

**(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**

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

**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、東京大学医学部付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<sup>1, 2</sup>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<sup>3</sup>。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<sup>4</sup>。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心得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<sup>5,6</sup>。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、ファロー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 症例を超える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

## 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

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もつながり、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

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 of regional adult congenital heart disease centers in japan. *Circ J.* 2011;75:2220-2227

5. 八尾 厚史, 落合 亮, 小室 一. 成人先天性心疾患の診療体制の確立 成人先天性心疾患患者の診療体制の移行 小児科から循環器内科へ (transition/transfer). *循環器専門医*. 2013;21:213-219

6. 八尾 厚史, 落合 亮. 【成人の先天性心疾患の現状を識る-診療体制から治療まで-】 識る成人先天性心疾患の診療体制 特に循環器内科医の役割に関する最近の動向. *Heart View*. 2013;17:976-981