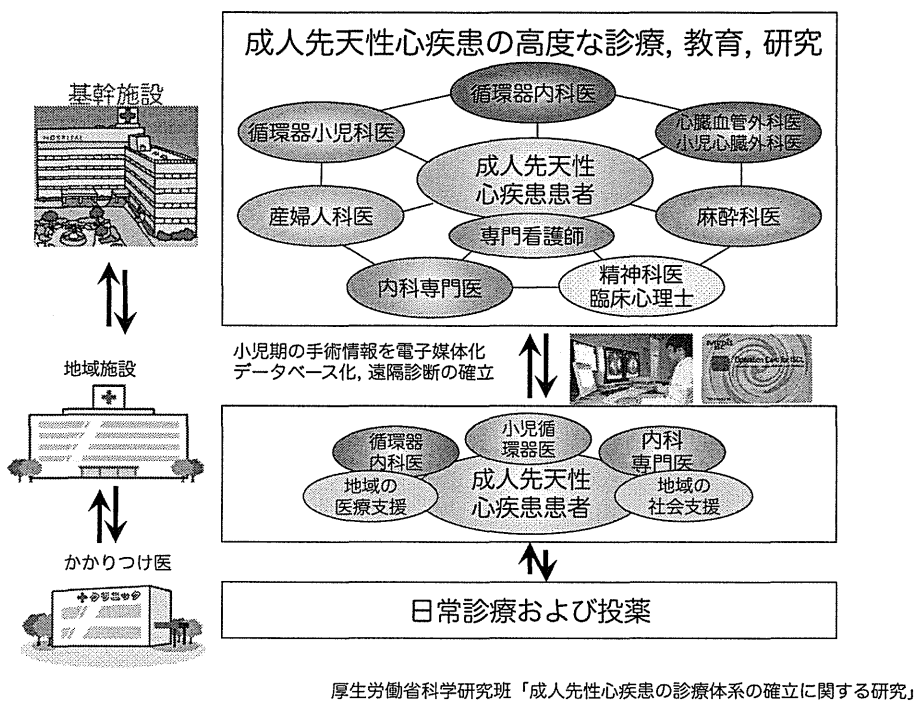


今後あるべき成人先天性心疾患の診療体制



まとめ

1. 成人先天性心疾患患者は全国で約40万人存在し、最近では複雑先天性心疾患の術後で重症な症例が増加傾向にある。
2. 患者の多くは年齢制限のために小児病院に入院できず、循環器内科では経験が少ないため敬遠される傾向にあり、安心して受診できる専門施設がない。
3. 対策として全国各地域に20～25カ所の基幹施設を認定し、多科多職種から構成される成人先天性心疾患専門診療部門を開設する。
4. 専門施設の開設のためには、それら基幹施設を中心とした保険診療報酬の加算を認めることが不可欠である
5. 同時に専門医制度を確立し、基幹施設において専門医育成のためのトレーニングシステムを確立する。
6. さらには患者が直面する社会心理的、経済的問題の解決にむけて、医療保障制度の改善にも着手する必要がある。

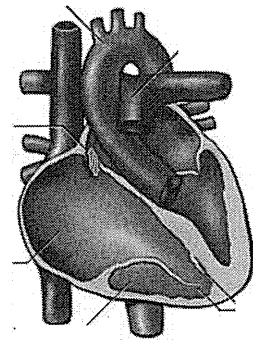
成人先天性心疾患具体例と問題点

国立循環器病研究センター小児循環器部
白石 公

症例：27歳 男性 肺動脈閉鎖, Ebstein病

臨床経過：

- 1ヶ月 体肺シャント術（姑息手術）
- 6歳 肢体不自由のため車いす使用し支援学校に通学
- 15歳 肺出血あり、上室性頻脈発作のため徐細動施行
病状に不安を抱き、自宅に引きこもる、パニック障害発症
- 24歳 不安が強く心理面談を開始、精神科に入院
- 25歳 心房頻拍が再発し、循環器内科で入退院を繰り返す
不安で外出不能、社会と向き合えない、母親との相互依存が強い



心理療法内容：

- 精神心理専門医：心理面接、認知行動療法、母親への面談
- 情緒的支援：日常会話の促進、得意な絵や音楽を通じた交流
- 情報提供：交流の場や障害者雇用について
- 社会経験の促進：医療者とコミュニケーション、病院行事への参加などの交流機会

治療効果：

- コミュニケーションスキルが改善され就業を希望するようになり、現在就職活動中
- パニック障害が軽快し一人で外出が可能になった。患者と母親との相互依存も改善した

結論：成人先天性心疾患患者には社会心理的問題が多く、集約施設での専門診療が必要である。

千葉県循環器病センター症例より

症例：30歳女性, 修正大血管転位, ダブルスイッチ術後の出産

治療歴： 生後1ヶ月および5歳に体-肺シャント手術

- 10歳 ダブルスイッチ手術 (右下図参照)
- 26歳 右室流出路狭窄のため再建手術実施
- 28歳 心房頻拍にて救急受診、除細動(DC)実施
- 29歳 結婚および妊娠成立

多科多職種専門家による検討会を開催：

産婦人科医, 循環器内科医, 小児循環器医, 新生児医, 麻酔科医
集中治療室看護師, 循環器病棟看護師, 臨床工学士

検討内容：

- 母体管理：心機能/不整脈管理、投薬内容
- 分娩様式：硬膜外麻酔による無痛分娩
- 留意点：血栓塞栓予防, 感染性心内膜炎予防, 不整脈管理
- 新生児：出生後の管理と栄養方法

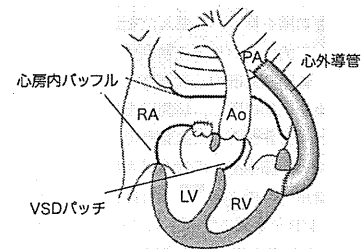
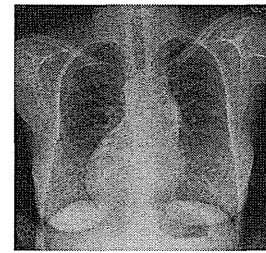
妊娠分娩経過

- 36週 管理入院 (循環器病棟)
- 37週2日 心房頻拍発症のためICUに入室, 循環器内科医による集中管理を開始
- 37週4日 緊急帝王切開施行, 低出生体重児(2288g)を出産

出産後の心機能評価を慎重に行い、異常ないことを確認、母子ともに問題なく退院

結論：成人先天性心疾患患者の安全・安心な妊娠管理/出産のためには集約化専門施設が必要

千葉県循環器病センター症例より



症例：40才女性, 心室中隔欠損, 高度肺高血圧での出産

生後3ヶ月：心室中隔欠損を診断されるも手術せず経過

3歳：高度肺高血圧により手術不能と診断される

25歳：喀血がみられ入退院を繰り返す

36歳：結婚し妊娠成立するも自然流産

39歳：妊娠が再度成立し胎児は成長

母体に危険なため妊娠中絶を勧めるも、挙児を強く希望

検討会：産科医, 循環器医, 麻酔科医, 小児科医, 助産師, 看護師

分娩時期/方法, 肺高血圧クリーゼの予防, 補助循環の準備, 児のケア

説明：本人および家族に, 母体のリスク, 補助循環の可能性, 児のリスクを説明

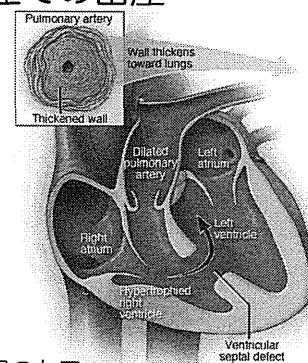
妊娠28週：硬膜外麻酔と全身麻酔で帝王切開術を実施, 1027gの児を出産

出産後に集中治療管理, 肺高血圧に対し一酸化窒素療法 (循環器内科)

児はNICUで集中治療を実施 (産科医, 小児科医)

分娩後：徐々に症状軽快, 児も無事に発育

結論：成人先天性心疾患患者の安全・安心な妊娠管理/出産のためには集約化専門施設が必要



国立循環器病研究センター症例より

症例：30才女性，三尖弁閉鎖術後の難治性不整脈

1歳：チアノーゼ強く，体肺シャント術実施(姑息手術)

4歳：体肺シャント術追加

5歳：右グレン手術と右室流出路-左肺動脈吻合術実施，チアノーゼは改善
学童期には通学可能で軽い体育活動も行えた

17歳：上室性頻拍，心室頻拍が発症し，日常生活が大きく制限される

26歳：カテーテルアブレーション実施(循環器内科，小児循環器科)

心房は高度に拡大し血行動態にも問題があり，発作性頻脈は完治せず

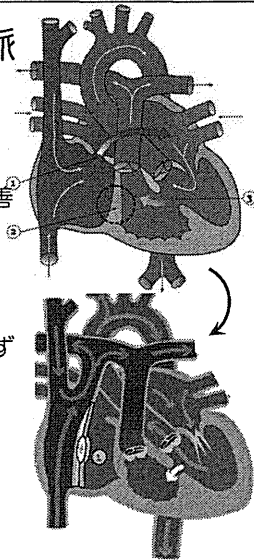
検討会：循環器内科医，心臓外科医，麻酔科医，小児科循環器医，看護師
術式，不整脈発作時の対処，アブレーションの時期と方法など検討

説明：本人と家族に手術の必要性，リスク，不整脈治療について説明

27歳：フォンタン循環変換術と術中クライオアブレーションを実施(小児心臓外科，麻酔科)

心機能は改善し発作性頻拍も消失，生活の質は向上して退院

結論：成人先天性心疾患患者の治療には，集約施設において，循環器内科(不整脈科)，小児循環器科，心臓血管外科，麻酔科など多数の専門医の共同作業が必須である。



国立循環器病研究センター症例より

成人先天性心疾患の医学的問題点

1. 心不全，不整脈による入院：年間約1,000例（2012年年間入院数より推計）
2. 再手術：年間1,230例(2010年全国調査より)
3. カテーテル治療：年間約500例（2011年調査より推計）
4. 感染性心内膜炎：年間約50例（2005年全国調査より推計）
5. 循環管理が必要な妊娠出産：年間約3,000例（患者頻度より推計）
6. チアノーゼの遺残による諸症状：約3,000人（全国統計より推計）
7. 突然死を含む年間死亡者数：約400人（2002年全国統計より推計）

厚生労働科学研究費補助金研究事業「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」研究報告書
Gen Thorac Cardiovasc Surg (2012) 60:680-708.
Circ J 2002;66:484-488.
その他より引用

成人先天性心疾患の社会心理的問題点

社会的要因

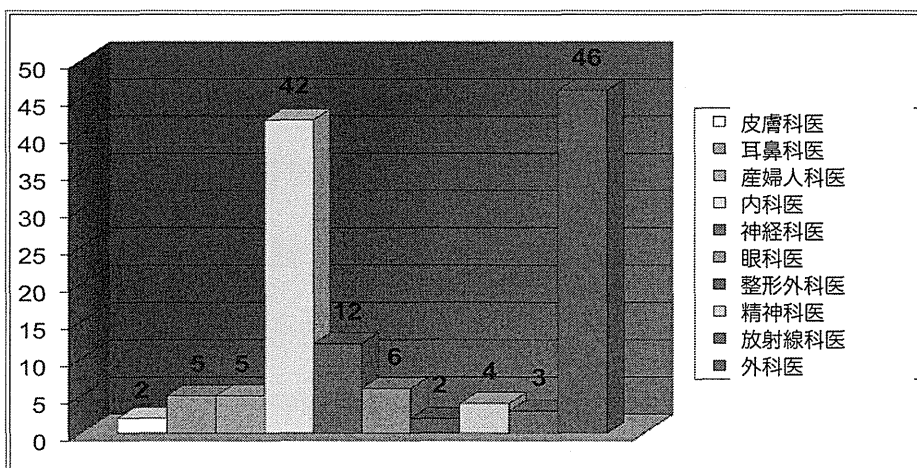
1. 長期間の入院と繰り返す手術による精神発達遅滞
2. 就学、就労での障害：大学卒の患者は25%（日本人平均31%）
就業率は82%であるが、職場になじめず離職率が高い（30%以上）。
3. 生命保険への加入困難：加入患者51%（日本人平均61%）

心理的不安（患者の約30%が不安状態、10%が抑鬱状態）

1. 病気、検査、治療、生命予後に対する情緒不安および抑鬱状態
2. 友人や人間関係での不安、両親との強い相互依存関係
精神心理専門家によるカウンセリングが必要
3. 就労や保険加入の困難による経済的な不安
4. 結婚や出産への不安

厚生労働科学研究費補助金研究事業「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」研究報告書より引用

成人先天性心疾患集約施設における緊急入院 小児科医と他科専門医との共同診療の必要性



集約施設での緊急入院201例中95例(47%)において、小児科医と他科専門医との共同診療が必要であった

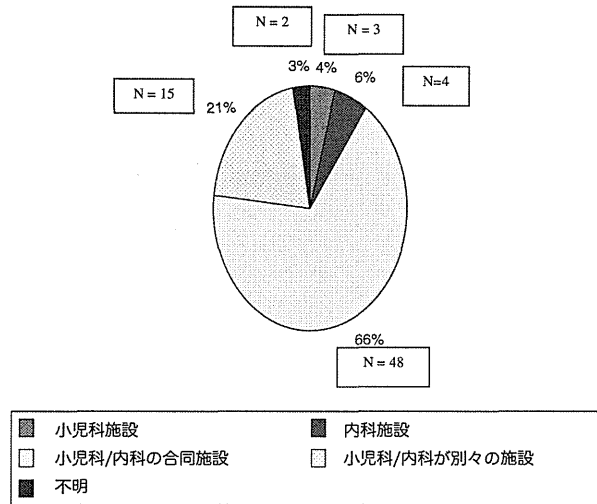
(Kaemmerere H. et al., JSACHD 2006)

アメリカにおける 成人先天性心疾患診療の現状

アメリカの成人先天性心疾患診療の現状-1：

- ✓ 全米で72センター
- ✓ 患者の1/3は18歳から30歳
- ✓ 施設リーダーは小児科医若しくは内科医
- ✓ リーダーの成人先天性心疾患診療の経験は平均15年
- ✓ リーダーの30%の時間を成人先天性心疾患診療に費やす
- ✓ 全米で手術数は約2,800（各施設の平均は28）
- ✓ 外科医は各施設平均2名

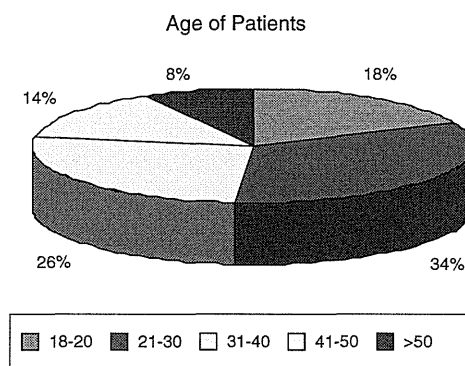
アメリカの成人先天性心疾患診療の現状-2：



約 2/3(66%)の施設には小児科と内科の両者が備わっている。

Pediatr Cardiol (2010) 31:511-514

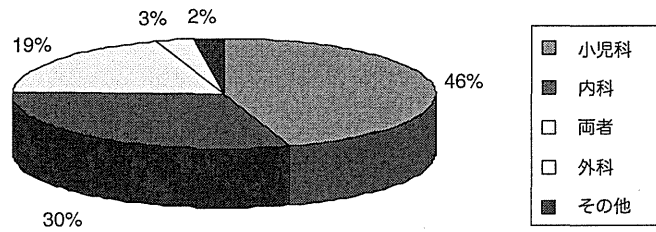
アメリカの成人先天性心疾患診療の現状-3：患者の年齢分布



20歳代が34%, 18歳から30歳までが過半数(52%)である。

Pediatr Cardiol (2010) 31:511-514

アメリカの成人先天性心疾患診療の現状-4：
成人先天性心疾患施設リーダーの内訳



大半(3/4)大半のリーダーは小児科もしくは内科専門医であり、両方のトレーニングを受けた者は19%に過ぎない。

Pediatr Cardiol (2010) 31:511-514

成人先天性心疾患の診療体系の確立に関する研究

主任研究者：国立循環器病研究センター小児循環器診療部

白石 公

研究要旨：我が国における成人先天性心疾患の診療実態調査と遠隔医療支援システムの確立に向けた総合的研究

分担研究者： 聖路加国際病院 心血管センター長 循環器内科部長

丹羽公一郎

A. 研究目的

成人先天性心疾患患者数の増加に見合う専門の医療従事者の育成と診療施設の構築が急務であるが、短時日でそれを実現することは難しい。そこで、それにかわる有効な手段として遠隔医療支援システムに症例検討、講演などによる情報の共有と討議、教育を行うことがある。これは専門外の医師が、患者データを専門医師と共有し、的確な診断と治療をえるために有用な方法で、患者にとっても益するところが大きい、成人先天性心疾患の様に専門性が高いにも関わらず専門医師の少ない分野では、遠隔医療支援システムは現実的で、望ましい診療方法である。このため、遠隔医療支援システム構築の実現にむけて検討を行った。

成人先天性心疾患は、患者数の急激な増加にもかかわらず、専門施設は少なく、専門とする医師も非常に少ない。一方で、遠隔医療支援システムは、胎児医療、新生児

医療などの分野では、すでに普及されているところも出てきており、その有用性も報告されている。

本研究では、1) 成人先天性心疾患に関する遠隔医療支援システムの構築に関する検討を行い、それを全国ネットとして広げる可能性を検討した。

B. 研究方法

1) 遠隔医療支援システムの構築：画像転送ネットワークを搭載した遠隔カンファレンスシステムを構築するため、成人先天性心疾患を診療している基幹病院の間で(聖路加国際病院、千葉県循環器病センター、千葉県こども病院、千葉大学病院、東京女子医科大学八千代医療センター、長野県立こども病院)で、画像転送ネットワークを構築する。すでにサーバーが設置されている(F2F KizunaVision over Cloud)病院もある。各病院間では、computerを用いてアクセスすることにより、リアルタイム画像

を共有し、症例の討議をすることが可能である。心エコー、CT、MRI、血管造影データは、Dicom形式によるvideo画像とした。共通の出力画面とレポート方式を採用し、データの供覧を容易にした。実際に、画像転送および遠隔医療での会議を行い、画像の鮮明度、円滑な討議が可能かどうか、などについて検討した。また、今後、この方法を全国ネットとして広げていく可能性に関する検討もおこなった。

倫理面への配慮

画像転送ネットワークは、患者個人がその場において、その医療画像が転送されるわけではなく、保存した画像を共有する、このため、患者に取っての直接的な不利益を被ることはない。また、画像転送ネットワークでの個人情報、個人が特定されない形をとり、各病院の資料持ち出し許可を取り、患者名、生年月日、ID番号は、消去した画像を共有した。

C. 研究結果

1) 成人先天性心疾患に関する遠隔医療支援システムの構築：2013年5月、7月、11月にライブデモを行い、聖路加国際病院、長野県立こども病院と千葉県循環器病センターをインターネット(NTT光ネクスト回線、VPNネクスト)を用いて接続し、症例検討会を行った(文献1)。心エコー、CT、心電図モニターの画質が良好であること、画像を供覧しながらのディスカッションが可能であることを確認した。また、共通のソフトウェアを使用すること

により、適切な画像処理、計測、データ解析が行えた。

D. 考察

今後、国内での広範囲の遠隔医療が行える可能性が示唆された。

E. 結論

成人先天性心疾患の様に専門性が高く、専門医の少ない分野では、遠隔医療支援システムは望ましい診療方法であり、この実現にむけてのシステム構築および遠隔医療テストを行った。画像を供覧しながらのディスカッションが可能であることを確認し、遠隔地からの症例の検討を十分に行えることが確認できた。ACHD分野は遠方からの紹介が多く、今後ACHDを専門とする医師の養成と日本各地での成人先天性心疾患診療施設の構築が必要であるが、数少ない専門施設、専門医師との情報共有と診断、治療方針の決定を行うために、今後、遠隔医療支援システムを有効に用いることが必要である。

G. 研究発表

1) 論文発表

1. Enomoto J, Nakazawa J, Mizuno Y, Shirai T, Ogawa J, Niwa K. Psychological factors influencing mental health in adults with congenital heart disease. *Circ J* 2013; 77; 749-755.
2. Sugimoto K, Matsuo K, Niwa K, Kawasoe Y, Tateno S, Shirai T,

- Kabasawa M, Ohba M. Fontan completions over 10 years after Glenn procedures. *Cardiol Young*. 2013; 27:1-7.
3. Roos-Hesselink JW, Ruys TP, Stein JI, Thilén U, Webb GD, Niwa K, Kaemmerer H, Baumgartner H, Budts W, Maggioni AP, Tavazzi L, Taha N, Johnson MR, Hall R; ROPAC Investigators. Outcome of pregnancy in patients with structural or ischemic heart disease: results of a registry of the European Society of Cardiology. *Eur Heart J* 2013 ;34(9):657-65.
 4. Mizuno A, Koike Y, Niwa K. Four-dimensional visualization of accessory mitral valve tissue and cleft mitral valve movement. *Echocardiography*. 2013;30(4):E114-5.
 5. Horibata Y, Murakami T, Niwa K. Effect of the oral vasopressin receptor antagonist tolvaptan on congestive cardiac failure in a child with restrictive cardiomyopathy. *Cardiol Young*. 2013:1-3.
 6. Murakami T, Takeda A, Yamazawa H, Tateno S, Kawasoe Y, Niwa K. Aortic pressure wave reflection in patients after successful aortic arch repair in early infancy. *Hypertens Res*. 2013;36(7):603-7.
 7. Mizuno A, Takao N, Niwa K. Black defects in severe spontaneous echo contrast teach us the protective aspect of mitral regurgitation visually. *J Cardiovasc Ultrasound*. 2013;21(1):40-1.
 8. Mizuno A, Niwa K. Pocket flashlight-elicited Quincke pulse for aortic dissection diagnosis. *Korean J Intern Med*. 2013;28(5):631.
 9. Mizuno A, Nishi Y, Niwa K. Total bowel ischemia after carbon dioxide angiography in a patient with inferior mesenteric artery occlusion. *Cardiovasc Interv Ther*. 2013 Oct 19.
 10. Inohara T, Niwa K, Yao A, Inuzuka R, Sakazaki H, Ohuchi H, Inai K; Survey of the current status and management of Eisenmenger syndrome: A Japanese nationwide survey.

- Research Committee of the Japanese Society of Adult Congenital Heart Disease. *J Cardiol*. 2013 Oct 18.
11. Mizuno A, Kawazoe K, Niwa K. Efficacy of Percutaneous Balloon Aortic Valvuloplasty Visualized on Computed Tomography. *Circ J* 2013 Dec 6.
 12. Yamazoe M, Mizuno A, Nishi Y, Niwa K. Usefulness of multimodality imaging on detecting plaque rupture in septal myocardial infarction associated with right bundle branch block. *Int J Cardiol* 2013 Dec 27
 13. 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 patients with Eisenmenger's syndrome in Japan and Korea. *Int J Cardiol* 2013;167;205-209.
 14. Mizuno A, Niwa K, Matsuo K, Kawada M, Miyazaki A, Mori Y, Nakanishi N, Ohuchi H, Watanabe M, Yao A, Inai K. Survey of reoperation indications in tetralogy of fallot in Japan. *Circ J* 2013;77(12):2942-7.
 15. Katsuragi S, Kamiya C, Yamanaka K, Neki R, Miyoshi T, Iwanaga N, Horiuchi C, Tanaka H, Yoshimatsu J, Niwa K, Ikeda T. Risk factors for maternal and fetal outcome in pregnancy complicated by Ebstein anomaly. *Am J Obstet Gynecol*. 2013;209(5):452. e1-6.
- 単行書
1. 丹羽公一郎, 川副泰隆. 心疾患患者の妊娠. 井上博, 許俊鋭, 檜垣實男, 代田浩之, 筒井裕之編集, 今日の循環器疾患治療指針 第3版, 医学書院, 東京, 2013. 1. 1. 827-829.
 2. 丹羽公一郎, 白井丈晶, 小池よう子. 先天性心疾患. 芦原京美, 渡辺弘之編集, 心エコーエキスパート完全レシピ, Medicakview, 東京, 2013. 1. 30. 21-30.
 3. Kaemmerer H, Niwa K, Oechslin E, Ewert P, Webb GD, Hess J. Pulmonary arterial hypertension in congenital heart disease: Eisenmenger's syndrome—A global perspective. Kaemmerer H, Niwa K, Oechslin E, Ewert P, Webb GD, Hess J eds. UNI-MED, Bremen, 2013.

総説、雑誌

1. 丹羽公一郎. リスク・マーカーとしての高尿酸血症をどう診るか. 先天性心疾患. Heart View メジカルビュー社. 2013;17;136-141.
2. 丹羽公一郎. 内科医が診る大人になった先天性心疾患. 序文. 呼吸と循環. 医学書院. 2012; 61; 207-208.
3. 丹羽公一郎, 石光敏行. 対談. 古くて新しい成人病-成人先天性心疾患. 成人病と生活習慣病. 東京医学社. 2013;43;131-142
4. 丹羽公一郎. なぜいま成人先天性心疾患なのか. 成人病と生活習慣病. 東京医学社. 2013; 43; 143-148.
5. Zanjani KS, Niwa K. Aortic dilatation and aortopathy in congenital heart diseases. J Cardiol 2013;61;16-21.
6. 白石公, 丹羽公一郎. 成人先天性心疾患の診療体制の確立に向けて. 循環器専門医 2013; 21; 61-69.
7. Niwa K. Aortopathy in Congenital Heart Disease in Adults: Aortic Dilatation with Decreased Aortic Elasticity that Impacts Negatively on Left Ventricular Function. Korean Circ J 2013;43:215-20.
8. 椎名由美, 丹羽公一郎. 心疾患をもつ妊婦さんの心エコー. 妊娠出産のリスクをどう評価するか. 心エコー 2013;14:1220-7.
9. 丹羽公一郎. 先天性心疾患. In 慢性疾患と妊娠, 周産期, トランジション. 小児科診療, 診断と治療社. 2013. 12. 1.
10. 丹羽公一郎. チアノーゼ型先天性心疾患と虚血性心疾患の合併. In 成人先天性心疾患の現状を識る-診療体制から治療まで. Heart View 2013. 17:60-65. メジカルビュー社. 2013. 12. 1.

学会発表

606. Niwa K, Matsuo K. Chairpersons. Manifestation, diagnosis and management of cardiac failure, especially RV failure, in adult congenital heart disease. Satellite Symposium. 15th Annual meeting of Japanese Society for Adult Congenital Heart Disease. 2013. 1. 18. Tokyo.
607. Niwa K. Roundtable Discussion. How to develop high quality ACHD care center. 15th Annual meeting of Japanese Society for Adult Congenital Heart Disease. 2013. 1. 19. Tokyo.

608. 桂木真司, 神谷千津子, 山中薫, 根本玲子, 三好剛一, 小林良成, 堀内縁, 岩永直子, 池田智明, 丹羽公一郎, 吉松淳. エプスタイン病合併妊娠の母体予後. 第15回日本成人先天性心疾患学会. 2013. 1. 19. 東京.
609. 小池よう子, 小倉裕紀, 白井丈晶, 森本康子, 新沼廣幸, 丹羽公一郎. 心エコー検査による成人先天性心疾患合併妊娠の体心室駆出率・体心室径の評価. 第15回日本成人先天性心疾患学会. 2013. 1. 19. 東京.
610. 猪原拓, 丹羽公一郎, 八尾厚史, 犬塚亮, 坂崎尚徳. Eisenmenger 症候群の実態と管理に関する全国調査結果. 第15回日本成人先天性心疾患学会. 2013. 1. 19. 東京.
611. 森島宏子, 水野芳子, 榎本淳子, 立野滋, 川副泰隆, 松尾浩三, 丹羽公一郎. 成人先天性心疾患患者の精神心理的問題に対する診療の現状. 第15回日本成人先天性心疾患学会. 2013. 1. 19. 東京.
612. 水野篤, 丹羽公一郎, 松尾浩三, 大内秀雄, 稲井慶. Focus Session. 我が国におけるファロー四徴症の再手術適応に関する考え方について. 第15回日本成人先天性心疾患学会. 2013. 1. 19. 東京.
613. 村上智明, 高田展行, 東浩二, 中島弘道, 青墳裕之, 堀端洋子, 森本康子, 立野滋, 川副泰隆, 丹羽公一郎. 成人先天性心疾患における脈波伝播速度・圧反射. 第15回日本成人先天性心疾患学会. 2013. 1. 20. 東京.
614. 坂崎尚徳, 丹羽公一郎. ポスター. Eisenmenger 症候群前向き研究の参加募集. 第15回日本成人先天性心疾患学会. 2013. 1. 20. 東京.
615. 兵藤博信, 彦坂慈子, 岩瀬純, 矢野阿壽加, 原田寛子, 秋山瑞紀, 堀井真理子, 林良宣, 樋田一英, 塩田恭子, 山中美智子, 百枝幹雄, 片山正夫, 森本康子, 丹羽公一郎. ポスター. フォンタン手術後患者への腹腔鏡手術の工夫. 第15回日本成人先天性心疾患学会. 2013. 1. 20. 東京.
616. 森本康子, 白井丈晶, 水野篤, 新沼廣幸, 川副浩平, 坂本喜三郎, 丹羽公一郎. ポスター. 高度三尖弁閉鎖不全を伴う三尖弁前尖 cleft を合併したファロー四徴症術後の一症例. 第15回日本成人先天性心疾患学会. 2013. 1. 20. 東京.
617. 浅野拓, 西裕太朗, 桑原政成, 水野篤, 増田慶太, 迫田邦裕, 新沼廣幸, 高尾信廣, 丹羽公一郎, 鈴木高祐. 胸部 CT では検出困難であった骨セメントによる肺塞栓の一例. 第

- 227 回日本循環器学会関東甲信越地方会. 2013. 2. 9. 東京.
618. 丹羽公一郎. 特別講演. 成人先天性心疾患の現状と将来. 画像診断セミナー. 2013. 1. 23. 藤沢.
619. 丹羽公一郎. 成人先天性心疾患-その現状と今後- 第23回ハートセンターフォーラム. 2013. 1. 28. 神奈川.
620. 丹羽公一郎. 特別講演. 成人先天性心疾患の現状と将来. 大分小児心疾患研究会 2013. 1. 31. 大分.
621. 丹羽公一郎. 特別講演. 成人先天性心疾患. 第7回循環器若手セミナー. 2013. 2. 13. 名古屋.
622. 丹羽公一郎. 特別講演. 成人先天性心疾患の現状と将来. 第19回日本胎児心臓病学会. 2013. 2. 15. 三重.
623. Niwa K. Symposium. Organisation of care for ACHD. Research in ACHD-opportunities and frustrations. 6th World Congress Paediatric Cardiology & Cardiac Surgery. 2013. 2. 18. Cape Town, South Africa.
624. Niwa K. Breakfast Symposium. Living with dilated aorta associated with congenital heart disease. 6th World Congress Paediatric Cardiology & Cardiac Surgery. 2013. 2. 21. Cape Town, South Africa.
625. Niwa K, Warnes C. Peripartum management in heart disease. 6th World Congress Paediatric Cardiology & Cardiac Surgery. 2013. 2. 21. Cape Town, South Africa.
626. Niwa K. Acute and long term management of Kawasaki disease. 9th Korea-Japan-China Pediatric Heart Forum. Gyeongju, Korea.
627. 丹羽公一郎. 成人先天性心疾患へのアプローチ. Case based discussion. 2013. 3. 17. 日本循環器学会, 横浜.
628. 丹羽公一郎. 成人先天性心疾患の診療体制の確立. 2013. 3. 17. 日本循環器学会, 横浜
629. 丹羽公一郎. シンポジウム. 肺高血圧を合併した成人先天性心疾患の手術適応. 第24回日本心エコー学会. 2013. 4. 25. 東京.
630. 丹羽公一郎. シンポジウム. 成人先天性心疾患の予後, QOL を規定する因子. 第49回日本小児循環器学会学術集会, 2013. 7. 11.
631. 丹羽公一郎. フォンタン術後遠隔期における鬱血性肝硬変, 肝細胞がんの発症頻度の実態調査および肝機能障害の指摘評価法の確立. 学術委員会報告. 第49回日本小児循環器学会学術集会,

2013. 7. 11.
632. Javier AD, Niwa K. Cardiovascular risk factors among adult with congenital heart disease. 第49回日本小児循環器学会学術集会, 2013. 7. 12.
633. 白井丈晶, 森本康子, 丹羽公一郎. 長期にわたる右心不全により蛋白漏出性胃腸症をきたし, 弁置換術により改善を認めたファロー四徴症の55歳女性例. 第49回日本小児循環器学会学術集会, 2013. 7. 12.
634. 丹羽公一郎. 徳別講演. 成人における先天性心疾患 第793回松本市医師会障害教育講座(第222回松本循環器カンファレンス). 2013. 7. 25. 神奈川.
635. 丹羽公一郎. 先天性心疾患看護セミナー. 成人先天性心疾患. 2013. 7. 20, 2013. 7. 27 横浜, 神戸.
636. Niwa K. Japanese College of Cardiology and American College of Cardiology Joint Symposium. Aortopathy in adults with tetralogy of Fallot after repair. 61th Annual Congress of the Japanese College of Cardiology. 2013. 9. 21. Kumamoto.
637. 丹羽公一郎. 成人先天性心疾患の心不全の病態と治療. 2013. 9. 21. 日本心臓病学会, 熊本.
638. 丹羽公一郎. 成人先天性心疾患の現状と課題. 2013. 9. 21. 日本心臓病学会, 熊本.
639. 丹羽公一郎. 徳別講演. 成人先天性心疾患の現状と将来. 第67回 Current topics Lecture in Tsukubas. 2013. 9. 10. 筑波.
640. 丹羽公一郎. 成人先天性心疾患の問題点と将来. 第7回日本循環器学会プレスセミナー. 2013. 9. 24. 東京.
641. 丹羽公一郎. 徳別講演. 成人先天性心疾患の現状と今後の課題. 第10回日本循環器看護学会. 2013. 9. 29. 東京.
642. 丹羽公一郎. 徳別講演. ACHDの合併症とその治療. 神奈川ACHDカンファレンス. 2013. 10. 10. 横浜.
643. 丹羽公一郎. 教育講演. 成人先天性心疾患における肺高血圧の臨床像-アイゼンメンゲル症候群を中心に-. 日本循環器学会, 第142回東海, 第127回北陸合同地方会. 2013. 9. 29. 東京.
644. Niwa K. Adult congenital heart disease: morbidity and mortality with and without intervention. Annual Congress of American Heart Association 2013. 11. 18. Dallas.

645. Niwa K. The impact of superimposed acquired cardiovascular disease on morbidity and prognosis. In Special session. Success story and growing challenge: adult congenital heart disease. Annual Congress of American Heart Association 2013. 11. 18 Dallas.
646. Niwa K. Aortopathy in congenital heart disease. In 3rd Joseph K Perloff MD Visiting Fellowship lecture, Armanson UCLA Adult Congenital Heart Disease Center. 2013. 11. 22 Los Angeles.
647. 丹羽公一郎. 特別講演. 成人先天性心疾患の現状と未来 第 45 回循環器診療セミナー in 西の宮. 西宮. 2013. 12. 5.
648. Niwa K. Special Lecture. Cardiovascular risk factors in ACHD s. Annual Congress of Korean Society of Adult Congenital Heart Disease 2013. 12. 14 Seoul.

知的所有権の出願・取得状況
なし。

（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

分担研究報告

循環器内科医師による成人先天性心疾患診療の確立へ向けた研究

分担研究者	八尾 厚史	東京大学	保健・健康推進本部	講師
研究協力者	犬塚 亮	東京大学	小児科	講師
	水野 篤	聖路加国際病院	循環器内科	

研究要旨

【目的】本邦の成人先天性心疾患(ACHD)診療への十分な循環器内科医師参入を促すため、全国主要施設循環器内科によるネットワークの構築を行い、ACHD 診療に対する協力体制を敷き、各施設でのACHD 患者数を把握し、ACHD 診療の実態を調査するとともに臨床研究の立ち上げに寄与する。

【方法】ACHD 診療の方法として、東京大学医学部附属病院で施行した小児循環器内科医師との併診システムを全国の主要循環器内科に提示し、ACHD 診療参加を促し、成人先天性心疾患対策委員会(循環器内科ネットワーク)への参入を呼びかけ、ファイルメーカーにより作成した均一のファイルによるACHD 患者の登録をお願いした。

【結果】参加を呼び掛けた30施設循環器内科すべてにおいて、診療体制の構築へ向けての賛同が得られた(表1)。これらの施設において、循環器内科主体で管理されているACHD 症例数の報告が得られたのは2014年2月までの時点で4施設であった。4施設での総症例数は734(各施設ごとは69, 72, 191, 402)例であり、施設間の患者数には開きがあった(表2)。症例別では、フォロー四徴症135例(18.4%)と最も多く、次いで心室中隔欠損症123例(16.8%)であり、他の疾患に関しても複雑心奇形を含め各施設で万遍なくほぼすべての症例の管理がなされていた。

【結論】

小児循環器科との協調・併診により、循環器内科医師によるACHD 管理は可能であると思われ、今後さらに参加施設を増やすことが総合診療体制に寄与すると思われる。そして、症例の登録を行うことが今後の多施設研究の施行ならびにエビデンスの構築につながると考えられる。

A. 研究目的

先天性心疾患(CHD)患者の出生率は約1%であるが、医療の発達、特に早期診断技術と外科的治療の進歩によりそのほとんどが成人化し、成人期を迎えるため、先天性心疾患(ACHD)患者が急増している。ACHD 患者は2007年時点で40万人超と推定されたが、年間9千人の増加が見込まれ、最終的には人口の1%である100万人相当の規模になることが予測される。

患者数の増加は必至であり、欧米では2008-2010年の時点でACHD 診療体制に関する極めて詳細なガイドライン^{1, 2}が策定されて

おり、診療体制の中心的役割を担う regional ACHD center や specialist center と呼ばれるACHD 専門診療施設(以下、ACHD 総合診療施設)が設置されている。ACHD 総合診療施設とは、循環器医療のみならず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うる施設と定義されており、このACHD 診療が総合診療的であることがうかがえる。この欧米のACHD 総合診療施設の多くは、成人循環器内科を背景とする医師を中心に運営されてきたが、2013年米国では新たなACHD 専門医制度を立ち上げることで合意が出来上がった。そ

れによれば、循環器内科専門医とは別にもしくは並列な位置関係としてACHD専門医は位置づけられ、その取得には循環器専門医とほぼ同等の修練が義務付けられることになった。実際の専門医試験施行は2015年からということになる。

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。我々が以前行った研究結果から、ACHD患者が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、ACHD診療を実際に行ってい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きた³。しかしながら、以前報告した通り、循環器内科医師のACHD分野に対する意識は低く、これがACHD総合診療体制確立への壁となっていた⁴。循環器内科医のACHD分野への参加は、緊急のテーマであると考えられた。

しかし、事実上ACHD診療経験の乏しい循環器内科医師にACHD患者受け入れを要請しても事実上不可能と言わざるを得ない。そこで、一つの方法が東京大学医学部附属病院循環器内科で考案された。それが、小児循環器内科医師との同日併診制度であった。重症例・難解例を併診とすることで患者の利益を維持しながら循環器内科医師がACHD診療を進めて経験を得ていけるというやり方であった。この方法が功を奏し、東京大学では循環器内科医師がACHD診療に普通に従事できたことは、すでに報告した次第である^{5,6}。次のステップとして、この方法を提示して果たして全国の循環器内科医師がACHD診療に参入してもらえるかどうかであるが、2011年12月、まず主要7施設に集まっていたいただき、この経緯を説明したところ理解が得られ、できる限り早くACHD診療を行う方向で整備を始めるとの賛同が得られた。そして、賛同が得られた施設で成人先天性心疾患対策委員会(循環器内科ネットワーク)を結成するに至った。それから、2年が過ぎ、現在では30施設によるネットワークとなった(表1)。本厚労科研費によるこのネットワークの結成は1つの大きな成果ではあるが、今後はACHD診療のために具体的な研究を推し進めていくことが重要と考えられた。その第一歩として、多施設共同研究へ向けてのデータベースづくりを計

画した。

B. 研究方法

1. 対象施設

本年度1月までに成人先天性心疾患対策委員会(循環器内科ネットワーク)所属の30施設の循環器内科(表1)。

2. 調査項目

CHD病名を表2のごとく18項目に分類し、2013年9月にファイルメーカーver11にて完成した所定の記入ファイルを2013年10月から2014年1月に各施設に配布し、2月の時点で記入されえた施設から各症例数に関する情報を回収した(表2)。

3. 分析

各項目について記述統計量を算出した。

4. 倫理的配慮

本調査は、何ら個人情報をも有するものではなく、倫理委員会もしくは治験審査委員会に提出する必要はないと考えられる。

C. 研究結果

1. 解答施設数

上記ネットワーク所属30施設中4施設からの回答が得られた。

2. 循環器内科における成人先天性心疾患診療

4施設の循環器内科において管理されているACHD患者数に関する結果を表2に示す。総数は、各施設の総数69, 72, 191, 402例を合計して734症例であった。症例別では、フォロー4徴症が最も多く全体の18.4%を占め、次いで心室中隔欠損症が16.6%を占めた。単心室症例も10.4%と心房中隔欠損症とほぼ同数であり、他の複雑心奇形も含めほぼ万遍なくACHD患者が循環器内科で管理されていることが伺えた。

D. 考察

本調査は、全国主要施設の循環器内科において、ACHD患者がどれくらい管理されているかを調査したものである。解答施設が非常に少ない中、しかしながらいくつかの有益な情報が得られた。

1. 循環器内科における成人先天性心疾患診療

小児循環器内科と併用での診療を提案し、ネットワーク参加施設をつのり、徐々に外来開設が進んできた。今回の解答施設は少ないながら、万遍なくすべての症例に対応できているのが伺え、診療自体は大きな問題なく進められているように思われる。これは、先の東京大学の診療指針が他の施設でも機能しているものと思われた。

2. 今後の展望

今回のファイルは、病名をクリックで選べる形式にしている。したがって、循環器内科医師でも病名の選択に悩むことが少なく、また病名の均一化が可能となった。これにより、臨床研究を立ち上げる際の大まかな症例数の把握が可能になり、対症症例数に対する使用統計方法の選択にも役に立つと思われる。他の施設からの返信を待って、ネットワーク施設循環器内科により管理される ACHD 患者数の統計を取るとともに、ネットワーク加盟施設を増加させ、よりグローバルなデータ蓄積を行える可能性ができてきた。

3. 問題点

今回、ファイル配布が遅くなったため回答を得られる施設に限界があった。また、ACHD3000-5000 症例を超えとも言われる管理症例数を有する施設においては、この入力作業にかかる労力が確保されておらず、今後こういった施設への入力作業代行などが必要と考えられる。

E. 結論

ACHD 患者の利益を損なうことなく、全国主要循環器内科を ACHD 診療の場に参入させることに成功した。この成功は、循環器内科医師の ACHD 臨床経験値を上げることに繋がっており、将来的な総合診療施設の全国配置へ向けての大きな進歩と言える。また、症例登録システムの構築は広く ACHD 患者診療の実態を把握するのみならず、急がれるエビデンスの構築に大きく寄与すると考えられる。

F. 健康危険情報

該当せず。

G. 研究発表

1. 論文発表
なし
2. 学会発表
今後予定する

H. 知的財産権の出願・登録状況

なし

引用文献

1. Warnes CA, Williams RG, Bashore TM, Child JS, Connolly HM, Dearani JA, del Nido P, Fasules JW, Graham TP, Jr., Hijazi ZM, Hunt SA, King ME, Landzberg MJ, Miner PD, Radford MJ, Walsh EP, Webb GD, Smith SC, Jr., Jacobs AK, Adams CD, Anderson JL, Antman EM, Buller CE, Creager MA, Ettinger SM, Halperin JL, Krumholz HM, Kushner FG, Lytle BW, Nishimura RA, Page RL, Riegel B, Tarkington LG, Yancy CW. Acc/aha 2008 guidelines for the management of adults with congenital heart disease: A report of the american college of cardiology/american heart association task force on practice guidelines (writing committee to develop guidelines on the management of adults with congenital heart disease). Developed in collaboration with the american society of echocardiography, heart rhythm society, international society for adult congenital heart disease, society for cardiovascular angiography and interventions, and society of thoracic surgeons. *J Am Coll Cardiol.* 2008;52:e143-263
2. Baumgartner H, Bonhoeffer P, De Groot NM, de Haan F, Deanfield JE, Galie N, Gatzoulis MA, Gohlke-Baerwolf C, Kaemmerer H, Kilner P, Meijboom F, Mulder BJ, Oechslin E, Oliver JM, Serraf A, Szatmari A, Thaulow E, Vouhe PR, Walma E. Esc guidelines for the management of grown-up congenital heart disease (new version 2010). *Eur Heart J.* 2010;31:2915-2957
3. Ochiai R, Murakami A, Toyoda T, Kazuma K, Niwa K. Opinions of physicians regarding problems and tasks involved in the medical care system for patients with adult congenital heart disease in japan. *Congenit Heart Dis.* 2011;6:359-365
4. Ochiai R, Yao A, Kinugawa K, Nagai R, Shiraishi I, Niwa K. Status and future needs