differences in the number of potential ACHD centers available in each region. Medical policy other than consolidation of medical functions in regional ACHD centers might be required for the coordination of ACHD care systems in less populated rural areas.

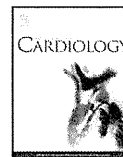
Acknowledgments

The authors of this manuscript express their heartfelt gratitude to all participating facilities. This work was supported by a Health Labour Science Research Grant (200926060A), Tokyo, Japan.

References

1. Perloff JK. Congenital heart disease in adults: A new cardiovascular subspecialty. *Circulation* 1981; **84**: 1881–1890.
2. Hoffman JI, Kaplan S, Liberthson RR. Prevalence of congenital heart disease. *Am Heart J* 2004; **147**: 425–439.
3. Marelli AJ, Mackie AS, Ionescu-Ittu R, Rahme E, Pilote L. Congenital heart disease in the general population: Changing prevalence and age distribution. *Circulation* 2007; **115**: 163–172.
4. Wren C, O'Sullivan JJ. Survival with congenital heart disease and need for follow up in adult life. *Heart* 2001; **85**: 438–443.
5. Shiina Y, Toyoda T, Kawasoe Y, Tateno S, Shirai T, Wakisaka Y, et al. Prevalence of adult patients with congenital heart disease in Japan. *Int J Cardiol* 2011; **146**: 13–16.
6. Warnes CA, Liberthson R, Danielson GK, Dore A, Harris L, Hoffman JI, et al. Task force 1: The changing profile of congenital heart disease in adult life. *J Am Coll Cardiol* 2001; **37**: 1170–1175.
7. Therrien J, Dore A, Gersony W, Iserin L, Liberthson R, Meijboom F, et al. CCS Consensus Conference 2001 update: Recommendations for the management of adults with congenital heart disease: Part I. *Can J Cardiol* 2001; **17**: 940–959.
8. Therrien J, Gatzoulis M, Graham T, Bink-Boelkens M, Connelly M, Niwa K, et al. Canadian Cardiovascular Society Consensus Conference 2001 update: Recommendations for the management of adults with congenital heart disease: Part II. *Can J Cardiol* 2001; **17**: 1029–1050.
9. Therrien J, Warnes C, Daliento L, Hess J, Hoffmann A, Marelli A, et al. Canadian Cardiovascular Society Consensus Conference 2001 update: Recommendations for the management of adults with congenital heart disease: Part III. *Can J Cardiol* 2001; **17**: 1135–1158.
10. Deanfield J, Thaulow E, Warnes C, Webb G, Kolbel F, Hoffman A, et al. Management of grown up congenital heart disease. *Eur Heart J* 2003; **24**: 1035–1084.
11. Foster E, Graham TP Jr, Driscoll DJ, Reid GJ, Reiss JG, Russell IA, et al. Task force 2: Special health care needs of adults with congenital heart disease. *J Am Coll Cardiol* 2001; **37**: 1176–1183.
12. Child JS, Collins-Nakai RL, Alpert JS, Deanfield JE, Harris L, McLaughlin P, et al. Task force 3: Workforce description and educational requirements for the care of adults with congenital heart disease. *J Am Coll Cardiol* 2001; **37**: 1183–1187.
13. Landzberg MJ, Murphy DJ Jr, Davidson WR Jr, Jarcho JA, Krumholz HM, Mayer JE Jr, et al. Task force 4: Organization of delivery systems for adults with congenital heart disease. *J Am Coll Cardiol* 2001; **37**: 1187–1193.
14. Skorton DJ, Garson A Jr, Allen HD, Fox JM, Truesdell SC, Webb GD, et al. Task force 5: Adults with congenital heart disease: Access to care. *J Am Coll Cardiol* 2001; **37**: 1193–1198.
15. Grown-up congenital heart (GUCH) disease: Current needs and provision of service for adolescents and adults with congenital heart disease in the UK. *Heart* 2002; **88**(Suppl 1): i1–i14.
16. Webb G. The long road to better ACHD care. *Congenit Heart Dis* 2010; **5**: 198–205.
17. Hilderson D, Saidi AS, Van Deyk K, Verstappen A, Kovacs AH, Fernandes SM, et al. Attitude toward and current practice of transfer and transition of adolescents with congenital heart disease in the United States of America and Europe. *Pediatr Cardiol* 2009; **30**: 786–793.
18. Moons P, Engelfriet P, Kaemmerer H, Meijboom FJ, Oechslin E, Mulder BJ. Delivery of care for adult patients with congenital heart disease in Europe: Results from the Euro Heart Survey. *Eur Heart J* 2006; **27**: 1324–1330.

19. Niwa K, Tateno S. Specialized tertiary care facilities for adults with congenital heart disease in North America and the United Kingdom: Future directions in Japan. *J Cardiol* 2002; **39**: 227–232.
20. Ochiai R, Murakami A, Toyoda T, Niwa K. Opinions of physicians regarding problems and tasks involved in the medical care system for ACHD patients in Japan. *Congenit Heart Dis* 2011 (in press).
21. Japanese Circulation Society Committee. Guidelines for management of congenital heart disease in adults. *Circ J* 2000; **64**(Suppl IV): 1167–1204.
22. Toyoda T, Tateno S, Kawasoe Y, Shirai T, Shiina Y, Matsuo K, et al. Nationwide survey of care facilities for adults with congenital heart disease in Japan. *Circ J* 2009; **73**: 1147–1150.
23. Motoki N, Ohuchi H, Miyazaki A, Yamada O. Clinical profiles of adult patients with single ventricular physiology. *Circ J* 2009; **73**: 1711–1716.
24. Nakazawa M, Shinohara T, Sasaki A, Echigo S, Kado H, Niwa K, et al. Arrhythmias late after repair of tetralogy of Fallot: A Japanese multicenter study. *Circ J* 2004; **68**: 126–130.
25. Moons P, Meijboom FJ, Baumgartner H, Trindade PT, Huyghe E, Kaemmerer H. Structure and activities of adult congenital heart disease programmes in Europe. *Eur Heart J* 2010; **31**: 1305–1310.
26. Child JS, Freed MD, Mavroudis C, Moodie DS, Tucker AL. Task force 9: Training in the care of adult patients with congenital heart disease. *J Am Coll Cardiol* 2008; **51**: 389–393.
27. Karamlou T, Diggs BS, Person T, Ungerleider RM, Welke KF. National practice patterns for management of adult congenital heart disease: Operation by pediatric heart surgeons decreases in-hospital death. *Circulation* 2008; **118**: 2345–2352.



Prevalence of adult patients with congenital heart disease in Japan

Yumi Shiina^a, Tomohiko Toyoda^a, Yasutaka Kawasoe^a, Shigeru Tateno^a, Takeaki Shirai^a, Yuko Wakisaka^a, Kozo Matsuo^a, Yoshiko Mizuno^a, Masaru Terai^b, Hiromichi Hamada^b, Koichiro Niwa^{a,*}

^a Chiba Cardiovascular Center Department of Adult Congenital Heart Disease and Pediatrics, Japan

^b Tokyo Women's University Yachiyo Medical Center Department of Pediatrics, Japan

ARTICLE INFO

Article history:

Received 15 April 2009

Accepted 11 May 2009

Available online 2 June 2009

Keywords:

Prevalence

Adults with congenital heart disease

Death certificate

Annual increase

ABSTRACT

Background: Today most patients with congenital heart disease (CHD) can be expected to survive into adulthood. Reports regarding the number of adults with CHD in Japan are scarce. Our study aims to define the number of these adults.

Material and methods: The estimated number of infants born in Japan with major CHDs since 1947 was calculated together with mortality rates. We estimated the number of CHD survivors from data on survival rates of unoperated and postoperative patients. The number of deaths from 1968 to 1997 was analyzed using individual death certificates held by the Japanese Government.

Results: In 1967, 163,058 patients with CHD including 53,846 adults were assumed to be alive. From 1968 to 1997, 548,360 patients with CHD were born and 82,919 died. A total of 622,800 patients, including 304,474 children (49%) and 318,326 adults (51%) were estimated to be alive in 1997. From 1997 to 2007, there has been an estimated increase of 9000 adults every year, and in 2007, 409,101 adults are estimated to be alive. **Conclusions:** The prevalence in adults with CHD in Japan has explosively increased from 1967 to 2007. There were 409,101 adults with CHD in 2007 with an annual increase of 9000. These data are crucial for planning the establishment in Japan of special facilities and resources necessary for the care of these patients.

© 2009 Elsevier Ireland Ltd. All rights reserved.

1. Introduction

Owing to advances of surgical and medical management, most patients with congenital heart disease (CHD), even complex CHD, can be expected to reach adulthood. There have been several excellent reports about the estimated number of adults with CHD (ACHD) in Canada, UK, and US [1–3], but there are few reports on the number of ACHD patients from Asian countries including Japan. These data regarding the prevalence of ACHD are crucial in determining the resources and special facilities required for their care.

Our study sought to determine the number of adults with CHD based on the death certificates of CHD registered with the Japanese Government.

2. Material and methods

2.1. Sources of mortality data in Japan

In Japan, death certificates have been registered with the Government within 7 days of demise, and must include name, sex, date of birth, date of death, age of death, place of death, and cause of death. The Japanese Government publishes the number and

causes of death, coded according to the International Classification of Disease (ICD) in the annual national vital statistics. For 1968 to 1971, mortality data were obtained from the national vital statistics and the cause of death were coded into ICD. For 1972 to 1997, the data were obtained from individual death certificates registered with the Japanese Government [4]. During the 30-year study period, the causes of death from CHD were classified according to ICD-8 (1968–1978), ICD-9 (1979–1994), and ICD-10 (1995–1997). The years before 1968 were excluded because CHD was not specifically classified in the ICD. The patients with endocardial fibroelastosis and chromosomal anomalies were also excluded. In Japan, the death registration began to be computerized in 1972, and the data from Okinawa prefecture were not available until 1972. ACHD is defined as patients with CHD over the age 15 years.

2.2. Mortality for severe CHD until the 1970s

Because of poor unoperated survival and high surgical death rates in Japan before the 1970s, most patients with complex CHD, except those with tetralogy of Fallot (TOF), died before their first year of life [4,5]. Even in TOF, the operative mortality rate was as high as 27% in 1972 according to a Japanese multicenter study [5]. We therefore excluded patients with severe CHD, except for those with TOF, born before 1972.

2.3. Calculation of the number of adults with CHD

2.3.1. Total number of patients with CHD in 1967

Estimated number of patients with CHD born from 1947 to 1967 was calculated by national birth rates and incidence of CHD in live born babies. The incidence of CHD was 10.6/1000 live births from the Japan Welfare Facilities Survey in 1986 [6]. Then, as in other reports [7], we used data on unoperated patients and death rates of cardiovascular surgery for calculation of survivors with CHD. Patients with CHD alive before the year 1947 were excluded, because official birth rates were not available due to World War II.

* Corresponding author. Department of Adult Congenital Heart Disease and Pediatrics, Chiba Cardiovascular Center, 575 Tsurumai, Ichihara, Chiba 290-0512, Japan. Tel.: +81 436 88 3111; fax: +81 436 88 3032.

E-mail address: KNIWA@aol.com (K. Niwa).

2.3.2. Total number of patients with CHD born from 1968 to 1997

These were estimated from the number of patients born with CHD from 1968 to 1997 minus national mortality rate in patients with CHD from 1968 to 1997. Patients with spontaneous closure of ventricular septal defect (VSD), estimated at 15% of CHD, were also excluded from the calculation of the number of ACHD.

2.3.3. Number of ACHD

The number of ACHD patients born before 1971 was calculated from survival rates of unoperated patients, mortality rates of cardiac surgery, and long-term survival rates after surgery. Patients with CHD born from 1972 to 1982 would have been over 15 years old in 1997, and the number was estimated from annual number of live births with CHD and annual number of deaths with CHD. The number of patients with ACHD born from 1972 to 1992 was estimated from annual live births with CHD and total number of deaths with CHD under 5 years of age.

2.3.4. Number of adults with CHD according to severity

Severity of CHD was classified following the Task Force 1 of the 32nd Bethesda conference of the American College of Cardiology [1]. We estimated the number of patients with major CHD in 1967 using previous reported data [Table 1].

3. Results

3.1. Number of deaths due to CHD from 1968 to 1997

According to our previous study, during 30 year periods from 1968 to 1997, the total number of deaths due to CHD was 82,919, and number of deaths in different age ranges was 48,672 (59%) in the first year of life, 19,446 (23%) between 1 and 19 years of age and 14,801 (18%) in adults, respectively.

3.2. Number of patients with each major CHD in 1967 [Fig. 1]

Number of patients with each major CHD in 1967 was calculated based on the data of birth rate and unoperated history of CHD as follows; Patent ductus arteriosus: 12,286, VSD: 87,906, Atrial septal defect: 16,363, Coarctation of the aorta: 8315, Aortic stenosis and Pulmonary stenosis: 855 and 30,521 each, Atrioventricular septal defect: 2254, TOF: 3524, Ebstein's anomaly: 1032, respectively (Fig. 1).

3.3. Number of patients with CHD [Fig. 2]

From data on the number of adults with the various malformations mentioned above, at least 163,058 patients with total CHD were alive in 1967, and 157,359 born from 1947 to 1967 were alive as adults in 1997. From 1968 to 1997, at least 548,360 patients with CHD were born and 82,919 patients with CHD were dead. These data suggest that at least 622,800 patients were alive in 1997 (Fig. 2).

3.4. Number of adults with CHD from 1967 to 1997

In 1967, only 53,846 adult patients were alive. In 1971, the number of ACHD patients slightly increased to 84,196. 177,457 born from 1947 to 1971 were alive as adults in 1997. Estimating from the death records, 165,729 born from 1972 to 1982 were adults in 1997.

Table 1

The prevalence, unoperated survival, survival rate after cardiac surgery and long-term survival of major CHD.

	Prevalence in Japan [6]	Survival rate without cardiac surgery	Survival rate after cardiac surgery	Long-term survival after cardiac surgery
PDA ^a [15–17]	3.6%	Large PDAs 20 year-survival; 50%	1940–1960; 80% 1961–; 98%	Very well
VSD ^b [18–31]	56.6%	Large VSDs ^c 20 year-survival; 60% 40 year-survival; 20% For all degree of VSDs ^d 20 year-survival; 73% 40 year-survival; 47% 60 year-survival; 31%	1960–1980; 87%	Very well (above 95%)
ASD [17–19,33]	5.3%	For all degrees of ASDs 30 year-survival; 75% 50 year-survival; 25%	1955–1970; 80% 1971–; 98%	Very well
CoA [32–34]	2.7%	Critical CoA (33%); few survive without repair 20 year-survival; 75% 45 year-survival; 25%	97% from 1950s	10 year-survival; 95% 40 year-survival; 87%
AS ^e [35,36]	0.4%	Critical AS (10%); Few survive without repair	1940–1959; 50% 1960–1979; 65% 1980–1984; 80% 1985–1989; 85% 1990–1994; well	10 year-survival; 96% 25 year-survival; 83%
PS [37,38]	9.6%	Critical PS; Few survive without repair	1940–1959; 75% 1960–1979; 90% 1980–; well	25 year-survival; 95%
AVSD [39,40]	1.8%	Complete AVSD (75%); Few survive without surgery Partial AVSD (25%) 27 year-survival; 75% 50 year-survival; 25%	1960–1980; 40% 1981–; 75%	10 year-survival; 78% 20 year-survival; 65% 5 year-survival; 95% 20 year-survival; 94%
TOF [5]	4.5%	Until 1959; few survive without surgery	1966–1980; 73%	1960–1965 palliative surgery (aorto-pulmonary shunt or BT shunt) 25 year-survival; 50% 40 year-survival; 25% 1966-intracardiac repair 14 year-survival; 97% 25 year-survival; 95% 20 year-survival; 95% 30 year-survival; 85%
Ebstein [41–43]	0.4%	3 year-survival; 75% 8 year-survival; 65%		

^a Silent PDAs, those are found accidentally during echocardiography, are excluded in this calculation.

^b The incidence of subpulmonary VSDs has been reported to be as high as 28–35% of total VSDs in Japan. Spontaneous closure rate of subpulmonary VSDs has been reported to be only 3.8%, but that of perimembranous VSDs 74%. About 90% of small muscular VSDs close spontaneously.

^c Large VSDs lead to death or cause Eisenmenger syndrome if unoperated, and this type is 5–11% of all VSDs [44].

^d In the case of small defects without repair, the long-term mortality rate is very low.

^e Bicuspid aortic valves are excluded.

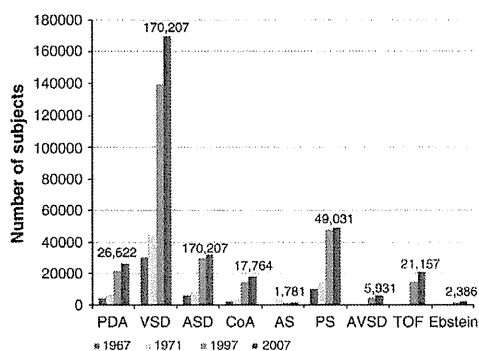


Fig. 1. The number of adults with major CHD from 1967 to 2007. This figure shows that adults with major CHD in 1967, in 1971, in 1997 and in 2007, consecutively. Number of adults with major CHD is increasing explosively.

Excluding patients with spontaneously closed VSD, 140,869 born from 1972 to 1982 were adults in 1997.

Therefore, in total, there were 318,326 adults (51%) and 304,474 children (49%) with CHD in 1997.

3.5. Number of adults with CHD in 2007

In 2007, there were 167,445 adults who were born from 1947 to 1971. After excluding the patients with spontaneously closed VSD, there were 241,656 adults born from 1972 to 1992 (85% of 284,302 adults born in that period). As a result, in 2007, there were a total of 409,101 ACHD patients. From 1997 to 2007, the annual increase in Japan has been about 9000.

3.6. Number of adults with CHD according to the severity of CHD [Fig. 3]

In 1967, 50,651 (94% of ACHD) were mild. In 1997, 239,374 (75%) were mild and 78,952 (25%) were moderate to severe. In 2007, 278,001 (68%) were mild and, as many as 131,101 (32%) were moderate to severe (Fig. 3).

4. Discussions

This study indicates that the prevalence of adults with CHD in Japan has dramatically increased from 1967 to 2007. Of 409,101 adults with CHD, 32% with moderate to severe CHD were alive in 2007 with

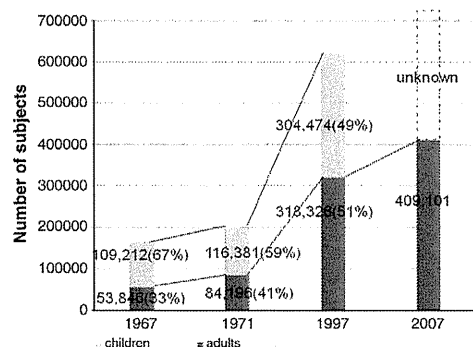


Fig. 2. The total number of patients with CHD from 1967 to 2007. This figure shows that the total number of patients with CHD in 1997 is much larger than that in 1967 with remarkably higher ratio of adults/children.

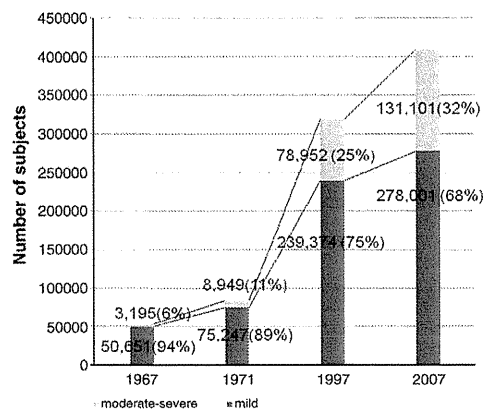


Fig. 3. The number and percentage of adults with CHD according to the severity of CHD from 1967 to 2007. This figure shows that the number and percentage of adults with moderate to severe CHD have been increasing dramatically from 1967 to 2007.

an annual increase of 9000. These data are crucial for judging the establishment of special facilities and staffs caring for adults with CHD in Japan.

Approximately 85% of babies born with CHD can now be expected to reach adulthood owing to improved surgical techniques and medical management [8,9,10]. The incidence of ACHD can be anticipated to increase dramatically over the next decade.

From a recent study, the prevalence of ACHD in Quebec was 4.09 per 1000 live births, and in Canada, an estimated 96,000 ACHD patients in 2000 [3]. Importantly, the prevalence of adults with severe CHD has been increasing, and a half (49%) of patients with severe CHD were adults in 2000 [3].

There were 104,479,000 people aged over 15 in Japan in 2007 [11], and at least 409,101 with ACHD. The prevalence of ACHD was 3.92 per 1000 adults in 2007, a bit smaller than Canadian data (4.09 per 1000 adults). Hoffman reported that in the US if all patients were treated, there would be 750,000 survivors with mild CHD and 580,000 survivors with moderate to severe CHD in 2002. If not treated, there would be 400,000 survivors with mild CHD and 250,000 survivors with moderate to severe CHD [7]. In fact, the actual numbers of surviving adults will be between these two estimates. Wren has also reported that the adult population would consist of 28% complex, 54% significant, and 18% minor CHD [2]. The definition of severity of CHD differs slightly but over 40% of all CHDs in adults can be considered as moderate to severe CHD. Similar to these data is our assumption that at least 32% of all patients with ACHD in Japan have moderate to severe CHD.

In this study, we analyzed the number of ACHD patients, but are also concerned about children with chronic pediatric cardiac disorders such as cardiac tumor, Marfan syndrome, cardiomyopathy, primary arrhythmia, and other cardiac problems that need continuous follow-up and are now getting into adulthood. Also the number of patients with a history of Kawasaki disease is now as high as 200,000, and those with coronary artery lesions need to be continuously followed-up as adults in Japan [12,13]. In this study, we excluded these patients from calculation of ACHD, and can easily underestimate the number of patients graduating from the pediatric clinic and moving to the adult congenital cardiology clinic. Gatzoulis et al. reported a 2695 expansion in outpatients' workload in 10 years (1987 to 1997) in Toronto [14]. Wren has reported a 400% growth in the number of clinics for ACHD in the past 10 years [2].

Only a few adult cardiologists in Japan are aware of this surprising phenomenon and their responsibility for ACHD, but it is important that appropriate arrangements be made for the transfer care of ACHD

from the pediatric to the adult service. Our data will be useful for future establishment of care facilities and resources for this expanding population.

5. Limitations

First, co-existing CHD was not identified from individual death certificates and may result in ICD coding errors. Next, estimating the number of adults with mild CHD, especially perimembranous VSD, is difficult because many of them will have spontaneously closed during early childhood with no need for follow-up. Secundum atrial septal defect, Ebstein's anomaly, and congenitally corrected transposition may not be diagnosed until adulthood resulting in an underestimate in the number of ACHD. Also, the number of patients with bicuspid aortic valve is hard to establish because most of them are without symptoms during childhood and are not diagnosed until adulthood. Most patients with cyanotic CHD and palliative surgery may not reach adulthood, however, some are alive as adults. We may underestimate this population, but the number is very small and would have little effects on our data. Except for several CHDs such as TOF and VSD, Japanese data including unoperated patients, mortality rates, and long-term survival after repair are scarce, so we applied data from North America and Europe. It was impossible to calculate the number of children with CHD in 2007 because there were no official registration systems of the number of CHD patients in Japan, and no data on individual death certificates held by the Japanese Government from 1997 to 2007. So we show only the number of ACHD in 2007 in Fig. 2.

6. Conclusions

The prevalence of adults with CHD has been explosively increasing from 1967 to 2007. Total 409,101 adults with CHD, at least one-third of them thought to have moderate to severe CHD, are alive in 2007 with an annual increase of 9000. These data are important for the establishment of the special facilities and resources for adult CHD patients in Japan, and for the establishment of education and training systems for adult cardiologists in this evolving field.

Acknowledgement

We gratefully acknowledge JK Perloff MD for reviewing the manuscript. The authors of this manuscript have certified that they comply with the Principles of Ethical Publishing in the International Journal of Cardiology [45].

References

- Warnes CA, Libertonson R, Danielson GK, et al. Task force 1: the changing profile of congenital heart disease in adult life. *J Am Coll Cardiol* 2001;37(5):1170–5.
- Wren C, O'Sullivan JJ. Survival with congenital heart disease and need for follow up in adult life. *Heart* 2001;85(4):438–43.
- Marelli AJ, Mackie AS, Ionescu-Ittu R, Rahme E, Pilote L. Congenital heart disease in the general population: changing prevalence and age distribution. *Circulation* 2007;115(2):163–72.
- Terai M, Niwa K, Nakazawa M, et al. Mortality from congenital cardiovascular malformations in Japan, 1968 through 1997. *Circ J* 2002;66(5):484–8.
- Niwa K, Hamada H, Nakazawa M, et al. Mortality and risk factors for late deaths in tetralogy of Fallot: the Japanese Nationwide Multicentric Survey. *Cardiol Young* 2002;12(5):453–60.
- Nakazawa M, Seguchi M. Birth rates and CHD incidence in live born babies from Japan Welfare Facilities survey in 1986. *Jpn Pediatr* 1986;90:2578–87 [in Japanese].
- Hoffman JL, Kaplan S, Libertonson RR. Prevalence of congenital heart disease. *Am Heart J* 2004;147(3):425–39.
- Moller JH, Taubert KA, Allen HD, Clark EB, Lauer RM. Cardiovascular health and disease in children: current status. A Special Writing Group from the Task Force on Children and Youth, American Heart Association. *Circulation* 1994;89(2):923–30.
- Matsuoka R, Mori K, Ando M. Epidemiological research of CHD. *Pediatr Cardiol* 2003;19(6):606–21 [in Japanese].
- Kitada M, Ueda K, Nakagawa T, Yamaguchi Y. Follow-up study into early adulthood of patients with congenital heart diseases. *Jpn Circ J* 1987;51(12):1409–14.
- Olley PM, coceani F, Bodach R. E-type prostaglandins: a new emergency therapy for certain cyanotic congenital heart malformation. *Circulation* 1976;53:728–31.
- Annual Summary of Vistal Statistics. The ministry of health and welfare, Japan; 2007.
- Yanagawa H, Yashiro M, Nakamura Y, Kawasaki T, Kato H. Results of 12 nation-wide epidemiological incidence surveys of Kawasaki disease in Japan. *Arch Pediatr Adolesc Med* 1995;149:779–83.
- Gatzoulis MA, Hechter S, Siu SC, Webb GD. Outpatient clinics for adults with congenital heart disease: increasing workload and evolving patterns of referral. *Heart* 1999;81(1):57–61.
- Campbell M. Natural history of persistent ductus arteriosus. *Br Heart J* 1968;30(1):4–13.
- Talner CN. In: Donald C, Fyler MD, editors. Report of the New England Regional Infant Cardiac Program, vol. 65 (suppl). Pediatrics; 1980. p. 375–461.
- Morris CD, Menashe VD. 25-year mortality after surgical repair of congenital heart defect in childhood. A population-based cohort study. *JAMA* 1991;25:266(24):3447–52.
- Laursen HB. Some epidemiological aspects of congenital heart disease in Denmark. *Acta Paediatr Scand* 1980;69(5):619–24.
- Hoffman JL, Christianson R. Congenital heart disease in a cohort of 19,502 births with long-term follow-up. *Am J Cardiol* 1978;42(4):641–7.
- Feldt RH, Avasthey P, Yoshimasu F, Kurland LT, Titus JL. Incidence of congenital heart disease in children born to residents of Olmsted County, Minnesota, 1950–1969. *Mayo Clin Proc* 1971;46(12):794–9.
- Ando M, Takao A. Pathological anatomy of ventricular septal defect associated with aortic valve prolapse and regurgitation. *Heart Vessels* 1986;2(2):117–26.
- Anzai T, Iijima T, Yoshida I, Sakata Y, Obayashi T, Ishikawa S. The natural history and timing of the radical operation for subpulmonic ventricular septal defects. *Jpn J Surg* 1991;21(5):487–93.
- Tomita H, Arakaki Y, Yagihara T, Echigo S. Incidence of spontaneous closure of outlet ventricular septal defect. *Jpn Circ J* 2001;65(5):364–6.
- Miyake T, Shinohara T, Nakamura Y, et al. Spontaneous closure of ventricular septal defects followed up from < 3 months of age. *Pediatr Int* 2004;46(2):135–40.
- Hiraishi S, Agata Y, Nowatari M, et al. Incidence and natural course of trabecular ventricular septal defect: two-dimensional echocardiography and color Doppler flow imaging study. *J Pediatr* 1992;120(3):409–15.
- Ooshima A, Fukushige J, Ueda K. Incidence of structural cardiac disorders in neonates: an evaluation by color Doppler echocardiography and the results of a 1-year follow-up. *Cardiology* 1995;86(5):402–6.
- Hoffman JL, Rudolph AM. The natural history of ventricular septal defects in infancy. *Am J Cardiol* 1965;16(5):634–53.
- Campbell M. Natural history of ventricular septal defect. *Br Heart J* 1971;33(2):246–57.
- Roos-Hesselink JW, Meijboom FJ, Spitaels SE, et al. Outcome of patients after surgical closure of ventricular septal defect at young age: longitudinal follow-up of 22–34 years. *Eur Heart J* 2004;25(12):1057–62.
- Otterstad JE, Erikssen J, Frøysaker T, et al. Long term results after operative treatment of isolated ventricular septal defect in adolescents and adults. *Acta Med Scand*, Suppl 1986;708:1–39.
- Gabriel HM, Heger M, Innerhofer P, et al. Long-term outcome of patients with ventricular septal defect considered not to require surgical closure during childhood. *J Am Coll Cardiol* 2002;39(6):1066–71.
- Kirklin JW, Barratt-Boyes BG. Coarctation of the aorta and interrupted aortic arch. In: Kirklin JW, Barratt-Boyes BG, editors. *Cardiac surgery*. New York: Churchill Livingstone; 1993. p. 1263–325.
- Hoffman JJE. Reflections on the past, present, and future of pediatric cardiology. *Cardiol Young* 1994;4:208–23.
- Höimyr H, Christensen TD, Emmertsen K, et al. Surgical repair of coarctation of the aorta: up to 40 years of follow-up. *Eur J Cardio-thorac Surg* 2006;30(6):910–6.
- Detter C, Fischlein T, Feldmeier C, Nollert G, Reichart B. Aortic valvotomy for congenital valvular aortic stenosis: a 37-year experience. *Ann Thorac Surg* 2001;71(5):1564–71.
- Perloff JK, Plunkett MD. Survival patterns after cardiac surgery or interventional catheterization: a broadening base. Congenital heart disease in adults. 3rd Edition. Philadelphia: W.B.Saunders; 2008. p. 69–71.
- Diller GP, Gatzoulis MA. Pulmonary vascular disease in adults with congenital heart disease. *Circulation* 2007;115(8):1039–50.
- Roos-Hesselink JW, Meijboom FJ, Spitaels SE, et al. Long-term outcome after surgery for pulmonary stenosis (a longitudinal study of 22–33 years). *Eur Heart J* 2006;27(4):482–8.
- Wren C, Richmond S, Donaldson L. Temporal variability in birth prevalence of cardiovascular malformations. *Heart* 2000;83(4):414–9.
- Mitchell SC, Korones SB, Berendes HW. Congenital heart disease in 56,109 births. Incidence and natural history. *Circulation* 1971;43(3):323–32.
- Watson H. Natural history of Ebstein's anomaly of tricuspid valve in childhood and adolescence. An international co-operative study of 505 cases. *Br Heart J* 1974;36(5):417–27.
- Augustin N, Schmidt-Habelmann P, Wottke M, Meisner H, Sebening F. Results after surgical repair of Ebstein's anomaly. *Ann Thorac Surg* 1997;63(6):1650–6.
- Kizilant HT, Theodoro DA, Warnes CA, O'Leary PW, Anderson BJ, Danielson GK. Late results of bioprosthetic tricuspid valve replacement in Ebstein's anomaly. *Ann Thorac Surg* 1998;66(5):1539–45.
- Vongpatanasin W, Brickner ME, Hillis LD, Lange RA. The Eisenmenger syndrome in adults. *Ann Intern Med* 1998;128(9):745–55.
- Coats AJ. Ethical authorship and publishing. *Int J Cardiol* 2009;131:149–50.

総括報告書

循環器疾患等生活習慣病対策総合研究事業
(研究課題名)成人に達した先天性心疾患の診療体制の確立に向けた総合的研究
(H 2 1—循環器等(生習)—一般—0 1 6)
分担研究報告

循環器内科における成人先天性心疾患診療に関する全国調査

分担研究者 八尾 厚史 東京大学循環器内科特任講師
研究協力者 落合 亮太 東京女子医科大学看護学部講師

研究要旨

【目的】本邦の循環器内科における成人先天性心疾患診療の実態と今後の診療の意向を明らかにし、循環器内科を含めてチーム医療を提供できる集約化施設の候補施設を特定すること

【方法】今後、成人先天性心疾患診療において中心的な役割果たすことが期待される、循環器内科を対象に全国調査を行った。全国 138 の主要施設の循環器内科に調査票を郵送し、各施設の循環器内科における、現在の成人先天性心疾患の診療の実態、今後の診療に対する意向、成人先天性心疾患集約化施設に必要なとされる施設基準の充足状況を尋ねた。

【結果】109 施設(回収率 79%)から回答を得た。回答の得られた施設のうち、現在、循環器内科において重症度の高い患者を含め全ての成人先天性心疾患患者を診療していると回答した施設は 34 施設、今後、全ての患者を診療する意向があると回答した施設は 39 施設であった。成人先天性心疾患診療集約化に必要なとされる施設基準を全て満たし、今後、集約化施設として機能しうる施設は全国に 14 あったが、全国 8 つの地方のうち、2 つの地方には集約化施設の候補となる施設が存在しなかった。全国平均では人口 910 万人につき 1 つの集約化施設が配備可能であることが示された。

【結論】本研究は、循環器内科における成人先天性心疾患診療の実態を明らかにし、集約化施設の候補となる施設を特定した本邦初の調査である。人口あたりの集約化施設の候補施設数は、欧米のガイドラインの基準を満たすものであった。しかし、2 つの地方には候補施設が存在せず、成人先天性心疾患診療には地域格差がある可能性が示唆された。今後は、集約化候補施設における成人先天性心疾患診療チームの中心的役割を担う医師を育成するための教育体制整備が望まれる。また、本研究で指摘された成人先天性心疾患診療における地域格差については、診療機能の集約化と同時に、地域の医療機関と都市部の医療機関の連携体制整備が必要である。

研究目的

医療の発達により、成人期を迎える先天性心疾患患者(以下、成人先天性心疾患患者)が増えてきた。国内の成人先天性心疾患患者数は 40 万人と推定され、今後年

間 9 千人の増加が見込まれる。患者数の増加に伴い、欧米では成人先天性心疾患の診療体制に関するガイドラインが策定されており、これらのガイドラインが定める診療

体制の中心的役割を担うのが、**regional ACHD center** や **specialist center** と呼ばれる成人先天性心疾患を専門的に診療する地域中核施設(以下、集約化施設)である。集約化施設は、多職種医療を提供し、患者の生涯にわたるすべてのニーズに応える施設と定義されている。

欧米の集約化施設の多くは、循環器内科を背景とする医師を中心に運営されている。他方、日本を含めたアジア諸国では、成人先天性心疾患患者の多くは小児循環器内科医によるフォローアップを受けており、欧米とアジアでは診療体制に差異が見られる。しかし、我々が以前行った研究結果からは、成人先天性心疾患診療に関わる本邦の医師の多くが、我が国でも欧米同様、循環器内科医が成人先天性心疾患診療の中心的役割を担うべきと認識していることが指摘されている。成人先天性心疾患患者が成人期に直面することの多い内科疾患への対応や、小児科医不足という本邦の現状を考えると、循環器内科医の成人先天性心疾患分野への参加は、今後不可欠となると考えられる。

しかし、現在どの程度の循環器内科医が成人先天性心疾患診療に従事しており、また、将来的にどの程度診療していく意向を有しているのかは明らかにされていない。そこで我々は今回、本邦の循環器内科における成人先天性心疾患診療の実態と今後の診療の意向を明らかにし、循環器内科を含めてチーム医療を提供できる集約化施設の候補施設を特定することを目的に、全国の循環器内科を対象とした質問紙調査を行った。

研究方法

1. 対象施設

下記のいずれかの適格基準を満たす全国 138 施設の循環器内科診療科長宛に、質問紙を郵送した。

- 1) 大学病院である施設
- 2) 成人先天性心疾患年間外来患者数 50 人以上の施設
- 3) 成人先天性心疾患専門外来を有する施設

設

回答は診療科長本人、または同科に所属する医師のうち、成人先天性心疾患診療に興味を持つ医師に依頼した。調査票は郵送にて回収した。

2. 調査項目

循環器内科における成人先天性心疾患診療の実態として、「現在、循環器内科において、どの重症度の成人先天性心疾患患者まで診療しているか」、今後の診療の意向として、「今後、循環器内科において、どの重症度の成人先天性心疾患患者まで診療していく意向があるか」をそれぞれ尋ねた。選択肢はそれぞれ「重症度の高い患者を含め全ての患者まで」「中等度の患者まで」「軽度の患者まで」「診療していない(する意向はない)」の 4 件法とした。また循環器内科における成人先天性心疾患診療に関連する項目として、循環器内科が主体となった成人先天性心疾患専門外来設置に対する意向、成人先天性心疾患を専門とする医師養成に対する意向を尋ねた。

さらに、集約化施設の候補となる施設を特定するために、下記の施設基準の充足状況を尋ねた。循環器内科が今後、「重症度の高い患者を含め全ての患者まで」診療していく意向を有していること、小児心臓血管外科医が 2 名以上いること、小児循環器内科医が 1 名以上いること、現時点で成人先天性心疾患外来(小児科・循環器内科主体を問わず)がある、または将来設置の意向があること、カテーテル・不整脈・エコーを専門とする循環器内科医がいること、成人心疾患患者に対しカテーテル検査を年間 500 件以上・アブレーションを年間 20 件以上・ペースメーカー植え込み術を年間 20 件以上・植込み型除細動器埋め込み術を年間 10 件以上実施していること、カルトエンサイトシステム・MRI・3DCT 等の設備を有すること、産科・精神科といった診療科が併設されていること。これらの施設基準の設定にあたっては、欧米のガイドライン、および先行研究の基準を踏襲した。

3. 分析

各項目について記述統計量を算出した。集約化施設の基準を満たす候補施設を特定後、全国、そして 8 つの地方毎に、候補施設あたりの人口を算出した。統計解析には SPSS ver.16.0 を用いた。

4. 倫理的配慮

本調査は東京大学大学院医学系研究科・医学部倫理委員会の承認を得て実施した。調査票への回答にあたっては、個人情報第三者に明かさないうこと、今後の診療に影響を及ぼさないことを文書にて対象者に説明し、調査票の返送をもって対象者の同意とした。

研究結果

1. 対象施設背景

調査票を郵送した 138 施設中、109 施設から回答を得た(回収率 79.0%)。回答のあった施設のうち、83 施設(76.1%)が大学病院、20 施設(18.3%)が総合病院、6 施設(5.5%)が循環器専門施設であった。

2. 循環器内科における成人先天性心疾患診療

循環器内科における成人先天性心疾患診療に関する結果を示す。109 施設のうち、34 施設(31.2%)が、現在、循環器内科において重症度の高い患者を含め全ての成人先天性心疾患患者を診療していると回答した。今後の診療については、37 施設(33.9%)が、今後、循環器内科において重症度の高い患者を含め全ての成人先天性心疾患患者を診療していく意向があると回答した。

循環器内科が主体となった成人先天性心疾患専門外来設置に対する意向については、11 施設(10.1%)が既に専門外来を設置していると回答し、10 施設(9.2%)が、今後、設置の意向があると回答した。成人先天性心疾患を専門とする医師養成に対する意向については、23 施設(21.1%)が養成の意向があると回答した。

3. 集約化候補施設の特定

集約化施設の施設基準の充足状況を示す。14 施設(12.8%)が全ての施設基準を満たした。全項目のうち、対象施設の半数以

下しか施設基準を満たすことができなかった項目は、循環器内科が今後、「重症度の高い患者を含め全ての患者まで」診療していく意向を有していること(充足率 33.9%)、小児心臓血管外科医が 2 名以上いること(充足率 37.6%)、現時点で成人先天性心疾患外来(小児科・循環器内科主体を問わず)がある、または将来設置の意向があること(充足率 35.7%)の 3 つであり、この 3 つを全て満たす施設は 19 施設のみであった。

全ての施設基準を満たした 14 施設の地理的分布については、全国 8 つの地方のうち、6 つの地方には、集約化施設の候補となる施設が 1 施設以上存在し、各地方における 1 候補施設あたりの人口は、690 万人から 2360 万人であった。一方で、北海道と四国には、候補となる施設が存在しなかった。日本全国における 1 候補施設あたりの人口は 910 万人であった。

考察

本調査は、循環器内科における成人先天性心疾患診療に着目した本邦初の調査である。本調査において我々は、全国の主要施設の循環器内科を幅広くリクルートするよう努めた。本調査の回収率は 80%弱であり、この数字は欧米の同様の研究と比較しても同等かそれ以上である。このことから、本研究の結果は、本邦における成人先天性心疾患診療の実態を一定程度、反映していると考えられる。

1. 循環器内科における成人先天性心疾患診療

先行する欧州の調査では、集約化施設の 90%に、循環器内科を背景とする医師が配置されていることが報告されている。他方、本調査では、成人先天性心疾患診療に積極的な姿勢を有する循環器内科は全体の三分の一に留まっていた。本邦においては成人先天性心疾患診療に積極的な姿勢を有する循環器内科は限られているというのが現状であろう。今後は、成人先天性心疾患に興味を持つ循環器内科医の絶対数を増やすために、循環器内科医を対象としたセミナー・研修の充実が求められる。

循環器内科が成人先天性心疾患診療に積極的な姿勢を有している施設においては、今後、循環器内科と、小児循環器内科、小児心臓血管外科等が連携して、成人先天性心疾患診療におけるチーム医療のモデルケースを確立することが求められる。また、23施設の循環器内科が、成人先天性心疾患専門医を育成していく意向を示しており、今後は、成人先天性心疾患診療におけるチーム医療の中心的役割を担う医師を育成するための教育体制整備も望まれる。近年、欧米では成人先天性心疾患専門医の教育プログラムが整備されつつあり、本邦においても、医療制度や文化的背景を考慮した教育プログラムの策定が急務である。

2. 集約化施設の確立とネットワーク構築

我々が欧米のガイドライン、および先行研究の基準をもとに作成した施設基準のうち、充足率が低かった項目は、循環器内科が今後、「重症度の高い患者を含め全ての患者まで」診療していく意向を有していること、小児心臓血管外科医が2名以上いること、現時点で成人先天性心疾患外来(小児科・循環器内科主体を問わず)がある、または将来設置の意向があることの3つであった。このうち、1つ目の循環器の診療の意向と3つ目の専門外来設置の有無に関しては、循環器内科の意向が大きく反映される項目である。しかし2つ目の小児心臓血管外科医の配置状況に関しては、循環器内科の問題と言うよりは、小児心臓血管外科の問題と言えるだろう。成人先天性心疾患患者は再手術を必要とする者が多く、さらに、小児心臓血管外科医と成人の心臓血管外科医が成人先天性心疾患に対する手術を行った場合、成人の心臓血管外科医が行った方が、病院内死亡率が高いという報告がある。これらのデータからも、小児心臓血管外科医の存在は、成人先天性心疾患集約化施設に不可欠と考えられる。今後、集約化施設を選定していく際、小児心臓血管外科医の存在は、最も重要な施設基準の1つ

として認識されるべきだろう。

調査票に回答した109施設のうち、全ての施設基準を満たし、集約化施設の候補となりうる施設は全国に14施設あった。日本全国で考えると、人口910万人につき1つの集約化施設がある計算になる。この910万人という数字は、人口300万~1000万につき1つの集約施設が必要とする欧米のガイドラインの基準を、かろうじて満たすものである。候補施設の地理的分布に目を向けると、施設は概ね地方の人口にそって分布しており、人口が最も少ない北海道と四国においては、候補施設が存在しないという結果であった。これまで成人先天性心疾患診療体制整備は集約化という観点から語られることが多かったが、人口の少ない地方においては、集約化を担いうる施設が現状では存在せず、集約化は現実的とは言えない可能性がある。今後、人口の少ない地方においては、ウェブベースの遠隔医療体制を整備し、都市部の医療機関との連携により診療の質を担保するといった対応が求められよう。

結論

本研究は、循環器内科における成人先天性心疾患診療の実態を明らかにし、集約化施設の候補となる施設を特定した本邦初の調査である。人口あたりの集約化施設の候補施設数は、欧米のガイドラインの基準を満たすものであった。しかし、2つの地方には候補施設が存在せず、成人先天性心疾患診療には地域格差がある可能性が示唆された。今後は、集約化候補施設における成人先天性心疾患診療チームの中心的役割を担う医師を育成するための教育体制整備が望まれる。また、本研究で指摘された成人先天性心疾患診療における地域格差については、診療機能の集約化と同時に、地域の医療機関と都市部の医療機関の連携体制整備が必要である。

健康危険情報

該当せず。

研究発表

1. 論文発表

1. Ochiai R, Yao A, Kinugawa K, Nagai R, Shiraishi I, Niwa K. Status and future needs of regional adult congenital heart disease centers in Japan. *Circ J*. 2011 75(9):2220-7.

2. 学会発表

1. 落合亮太, 八尾厚史, 絹川弘一郎, 永井良三, 白石公, 丹羽公一郎. 循環器内科における成人先天性心疾患診療に関する全国調査. 第13回日本成人先天性心疾患学会, 2011 Jan; 福岡, 日本.

3. その他

下記の会において、本研究の一部を発表した。

1. 落合亮太. 成人先天性心疾患の診療体制への要望 (医師、患者の調査結果). 第14回日本成人先天性心疾患学会シンポジウム, 2012 Jan; 東京, 日本.
2. 落合亮太. 循環器内科における成人先天性心疾患診療に関する全国調査. 第1回成人先天性心疾患対策委員会, 2011 Dec; 東京, 日本.
3. 落合亮太. 成人先天性心疾患の診療体制への要望 患者・家族・医師の調査結果. 第46回日本小児循環器学会市民公開講座, 2010 Jun; 千葉, 日本.
4. 落合亮太. 成人先天性心疾患の診療体制への要望. 全国心臓病の子どもを守る会 静岡県支部シンポジウム 2011, 2011 Jan; 静岡, 日本.

知的財産権の出願・登録状況

なし

総括報告書

循環器疾患等生活習慣病対策総合研究事業研究事業
(研究課題名) 成人に達した先天性心疾患の診療体制の確立に向けた総合的研究
(H21—循環器等(生習)—一般—016)
分担研究報告

成人先天性心疾患患者診療に対する循環器内科ネットワークの確立

分担研究者 八尾 厚史 東京大学循環器内科特任講師
丹羽 公一郎 聖路加国際病院循環器内科部長
研究協力者 落合 亮太 東京女子医科大学看護学部講師

研究要旨

近年の手術技術/内科的管理の進歩により、先天性心疾患(congenital heart disease: CHD)患者の予後は著明に改善した。本邦ではすでに成人に達した CHD(adult congenital heart disease: ACHD)患者が約 40 万人いるとされ、今後も増加が予想されている。ACHD 患者に総合的医療を提供するためには、小児科/小児心臓血管外科が主体となった診療体制から、(成人)循環器内科医を含む成人医療の診療体制へと、診療の主体を移行させる必要がある。しかし、現状では ACHD 診療に携わる循環器内科医の数は限られているため、移行が困難となっている。今後の ACHD 診療体制の整備と小児医療からのスムーズな移行を推進するためには、ACHD 診療に積極的な循環器内科医の確保と、患者の受け皿となる ACHD 専門外来設置に向けた支援が不可欠である。そのためには、成人先天性心疾患患者診療に対する循環器内科ネットワークを確立する必要がある。今回、我々は 2010 年に実施したアンケート調査結果をもとに、全国主要施設の循環器内科からなる ACHD 診療体制循環器内科ネットワークの確立を目指した。

研究目的

近年、外科治療と診断技術、内科管理の進歩により、心室中隔欠損症やファロー四徴症に代表される先天性心疾患患者の多くが、成人期を迎えるようになってきた^{1,2}。成人になった先天性心疾患患者、つまり成人先天性心疾患(adult congenital heart disease :ACHD)患者の数は本邦で現在少なくとも約 40 万人と推定され、今後年間約 9000 人の増加が見込まれている²。ACHD 患者数の増加に伴い、小児期から成人期以降までの継続的な医療に対する需要は高まっており、治療・経過観察を含む疾患に関する総合的な理解とそれに基づいた医療システムの構築が必要とされている。

欧米では 1970 年代から ACHD 専門施設が設立されており、多くが循環器内科医

の主導のもと、小児科医と共同で運営されている^{3,4}。他方、本邦では ACHD 診療に従事する循環器内科医は少なく、多くの患者は小児科医による経過観察を受けている。しかし、ACHD 患者が今後、続発症や加齢に伴う成人疾患を発症しうることなどを考慮すると、本邦でも欧米同様、小児科/小児心臓血管外科が主体となった診療体制から、(成人)循環器内科医を含む成人医療の診療体制へと、診療の主体を移行させる必要がある。

本研究の第一段階において、東京大学医学部付属病院において 2008 年より開設した循環器内科医師による ACHD 専門外来の特徴を調べたところ、ACHD 専門外来への紹介は院内の小児科および心臓血管外科からが主体で、疾患は複雑心奇形が大半であった。また、成人期に手術を行なう

ことが予想されるような外科的に完全修復されていない患者も多く、手術(根治)不可能なアイゼンメンジャー症候群/肺高血圧症の患者やフォンタン循環といった特異な循環動態を有する患者も存在していた。このようなケースについては、成人循環器内科医師は不慣れなことが多いため、循環器内科医師が ACHD 専門外来を開設する際には、経験豊富な小児循環器内科や心臓血管外科との提携が必須となる。また、ACHD 患者の妊娠・出産管理や、精神症状への対応も視野に入れれば、女性科(産婦人科)や精神科など、複数の診療科との連携が必要となる。これらのことから、ACHD 専門外来は、既に CHD 患者を豊富に診ている施設で、かつ総合的医療ができる大学病院/国立病院といった大規模な総合病院に開設されることが適切であると考えられた。

次いで我々は本研究班において、ACHD 診療に積極的な循環器内科の特定と、ACHD 専門外来を設置し、今後本邦の ACHD 診療体制の中核を担いうる施設(以下、本報告ではこれらの施設を中核施設と呼ぶ)を特定することを目的としてアンケート調査を実施した⁵。その結果、今後の ACHD 診療に積極的な意向を有する循環器内科は全国に 37 あり、中核施設の候補施設が全国に 14 あることが示された。この研究における中核施設の施設基準のうち、最も充足率が低かった項目は、循環器内科が今後、「重症度の高い患者を含め全ての患者まで」診療していく意向を有していること(充足率 33.9%)であり、次いで低かった項目は、現時点で ACHD 専門外来がある、または将来設置の意向があること(充足率 35.7%)であった。この結果から、今後、本邦の ACHD 診療体制を整備するにあたっての課題は、この分野に積極的な循環器内科医の確保と専門外来設置に向けた支援であることが改めて示された。

前述のとおり、東京大学医学部附属病院では、循環器内科医による ACHD 専門外来が既に設置されており、外来患者数は伸び続けている。この外来を運営する上での

大きな強みが、小児循環器内科医と併診することにより、患者の多様な問題に対応している点である。特に、問題症例に関してはこの方法により、両科の協力のもと診療ができ、同時に循環器内科医師の実地トレーニングも行えている。このような併診体制を取ることにより、成人医療への移行に伴う患者・家族の心理的ストレスは緩和され、さらに、医療従事者も不慣れな分野の診療を単独で担わなければならないという知識的および実臨床上の不安から解放される。東京大学医学部附属病院における ACHD 専門外来運営により蓄積されたノウハウを、ACHD 診療に積極的な意向を有する他施設の循環器内科医と共有することは、循環器内科医の確保と専門外来設置に向けた支援という両面において、意義があると考えた。

そこで我々は、既に診療体制が稼働している東京大学医学部附属病院における ACHD 専門外来の運営方法を参考に、全国の主要 7 施設の循環器内科医に働きかけ、各施設において、循環器内科医による ACHD 専門外来の設置と実際の診療を稼働させることを試みた。

研究方法

先の報告⁵の結果と、地理的・歴史的側面を考慮し、全国主要 7 施設に対し依頼状を送付し、循環器内科医による ACHD 診療開始を打診するとともに、今後の ACHD 診療体制確立に向け、循環器内科議決機関の一員として活動するよう依頼した。

倫理面への配慮

本研究は、新たな診療体制確立に向けた医師による議決機関形成への呼びかけであり、倫理上考慮する必要を認めない。

研究結果

東京大学に事務局を置き、対象 7 施設へ呼びかけたところ、すべての施設から合意の返事を受けるに至った。その後、2011 年 12 月 10 日に第一回成人先天性心疾患対策委員会を全施設参加のもと開催し、各

施設の循環器内科において、小児循環器内科医との連携のもと ACHD 専門外来の開設を進めていくことで合意を得るに至った。同委員会において、地域性および人口などの要素を考慮し、地域別に診療体制を形成していく方向で参加施設の意見が一致し、今後、参加施設をさらなる増加を検討していくことで合意が得られた。また、ACHD 診療への循環器内科の参加を促進・支援し、全国的な診療体制の確立を目指すという本会の位置づけを明確にするため、委員会名を「成人先天性心疾患対策委員会」から、「ACHD 診療体制循環器内科ネットワーク」と変更することで合意が得られた。

考察

ACHD 診療への循環器内科の参加を促す今回の試みは、全国規模のものであり、循環器内科による ACHD 専門外来開設に向けた現実的な活動が促進されたという意味で画期的と言える。我々の先行研究⁵から、2009 年の時点では、全国主要施設のうち循環器内科医による ACHD 専門外来は 2 箇所にしかな認められていなかった(公表外データ)。また、今後循環器内科主体で専門外来を設置する意向を有する施設も 10 施設に限られていた。今回の委員会開催により、循環器内科による ACHD 専門外来数の増加が期待されるだけでなく、循環器内科医のこの分野への注目度を高める効果が期待できる。

また、循環器内科医による ACHD 専門外来の運営において、小児循環器内科医との連携を行うことを基本合意としたことは、我々の事前調査でも指摘されている循環器内科医師の ACHD に関する知識や経験不足を補うことにつながり、患者の不利益を軽減できると考えられる。加えて、循環器内科医の成人医療に関する知識や技術をスムーズに ACHD 患者に提供できるメリットも加わることにより、小児科循環器内科医のみの診療と比較しても医療の質の向上を望むことができる。

しかしながら、約 40 万人と言われる ACHD 患者(うち約 13 万人が中等症以上)²の診療体制としては、今回の委員会に参加した施設のみでは不十分である。今後は、参加施設数の増加が不可欠である。同時に、本委員会に参加する各施設が各地域において ACHD 診療の中核施設として実際に稼働し、地域におけるネットワークを形成していく必要がある。さらに、ネットワーク形成と同時に ACHD を専門とする循環器内科医を養成する教育プログラムならびに専門医制度を確立し、循環器内科医自身による診療の質を担保していくことも、今後の課題である。

結論

約 40 万人と言われる ACHD 患者に対し、総合的な医療を提供するため、循環器内科医の診療参加が急務とされる状況下で、今回の試みは具体的な診療体制の確立に向けた契機となると考える。今後、この組織を全国規模の診療ネットワークへと発展させていく必要がある。引き続き、この研究の推進が望まれる。

健康危険情報

該当せず。

研究発表

1. 論文発表：なし
2. 学会発表：なし

知的財産権の出願・登録状況 (予定を含む。)

1. 特許取得：なし
2. 実用新案登録：なし
3. その他：なし

引用文献

1. Perloff JK. Congenital heart disease in adults. A new cardiovascular subspecialty. *Circulation*. 1991;84:1881-1890
2. Shiina Y, Toyoda T, Kawasoe Y, Tateno S, Shirai T, Wakisaka Y, Matsuo K, Mizuno Y, Terai M, Hamada H, Niwa K. Prevalence of adult patients with congenital heart disease in Japan. *Int J Cardiol*. 2011;14

- 6:13-16
3. Niwa K, Perloff JK, Webb GD, Murphy D, Liberthson R, Warnes CA, Gatzoulis MA. Survey of specialized tertiary care facilities for adults with congenital heart disease. *Int J Cardiol.* 2004;96:211-216
 4. Moons P, Engelfriet P, Kaemmerer H, Meijboom FJ, Oechslin E, Mulder BJ. Delivery of care for adult patients with congenital heart disease in europe: Results from the euro heart survey. *Eur Heart J.* 2006; 27:1324-1330
 5. Ochiai R, Yao A, Kinugawa K, Nagai R, Shiraishi I, Niwa K. Status and future needs of regional adult congenital heart disease centers in japan. *Circ J.* 2011;75:2220-2227

総括報告書

循環器疾患等生活習慣病対策総合研究事業
(研究課題名)成人に達した先天性心疾患の診療体制の確立に向けた総合的研究
(H21—循環器等(生習)—一般—016)
分担研究報告

小児病院に通う先天性心疾患患者の望ましい成人医療への移行のあり方に関する調査

分担研究者	賀藤 均	国立成育医療研究センター	第一専門診療部循環器科	医長
研究協力者	落合 亮太	東京女子医科大学	看護学部	講師
	三崎 泰志	国立成育医療研究センター	第一専門診療部循環器科	医師
	金子 正英	国立成育医療研究センター	第一専門診療部循環器科	医師

研究要旨

小児病院に通う先天性心疾患患者の望ましい成人医療への移行のあり方を検討することを目的として、関東にある1小児総合医療施設循環器科外来に通院中の15歳以上の先天性心疾患患者を対象に、自記式質問紙調査を実施した。

81名に質問紙を配布し、75名から有効回答を得た(有効回答率92.6%)。対象者の64.0%が、小児病院からの転院に関して担当医から特に何も説明されておらず、57.3%が、今後も「小児病院に通い続けたい」と回答していた。今後も「小児病院に通い続けたい」と回答した対象者と、その他の対象者を比較した結果、「小児病院に通い続けたい」と回答した対象者のほうが、転院に対して、「なんとなく不安($p<0.01$)」「小児病院に通い続けられるのか($p=0.03$)」「今の担当医にかかり続けたい($p<0.01$)」「新しい担当医が自分の性格をわかってくれるか($p=0.03$)」「今の担当医に会えなくなるのが寂しい($p<0.01$)」という不安・心配を強く感じており、その他の患者のほうが「成人になったら専門施設に移ったほうがいい($p<0.01$)」「小児外来に通うことに抵抗感がある($p<0.01$)」という不安・心配を強く感じていた。

本研究の結果から、今後の転院の可能性の有無について、現状可能な範囲で患者に説明していくこと、今後、診療体制を構築していく上で、施設間の連携体制の確立、webなどを活用した医療情報の共有、移行外来の設置などにより、患者の不安・心配を軽減していく必要性が示唆された。

研究目的

近年、外科治療と診断技術、内科管理の進歩により、心室中隔欠損症やファロー四徴症に代表される先天性心疾患患者の多くが、成人期を迎えるようになってきた。成人になった先天性心疾患患者、つまり成人先天性心疾患患者の数は本邦で現在少なくとも約40万人と推定され、今後年間約9000人の増加が見込まれている。成人先天性心疾患患者数の増加に伴い、小児期から成人期以降までの継続的な医療に対する需要は高まっており、治療・経過観察を含む疾患に関する総合的な理解とそれに基づいた医療システムの構築が必要とされている。

欧米では1970年代から成人先天性心疾患専門施設が設立されており、小児科に通う先天性心疾患患者の多くは18歳前後を目安として専門施設に移行する。他方、本邦では成人先

天性心疾患専門施設は少なく、多くの患者は成人期を迎えても小児科医による経過観察を受けている。しかし、欧米の診療体制や、本邦における今後の患者数の増加、不整脈・高血圧など加齢に伴う新たな医学的問題の出現を考慮すると、本邦においても、成人先天性心疾患専門施設の設立と、小児科から成人先天性心疾患専門施設への移行体制の確立は、必要不可欠と考えられる。

成人先天性心疾患専門施設への移行に関する問題は、小児病院に通う患者において特に切実である。日本では小児循環器科医が小児期から成人期を過ぎても継続的にフォローアップしていることが多く、総合病院の小児科に通院している先天性心疾患患者は、院内の循環器科医の協力が得られれば、成人しても転院の必要はないことが多いと考えられる。しかし、

小児病院に関しては、日本小児総合医療施設協議会会員施設全 29 施設のうち、17 施設が独立型の小児病院であり、多くの小児病院では、先天性心疾患患者を成人期以降も診療するための設備が整えられているとは言い難い。そのため、小児病院に通う患者は、転院とそれに伴う担当医の変更という潜在的なリスクに晒されている。さらに、欧米に見られるような成人先天性心疾患専門施設がまだ確立されていない国内の現状では、小児病院に通う患者は、小児病院でも診きれず、かといってその受け皿となる施設もないという状況に置かれている。

このような現状から、小児病院で成人先天性心疾患患者を継続的に診療できるよう、欧米に倣って総合病院との併設化を進めるのか、あるいは小児病院に卒業年齢を設けて、一定年齢を超えた患者を提携する専門施設に転院させて診療を行うのか、また、そのいずれにせよ、診療体制を構築していく上で留意すべき点は何かを検討することは、本邦の小児医療における喫緊の課題である。しかしこの分野に関して、当事者である国内の先天性心疾患患者が、小児病院からの転院に対してどのような意向や不安・心配を有しているのかは、現在までに明らかにされていない。本研究は、小児病院に通う、これから成人期を迎える、あるいは既に成人期を迎えた先天性心疾患患者が、小児病院からの転院に対してどのような意向や不安・心配を有しているかを明らかにし、小児病院に通う先天性心疾患患者の望ましい成人医療への移行のあり方を検討することを目的とする。

研究方法

1. 調査対象

関東にある 1 小児総合医療施設循環器科外来に通院中の、先天性心疾患患者のうち、1)15 歳以上であり、2)自記式質問紙に回答可能で、3)調査への参加に同意した者を対象とした。

2. 調査方

自記式質問紙調査、診療録調査を実施した。調査期間は 2009 年 11 月～2010 年 3 月。

3. 調査手順

適格基準を満たす患者が来院した際、調査者が趣意書を用いて研究内容を説明し、書面にて調査協力の同意を得た。質問紙への記入は外来で行い、即時回収した。その場での回答が難しい場合は、持ち帰って記入し、郵送で返送するよう依頼した。

4. 調査内容

自記式質問紙では、小児病院からの転院に関して担当医から受けている説明の内容、小児病院からの転院に対する意向、小児病院からの転院に伴う不安・心配、転院すると仮定した場合の望ましい転院の手順などについて尋ねた。また、患者の性、年齢、婚姻状況などの対象者特性についても質問紙で尋ねた。

疾患の種類、根治・修復術の有無、低酸素血症の有無、NYHA 分類など、対象者の臨床特性については、診療録から情報を得た。

5. 分析方

対象者特性、臨床特性に加え、小児病院からの転院に関する担当医からの説明の内容、小児病院からの転院に対する意向、小児病院からの転院に伴う不安・心配、転院すると仮定した場合の望ましい転院の手順などについて記述統計量を算出した。

小児病院からの転院について、今後も「小児病院に通い続けたい」と回答した対象者と、その他の対象者を 2 群にわけ、2 群間で、対象者特性や臨床特性、小児病院からの転院に伴う不安・心配が異なるかを検討した。カテゴリカル変数には χ^2 検定または Fisher の直接確率検定を用いた。連続あるいは順序変数には t 検定または Welch の検定を用いた。

なお、すべての解析は両側検定とし、有意水準は 5%とした。また、統計解析パッケージには SPSS ver.14.0 を用いた。

6. 倫理面への配慮

本研究は、国立成育医療センター倫理委員会の承認を得て実施した。

研究結果

2009 年 11 月から 2010 年 2 月初旬までに 81 名の患者に質問紙を配布し、75 名から有効回答を得た(有効回答率 92.6%)。

対象者背景を表 1 に示す。対象者の平均年齢は 27.0 ± 6.9 歳、男性 39 名(52.0%)、NYHA 分類 I 度 56 名(74.7%)、主疾患がチアノーゼ性心疾患である者が 49 名(65.3%)、最終心内修復術後の者が 53 名(73.3%)であった。

小児病院からの転院に関する担当医からの説明については、特に何も言われていないと回答した者が 48 名(64.0%)であった(図 1)。

転院に関する情報を知りたいと思うかについては、「とても思う」「まあまあ思う」と回答した者が 28 名(64.0%)であった(図 2)。

転院に対する意向については、「小児病院に通い続けたい」が 43 名(57.3%)、「専門病院があれば転院したい」が 18 名(24.0%)、「どちらでもよい」が 14 名(18.7%)であった(図 3)。

転院に適切だと思う時期については、52 名(70.3%)が、年齢による区分ではなく「担当医が適切だと判断した時」と回答し(図 4)、転院すると仮定した場合の望ましい転院の手順としては、51 名(78.0%)が「移行外来の後、転院する」ことが適切と回答した(図 5)。

転院に伴う不安・心配については、「なんとなく不安」「新しい担当医が自分の病気をわかってくれるか」「どこの病院が専門的なかわからない」「治療方針が変わるのではないか」の 4 項目で、「とてもあてはまる」「まあまああてはまる」と回答した者の合計が 70%を超えた(図 6)。

転院に対する意向について、今後も「小児病院に通い続けたい」と回答した対象者と、その他の対象者を 2 群にわけ、2 群間で、対象者特性や臨床特性、小児病院からの転院に伴う不安・心配が異なるかを検討したところ、性、年齢などの対象者特性と、疾患の種類や NYHA 分類などの臨床特性の各項目については、両群で有意な差は見られなかった。転院に伴う不安・心配については、「小児病院に通い続けたい」と回答した対象者のほうが、「なんとなく不安($p<0.01$)」「小児病院に通い続けられるのか($p=0.03$)」「今の担当医にかかり続けたい($p<0.01$)」「新しい担当医が自分の性格をわかってくれるか($p=0.03$)」「今の担当医に会えなくなるのが寂しい($p<0.01$)」という不安・心配を強く感じており、その他の患者のほうが「成人になったら専門施設に移ったほうがいい($p<0.01$)」「小児外来に通うことに抵抗感がある($p<0.01$)」という不安・心配を強く感じていた(表 2)。

考察

本研究では、過半数を超える対象者が、小児病院からの転院に関して、担当医から特に何も言われていないと回答した。欧米のような成人先天性心疾患専門施設が確立されていない日本の現状では、いまだ小児病院に通う先天性心疾患患者を受け入れる受け皿が整えられていないため、医師としても転院をすすめようがないものと推察される。一方で、転院に関する情報を知りたいと回答した対象者も過半数を超えていたことから、医療者は、今後の転院の可能性の有無について、現状可能な範囲で患者に説

明していくことが求められる。

小児病院からの転院に対する意向については、60%弱の対象者が、小児病院での診療継続を望んでいた。転院に伴う不安・心配では、多くの患者が「なんとなく不安」「新しい担当医が自分の病気をわかってくれるか」「治療方針が変わるのではないか」など、転院に伴う治療方針の変更や医療の質の担保を懸念していた。今後、小児病院から成人先天性心疾患専門施設への移行を推進していく場合には、施設間の連携体制の確立と、web などを活用した医療情報の共有により、このような患者の不安・心配を軽減していくことが不可欠である。

また、小児病院での診療継続を希望する対象者においては、「なんとなく不安」「今の担当医に会えなくなるのが寂しい」「新しい担当医が自分の性格をわかってくれるか」といった不安・心配が強く、これらの患者は、現在の担当医との信頼関係を特に重視する傾向にある可能性が示唆された。今後、小児病院から成人先天性心疾患専門施設への移行体制を整備していく場合には、本研究の対象者の多くが希望した移行外来の設置や、移行後も患者の希望によって元の担当医にコンサルト可能な診療体制を構築し、このような患者の不安・心配の軽減をはかることが求められる。また、本研究で多くの患者が小児病院での継続診療を希望していたことを考慮すると、総合病院と小児病院の併設化を進め、小児病院から転院という患者の心理的・地理的負担を減らすという案についても、真剣に検討していく必要がある。このことは、過去、日本で行われてきた「総合病院と切り離された小児病院設立」という基本方針に警鐘を鳴らすものである。

今後は同一施設内で、対象者数を増やし、結果の一般化可能性を高めていく必要がある。また、本研究は関東にある 1 小児総合医療施設で実施した。当該施設は他の小児総合医療施設とは異なり、成人患者も診療可能となっている。そのため、当該施設では積極的な小児病院からの転院を目指していない。成人期に達した先天性心疾患患者の転院は、患者側の心理に大きな影響を与えかねないため、本研究では、まず当該施設のみで調査を実施した。同じ小児総合医療施設でも、小児病院からの転院に関する担当医からの説明の内容や患者の転院に対する意向には、施設間差・地域間差があることが予想される。今後は同様の調査を多施設で実施し、地域性を考慮しながら、診療体制の