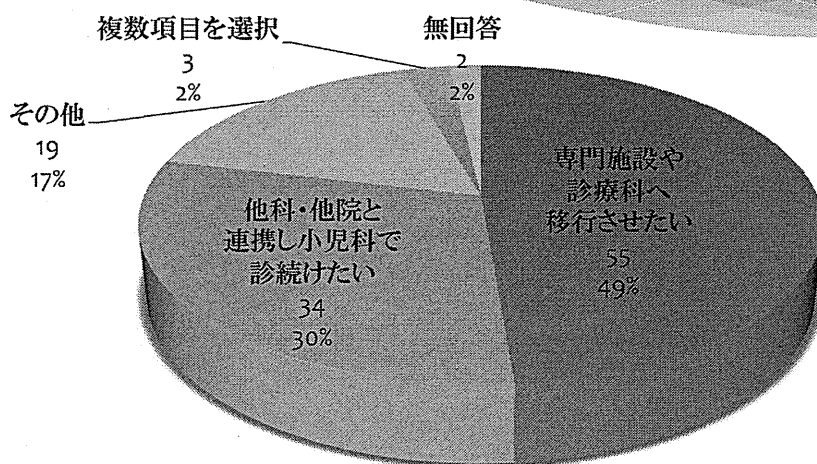


今後の移行方針

N=113



小児科形態別 小児科からの卒業

N=113(欠損9)

小児科形態	小児科からの卒業の有無		
	設けている	設けていない	合計
独立型小児病院	8	4	12
院内小児科・その他	21	71	92
合計	29	75	104

卒業年齢は15-30歳(中央値18歳)、8割の施設が21歳以下に設定

診療実態に関する考察

- * ACHDを専門とする小児科医・循環器内科医がいる、ACHD専門外来がある、外来患者数が200名以上いる施設はそれぞれ全国に20～35施設ほどあり、Minimal Requirementすべてを満たす施設は9施設あった
- 2011年の先行研究における専門施設候補は14施設であり実態という意味では現実的な数字
- * Optimal Care Structureすべてを満たす施設は1施設のみ「ACHDの手術件数 年間50例以上」条件のみで3施設まで限定
- 外来診療は広く行われているが、入院診療におけるHigh volume centerは限られている

小児科からの移行に関する考察

- * 5割強の小児科が成人患者を継続診療しているが3割強は小児科からの移行をすすめている
- * 自施設内他科への移行が多く、移行先は成人診療科が多い
- 循環器内科をはじめとした成人期医療従事者との連携が進みつつあるが、施設間連携には課題が残る
特に、独立型小児病院では2/3が卒業年齢を設置しており連携体制の構築が必要
- * 専門施設としての役割を担う意向のある独立型小児病院もあった
- これらは他施設との併診を進めている施設であり、独立型小児病院でも多様な連携次第で解決法があり得る

結論

- * 今後、専門施設のあり方を議論する際には
循環器内科の参加だけでなく、
外科治療をはじめとした入院診療の実績も考慮すべきである
- * 小児科から専門施設への移行においては、
特に、独立型小児病院と他施設の連携体制整備が課題である

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

研究分担者 市田 露子

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。

日本循環器学会学術委員会成人先天性心疾患部会では、現在の問題点を明らかにし、今後の活動方針を検討した。

① 現在のACHD診療における循環器内科（医師）の問題点に関する意見

ACHD疾患に対する内科側の意識や関心の低く、循環器内科専門医のACHD知識・経験も低い。術後のACHDの心不全や不整脈に加え、妊娠出産もまた循環器内科医師にとっては大きな問題になっている

② ガイドラインについて

最近、改訂されたところで、早急の改定の

必要性はないが、状況に応じて予定より早く2-3年で改定することもありうる

2008年のACC/AHAガイドラインと比較すると大きく違う点が多々有り、今後大きく見直す必要がある可能性あり。ガイドラインのエビデンスレベルが低いため、今後、エビデンスを構築することが重要であり、このためには日循のサポート下に、大規模臨床研究の施行が必要である

③ 先天性心疾患の専修目標について

現状より高い専修目標になるように働きかける。専門医制度問題に関する要望書：修練目標の見直し (A, B) を理事長へ提出する教育システムとも関連するが、循環器専門医となるには先天性心疾患についての一定の修練体制の充実が求められる。これから専門医を目指すような若い医師をターゲットにして、循環器ネットワークの構築に携わっている各施設を含め主要な施設でのACHD診療を盛んにしてゆく。専門医試験問題における先天性心疾患の出題について先天性心疾患に対する十分な知識が求められることを明確にする。専門医試験問題はACHD領域では、CやDばかりで、問題数が少ない。

④ 教育セミナーについて

成人先天性心疾患学会との協同セミナーとして成人先天性心疾患学会と日本循環器学会での複数回の開催を促進する。日本循環器学会では学術委員会セッションあるいは教育セッション、モーニングレクチャー、meet the expert、co-medical sessionとして複数のテーマ（成人期の妊娠・出産、成人期の不整脈、肺高血圧、染色体異常、発達障害など）で開催するように、学術委員会に要望する。

⑤ コメディカルへのアプローチについて

チーム医療委員会との協同で、コメディカルへの教育（心電図・画像診断・看護など）を推進する。

今後の課題としては、

① 診療体制

循環器科ネットワークの拡大と構築、専門医制度/認定医制度（研修施設の条件としてのGUCH外来）を進める。

② 日循専門医制度

成人先天性心疾患学会学術集会の循環器関連学会への申請。日循専門医制度カリキュラムと専門医試験問題の検討を依頼する（ACHDを多くするように要望書）

③ 教育

成人先天性心疾患セミナーや学術集会への日循会員の参加。日循学術集会内に教育的なセミナーを継続的に構築。

④ 日循とJSACHDとの共同セッション（教育）成人先天性心疾患部会主催での以下のセッション開催

Meet the expert、モーニングレクチャー、委員会セッションなど

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。日循学術委員会成人先天性心疾患部会の設立は大きな一歩であり、今後も協力体制をとり、研究を進めていく。

F. 健康危険情報

G. 研究発表

1. 論文発表

1) 市田 藤子：心疾患をもつ乳幼児の日常生活

- 活の管理と指導 『今日の治療指針』2013
版 山口 徹、北原光夫、福井次矢編、
医学書院 1184-1185, 2013
- 2) 市田 蒨子：心筋症 周産期の画像診断
楠田 聡他 編『周産期医学 増刊号』
2013 ; 43 : 426-430 東京医学社、東京
 - 3) 市田 蒨子：先天性心疾患（内科）『今日の
治療指針 2014 年版』 医学書院、東京
411-412, 2014
 - 4) 市田 蒨子：先天性心疾患の低酸素発作『今
日の治療指針 2014 年版』 医学書院、
東京 1246-1247, 2014
 - 5) 市田 蒨子：パリーブズマブ投与の意義 小
児循環器科の立場から 楠田 聡編『RS
ウィルス感染症 x パリーブズマブ Data
Book』 2014:50-51 メディカルビュー社
大阪
 - 6) 市田 蒨子：わかる心電図—病態に迫る判
読のこつ— 心筋症 小児科診療
2013;76:1732-39
 - 7) 市田 蒨子：ハイリスク児へのRSウィル
ス感染予防 日本医事新報
2013;4676:31-35
 - 8) 市田 蒨子：先天性心疾患児の精神神経発
達 循環器内科 2014 ; 75 : 100-106.
 - 9) Bo Chang, Carlos Gorbea, George
Lezin, Lishen Shan, Norio Sakai,
Shigetoyo Kogaki, Takanobu Otomo,
Takeshi Okinaga, Akiko Hamaoka,
Xianyi Yu, Yukiko Hata, Naoki
Nishida, H. Joseph Yost, Neil E.
Bowles, Luca Brunelli, and Fukiko
Ichida. 14-3-3ε Gene Variants in a
Japanese Patient with Left Ventricular
Noncompaction and Hypoplasia of the
Corpus Callosum Gene. 2013 Feb
15;515(1):173-80.
 - 10) Hata Y, Mori H, Tanaka A, Fujita Y,
Shimomura T, Tabata T, Kinoshita K,
Yamaguchi Y, Ichida F, Kominato Y,
Ikeda N, Nishida N. Identification and
characterization of a novel genetic
mutation with prolonged QT syndrome
in an unexplained postoperative death
Int J Legal Med 2013 [Epub ahead
of print] DOI
10.1007/s00414-013-0853-4
 - 11) Matsuhisa H, Yoshimura N, Higuma
T, Misaki T, Onuma Y, Ichida F,
Oshima Y, Okita Y. Ventricular septal
dysfunction after surgical closure of
multiple ventricular septal defects.
Ann Thorac Surg. 2013;96:891-7.
 - 12) Horie A, Ishida K, Shibata K,
Taguchi M, Ozawa A, Hirono K,
Ichida F, Hashimoto Y.
Pharmacokinetic variability of
flecainide in younger Japanese patients
and mechanisms for renal excretion and
intestinal absorption *Biopharm Drug
Dispos.* 2013 Oct 28. doi:
10.1002/bdd.1877. [Epub ahead of
print]
 - 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, et al.: Clinical features of adult
patients with Eisenmenger's

- syndrome in Japan and Korea. *Int J Cardiol.* 167:205-9, 2013
- 14) Hirono K, Sekine M, Shiba N, Hayashi S, Nakaoka H, Ibuki K, Saito K, Watanabe, K, Ozawa S, Higuma T, Yoshimura N, Kitajima I, **Ichida F**. N-terminal pro-Brain Natriuretic Peptide as a Predictor of Reoperation in Children With Surgically Corrected Tetralogy of Fallot *Circ J* [Epub ahead of print] Dec 11, 2013
- 15) Mitani Y, Ohta K, **Ichida F**, Nii M, Arakaki Y, Ushinohama H, Takahashi T, Ohashi H, Yodoya N, Fujii E, Ishikura K, Tateno S, Sato S, Suzuki T, Higaki T, Iwamoto M, Yoshinaga M, Nagashima M, Sumitomo N. Circumstances and Outcomes of Out-Of-Hospital Cardiac Arrest in Elementary and Middle School Students in the Era of Public-Access Defibrillation *Circ J* 2014Jan 27. [Epub ahead of print]
- 16) Yamaguchi Y, Nishide K, Kato M, Hata Y, Mizumaki K, Kinoshita K, Nonobe Y, Tabata T, Sakamoto T, Kataoka N, Nakatani Y, **Ichida F**, Mori H, Fukurotani K, Inoue H, Nishida N. Glycine/serine polymorphism at position 38 influences KCNE1 subunit's modulatory actions on rapid and slow delayed rectifier K⁺ currents *Circ J*. 2014 Jan 11. [Epub ahead of print]
2. 学会発表
- 1) 市田 蒔子:ランチョンセミナー 先天性心疾患における肺血管拡張薬の効果 第 49 回日本小児循環器学会学術集会 2013. 7. 13 東京
- 2) 廣野 恵一、齋藤和由、渡辺一洋、小澤綾佳、仲岡英幸、伊吹圭二郎、市田 蒔子、芳村直樹、Dirk Foel. フォンタン手術適応患者におけるエンドセリンの動態. 第 49 回日本小児循環器学会総会・学術集会 2013 年 7 月 11 日 東京
- 3) 川名 泉、松井三枝、市田 蒔子: 診断別による成人先天性心疾患の心理行動的問題の特徴について. 第 10 回先天性心疾患心理研究会 2013.7.12 東京
- 4) Yoshimura N, Higuma T, Aoki M, Doki Y, Nakaoka H, Ibuki K, Ozawa S, Hirono K, Ichida F, Nakayama K, Okano T, Emoto N. Distinct expression of endothelin-1 and endothelin converting enzyme-1 in the lung of patients undergoing right heart bypass surgery. A preliminary study. 13th International Conference on Endothelin. 2013/9/11. Tokyo.
- 5) 市田 蒔子 招待講演 新生児開心術後の高次脳機能障害 日本臨床麻酔学会 第 33 回大会 2013.11.1 金沢
- 6) 川名 泉、松井三枝、市田 蒔子: 診断別による成人先天性心疾患の心理・行動の特徴とその関連要因の検討. 第 11 回先天性心疾患心理研究会 2013.12.14 千葉
- 7) 市田 蒔子: 特別講演 大人になりゆく君たちへ～心疾患児の発達障害について～全国心臓病の子どもを守る会 京都支部講演会 2013. 5. 12 京都市こど

もみらい館

- 8) 市田 露子：特別講演 心疾患児の発達障害 臨床発達心理士会・資格更新研修会
2013.10.20 東京
- 9) 市田 露子：シンポジウム診療体制：学会の取り組みの現状 日本循環器学会より 学術委員会 成人先天性心疾患部会の設立 第9回成人先天性心疾患セミナー 2013.10.19 大阪

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 薊子	先天性心疾患（内科）	山口 徹	今日の治療指針 2014年版	医学書院	東京	2014	411-412
市田 薊子	先天性心疾患の低酸素発作	山口 徹	今日の治療指針 2014年版	医学書院	東京	2014	1246-47

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 薊子	ハイリスク児へのRSウイルス感染予防	日本医事新報	4676	31-35	2013
市田 薊子	先天性心疾患児の精神神経発達	循環器内科	75	100-106	2014
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 Cardio	167	205-209	2013
Hata Y, Mori H, Tanaka A, Fujita Y, Shimomura T, Tabata T, Kinoshita K, Yamaguchi Y, Ichida F, Komiyama Y, Ikeda N, Nishida N.	Identification and characterization of a novel genetic mutation with prolonged QT syndrome in an unexplained postoperative death	Int J Legal Med			2013 [Epub ahead of print]

Matsuhisa H, Yoshimura N, Higuma T, Misaki T, Onuma Y, Ichida F, Oshima Y, Okita Y.	Ventricular septal dysfunction after surgical closure of multiple ventricular septal defects.	Ann Thorac Surg	96	891-7	2013
Horie A, Ishida K, Shibata K, Taguchi M, Ozawa A, Hirono K, Ichida F, Hashimoto Y.	Pharmacokinetic variability of flecainide in younger Japanese patients and mechanisms for renal excretion and intestinal absorption	Biopharm Drug Dispos.			2013 Oct 28 [Epub ahead of print]
Hirono K, Sekine M, Shiba N, Hayashi S, Naoka H, Ibuki K, Saito K, Watanabe, K, Ozawa S, Higuma T, Yoshimura N, Kitajima I, Ichida F.	N-terminal pro-Brain Natriuretic Peptide as a Predictor of Reoperation in Children With Surgically Corrected Tetralogy of Fallot	Circ J			[Epub ahead of print] Dec11,2013
Mitani Y, Ohtani K, Ichida F, Nii M, Arakaki Y, Ushinohama H, Takahashi T, Ohashi H, Yoda N, Fujii E, Ishikura K, Taikano S, Sato S, Suzuki T, Higaki T, Iwamoto M, Yoshinaga M, Nagashima M, Sumitomo N.	Circumstances and Outcomes of Out-Of-Hospital Cardiac Arrest in Elementary and Middle School Students in the Era of Public-Access Defibrillation.				Circ J. 2014 Jan 27. [Epub ahead of print]

成人に達した先天性心疾患の診療体制の確立に関する研究

「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ことが推測される。〔目的〕ACHD 患者の健康関連 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。今回は特に心不全の有用な臨床指標の一つである脳性ナトリウム利尿ペプチド（BNP）との関連を検討する。〔対象〕当科に予定（定期）外来受診した、または予定（計画）入院した 16 歳以上の ACHD 患者。〔方法〕日本人 ACHD 患者を対象に 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自己記入式質問票調査を実施し、同時に診療記録より臨床情報を得た。HRQOL 指標は SF-36 による身体的健康度（PCS）、精神的健康度（MCS）、社会的健康度（RCS）のサマリースコア、および 8 つの下位尺度（身体機能（PF）日常役割機能（身体）（RP）、体の痛み（BP）、全体的健康感（GH）、活力、社会生活機能、日常役割機能（精神）、心の健康）を用いた。対象患者の HRQOL 指標と国民標準値を 1 サンプルの t 検定により比較、さらに HRQOL 指標と BNP の関連を共分散分析により検討した。〔研究結果〕179 人（女 101 人、平均年齢 28.7 歳）から回答を得た。対象患者では日本人国民標準値に比べ有意に PCS は低下していた（ $p < 0.05$ ）、が、MCS、RCS は有意差はなかった。下位尺度では、PF、RP、GH は有意に低下、BP は有意に上昇していた（いずれも $p < 0.01$ ）。BNP の四分位が一つあがるごとに PCS は有意に低かったが、MCS、RCS は有意に高かった（beta 係数 = 2.71; $p < 0.01$, beta 係数 = 1.97; $p < 0.05$, beta 係数 = 2.83; $p < 0.05$ ）。〔結論〕日本人 ACHD 患者では国民標準に比べ身体的健康度は障害されていたが、精神的、社会的健康度は保たれていた。BNP は身体的健康度を反映するが、精神的および社会的健康度は反映せず、今後日本人 ACHD 患者の HRQOL の改善のためには精神的、社会的健康度も反映し、包括的に HRQOL を評価し得る新たな指標の解明が望まれる。

A. 研究背景と目的

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。

目的：本研究の目的は ACHD 患者の HRQOL を記述し、ACHD 患者の臨床的/社会的指標との関連を検討することである。今回は特に心不全の有用な臨床指標の一つである脳性ナトリウム利尿ペプチド (BNP) との関連を明らかにすることとした。

B. 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。

対象：当科に予定 (定期) 外来受診した、または予定 (計画) 入院した 16 歳以上の先天性心疾患を有する患者。

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、回収した。ま

た対象患者の調査時点の臨床的指標をCRFに記載した。以上から得られたACHD患者のHRQOL指標（身体的健康度（PCS）、精神的健康度（MCS）、社会的健康度（RCS）のサマリースコア、および8つの下位尺度（身体機能（PF）日常役割機能（身体）（RP）、体の痛み（BP）、全体的健康感（GH）、活力、社会生活機能、日常役割機能（精神）、心の健康））を記述した。各指標は国民標準値から求められたNormo-Based scoreを算出し、1サンプルのt検定を用いて国民標準値との差異を検討した。またACHD患者の臨床的/社会的指標としてBNPを求め、四分位で群分けし、年齢、性、疾患重症度（classification of Task Force 1 of the 32nd Bethesda Conferenceに基づく）、NYHA機能分類、術式（二心室修復、機能的修復術、Fontan手術、未修復）で調整し、HRQOL指標の関連を共分散分析で統計学的に検討した。

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理指針、独立行政法人等個人情報保護法に基づく追記事項をはじめとする本邦における法的規制要件を遵守し実施した。

C. 研究結果

179人（女101人、平均年齢28.7歳）より回答を得た。対象患者では日本人国民標準値に比べ有意にPCSは低下していた（ $p<0.05$ ）、が、MCS、RCSは有意差はなかった。下位尺度では、PF、RP、GHは有意に低下、BPは有意に上昇していた（いずれも $p<0.01$ ）。BNPの四分位が一つあがるごとにPCSは有意に低

かったが、MCS、RCSは有意に高かった（beta係数=2.71; $p<0.01$, beta係数=1.97; $p<0.05$, beta係数=2.83; $p<0.05$ ）。

D. 考察

これまで欧米を中心にACHDにおけるHRQOLに関する報告が散見されるが、日本人ACHDを対象としたまとまった報告はない。本研究は比較的多数の日本人ACHD患者におけるHRQOLを検討した初めての研究である。

今回の検討では国民標準に対し、日本人ACHD患者の身体的健康度は有意に低下していた。またBNPと有意な関連がみられた。BNPは平素から我々が心不全指標として用いている、容易に測定することができる有用な臨床的指標である。今回の研究で日本人ACHD患者において身体的健康度がBNPと関連があることが明らかとなり、BNPを指標とした患者管理は、日本人ACHD患者の身体的健康度の管理、改善にも反映される可能性が示唆された。

一方今回の検討では精神的、社会的健康度は国民標準値に比べ有意な差異はみられなかった。さらにBNPが高値の群で精神的、社会的健康度が良好であるという、一見奇異な結果となった。現時点ではその理由は明らかでないが、これまでも慢性疾患患者における比較的良好なHRQOLの背景には、患者の病状受容や到達目標の低い期待度などといった要素が影響している可能性が報告されており(1)、ACHD患者においても同様の要素が関連しているのかもしれない。

E. 結論

日本人 ACHD 患者では国民標準に比べ身体的健康度は障害されていたが、精神的、社会的健康度は保たれていた。BNP は身体的健康度を反映するが、精神的および社会的健康度は反映せず、今後日本人 ACHD 患者の HRQOL の改善のためには、精神的、社会的健康度をも反映し、包括的に HRQOL を評価し得る新たな臨床的指標の解明が望まれる。

F. 健康危険情報（省略）

G. 研究発表

論文発表：なし

学会発表：

安田謙二、大内秀雄、竹上未紗、根岸潤、
則武加奈恵、宮崎文、山田修、宮本恵宏、
白石公：BNP は日本人成人先天性心疾患患者の精神的、社会的健康度を反映しない。第16回日本成人先天性心疾患学会総会・学術集会。岡山，2014

H. 知的財産権の出願・登録状況（予定を含む。）

現時点でなし。

I. 参考文献

1. Schaefer C, von Rhein M, Knirsch W, Huber R, Natalucci G, Caffisch J, et al. Neurodevelopmental outcome, psychological adjustment, and quality of life in adolescents with congenital heart disease. *Developmental medicine and child neurology*. 2013;55:1143-9.

成人先天性心疾患の診療体系の確立に関する研究

研究分担者 池田智明 三重大学大学院医学系研究科 生命医科学専攻 病態解明医学講座
生殖病態生理学分野(産婦人科) 教授

研究要旨

我が国における先天性心臓病を持つ女性の妊娠・出産は年間約 3000 件とされている。成人先天性心疾患を持つ女性が妊娠・出産・流産するにあたりどのような診療体系でおこなわれているか、どのような合併症が発症しているか現状を把握し、将来の診療体系構築に役立てる。

A. 研究目的

近年の医療の進歩により本邦の成人先天性心疾患の患者数は飛躍的に増加している。また生殖医療の進歩により妊娠率も高まり、これは心臓病を持つ女性においても例外ではない。我が国での出産は年間約 105 万件でそのうち先天性心臓病を持つ女性の出産は約 3000 件と推測されている。

妊娠中は血栓が形成されやすく、血圧、心拍量、心拍数が増加し不整脈も発症しやすい。先天性心臓病を持つ女性の妊娠・出産は既存の心臓病に対して上記の負荷が加わるため循環器系合併症の発症頻度が高い。今回の研究の目的は①心臓病を持つ女性の妊娠・出産・流産に関する現状調査を行い、将来のガイドライン作成、多施設共同研究に役立つ臨床データを集積すること、②先天性心臓病を持つ女性が妊娠・出産を行うにあたり望ましい診療体系を検討することの 2 点である。

B. 研究方法

産婦人科、循環器内科、小児循環器科医師で構成される検討委員会にて対象疾患、登録項目、解析法に関する検討会を開催しスケジュールを下記とした。

年	月	
2013	8	対象疾患、登録項目の選定
	10	登録システムの検討
	12	登録施設、登録期間の選定
2014	2	榊原記念病院倫理委員会提出 倫理委員会承認後
	3	登録依頼文発送
2014	4	登録開始

対象疾患、登録項目の検討:本邦の成人先天性心疾患は小児循環器医が主に診療を行っているが、循環器内科医が主に診療している施設があることを考慮し両者が入力しやすく、分かりやすい疾患分類、登録項目をあげることが目標にした。

登録システムの検討:WEB を用いた入力システムで、個人情報管理に配慮したシステムの導入を検討する。登録方法が簡便で入力ミスが発生しないシステムを導入する。

登録施設の選定

本邦の成人先天性心疾患を持つ患者の妊娠・出産が1年間に 3000 件であることを考慮し、そのうち約 10%の妊娠・出産に関する情報を得る事を目標に登録施設を選択する。中等度、高度の循環器疾患を合併した妊婦の情報を得るため、症例数の比較的多い、大学、周産期施設を登録施設に選定し倫理委員会承認後、文書で施設長(担当部署の長)に登録趣旨の同意を得る。

(倫理面への配慮)

患者の個人情報特定されないように連結可能匿名化の手法を用いる。榊原記念病院の倫理委員会承認後に登録を開始する。(資料1)

C. 研究結果

対象疾患は下記とする。

資料2参照

先天性心疾患、大動脈疾患、弁膜症、心筋症、機械弁、肺高血圧症、虚血性心疾患、不整脈、川崎病。

登録項目

産婦人科関連

厚生労働科学研究費補助金（難治性疾患克服研究事業）
分担研究報告書

不妊治療、流産、分娩、に関する基本的情報
産科合併症

内科関連項目

担当診療科
薬剤、酸素投与 NYHA 分類 酸素飽和度値
心血管合併症
カテーテル治療歴
妊娠前の最終手術治療
心エコー検査所見

登録システムの検討

メディカルトリビューン社と協力し、WEB 登録で個人情報管理が現在の臨床研究指針と照らし合わせて十分に行えるシステムを作成した。入力者は患者イニシャル、疾患名、年齢から本人を特定できるが、事務局含め、外部者は情報を得ることができない。資料1に詳細を示す。

登録期間

平成 26 年 4 月～平成 29 年 3 月の 3 年間

平成 26 年 2 月に榊原記念病院倫理委員会にて審議を行う予定である。

倫理委員会にて承認後、登録依頼を平成 26 年 3 月に各施設に発送する予定である。

D. 考察

医療の進歩とともに先天性心臓病患者の数は増加してきている。妊娠・出産数も増加しているが、本邦において、登録事業は行われていなかった。そのため詳細な合併症や、診療体系における問題点も整理されていない。本研究はその登録をまず、全体の 10% 程度を把握する事とし、中等度、高度の循環器異常を抱える成人先天性心疾患患者に焦点をあてる。結果が整理されると、今後のガイドライン作成や、多施設共同研究の糸口になると思われる。

E. 結論

成人選定性心疾患及びその他の心臓病を有する女性の妊娠・出産に関する現状を調査するシステム構築に関する研究を行った。現在、榊原記念病院倫理委員会に

提出前であり、平成 26 年 4 月より登録が開始される予定である。3 年間の登録期間を設けている。成人先天性心疾患を有する女性の妊娠・出産に関する診療体系、循環器合併症、産科合併症など診療に関する全貌が明らかとなり、この分野の患者さまの妊娠・出産に関する疑問に多く答える材料を含んでおり、貴重な研究である。

F. 健康危険情報

とくになし

G. 研究発表

1. 論文発表

原著論文

- 1) S Katsuragi, C Kamiya, K Yamanaka, R Neki, T Miyoshi, N Iwanaga, C Horiuchi, H Tanaka, J Yoshimatsu, K Niwa, T Ikeda. Risk factors for maternal and fetal outcome in pregnancy complicated by Ebstein anomaly. Am J Obstet Gynecol, Nov;209(5):452.e1-6,2013.
- 2) S Katsuragi, R Neki, J Yoshimatsu, T Ikeda, H Morisaki, T Morisaki. A aortic dissection (Stanford type B) during pregnancy J Perinatol,33(6);484-5,2013.

2. 著書・総説

1. 桂木真司 心疾患患者の妊娠・出産と心不全 Current Therapy 2013 Vol.31 No4 382-388
2. 桂木真司 肺高血圧に合併する妊娠肺高血圧症の臨床 2013 311-322

3. 学会発表

1. 桂木真司、神谷千津子、山中薫、根木玲子、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総会・学術集会 1.19-20/13 東京

厚生労働科学研究費補助金（難治性疾患克服研究事業）
分担研究報告書

2. 桂木真司、神谷千津子、高木弥栄美、山中薫、根木玲子、三好剛一、小林良成、堀内縁、岩永直子、大郷剛、中西宣文、池田智明、吉松淳「アイゼンメンジャー症候群合併妊娠」第15回日本成人先天性心疾患学会総会・学術集会 1.19-20/13 東京

3. 堀内縁、神谷千津子、岡本敦子、田吹邦雄、井出哲弥、小林良成、三好剛一、岩永直子、山中薫、桂木真司、根木玲子、吉松淳、池田智明「Jatene術後合併妊娠の検討」第15回日本成人先天性心疾患学会総会・学術集会 ポスターセッション座長 1.19-20/13 東京

4. 桂木真司「胎児心拍数波形の分類に基づく分娩時胎児管理」京都看護助産学校助産師科特別講義 1.28/13 京都

5. 桂木真司、神谷千津子、高木弥栄美、山中薫、根木玲子、三好剛一、小林良成、堀内縁、岩永直子、大郷剛、中西宣文、池田智明、吉松淳
アイゼンメンジャー症候群合併妊娠 日本周産期・新生児学会 7.14-16/13 横浜

6. 桂木真司、根木玲子、山中薫、三好剛一、堀内縁、岩永直子、田中博明、岡本敦子、田吹邦夫、井出哲也、田中佳代、池田智明、丹羽公一郎、吉松淳 エプスタイン奇形合併妊娠における母体予後 日本周産期・新生児学会 7.14-16/13 横浜

7. 桂木真司、根木玲子、山中薫、三好剛一、堀内縁、岩永直子、田中博明、岡本敦子、田吹邦夫、井出哲也、田中佳代、池田智明、吉松淳
妊娠・産褥期の脳卒中 日本周産期・新生児学会 7.14-16/13 横浜

8. Katsuragi S, Yoshihiro Miyamoto, Jun Yoshimatsu, Ryo Suzuki, Chikara Kihira, Tomoaki Ikeda. "Gender difference in the influence of birth-weight on metabolic syndrome in 40 to 69 year old Japanese" 40th Annual Meeting of the Fetal and Neonatal Physiological Society

9.1-4/13 Puerto Varas, Chile

(発表誌名巻号・頁・発行年等も記入)

H. 知的財産権の出願・登録状況

なし

1. 特許取得

なし

2. 実用新案登録

なし

3. その他

資料

資料1 登録システム概略

資料2 登録用紙

資料3 心臓病のこどもを守る会

心臓病を持つ女性の分娩施設開設(スライド)

資料4 心臓病のこどもを守る会

心臓病を持つ女性の分娩施設開設(文章)

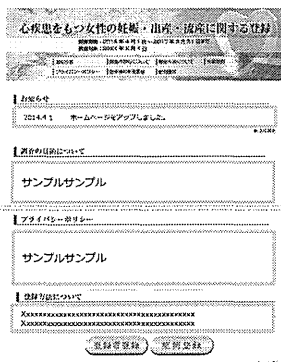
心疾患をもつ女性の 妊娠・出産・流産に関する登録 システム登録について

◆登録方法

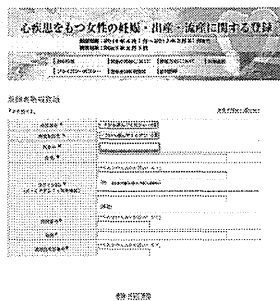
Internet Explorer等のブラウザを起動しアドレスの枠に【 <https://www.cardiac-preg.jp> 】をすべて入力し、【Enter】を押してください。（暗号化するためhttps:で始まります）

<https://www.cardiac-preg.jp>

【1.トップページ】



【2.登録者登録ページ】



【4.新規患者登録ページ】



【5.ログイン後症例一覧ページ】



【3.ログインページ】



◆セキュリティ対策

サーバーのセキュリティ対策

情報漏えい、サイト改ざん、ウィルス感染、不正アクセス、メールリレーについて、
 随時アラートチェックと1日1回のログチェックを行う。

バックアップサーバーを設置（2台稼働）

通信について

HTTPS通信を使用

WebサーバとWebブラウザ間の通信データを暗号化する。
 プライバシーに関わる情報や秘密事項などを安全に送受信し、
 通信経路上での盗聴や第三者によるなりすましを防止する。



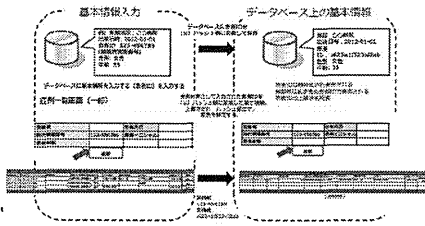
院内管理番号と患者姓名の連結可能匿名化

元のデータから一定の計算手順に従ってハッシュ値と呼ばれる擬似乱数を求め、その値によって元のデータを置き換える。パスワードの保管などでよく用いられる手法を使用する。

院内管理番号や患者姓名などをシステムに保存する際、院内管理番号や患者姓名そのものではなくハッシュ値に置き換えシステムに保存し、認証の際には入力値のハッシュ値と比較する手法を用いる。
 もし、第三者がハッシュ化された院内管理番号や患者姓名データベースを不正に取得しても、院内管理番号や患者姓名などそのものを得ることはできない。暗号学的ハッシュ関数は情報セキュリティ分野で様々な利用されており、特にデジタル署名、メッセージ認証符号 (MAC)、その他の認証技術で使われている。

連結可能匿名化：患者IDのハッシュ化

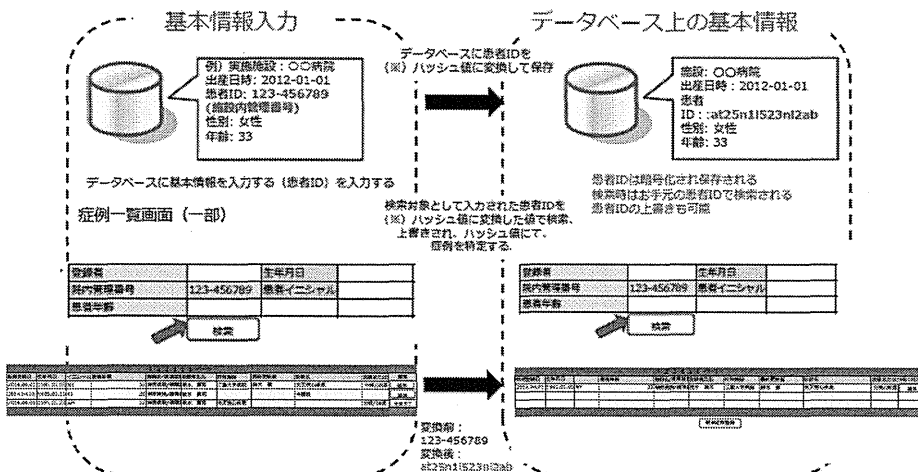
ハッシュ関数とは、ある入力値をハッシュ関数を使って計算した値をハッシュ値という。ハッシュ値の特徴として、入力値の長さによらず固定長のデータとなる。また、入力値・ハッシュ関数が特定されても、入力値を特定できないという特徴があり、プログラムの世界では、データの一意性を保ちつつ、データ自身を隠蔽するために、よく使われます。



連結可能匿名化：患者IDのハッシュ化

※ ハッシュ値とは・・・

ある入力値をハッシュ関数を使って計算した値をハッシュ値という。ハッシュ値の特徴として、入力値の長さによらず固定長のデータとなる。また、入力値・ハッシュ関数が特定されても、入力値を特定できないという特徴があり、プログラムの世界では、データの一意性を保ちつつ、データ自身を隠蔽するために、よく使われます。



◆入力項目

【患者基本情報】

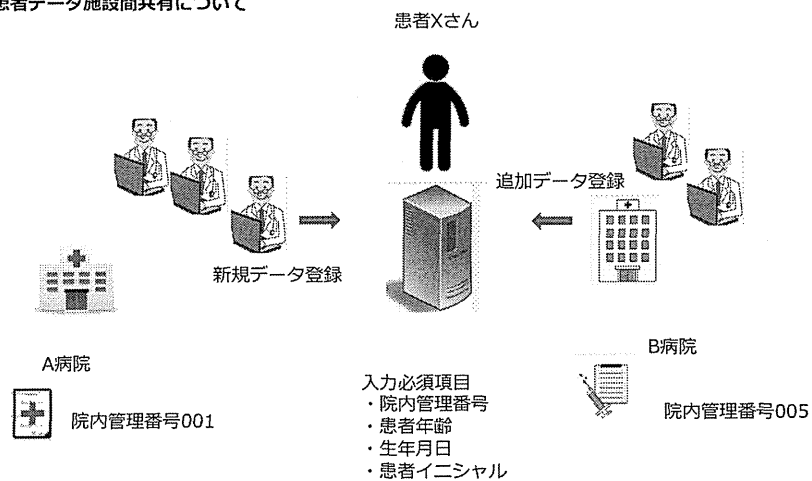
- ・院内管理番号
- ・登録者氏名
- ・患者年齢
- ・生年月日
- ・患者イニシャル
- ・循環器管理科
- ・情報共有施設

【症例情報】

- ・心血管疾患診断名および診断時期
- ・リスク因子、家族歴、既往歴、妊娠・分娩歴、不妊治療歴、治療薬
- ・NYHA分類、BNP値
- ・妊娠前・妊娠中・産褥期の心血管合併症
- ・流産・分娩情報
- ・妊娠前～産褥期1か月の心エコー

※詳細項目別紙参照

◆患者データ施設間共有について



- ・院内で検索する場合は院内管理番号、生年月日、患者イニシャルで検索する。
- ・施設間情報共有は他施設共有にチェックを入れた患者のみ指定施設と共有する。
- ・他施設共有患者の検索は院内管理番号が未登録の場合は生年月日、患者イニシャルで検索する。
- ・症例の重複を避けるため、新規患者の登録時、他施設にて施設間共有済として登録済みの患者については、「患者年齢、生年月日、患者イニシャルが一致しています」とアラートが出る。