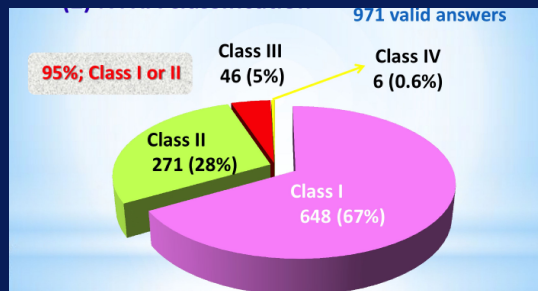
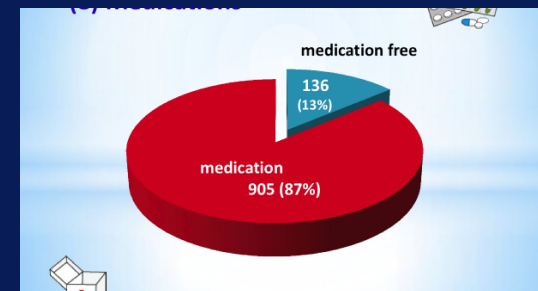


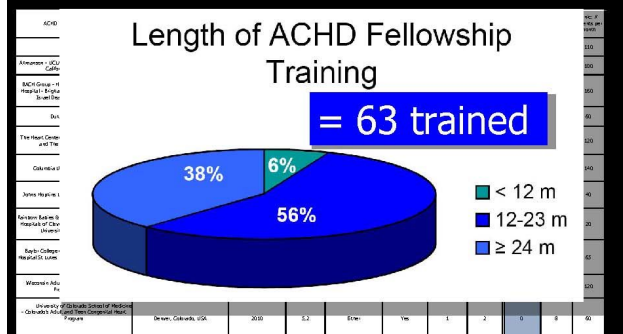
## NYHA 心機能分類



## 投薬



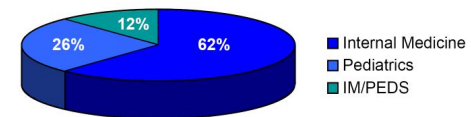
## US ACHD Fellowship Programs and Graduates



By courtesy of Drs Aboulhosn J & Daniels C

1987-2011 = 63

## ACHD Fellowship Graduates Cardiology Background

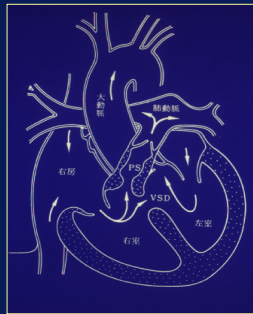


The majority of fellows followed an IM cardiology prior to fellowship

□ □ □ □ □ □ □ Daniel CJ et al

## フォロー四徴症 全先天性心疾患の10%

- 1) 肺動脈狭窄
  - 2) 心室中隔欠損
  - 3) 大動脈騎乗
  - 4) 右室肥大
- 手術
- 肺動脈形成 (狭窄解除)
  - 右室流出路拡大 (パッチ)
  - 心室中隔欠損パッチ閉鎖



## TOF術後遠隔期の心臓の状態

308名 (A群:122名 (年齢:29±12歳), B群186名 (年齢:23±8.7歳))

	A 群	B 群	P value
NYHA (I/II)	47/7 (87%)	86/11 (88.7%)	.77
心胸郭比 (%)	36-71, 54.1	41-67, 53.7	.63
不整脈 (あり/無し)	9/96 (8.6%)	11/147 (7.0%)	.63
心臓薬剤服薬	7/37 (15.9%)	13/87 (13%)	.64
心内膜炎	1/52 (1.9%)	0/79 (0)	.22
失神	3/45 (6.3%)	0/78 (0)	.03

Niwa K. Cardiol Young 2001; 11: 38

## TOF術後遠隔期の社会生活

308名 (A群:122名 (年齢:29±12歳), B群186名 (年齢:23±8.7歳))

	A 群	B 群	P	一般
教育、高校卒業 (yes/no)	55/3 (94.8%)	85/5 (94.4%)	.92	95.1% (20-24y) 94.1% (25-29y)
就業 (yes/no)	48/6 (88.9%)	66/25 (72.5%)	.02	72.7% (20-24y) 80.3% (25-34y)
既婚率 (yes/no)	39/25 (60.9%)	16/74 (17.8%)	<.0001	6.5% (20-24y) 31.6% (25-29y)
出産 (yes/no)	15/14 (51.7%)	11/33 (25%)	.02	
身障者手帳 (yes/no)	17/23 (42.5%)	38/52 (42.2%)	.98	
生命保険 (yes/no/denied)	40/10/4 (74.1%)	33/33/19 (38.8%)	<.0001	60.8% (20-29y)

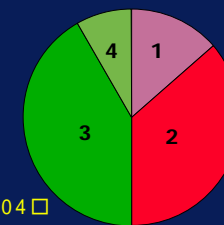
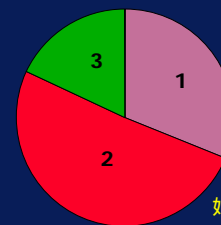
Niwa K. Cardiol Young 2001; 11: 38

## あなたは手術の時に付いた傷に対し 現在どのように感じていますか?

- 1 まったく気にならない
- 2 ほとんど気にならない
- 3 少し気になる
- 4 大変気になる

男性 (46人)

女性 (92人)



姫野.2004

## ガイドライン

### 日本循環器学会

- 1, 成人先天性心疾患診療ガイドライン(2011年改訂版)
- 2, 心疾患患者の妊娠・出産の適応、管理に関するガイドライン(2010年改訂版)
- 3, 先天性心疾患術後遠隔期の管理・侵襲的治療に関するガイドライン(2012年改訂版)

### 日本小児循環器学会

- 1, 小児心疾患と成人先天性心疾患における感染性心内膜炎の管理、治療と予防ガイドライン

### Canadian Cardiovascular Society

- 1, Conference on the management of adult with congenital heart disease 2009

## 教育

- 1, 循環器内科成人先天性心疾患ネットワーク症例検討会(1回/年)
- 2, 成人先天性心疾患セミナー(2回/年)
- 3, 成人先天性心疾患カンファレンス(4回/年)
- 4, 日本循環器学会,心エコー図学会:教育セミナー、joint session
- 5, 日本心臓病学会:教育セミナー、co- medical session
- 6, 日本成人先天性心疾患web pageでの、Q and A
- 7, 教科書(text book)

## Specialization, Subspecialization, and Subsubspecialization in Internal Medicine

Christine K. Cassel, M.D., and David B. Reuben, M.D.  
NEJM March 24, 2011 1169-1173.

The American Board of Internal Medicine (ABIM) is adding new subspecialties. Specifically, in the past 2 years the ABIM has launched certification in the fields of hospice and palliative care and advanced heart.

The ABIM has also approved the subspecialty of Adult Congenital Heart Disease and to move forward to

Board certificated ACHD specialists will be established in these 2-3 years.

By courtesy of Drs Aboulhoun J & Daniels C

News Release: ABMS Announces Certification in New Subspecialty Adult Congenital Heart Disease

ABMS Media Contact:  
Lori Baska  
(312) 436-2626  
lbaska@abms.org

See complete list of specialty and subspecialty certification:

**ABMS Announces Certification in New Subspecialty: Adult Congenital Heart Disease**

CHICAGO - December 5, 2012 - The American Board of Medical Specialties (ABMS) announces the creation of physician certification in a new subspecialty, Adult Congenital Heart Disease (ACHD). The ABMS Board of Directors and ABMS Reserved Powers Board approved the subspecialty at its September 2012 meeting. The subspecialty will be offered by the American Board of Internal Medicine (ABIM) and will create a pathway for certification for cardiologists previously certified by either the ABIM or the American Board of Pediatrics (ABP) with the expectation that the certification exam will be available within the next three years. The Accreditation Council for Graduate Medical Education (ACGME) will be approached to develop accreditation standards for training programs very shortly.

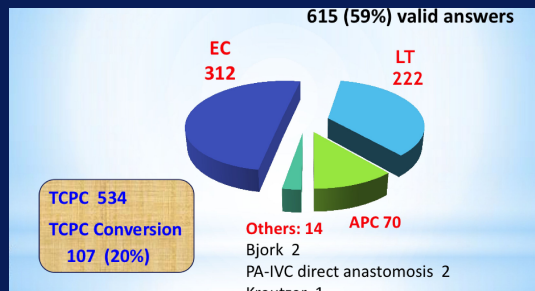
"Children who suffer from Pediatric Congenital Heart Disease are now surviving into adulthood, with specialized medical needs that will be best met by trained specialists in Adult Congenital Heart Disease noted Eric Hornow, MD, FACP, ABIM, Chief Medical Officer. "This new subspecialty will enable patients to identify these clinicians with the competence and skill necessary to deliver quality care."

The ACHD subspecialty will:

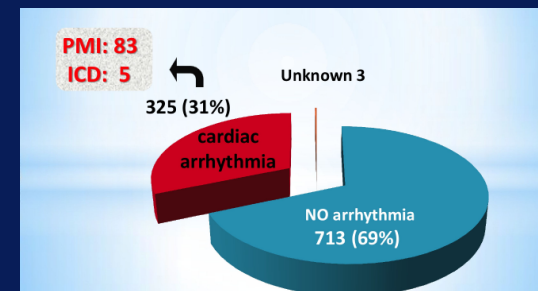
- Meet the needs of the growing population of adults with congenital heart disease by ensuring there are enough physicians with the appropriate training to care for them in a consistent and comprehensive manner that is in compliance with recently published guidelines.
- Enable adult congenital heart specialists to work in an environment that specializes in caring for the patient population and provides a mechanism for transition of care from adolescence to adulthood that would eliminate gaps in medical care.
- Develop well-defined training pathways for internal and pediatric medicine cardiologists through the ABIM and the ABP. These pathways would culminate in a final common exam and subspecialty certification available.

General Certifications	Subspecialty Certifications
American Board of Family Medicine	Adolescent Medicine Geriatric Medicine Hospice and Palliative Medicine Sleep Medicine Sports Medicine
American Board of Internal Medicine	Adolescent Medicine <b>Adult Congenital Heart Disease*</b> Allergic Immunology and Immunodeficiency Cardiology Cardiovascular Disease Clinical Cardiac Electrophysiology Clinical Cardiac Electrophysiology Endocrinology, Diabetes and Metabolism Dermatology Genetic Medicine Hematology Hospice and Palliative Medicine Infectious Disease Interventional Cardiology Medical Oncology Nephrology Pulmonary Disease Rheumatology Sleep Medicine Sports Medicine Transplant Hepatology
American Board of Medical Genetics	Clinical Biochemical Genetics* Clinical Cytogenetics* Clinical Genetics (MC)* Clinical Molecular Genetics*
	Medical Biochemical Genetics Molecular Genetic Pathology

## Fontan手術のタイプ分類□



## 不整脈□



## 63歳男性 ファロー四徴□

40週, 3200g, 正常産.(1950 DOB) □  
 生下時よりチアノーゼを指摘。□  
 5歳. チアノーゼ増強. A病院にて, 姑息的に大動脈肺動脈吻合術. □  
 チアノーゼ軽減するが, 歩行時の息切れ, 発育の遅れを認めて□  
 いた. 投薬は無かったが, 学校では, 体育は見学. □  
 20歳. 心臓カテテル検査. 心内修復術を受ける. □  
 高校卒業後, 就職(家具製作). □  
 24歳 結婚. 3人子どもをもつ. 特に, 病気は意識せず経過. 生命, 疾病保  
 険は加入出来ず. □  
 50歳. 息切れが強くなり来院. 心拡大, 心房細動. 胸水貯留. 電氣的除細  
 動. 抗心不全, 抗凝固療法. 左肺動脈低形成. 高度肺動脈弁逆流. □  
 51歳. 再手術(肺動脈弁置換術+maze手術, 右室流出路冷凍凝固術). □  
 その後, 強心薬, 利尿薬, ACE阻害薬, Beta 遮断薬. □  
 56歳. 妻, 乳ガンにて死去. 57歳. 孫, 生まれる. □  
 62歳 四人目の孫, 生まれる. □  
 障害者認定(1級) □  
 □  
 □

## 成人先天性心疾患の今後の方向性と課題 □

1. 複雑先天性心疾患も, 成人期の問題点は, 心不全, 不整脈, 血栓塞  
 栓, 肝腎疾患の合併, 突然死, 再手術, 社会精神的問題などであり,  
 循環器科医のさらなる参加が必要. □
2. 問題点の解析, 病態解明に関する研究の推進. □
3. 専門医制度の構築. □
4. 成人先天性心疾患登録制度の推進. □
5. 成人先天性心疾患のチーム診療システム(循環器科, 循環器小児科,  
 心臓血管外科, 内科専門医, 産婦人科, 麻酔科, 新生児科, 看護師)  
 と病診連携を含めた診療ネットワークの構築(web症例検討). □
6. 医療者の教育, 研修(学会を中心とするセミナー, 教育講演, e-  
 learning, hands-onセミナーなど). □
7. 診療ネットワークの構築(国内, アジア, 世界). □
8. 患者グループとの交流, 教育(重複障害の問題). □
9. □日本循環器学会学術委員会, 成人先天性心疾患部会, 日本心臓病学  
 会, ACHD設立準備委員会, 日本成人先天性心疾患学会による教育,  
 診療体制の構築 □

## 社会的自立

就職・進学  
発達障害  
合併症  
ハンディキャップ

結婚  
妊娠・出産

社会保障  
保険

## 患者移行、移行外来について 循環器小児科 vs 循環器科 vs 成人先天性専門医

	循環器小児科	循環器科
CHD の知識、興味	十分	乏しい
成人の病気の知識	乏しい	十分
外来	小児科	内科
病棟	小児病棟	内科病棟
標榜科への抵抗感	大きい	殆どない
医者の絶対数	少ない	多い
総合的な診療	小児科的広範囲診療	専門的診療
診療方法	両親に話す	本人に話す

小児科、循環器科を問わず、  
成人先天性疾患を専門とする医師、医療スタッフが不可欠

## 移行外来

### 千葉県循環器病センターACHD診療部 2010年1月-2010年12月 初診 (>15歳)

113名； 女性63名(56%)  
年齢：10代30(27%)、20代52(46%)、30代13(12%)、40  
(4%)、50代以上13(12%) 平均年齢28±14歳  
修復術後64(57%)、姑息術後5(4%)、手術未施行44(39%)

#### 疾患

心室中隔欠損23、ファロー四徴21、心房中隔欠損16、完全大  
管転位8、房室中隔欠損6、弁膜症6、単心室6、Ebstein病4、  
三尖弁閉鎖4、川崎病3、修正大血管転位3  
(Fontan循環13、内臓心房錯位症候群7)

#### 受診理由

管理移行57(50%)、セカンドオピニオン42(37%、県外18)、  
健診4(4%)、妊娠の可否の相談 5(県外)

## 身体障害者認定/年金

## 成人先天性心疾患の心機能、症状、治療口

	チアノーゼ型 (n=13)	非チアノーゼ型 (n=102)	総計 (n=115)	一般
心機能程度 (NYHA-I/II/III-IV)	7/6 (54%)	101/1 (99%)	108/7 (94%)	
症状：有	12 (92%)	51 (50%)	63 (55%)	
入院(心臓関連)：有	9 (69%)	50 (49%)	59 (51%)	
投薬：有	10 (77%) (不明 3)	43 (42%) (不明 13)	53 (46%) (不明 16)	

(Niwa K, et al. J Cardiol 2002; 39: 259-66)

口

## 先天性心疾患口障害の程度、状態口

口

### 1 級口

口病状(障害)が重篤で安静時においても、常時心不全の症状(NYHA 心機能口分類クラス )を有し、かつ、一般状態区分表のオに該当するもの口

### 2 級口

口口、異常検査所見が2 つ以上及び病状をあらゆる臨床所見が5 つ以上あり、かつ、一般状態区分表のウ又はエに該当するもの口

口 Eisenmenger 化(手術不可能な逆流状況が発生)を起こしているもので、口口口かつ、一般状態区分表のウ又はエに該当するもの口

### 3 級口

口口、異常検査所見のC、D、Eのうち1 つ以上の所見及び病状をあらゆる臨床口口口所見が1 つ以上あり、かつ、一般状態区分表のイ又はウに該当するもの口

口、肺体血流比1.5 以上の左右短絡、平均肺動脈収縮期圧50 mmHg 以上のもので、かつ、一般状態区分表のイ又はウに該当するもの口

## 心疾患による障害の程度口

### 一般状態区分表口

口無症状で社会活動ができ、制限を受けることなく、発病前と同等にふる口まえるもの口

口I 程度の症状があり、肉体的活動は制限を受けるが、歩行、軽労働や産婦は口できるもの 例えは、軽い家事、事務など口

口ウ歩行や身のまわりのことはできるが、時に少し介助が必要なこともあり、口軽労働はできないが、日中の50 %以上は総動しているもの口

口エ身のまわりのある程度のことではできるが、しばしば介助が必要で、日中口の50 %以上は就床しており、自力では屋外への外出等がほぼ不可能とな口ったもの口

口オ身のまわりのこともできず、常に介助も必要とし、毎日就床を強いられ、口活動の範囲がおおむねベッド周辺に限られるもの口

口

### 区分身体活動能力口

口 6Mets 以上口

口 4Mets 以上6Mets 未満口

口 3Mets 以上4Mets 未満口

口 2Mets 以上3Mets 未満口

口 2Mets 未満口

Mets とは、代謝当量をいい、安静時の酸素摂取量(3.5 ml / kg 体重 / 分)を1Metsとして活動時の酸素摂取量が安静時の何倍かを示すものである。口

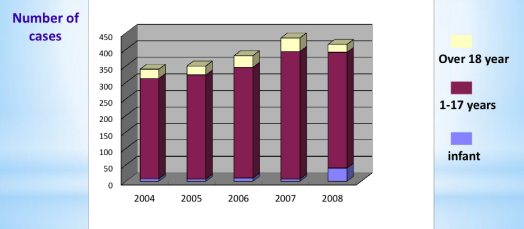
## 身体活動能力質問表口

MET : metabolic equivalent 代謝当量: 安静時の酸素摂取量(3.5 ml/kg 体重 / 分)を口1 METとして活動時の酸素摂取量が安静時の何倍かを示し、活動強度の指標として用いる。口

1 寝、楽に限れますか	(1MET以下)
2 膝にこたっているときですか	(1MET以下)
3 一人で食事や洗面ができますか	(1.6METs)
4 トイレは一人で楽にできますか	(2METs)
5 置換えが一人で楽にできますか	(2METs)
6 家事や掃除ができますか	(2~3METs)
7 自分でフンを敷けますか	(2~3METs)
8 ぞうきんがけはできますか	(3~4METs)
9 シャワーをあびても平気ですか	(3~4METs)
10 ラジオ体操をしても平気ですか	(3~4METs)
11 健康な人と同じ速度で平地を100~200m歩いても平気ですか	(3~4METs)
12 軽い山登り(草むしりなど)をしても平気ですか	(4METs)
13 一人で風呂に入れますか	(4~5METs)
14 健康な人と同じ速度で階段を登っても平気ですか	(5~6METs)
15 軽い農作業(庭掃除など)はできますか	(5~7METs)
16 平地を急いで200m歩いても平気ですか	(6~7METs)
17 湯かきができますか	(6~7METs)
18 テニス(又はテニス)をしても平気ですか	(6~7METs)
19 ジョギング(時速8km程度)を300~400m/ても平気ですか	(7~8METs)
20 水泳をしても平気ですか	(7~8METs)
21 なわとびをしても平気ですか	(8METs以上)

## Fontan手術数□

from 2004 to 2008



## Fontan術後經過年数□

606 (58%) valid answers

