

平成25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

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。

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

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

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。

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、学術集会委員会に要望する。

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、

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。

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(A CHDを多くするように要望書)

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。

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) 市田路子：心疾患をもつ乳幼児の日常生

- 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 路子：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 路子：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 路子：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 路子：パリビズマブ投与の意義 小
児循環器科の立場から 楠田 聡編 『RS
ウィルス感染症×パリビズマブ Data
Book』 2014:50-51 メディカルビュー社
大阪
- 6) 市田 路子：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 路子：ハイリスク児へのRSウイル
ス感染予防 日本医事新報
2013;4676:31-35
- 8) 市田 路子：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
E, 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 路子: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 路子、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 路子: 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 路子 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 路子: 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 路子: 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 蒞子：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 蒞子：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