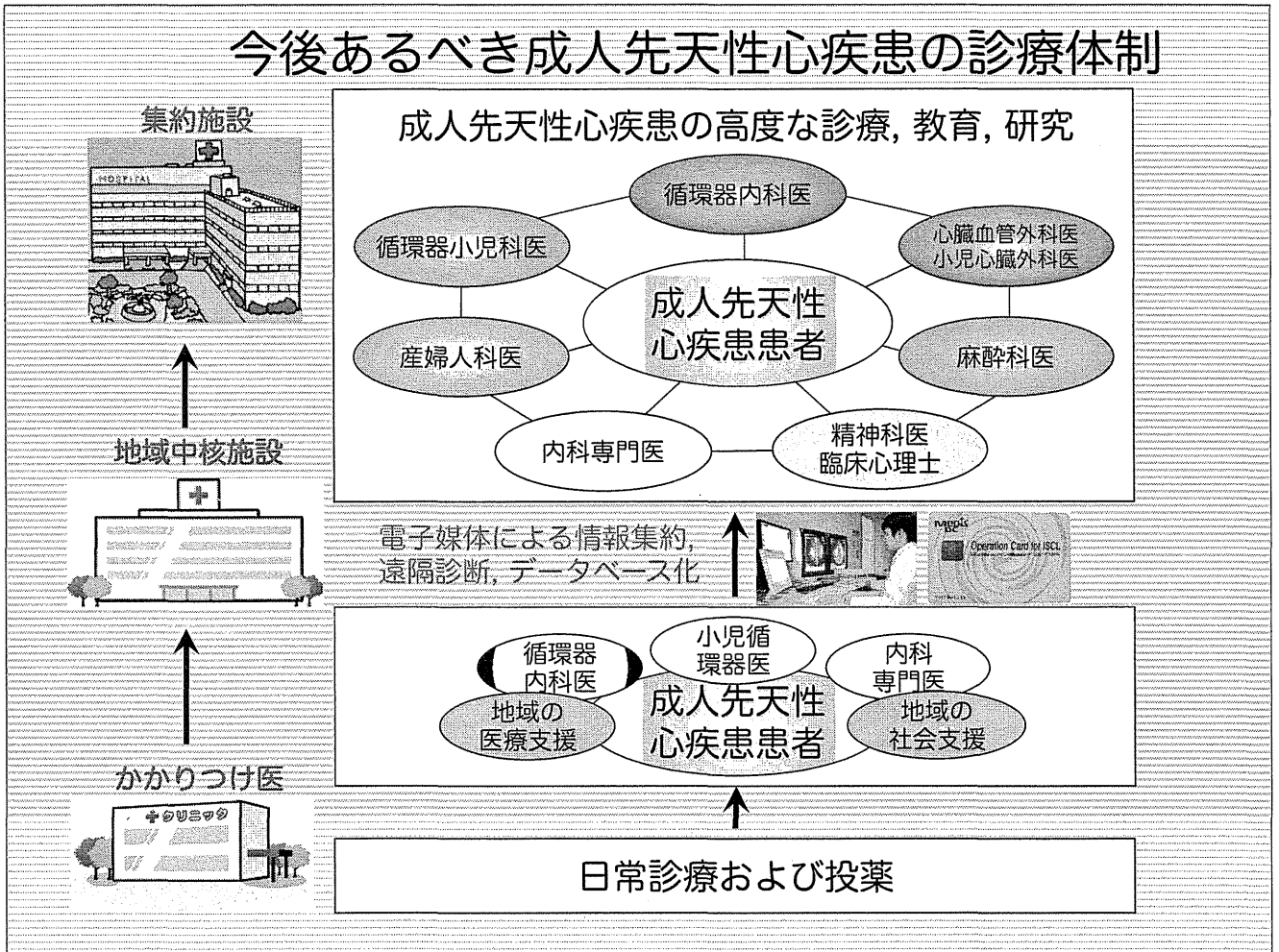
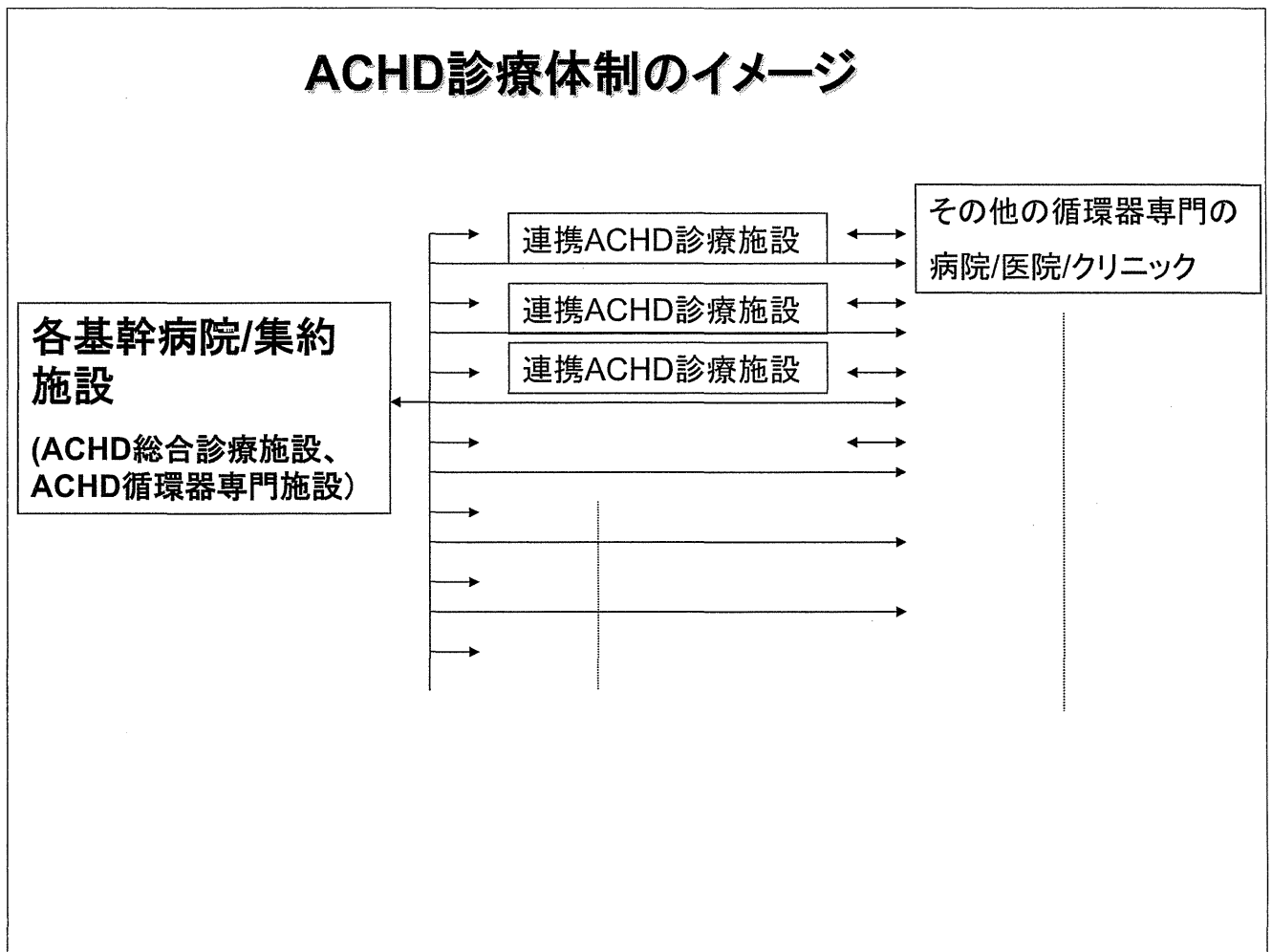


# 今後あるべき成人先天性心疾患の診療体制



## ACHD診療体制のイメージ



## 1. 小児科と循環器内科からなるチーム医療体制の整備

カテゴリ・サブカテゴリ	発言した人数 (重複あり)
1.3. 成人先天性心疾患を診ていく医師を確保するための方策	
小児科医や循環器科医を対象にセミナーや研修を行う	9
循環器科医と小児循環器科医がチームを組み診療の中で疾患に慣れていってもらう	9
1.4. フォローアップ率向上のための方策	
長期的なフォローアップの必要性を患者本人に伝え理解してもらう	10

## 2. 成人先天性心疾患診療機能の集約

カテゴリ・サブカテゴリ	発言した人数 (重複あり)
2.3. 必要な集約化施設の数	
人口に合わせて都道府県に1~3個	15
地方であれば地域単位に1~2個	11
2.4. 集約化施設の設置に伴う問題	
集約化すると医療機関へのアクセスが悪くなり患者の負担が増える	13
2.5. 集約化施設の設置に伴う問題に対する対応策	
通常のフォローアップは地域医療機関で行い、年に一度集約化施設に通うなど、地域医療機関の連携体制を確立する	8
ナショナルセンターによるモデル事業の実施など行政的面からシステム作りに取り組む	7

## 4. 患者・家族の心理・社会的問題への対応

カテゴリ・サブカテゴリ	発言した人数 (重複あり)
4.1. 成人先天性心疾患患者の心理・社会的問題	
心理的サポートを必要とする成人先天性心疾患患者がいる	18
4.2. 成人先天性心疾患患者の心理・社会的問題への対策案	
精神科医との連携が必要	11
臨床心理士が必要	10

## 結果：医師が認識する問題と課題一覧

1. 小児科と循環器内科からなるチーム医療体制の整備
2. 成人先天性心疾患診療機能の集約
3. 小児病院における成育医療体制の再検討
4. 患者・家族の心理・社会的問題への対応

平成 24 年度 厚生労働科学研究費補助金  
(循環器疾患・糖尿病等生活習慣病対策総合研究事業)

成人先天性心疾患の診療体系の確立に関する研究

(分担) 研究報告書

小児科における成人先天性心疾患診療の実態と  
成人先天性心疾患専門医の育成方法に関する全国調査

主任研究者 白石公 独立行政法人国立循環器病研究センター 小児循環器部 部長  
分担研究者 賀藤均 独立行政法人国立成育医療研究センター 器官病態系内科 医長  
分担研究者 中西敏雄 東京女子医科大学 循環器小児科 教授  
分担研究者 市田蒔子 富山大学医学部附属病院 小児循環器内科 副科長  
分担研究者 八尾厚史 東京大学医学部 保健・健康推進部健康管理室 講師  
分担研究者 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

全国の主要な小児科における成人先天性心疾患診療と成人先天性心疾患専門施設専門施設への移行の実態を明らかにすること、専門施設で中核的役割を果たす、成人先天性心疾患を専門とする医師の育成方法を検討することの 2 点を目的に、全国の主要施設に働く小児循環器内科医を対象に自記式質問紙調査を実施した。

対象となった全国 149 施設のうち、平成 25 年 3 月 29 日時点で 103 施設から返答を得ている (回収率 69.1%)。調査票回収は平成 25 年 4 月末日を持って終了とする予定である。

今後、調査票の回収をすすめ、診療実態を考慮した現実的な診療体制の構築と、成人先天性心疾患を専門とする医師の教育プログラムの整備をはかる。

#### A. 研究目的

外科治療と診断技術の発達、内科管理の向上により先天性心疾患患者の多くが成人期を迎えるようになった。それに伴い、小児期から成人期以降までの治療・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診療体制の構築が必要との声が上

がってきている。欧米では 1970 年代から、循環器内科医が中心となり、小児科医との連携のもとで、成人先天性心疾患専門施設が立ち上げられている。他方、本邦では成人先天性心疾患専門施設数は限られており、患者の多くは小児期から継続的に小児科医によるフォローアップを受けている。しか

し、今後の患者数のさらなる増加や加齢に伴う内科疾患の出現、小児科医の絶対数不足などを考慮すると、本邦でも成人先天性心疾患専門施設の確立と、小児科からの患者の移行は急務である。

我々はこれまでに、厚生労働省循環器疾患等生活習慣病対策総合研究事業「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(研究代表者 国立循環器病センター 白石 公)」の一環として、循環器内科医を対象とした調査を行ってきた。その結果、調査時点で成人先天性心疾患専門施設となりうる施設が全国に 14 施設存在することが明らかとなった<sup>(1)</sup>。さらにこの結果を受け、全国主要 8 施設の循環器内科から構成される成人先天性心疾患循環器内科ネットワークを設立し、循環器内科の分野から成人先天性心疾患専門施設の設立に向けた働きかけを進めてきた<sup>(2)</sup>。同ネットワークはその後施設数を増やし、平成 25 年 3 月 29 日現在で 23 施設が参加している。

この分野の次なる主要な課題は下記の 2 点と考える。①全国の主要な小児科における成人先天性心疾患診療と成人先天性心疾患専門施設専門施設への移行の実態を明らかにすること、②専門施設で中核的役割を果たす、成人先天性心疾患を専門とする医師の育成方法を検討すること。そこで本研究では、この 2 点を明らかにすることを目的とする。

## 方法

### 1. 研究デザインと調査内容

本研究は自記式質問紙を用いた質問紙調査である。以下の項目を含む自記式質問紙を全国の主要施設に働く小児循環器内科医に郵送し、研究協力の同意の得られた者に記入後、返送してもらった。項目の詳細については別添資料を参照。

- ① 対象者基礎情報
- ② 対象者の所属する施設における医療スタッフの配置状況
- ③ 対象者の所属する施設における成人先天性心疾患診療実績
- ④ 小児科における成人先天性心疾患診療の現状と意向
- ⑤ 成人先天性心疾患診療の集約化に対する意向
- ⑥ 成人先天性心疾患診療上の困難
- ⑦ 成人先天性心疾患診療体制への要望
- ⑧ 小児科を背景として成人先天性心疾患を専門とする医師の教育に必要な要件
- ⑨ 循環器内科を背景として成人先天性心疾患を専門とする医師の教育に必要な要件

### 2. 対象

(1) 対象者のうち、(2) 選択基準をすべて満たし、かつ (3) 除外基準のいずれにも該当しない場合を適格とした。

#### (1) 対象者

本研究の対象施設は、日本小児循環器学会が定める日本小児循環器学会専門医制度における 2011 年修練施設/修練施設群 44 施設・38 群、または日本小児総合医療施設協議会会員施設である。対象施設に所属する小児科医のうち、(2) の選択基準を満たす

者を対象者とした。

## (2) 選択基準

上記施設に所属する小児科医のうち、日本小児循環器学会が定める日本小児循環器学会専門医制度における暫定指導医の資格を有し、研究参加への同意が得られた者。暫定指導医不在の場合は当該施設において小児循環器医療に従事する医師を対象とした。

## (3) 除外基準

同一施設に複数の暫定指導医が在籍する場合は、「2011年修練施設/修練施設群」に指導医として氏名が記載されている者を優先し、その他の暫定指導医は対象から除外した。

## 3. 倫理的配慮

本研究は東京女子医科大学倫理委員会の承認を受けて実施した（承認番号 2694）。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ないこと、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、書面にて同意を得た。

## B. 結果

全国 149 施設に所属する医師に対し、調査票を郵送した。平成 25 年 3 月 29 日時点で 103 施設から返答を得ている（回収率 69.1%）。調査票回収は平成 25 年 4 月末日を持って終了とする予定である。

## C. 考察

成人先天性心疾患患者は現在国内に 40 万人おり、年間 9 千人の増加が見込まれて

いる(3)。これらの患者を小児科医のみで診療することは、人的資源、外来・入院病棟といった診療スペースの観点から難しい。また、加齢に伴う病態の変化や、成人期・老年期の疾患や心理社会的問題の発生も考慮すれば、小児科医のみではなく、循環器内科医をはじめとした成人期医療を専門とする医師や、精神科医、産科医、看護師、臨床心理士、社会福祉士などが協働するチーム医療が必要なことは明らかである。しかし、これらのチーム医療を提供できる成人先天性心疾患専門施設は現在、十分に整備されているとはいいがたい。このため現状では、大多数の患者が小児科において継続的に診療を受けていると思われる。

本研究により、小児科における成人先天性心疾患診療と専門施設への移行の実態が施設別に詳細に明らかとなることで、今後、診療実態を考慮した現実的な診療体制を構築するための基礎資料とすることができる。さらに、専門施設で中核的役割を果たす、成人先天性心疾患を専門とする医師の育成に必要な要件が明らかになることで、教育プログラムの整備がすすみ、診療レベルの向上が望める。

今後、調査票の回収をすすめ、来年度中に関連学会や誌面にて集計結果を報告する予定である。

## D. 結論

本研究は、小児科における成人先天性心疾患診療と成人先天性心疾患専門施設専門施設への移行の実態を明らかにすること、

専門施設で中核的役割を果たす成人先天性心疾患を専門とする医師の育成方法を検討することの2点を目的とする。対象とする149施設のうち平成25年3月29日時点で103施設から返答を得ている（回収率69.1%）。今後、調査票の回収をすすめ、診療実態を考慮した現実的な診療体制の構築と、成人先天性心疾患を専門とする医師の教育プログラムの整備をはかる。

3. 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 Jan 7;146(1):13-6.

## E. 研究発表

### 1. 論文発表

準備中

### 2. 学会発表

準備中

## F. 知的所有権の取得状況

なし

## 引用文献

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. 八尾厚史, 丹羽公一郎, 落合亮太. 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. 厚生労働省科学研究費補助金 循環器疾患等生活習慣病対策総合研究事業 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 平成 21~23 年度 総合研究報告書. 2012:87-90.

I ご回答いただく方について(空欄へご回答いただき、あてはまる選択肢を○で囲んでください)

お名前 ( ) 先生  
ご所属の施設名 ( )  
小児科設置形態 院内小児科・独立型小児病院・その他 ( )  
職位 ( )  
年齢 ( ) 才  
先天性心疾患診療経験年数 ( ) 年  
専門医資格 小児科専門医・小児循環器専門医・その他 ( )

II 貴施設におけるスタッフの配置状況について

(スタッフ数をお教え下さい。正確な数をご不明の場合は、〇〇名以上というご回答でも結構です)

小児循環器を背景とし、患者の半数以上が成人先天性心疾患患者である外来を担当している医師 ( ) 名

成人循環器を背景とし、患者の半数以上が成人先天性心疾患患者である外来を担当している医師 ( ) 名

小児循環器科医 ( ) 名

循環器内科医 ( ) 名

先天性心疾患外科治療に習熟した心臓血管外科医 ( ) 名

成人先天性心疾患に専門的に関わる看護師 ( ) 名

III 貴施設における成人先天性心疾患患者数について (おおよその数で結構です)

年間の成人先天性心疾患 外来患者数  0～ 49名  
 50～ 99名  
 100～ 199名  
 200～ 499名  
 500名 以上

年間の成人先天性心疾患 入院患者数  0～ 9名  
 10～ 29名  
 30～ 49名  
 50名 以上

年間の成人先天性心疾患 手術件数  0～ 9名  
 10～ 29名  
 30～ 49名  
 50名 以上

年間の成人先天性心疾患 カテーテル検査回数  0～ 9名  
 10～ 29名  
 30～ 49名  
 50名 以上





## VI 貴施設と他施設との連携の現状について

1) 現在、貴施設では成人先天性心疾患患者を小児科から他科や他院に移行させていますか

1. 小児科から他科や他院に移行させている
2. 他科や他院に移行させず小児科で継続して診続けている

2) 1) において、「1. 他科や他院に移行させている」とお答えになった方にお聞きします  
主な紹介先の施設名・診療科名をお教えてください

紹介先施設名・診療科名 記入欄

## VII 成人先天性心疾患診療の集約化について（あてはまる番号を○で囲んでください）

1) 日本全体の動向として、成人先天性心疾患診療機能（医療スタッフや患者など）を  
専門施設に集約化していく必要があると思われませんか

1. 集約化していく必要があり、集約化は実現可能だと思う
2. 集約化していく必要はあるが、集約化は実現困難だと思う
3. 集約化していく必要はないと思う

2) あなたが所属しておられる施設のある地域において、成人先天性心疾患診療機能  
（医療スタッフや患者など）を専門施設に集約化していく必要があると思われませんか

1. 集約化していく必要があり、集約化は実現可能だと思う
2. 集約化していく必要はあると思うが、自施設のある地域では  
集約化は実現困難だと思う
3. 集約化していく必要はないと思う

3) あなたが所属しておられる施設のある地域では、あなたの所属しておられる施設が、  
今後、診療機能を集約化した専門施設としての役割を担っていくというご意向をお持ちですか

1. 自施設で診療機能を集約化した専門施設としての役割を担っていく意向がある
2. 他施設が診療機能を集約化した専門施設としての役割を担ったほうがよいと思う
3. 自施設のある地域では集約化は非現実的だと思う
4. そもそも集約化していく必要はないと思う

4) 集約化が可能な場合、どのような患者が専門施設に通うべきだとお考えですか

1. チアノーゼ残存例やフォンタン術後患者など重度の患者のみ
2. 上記の高度な患者に加え、ファロー四徴症術後や大動脈縮狭窄など中等度の患者まで
3. 上記の高度・中等度の患者に加え、成人初発や単純心疾患患者も含めた全ての患者
4. 集約化していく必要はないと思う

Ⅷ 貴施設における成人先天性心疾患診療上の困難について（あてはまる番号を○で囲んでください）

	全く そう 思わない	あまり そう 思わない	どちら とも言 えない	かなり そう 思う	非常 に そう 思う
1) 成人先天性心疾患患者の手術適応の判断が難しい	1	2	3	4	5
2) 成人先天性心疾患患者の不整脈治療が難しい	1	2	3	4	5
3) 成人先天性心疾患患者に外科治療を提供するのが難しい	1	2	3	4	5
4) 成人先天性心疾患患者の成人内科的問題への対処が難しい	1	2	3	4	5
5) 成人先天性心疾患患者の妊娠・出産管理が難しい	1	2	3	4	5
6) 成人先天性心疾患患者の精神・心理的問題への対処が難しい	1	2	3	4	5
7) 成人先天性心疾患患者を入院させるための病室の確保が難しい	1	2	3	4	5
8) 小児循環器科医が少なく成人先天性心疾患にまで手を回すのが難しい	1	2	3	4	5
9) 成人先天性心疾患患者の受け皿となる施設が周囲にない	1	2	3	4	5
10) 成人先天性心疾患診療についてコンサルトできる医師が周囲にいない	1	2	3	4	5
11) 染色体異常など精神発達障害のある患者の受け皿となる施設が周囲にない	1	2	3	4	5

Ⅸ 今後の成人先天性心疾患診療体制への要望について（あてはまる番号を○で囲んでください）

	全く 必要 でない	あまり 必要 でない	どちら とも言 えない	かなり 必要 である	非常 に 必要 である
1) 成人先天性心疾患に関する研修・セミナーの実施	1	2	3	4	5
2) 成人先天性心疾患を専門とする医師にインターネットを介してコンサルトできるような診療システムの構築	1	2	3	4	5
3) データベースを用いた成人先天性心疾患患者情報の施設間共有	1	2	3	4	5
4) 成人先天性心疾患診療機能の専門施設への集約化	1	2	3	4	5
5) 成人先天性心疾患の診療に関する訓練施設の充実	1	2	3	4	5
6) 循環器内科医の成人先天性心疾患領域への積極的参加	1	2	3	4	5
7) 成人先天性心疾患専門医制度の確立	1	2	3	4	5
8) 小児病院と総合病院の併設化の推進	1	2	3	4	5
9) 精神科医や臨床心理士、看護師による精神心理的ケア	1	2	3	4	5
10) 成人先天性心疾患患者に対する医療費補助の充実	1	2	3	4	5
11) 成人先天性心疾患患者に対する障害年金制度の充実	1	2	3	4	5

X 小児科を背景とする医師に対する成人先天性心疾患教育プログラムについて  
(あてはまる番号を○で囲んでください)

- 1) 小児循環器科を背景とし、成人先天性心疾患を専門的に診ていく医師の育成は必要だと思われますか
  1. 必要である
  2. 必要でない
  3. どちらとも言えない
- 2) 貴施設では小児循環器科を背景とする医師に対して、成人先天性心疾患に関する教育プログラムを提供していますか
  1. 提供している
  2. 現在は提供していないが、将来的には提供したい
  3. 現在、提供しておらず、将来的に提供する予定もない

以下、小児循環器科を背景する医師が成人先天性心疾患専門医を取得するための条件についてお聞きします。

- 3) 成人先天性心疾患専門施設での研修は、どの程度必要でしょうか
  1. 成人先天性心疾患患者を日常的に診察していれば、専門施設での研修は必ずしも必須ではない
  2. 専門施設で1カ月程度の研修が必要
  3. 専門施設で3カ月程度の研修が必要
  4. 専門施設で半年程度の研修が必要
  5. 専門施設で1年程度の研修が必要
  6. 専門施設で2年程度の研修が必要
- 4) 成人先天性心疾患専門外来への参加は、どの程度必要でしょうか
  1. 成人先天性心疾患患者を日常的に診察していれば、専門外来への参加は必ずしも必須ではない
  2. 1年間、月1回の頻度で専門外来へ参加し、10症例/月前後の患者を診察する
  3. 1年間、月2回の頻度で専門外来へ参加し、20症例/月前後の患者を診察する
  4. 1年間、週1回の頻度で専門外来へ参加し、40症例/月前後の患者を診察する
- 5) 成人先天性心疾患の経胸壁的心エコー検査の評価については、どの程度の経験が必要でしょうか
  1. 必ずしも必須ではない
  2. 評価100例
  3. 評価200例
  4. 評価300例
  5. 評価400例
- 6) 成人先天性心疾患の経胸壁的心エコー検査の実施については、どの程度の経験が必要でしょうか
  1. 必ずしも必須ではない
  2. 実施50例
  3. 実施100例
  4. 実施150例
  5. 実施200例
- 7) 成人先天性心疾患の経食道的心エコー検査の評価については、どの程度の経験が必要でしょうか
  1. 必ずしも必須ではない
  2. 評価10例
  3. 評価25例
  4. 評価50例
  5. 評価100例

- 8) 成人先天性心疾患の経食道的心エコー検査の実施については、どの程度の経験が必要でしょうか
1. 必ずしも必須ではない
  2. 実施10例
  3. 実施25例
  4. 実施50例
  5. 実施100例
- 9) 成人先天性心疾患の心臓カテーテル検査の評価については、どの程度の経験が必要でしょうか
1. 必ずしも必須ではない
  2. 評価25例
  3. 評価40例
  4. 評価100例
  5. 評価150例
- 10) 成人先天性心疾患の心臓カテーテル検査の実施については、どの程度の経験が必要でしょうか
1. 必ずしも必須ではない
  2. 実施25例
  3. 実施40例
  4. 実施100例
  5. 実施150例
- 11) 成人先天性心疾患のカテーテルインターベンションについては、どの程度の経験が必要でしょうか
1. 必ずしも必須ではない
  2. 評価10例
  3. 評価25例
  4. 評価40例
- 12) 専門医取得条件として、成人循環器内科学のどの分野を特に重点的に学習すべきだとお考えですか  
(複数回答可)
- 高血圧・肺高血圧・弁膜症・不整脈・右心不全・左心不全・虚血性心疾患・心移植・  
その他 ( )
- 13) 専門医取得条件として、小児循環器科学以外の医学のどの分野を特に重点的に学習すべきだとお考えですか  
(複数回答可)
- 産婦人科・精神科・放射線科・眼科・皮膚科・一般内科・一般外科・一般心臓外科・  
その他 ( )
- 14) 専門医取得条件として、成人先天性心疾患セミナーへの参加はどの程度必要でしょうか
1. 必ずしも必須ではない
  2. 3回以上
  3. 5回以上
- 15) 専門医取得条件として、成人先天性心疾患学会参加の点数化・単位認定は必要でしょうか
1. 必要である
  2. 必要でない
  3. どちらとも言えない
- 16) 専門医の最終的な認定にはどのような方法が適切でしょうか  
(複数回答可)
1. レポートの提出
  2. 口頭試問
  3. その他 ( )

XI 循環器内科を背景とする医師に対する成人先天性心疾患教育プログラムについて  
(あてはまる番号を○で囲んでください)

- 1) 循環器内科を背景とし、成人先天性心疾患を専門的に診ていく医師の育成は必要だと思われますか
1. 必要である
  2. 必要でない
  3. どちらとも言えない
- 2) 現在、貴施設では循環器内科を背景とする医師に対して、成人先天性心疾患に関する教育プログラムを提供していますか
1. 提供している
  2. 現在は提供していないが、将来的には提供したい
  3. 現在、提供しておらず、将来的に提供する予定もない
- 3) 循環器内科を背景とする医師に対する教育プログラムとして、どのような教育プログラムが適切だとお考えですか
1. 小児循環器科出身の医師向けと同様のプログラムで教育を行う
  2. 小児循環器科出身の医師向けとは別のプログラムで教育を行う
- 4) 3) において、「2. 小児循環器科出身の医師向けとは別のプログラムで教育を行う」とお答えになった方にお聞きします  
循環器内科を背景とする医師に対する教育プログラムでは、具体的にどのような教育が必要でしょうか。

以下にご意見をご記入いただければ幸いです

「循環器内科を背景とする医師に対する教育プログラム」に対するご意見

アンケートは以上です。ご協力に心より感謝申し上げます

平成24年厚生労働科学研究費補助金（循環器疾患等生活習慣病対策総合研究事業）  
（分担）研究報告書

「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」

「教育プログラム、研修（小児循環器医、循環器医）の具体的なカリキュラム策定」

研究分担者 富山大学医学部附属病院 小児循環器内科 市田 薫子

**研究要旨：**

成人に達した先天性心疾患の診療体制の確立に向け、教育プログラム、研修（小児循環器医、循環器医）の具体的なカリキュラム策定を行う。

**A. 研究目的**

成人に達した先天性心疾患 (ACHD) の診療体制の確立に向け、教育プログラム、研修（小児循環器医、循環器医）の具体的なカリキュラム策定を行う。

**B. 研究方法**

日本小児循環器学会の専門医修練目標や日本循環器学会認定、循環器専門医研修カリキュラムの内容を検討し、欧米ACC/AHA/AAPで推挙されている修練プログラム内容と比較検討する。

（倫理面への配慮）

今後、各修練施設での修練内容を調査する場合には、各施設での倫理委員会での承認を得た上で、個人情報の保護に十分に配慮し行う。

**C. 研究結果および D. 考察**

1) 一般循環器科（小児循環器科）医師として、ACHD 患者の初期対応ができ、専門施設に紹介ができるレベルに関しては、日循専門医、小循専門医の研修プログラムにも、ある程度の記載内容があり、ACC/AHA/AAP

の Core training (Level 1) とほぼ同等の内容であった。

2) ACHD の日常的診療を行えるレベル（1年程度の ACHD 研修）では、小循専門医の研修プログラムには、ある程度の記載内容があるが ACC/AHA/AAP の Advanced training (Level 2) には及ばない。また、日循専門医の研修プログラムには、全く記載がない。

3) ACHD を専門としてみていくレベル（ACHD 専門施設に長期に所属）に関しては、ACC/AHA/AAP の Advanced Training (Level 3) に相当するが、日循専門医、小循専門医の研修プログラムには、全く記載されていない

**D. 考察**

本邦のACHDの研修プログラムは、初期対応ができるレベルまでで、さらに、日常診療を行い、専門としていくレベルの研修プログラムが皆無である。

**E. 結論**

今後、各循環器修練施設での患者数と修練内容の実態調査を行った上で、循環器内科

と小児科医に対する研修の具体的なカリキュラム策定が必要である。

#### F. 健康危険情報

#### G. 研究発表

##### 1. 論文発表

- 1) 市田 蒔子：新・心臓病診療プラクティスシリーズ 18. 大人になった先天性心疾患. 社会的問題  
新垣義夫、深谷 隆編  
pp152-156, 2012 分光堂 東京
- 2) 市田 蒔子：成人先天性心疾患は誰が診るのか～循環器内科と小児循環器科のコラボレーションの必要性～  
「心臓」巻頭言 2012;4:1-2
- 3) 松崎多千代、松井三枝、市田 蒔子：ACHDの心理学的特徴と心理的ケア Heart  
2012; 12:71-78
- 4) 市田 蒔子：大人になりゆく君たちへ～先天性心疾患の神経発達予後～日本小児循環器学会雑誌 巻頭言 2012;28:293-294
- 5) Sakazaki H, Niwa K, Nakazawa M, Saji T, Nakanishi T, Takamuro M, Ueno M, Kato H, Takatsuki S, Matsushima M, Kojima N, Ichida F, Kogaki S, Kido S, Arakaki Y, Waki K, Akagi T, Joo K, Muneuchi J, Suda K, Lee HJ, Shintaku H. Clinical features of adult patients with Eisenmenger's syndrome in Japan and Korea. *Int J Cardiol.* 2012 Jan 6. [Epub ahead of print]
- 6) Otsuka H, Arimura T, Abe T, Kawai H,

Aizawa Y, Kubo T, Kitaoka H, Nakamura H, Nakamura K, Okamoto H, Ichida F, Ayusawa M, Nunoda S, Isobe M, Matsuzaki M, Doi YL, Fukuda K, Sasaoka T, Izumi T, Ashizawa N, Kimura A. Prevalence and Distribution of Sarcomeric Gene Mutations in Japanese Patients With Familial Hypertrophic Cardiomyopathy. *Circ J.* 2012;76(2):453-61

7) Ibuki K, Watanabe K, Yoshimura N, Kakimoto T, Matsui M, Yoshida T, Origasa H, Ichida F. The improvement of hypoxia correlates with neuroanatomical and developmental outcomes; Comparison of mid-term outcomes in infants with TGA or Single Ventricle physiology *J Thorac Cardiovasc Surg.* 2012;143:1077-85.

8) Chida A, Shintani M, Yagi H, Fujiwara M, Kojima Y, Sato H, Imamura S, Yokozawa M, Onodera N, Horigome H, Kobayashi T, Hatai Y, Nakayama T, Fukushima H, Nishiyama M, Doi S, Ono Y, Yasukouchi S, Ichida F, Fujimoto K, Ohtsuki S, Teshima H, Kawano T, Nomura Y, Gu H, Ishiwata T, Furutani Y, Inai K, Saji T, Matsuoka R, Nonoyama S, Nakanishi T  
Clinical outcomes of childhood pulmonary artery hypertension in BMPR2 and ALK1 mutations carriers *Am J Cardiology* 2012 Aug 15;110(4):586-93

##### 2. 学会発表

- 1) 市田 蒔子.：シンポジウム「小児科専門医制度を医学教育の立場から考える」小児



循環器学会での取り組み. 第 11 回日本小児医学教育研究会, 2011, 12, 3, 東京.

2) 齋藤和由、小澤綾佳、渡辺一洋、市田蒔子、宮脇利男、中井秀和、日隈智憲、芳村直樹、安村敏、乾あやの、藤澤知雄 フォンタン術後経過に伴う肝線維化マーカーの変化と治療の可能性 第 48 回日本小児循環器学会学術集会 2012.7.5-7 京都

3) 市田蒔子 もうすぐ大人になるこどもたちへ ランチョンセミナー 第 48 回日本小児循環器学会, 2012, 7, 5-7, 京都.

4) 市田蒔子 特別講演 新生児開心術後の高次脳機能障害 日本小児麻酔学会第 18 回学術集会 2012.9.2 栃木

5) J. Gaynor, None; C. Stopp, None; D. Wypij, None; D.B. Andropoulos, None; J. Atallah, None; J. Beca, None; K. Duncan, None; N.S. Ghanayem, None; C.S. Goldberg, None; H. Hövels-Gürich, None; F. Ichida, None; R. Justo, None; B. Latal, None; W.T. Mahle, None; P. McQuillen, None; C. Pizarro, None; L.S. Shekerdemian, None; A. Synnes, None; D.C. Bellinger, None; J.W. Newburger Early Neurodevelopmental Outcomes after Cardiac Surgery in Infancy Have Not Improved: A Multi-center Retrospective Analysis of 1,718 Patients The 85<sup>th</sup> Scientific sessions of AHA 2012, Los Angeles, 2012.11

6) 白石 公、市川肇、中西宣文、丹羽公一

郎、賀藤均、落合亮太、中西敏雄、市田蒔子他. 成人先天性心疾患の診療体制の構築 シンポジウム 成人先天性心疾患診療体制の構築 第14回日本成人先天性心疾患学会 2012.1.14-15, 東京

7) 平井 忠和、亀山 智樹、福田 香織、城宝 秀司、稲尾 杏子、市田 蒔子、井上 博. 川崎病による重症冠動脈病変を有する妊娠の一例第14回日本成人先天性心疾患学会 2012.1.14-15, 東京

8) 柿本 多千代、松井 三枝、市田 蒔子、平井 忠和、芳村 直樹. 先天性心疾患患者の心理的特徴 第14回日本成人先天性心疾患学会 2012.1.14-15, 東京

H. 知的財産権の出願・登録状況 (予定含む)  
特許取得 なし  
実用新案登録 なし  
その他 なし

## 研究成果の刊行に関する一覧表

## 書籍

著者氏名	論文タイトル名	書籍全体の編集者名	書 籍 名	出版社名	出版地	出版年	ページ
市田 露子	成人になった先天性心疾患. 社会的問題	新垣 義夫、 深谷 隆	新・心臓病診療プラクティスシリーズ18	分光堂	東京	2012	152-156

## 雑誌

発表者氏名	論文タイトル名	発表誌名	巻号	ページ	出版年
市田 露子	成人先天性心疾患は誰が診るのか～循環器内科と小児循環器科のコラボレーションの必要性～	心臓	4	1-2	2012
松崎多千代、松井三枝、市田 露子	ACHDの心理学的特徴と心理的ケア	Heart	12	71-78	2012
市田 露子  Sakazaki H, Niwa K, Nakazawa M, Saji T, Nakanishi T, Tamakamuro M, Uemura M, Kato H, Takatsuki S, Matsushima M, Kojima N, Ichida F, Kogaki S, Kido S, Arakaki Y, Waki K, Akagi T, Joo K, Muneuchi J, Sudama K, Lee HJ, Shintaku H.	大人になりゆく君たちへ～先天性心疾患の神経発達予後～  Clinical features of adult patients with Eisenmenger's syndrome in Japan and Korea.	日本小児循環器学会雑誌  Int J Cardiol.	28	293-294	2012  2012 Jan 6. [Epub ahead of print]

厚生労働科学研究費補助金

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

「成人先天性心疾患患者の健康関連 Quality of life に関する研究」

研究責任者 安田 謙二 国立循環器病研究センター 小児循環器科 医師  
大内 秀雄 同 小児循環器科 医長  
白石 公 同 小児循環器科 部長

研究要旨

〔背景〕成人先天性心疾患（ACHD）患者においては、病状に加え、進学、就労、社会保障制度などの社会的認識の低さに起因する問題を抱え、身体的、精神的負担が大きい。

〔目的〕ACHD 患者およびその家族の健康関連 Quality of life（HRQOL）を調査し、臨床的、社会的指標との関連を検討し、ACHD 患者の HRQOL の規定因子を明らかにする。

さらに ACHD 患者の HRQOL がその後の患者の予後予測因子となりうるかを検討する。〔対象〕当科に予定（定期）外来受診した、また予定（計画）入院した 16 歳以上の ACHD 患者およびその両親。

〔方法〕HRQOL の測定尺度のひとつである Medical Outcomes Study 36-Item Short-Form Healthy Survey（SF-36）に基づくアンケート調査票および臨床的/社会的指標調査用の患者調査票を用いた横断的および前向きコホート研究。〔研究経過〕平成 24 年 9 月より調査開始、平成 25 年 3 月 31 日現在アンケート調査票配布 412 例、患者アンケート調査票回収数 193 例（回収率 47%）、患者家族アンケート調査票回収数 180 例（回収率 44%）。調査結果は今後学会等での発表を計画している。

A. 研究背景

小児期における先天性心疾患（congenital heart disease: CHD）の診断技術ならびに小児心臓血管外科における手術手技の目覚ましい進歩により、複雑な CHD を有する患者を含め 90%以上の患者が成人期に達するようになった。しかし成人先天性心疾患（adult congenital heart disease: ACHD）患者は、術後経過期間が長期になるにつれ、心不全、難治性不整脈、チアノーゼの再出現、血栓塞

栓症、肝腎機能障害、蛋白漏出性胃腸症など様々な病変が新たに発症し、また女性の ACHD 患者では妊娠や出産に関する問題を持つなど、近年小児循環器診療において、ACHD 患者の管理は大きな問題となりつつある。また病状のみならず、進学、就労、社会保障制度など ACHD に関する社会的認識の低さに起因する問題も抱え、ACHD 患者および患者家族の身体的、精神的負担は大きいことが予測される。

従来の疫学研究や臨床研究では、疾患

の発症、重症化、合併症の発症、死亡といった客観的でハードなアウトカム指標が用いられてきた。しかし医療の進歩により死亡率や罹患率が改善してきたことや、医療者の客観的評価と患者の実感に差があり、これまでに用いられてきた臨床的指標が、患者が実感する治療効果を十分に反映しないことがあることなどから、Quality of life (QOL)が重要なアウトカムとして位置づけられるようになってきた。QOLとは患者立脚型（医療関係者を介さず患者が直接報告してデータになる）アウトカムの一つである。特に健康領域あるいは医療の領域で用いる QOL を健康関連 QOL (Health-related QOL: HRQOL) と分類し、本人の健康状態に主に由来し、医療介入によって改善できる可能性のある領域に限定して測定を行う。

これまでに ACHD 患者の遠隔期予後に関する報告は多数あるが、そのほとんどは血行動態や運動耐容能といった臨床的指標をアウトカムとした検討である。最近になり ACHD 患者における患者立脚型アウトカムとしての HRQOL を検討した報告が散見されるが、特に日本国内からの報告はほとんどなく、症例数も限られる。

#### B. 研究目的

1. ACHD 患者の HRQOL を記述し、ACHD 患者の臨床的/社会的指標、ACHD 患者の親の HRQOL との関連を検討すること
2. ACHD 患者の親の HRQOL を記述し、ACHD 患者の臨床的/社会的指標、ACHD 患者

の HRQOL との関連を検討すること

3. ACHD 患者の HRQOL がその後の患者の予後予測因子となりうるかを検討すること

#### C. 研究方法：

HRQOL の測定尺度のひとつである Medical Outcomes Study 36-Item Short-Form Healthy Survey (SF-36)に基づくアンケート調査票および患者調査票 (CRF) を用いた横断的および前向きコホート研究。

1. 対象：当科に予定（定期）外来受診した、また予定（計画）入院した 16 歳以上の先天性心疾患を有する患者およびその両親（父母のどちらか）、登録目標症例数 400 例
2. 具体的な方法：対象患者およびその家族にアンケート調査票を渡し、記載を依頼、回収する。また対象患者の調査時点の臨床的指標を CRF に記載する。以上から得られた ACHD 患者およびその親の HRQOL 指標を記述し、ACHD 患者の臨床的/社会的指標との関連を統計学的に検討する。さらに研究登録からおおよそ 5 年を目処に、フォローアップ用 CRF に生命予後や合併症発症等の情報を記載し、HRQOL 指標が予後予測因子となりうるか検討する。

本研究は、ヘルシンキ宣言に基づく倫理原則、疫学研究に関する倫