

## 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、患者にと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, 白井文晶, 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. 15<sup>th</sup> 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. 15<sup>th</sup> 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.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,西裕太郎,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. 6<sup>th</sup> 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. 6<sup>th</sup> World Congress Paediatric Cardiology & Cardiac Surgery. 2013.2.21. Cape Town, South Africa.
625. Niwa K, Warnes C. Peripartum management in heart disease. 6<sup>th</sup> World Congress Paediatric Cardiology & Cardiac Surgery. 2013.2.21. Cape Town, South Africa.
626. Niwa K. Acute and long term management of Kawasaki disease. 9<sup>th</sup> 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. 61<sup>th</sup> 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 カンファランス. 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 3<sup>rd</sup> 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。