

厚生労働科学研究費補助金

循環器疾患・糖尿病等生活習慣病対策総合研究事業

「成人先天性心疾患の診療体系の確立に関する研究」

小児科における成人先天性心疾患診療と小児科からの移行に関する全国実態調査

主任研究者	白石 公	国立循環器病研究センター	小児循環器診療部	部長
分担研究者	賀藤 均	国立成育医療研究センター	循環器科	病院長
	市田 落子	富山大学附属病院	小児循環器内科	診療教授
	八尾 厚史	東京大学 医学部	保健・健康推進部健康管理室	講師
	丹羽 公一郎	聖路加国際病院	心血管センター	特別顧問
	中西 敏雄	東京女子医科大学病院	循環器小児科	教授
研究協力者	落合 亮太	東京女子医科大学	看護学部	講師
		現 横浜市立大学	医学部看護学科	准教授
	犬塚 亮	東京大学医学部附属病院	小児科	講師
	秋山 直美	東京女子医科大学病院	看護部	

研究要旨

全国の主要な小児科における成人先天性心疾患診療と、成人に伴う小児科からの移行の実態を明らかにすることを目的に、日本小児循環器学会が定める日本小児循環器学会専門医制度における修練施設/修練施設群 44 施設・38 群、日本小児総合医療施設協議会会員施設、計 149 施設を対象に、自記式質問紙調査を行い、113 施設から回答を得た(回収率 75.8%)。

分析の結果、年間外来患者数 200 名以上の施設が 26 施設(23.0%)ある一方、患者数が 50 名以下の施設が 48 (42.9%)あること、年間入院件数が 50 件以上の施設は 8 施設に限られ、61 施設(54.0%)で年間入院件数が 10 件以下であることが示された。また、現時点で海外の基準に照らし専門施設の要件を満たす施設は、全国 9 施設であることが示された。さらに、日本全国の主要小児科外来で経過観察を受けている成人患者数は最大で 43265.2 人と推定された。小児科からの移行については、60 施設 (53.6%)が患者の成人後も小児科で継続診療していると回答した。患者を小児科から転科・転院させていると回答した施設において、移行先は自施設内他科が 19 施設 (47.5%)、移行先の診療科は成人診療科が 29 施設 (72.5%)と最多であった。将来の移行方針としては、55 施設 (49.1%)が専門施設への移行が望ましいと回答した一方、33 施設 (26.8%)は他科・他院と連携し、小児科で継続的に診療したいと回答していた。

本研究の結果から、本邦では成人先天性心疾患患者に対する外来・入院診療が、各施設で分散して行われている現状が示された。外科治療や妊娠出産管理を含む成人先天性心疾患患者の全ての医療ニーズに対応できる専門施設を確立するためには、入院加療や外科治療を必要とする重症患者を診療する施設への診療報酬算定などの政策誘導が必要である。さらに、各地域における専門施設の設置状況や交通の利便性によっては、外来フォローアップは従来からの小児科と関連施設の成人診療科が連携して担当し、外科治療や妊娠出産管理が必要な場合には、専門施設と連携して診療にあたるといった対応も現実的には必要と考えられる。さらに、受診を中断している患者の把握や専門施設への移行状況を正確に把握するために、小児期から成人期

までを通して患者の受療動向を把握できるデータベース構築が求められる。

A. 研究目的

外科・内科治療と検査の発展により、成人期を迎える先天性心疾患患者が増加している。日本では成人先天性心疾患患者は 2007 年時点で 40 万人、今後年間 9 千人の増加を見込んでおり¹、2015 年現在では 45 から 50 万人に達していると推定されている。さらに、中等症以上の患者に限っても 13 万人以上いると考えられる¹。これらの患者の多くは後遺症、続発症、遺残症により、また、妊娠・出産、再手術、精神心理的な問題といった成人期特有の問題により、継続した観察・加療を必要とする。

成人先天性心疾患の継続診療において、中核的な役割を果たすのが specialist center や regional ACHD center と呼ばれる施設である（本研究では以下、「専門施設」とする）。海外のガイドラインでは、これらの施設は、多職種によるチーム医療を提供し、成人先天性心疾患患者の全ての潜在的医療ニーズに応えることが役割とされている²⁻⁴。そのため、これらの施設は成人先天性心疾患を専門とする医師、循環器内科医、小児科医、心臓血管外科医、看護師、電気生理学的設備などを有することが求められている²⁻⁴。

日本でも専門施設の必要性が指摘されている⁵⁻⁸が、現状では多くの患者は小児期から継続して小児科医による診療を受けていると言われている^{7,9}。この原因として、受け皿となる専門施設が整備されていないこと、特にチーム医療の一翼を担う循環器内科医が成人先天性心疾患診療に消極的であることが指摘されてきた⁷。

そこで我々は全国の循環器内科医を対象に成人先天性心疾患診療に関する調査を行った。その結果、成人先天性心疾患診療に積極的な循環器内科は全体の約 3 割であること、将来、専門施設として機能しうる施設が全国に 14 施設あり、その地理的配置には地域差があることが明らかとなった⁸。その後、2011 年に診療に積極的な 8 施設の循環器内科から構成される成人先天性心疾患循環器内科対策委員会を設立した。同会はその後、施設数を増やし、2014 年 12 月時点で 34 施設が参加して

いる。また、日本循環器学会内でも成人先天性心疾患部門が設置され、この分野への循環器内科医の参加が進んでいる¹⁰。

循環器内科医が成人先天性心疾患診療に参加するようになったことで、循環器内科医と小児科医、心臓血管外科医をはじめとした多職種が協働する専門施設の整備が急速に進行しつつある。これに伴い、一部の地域では成人に伴い、小児科から専門施設に移行する患者が出現し始めている。一方で、人口の少ない地方では専門施設への患者・医療機能の集約化は不可能であるとの指摘もある⁷。また、移行の過程で、自己判断により受診中断する患者がいることも問題視されている¹¹⁻¹³が、本邦におけるデータは不足している。

日本における成人先天性心疾患診療体制の次の課題は、小児科と専門施設の連携体制を整備し、患者が受診中断することなく、最適な医療を受けられるようにすることである。本研究の目的は、全国の主要な小児科における成人先天性心疾患診療と、小児科からの移行の実態を明らかにすることである。各小児科における患者数や治療実績、小児科からの移行の実態を明らかにすることで、専門施設への患者と医療機能の集約化に関する具体的な議論が可能となり、受診中断の予防や地域性等を考慮した診療体制構築に貢献できると考える。

B. 研究方法

1. 研究デザインと対象

本研究は自記式質問紙を用いた質問紙調査である。本研究では、(1)の対象施設のうち、(2)の対象者適格基準すべてを満たし、かつ(3)除外基準に該当しない者を対象とした。

(1) 対象施設

本研究では、日本小児循環器学会が定める日本小児循環器学会専門医制度における 2011 年修練施設/修練施設群 44 施設・38 群、または日本小児総合医療施設協議会会員施設、計 149 施設を対象とした。

(2) 対象者の適格基準

対象施設に所属する小児科医のうち、日本小児循環器学会が定める日本小児循環器学会

専門医制度における暫定指導医の資格を有し、研究参加への同意が得られた者。暫定指導医不在の場合は当該施設において小児循環器医療に従事する医師を対象とした。

(3) 除外基準

同一施設に複数の暫定指導医が在籍する場合は、「2011年修練施設/修練施設群」に指導医として氏名が記載されている者を優先し、その他の暫定指導医は対象から除外した。

2. 調査項目

循環器内科を対象にした先行研究⁸で使用した調査票を参考に、独自に作成した調査票を用いて、対象者に下記の項目について尋ねた。

対象者基礎情報

対象者の所属する施設における医療スタッフの配置状況

対象者の所属する施設における成人先天性心疾患診療実績

小児科における成人先天性心疾患診療の現状と意向

小児科からの移行の現状

成人先天性心疾患診療の集約化に対する意向

3. 分析

全変数に対する記述統計量を算出した。また、以降に示す全ての検定において、統計的有意差の基準は両側検定で $p < 0.05$ とした。分析には SPSS ver. 20.0 (SPSS Inc., Chicago, IL, USA) を用いた。

(1) 小児科でフォローアップされている患者数の推計

調査項目の中で、各施設でフォローアップしている外来患者数を、0-49, 50-99, 100-199, 200-499, 500名以上の5件法で尋ね、下記の定義にならい、全国の患者数を推計した。

全国の主要小児科外来で管理されている患者数の最大値

各選択肢の最大値(0-49の選択肢であれば49、500以上は先行研究を参考に最大値を2000とした)に、その選択肢を選んだ施設数を乗じ、各選択肢の患者数を合算した。

全国の主要小児科外来で管理されている患者数の中央値

各選択肢の中央値(0-49の選択肢であれば

25、50-99は75、100-199は150、200-499は300、500以上は1000)にその選択肢を選んだ施設数を乗じ、各選択肢の患者数を合算した。

未回収施設分の患者数については、最大値と中央値それぞれにおいて、100/回収率を乗じて補正を行った。

(2) 現時点で専門施設として機能している施設の数

現時点で専門施設としての要件を満たす施設の数と、その地理的配置を特定するため、Moonsらの基準(表1)¹⁴を参考に、独自の施設基準を設定し、各施設における充足度を評価した。さらに、施設基準を満たす施設における至適基準の充足度を評価した。施設基準と至適基準の詳細は下記のとおりである。

施設基準

診療機能を集約化させた専門施設としての役割を果たす意向があること

成人先天性心疾患を専門とする小児科医もしくは循環器内科医が1名以上いること

小児循環器内科医、小児心臓血管外科医、循環器内科医が各1名以上いること

成人先天性心疾患患者に対する高度な外科治療を提供していること

成人先天性心疾患外来患者数が200名以上いること

現在、日本では成人先天性心疾患専門医の資格は存在しない。そのため、本研究では「成人先天性心疾患を専門とする小児科医もしくは循環器内科医」の定義を、「患者数の半数以上が成人先天性心疾患患者である外来を担当している小児科医もしくは循環器内科医」とした。

至適基準

成人先天性心疾患を専門とする小児科医もしくは循環器内科医が計2名以上いること

小児心臓血管外科医が2名以上いること

MRI、3DCT、カルトエンサイトシステム等の電気生理学的設備があること
産科があること
脳外科があること
精神科があること
成人先天性心疾患の手術件数が年間 50 例以上あること
成人先天性心疾患を専門とする看護師が 1 名以上いること

(3) 集約化に関する意識の施設間差

成人先天性心疾患診療の集約化は、特に小児病院で難しいと言われている。日本の小児病院は大学病院に併設されていない独立型の施設が多いため、成人を入院させる病室などの物理的環境が整っていない。このため、独立型小児病院に通う患者が移行する際には、地理的に離れた他施設への転院が必要となる⁷⁾。小児病院から成人期医療機関への移行の在り方については、各施設が独自に解決策を模索しているが、現実的には独立型小児病院で成人先天性心疾患患者を診療せざるをえない現状もあると推測される。そこで、本研究では対象施設を独立型小児病院とその他の施設の 2 群に分け、各群における「専門施設としての役割を果たす意向」をフィッシャーの直接確率検定にて検討した。

倫理的配慮

本研究は東京女子医科大学倫理委員会の承認を受けて実施した（承認番号 2694）。調査票への回答にあたっては、個人情報第三者に明かさないうこと、今後の診療に影響を及ぼさないことを文書にて対象者に説明し、書面にて同意を得た。

C. 研究結果

対象施設の背景 (表 2)

対象となった 149 施設のうち、113 施設から有効回答を得た（回収率 75.8%）。回答のあった施設における小児科形態は、88 施設（78.6%）は院内小児科、12 施設（10.7%）が独立型小児病院であった。回答者である小児科

医の平均年齢は 50.2 ±6.9 歳、90 名（80.4%）が小児循環器暫定指導医・専門医であった。

小児科における成人先天性心疾患診療 (表 3、4)

31 施設（27.4%）に成人先天性心疾患を専門とする小児科医が、7 施設（6.2%）に成人先天性心疾患を専門とする循環器内科医が、各 1 名以上配置されていた。

外来診療については、成人先天性心疾患専門外来を有する施設は 22 施設（19.6%）であり、年間外来患者数 200 名以上の施設が 26（23.0%）あった一方、50 名以下の施設が 48（42.9%）見られた。全国の主要小児科外来で管理されている患者数の最大値と中央値は、それぞれ 43265.2 名、25890.5 名と推測された。

入院診療については、61 施設（54.0%）において年間入院件数が 10 件以下であり、年間入院件数が 50 件以上の施設は 8 施設に限られていた。

外科治療については、57 施設（50.4%）が成人先天性心疾患の再手術など複雑な外科治療まで提供していると回答したが、84 施設（74.3%）において、年間手術件数は 10 例以下で、年間手術件数が 50 件を超える施設は 8 施設（7.1%）に限られていた。

今後、自施設で診療機能を集約化した専門施設としての役割を担っていく意向があると回答した施設は 61 施設（54.0%）であり、うち、5 施設は独立型小児病院であった。専門施設としての役割を担っていく意向があると回答した施設の割合において、独立型小児病院とその他の施設で有意差は見られなかった（ $p=0.326$ ）。

現時点で専門施設として機能している施設の数 (表 5)

現時点で集約化施設の施設基準を満たす施設は全国に 9 施設（8.0%）であり、うち、至適基準を満たす施設は 1 施設であった。

小児科からの移行の実態 (表 6)

60 施設（53.6%）が、成人先天性心疾患患者を他科や他院に移行させず小児科で継続して

診続けていると回答した。患者を小児科から他科や他院へ移行させていると回答したのは40施設(35.4%)で、うち、自施設内他科に移行させているのは19施設(47.5%)、成人診療科へ患者を移行させているのは29施設(72.5%)であった。今後の移行方針としては、55施設(49.1%)が成人先天性心疾患に強い専門施設や診療科があればそちらに患者を移行させていきたいと回答した一方、33施設(26.8%)は、他科・他院と連携し、患者の成人後も小児科で継続して診続けていきたいと回答した。

D. 考察

本研究は日本全国の小児科における成人先天性心疾患診療と、小児科からの移行の実態を示す初めての研究である。本研究により得られた重要な知見は、下記の3点である: 1. 成人先天性心疾患診療は各施設で分散して行われており、現時点で施設基準を満たす施設は全国に9つしかないこと。特に入院加療や外科治療における大規模施設が限られていること。2. 全国の小児科でフォローされている成人先天性心疾患患者数は4万人程度と推計されること。3. 過半数の小児科が成人患者を継続して診療しているが、3割強は小児科からの移行をすすめていること。また、小児病院の中で専門施設としての役割を果たす意向のある施設が存在すること。以下、この3点について考察する。

1. 専門施設としての施設基準を満たす施設の少なさ

成人先天性心疾患診療にあたっては集学的治療が必要となるため、医療者のマンパワー、患者を集約化した施設の設置が必要とされている。本研究では、現時点で施設基準を満たす施設が全国に9施設あることが示された。循環器内科を対象にした先行研究では、2011年時点で将来、専門施設として機能する可能性を持つ施設が全国に14あることが示されており⁸、今回の結果は、実態という意味では

妥当な数字と考えられる。

しかし、至適基準を満たす施設は全国に1施設しかなく、専門施設が十分に確立できているとは言いがたい。この原因として、成人先天性心疾患診療が各施設で分散して行われていることが考えられる。本研究では年間外来患者数が50名以下の施設が42.9%見られた。欧米でも小児科の方針、施設の方針、行政の意向によって、必ずしも全ての施設において、小児科からの移行が行われているわけではなく¹⁵、本邦でも小児科や患者の成熟度や重複疾患の有無、交通の利便性などによっては、小児期から通い慣れた小児科に成人後も継続して受診することを一概に否定はできない。しかし、成人先天性心疾患患者を専門施設と連携して診療することで死亡率が下がること¹⁶、成人先天性心疾患の手術件数の多い施設の方が外科治療の成績に優れること¹⁷が示されており、重症患者や外科治療を必要とする患者の管理では、専門施設と小児科が連携を取りつつすすめることが望ましい。しかし、本研究では、年間入院件数が10例未満の施設が54.0%、外科手術件数が年間10例未満の施設が74.3%あることが示されており、入院・外科治療も各施設で分散して行われていることが示された。今後は、入院加療や外科治療を必要とする重症患者を診療する施設に対する診療報酬算定など、専門施設確立に向けた政策誘導と、専門施設とその他の施設との役割の明確化と連携体制整備が必要である。

2. 小児科でフォローされている患者数

本研究では、小児科でフォローされている成人先天性心疾患患者数は最大でも4万人程度であることが示された。患者の成人後も小児科で継続的に診療していると回答した施設は53.6%であったことから、成人に伴い成人診療科に移行している患者も少なくないと考えられる。また、小児期から継続して心臓血管外科でフォローされている患者や、今回対象とした比較的規模の大きな施設には通わず、

地域のクリニックでフォローアップを受けている患者もいると考えられる。しかし、仮に多く見積もって、これらの患者が小児科でフォローされている患者と同数いたとしても、患者数は最大で8万人程度であり、先行研究¹で示されている中等症以上の患者数13万人には及ばない。一番の問題は、本邦の患者がどこでフォローを受けていて、フォローが必要だが必要な経過観察を受けていない患者がどの程度いるのかを、我々が知る術を持たないことである。

本邦における先天性心疾患患者の主要なデータベースには、循環器疾患診療実態調査(The Japanese Registry Of All cardiac and vascular Diseases: JROAD)、成人先天性心疾患対策委員会データベース、日本先天性心臓血管外科データベース(Japan Congenital Cardiovascular Surgery Database: JCCVSD)、日本 Pediatric Interventional Cardiology データベース(Japan Pediatric Interventional Cardiology Database: JPIC-DB)の4つがある。このうち、JROADは先天性心疾患に特化したものではないためデータが十分でなく、成人先天性心疾患対策委員会データベースは対策委員会に参加する循環器内科に通う成人患者のみを対象としている。JCCVSD、JPIC-DBはそれぞれ外科治療、カテーテル治療を受ける患者を対象としているため、経過観察のみを受けている患者は対象にならないなど、いずれも成人先天性心疾患患者のデータベースとして完全ではない。これらのデータベースの統合をはかり、小児期から成人期にかけての全ての先天性心疾患患者の受療動向をモニタリングできるシステムの構築が必要である。

受診を中断した患者は、継続診療を受けている患者に比べ、緊急治療を要する割合が高いことが示されている¹⁸。また、専門施設への移行には小児科医からの説明や、日頃のセルフケア行動の獲得が重要であることも先行研究により示されている¹¹。患者アウトカム

を向上させるためには、前述のデータベース構築により患者の受療動向を把握すると同時に、小児期から患者・家族へ継続受診の必要性を説明し、自己判断での受診中断を予防することも必要である。本邦ではまだ、正式な移行プログラムは作成されていないが、欧米の先行研究^{19,20}を参考に、ガイドライン作成やモデル事業運用をすすめる必要がある。

3. 小児科からの移行の実態

本研究では、5割強の小児科が成人患者を継続診療していたが、3割強は小児科からの移行をすすめており、移行先は自施設内、成人診療科が多かった。2011年の成人先天性心疾患循環器内科対策委員会設置以降、成人先天性心疾患診療への循環器内科の参加が進み、2013年時点で、全国8施設が循環器内科主導型の専門外来を立ち上げている¹⁰。現状では、これらの施設を中心に、小児科から循環器内科への患者の移行が行われ始めていると考えられる。しかし、自施設内での移行に対し、他施設への移行は少なく、転院を伴う移行については、課題があると考えられる。特に独立型小児病院からの移行には転院が伴うため、独立型小児病院からの移行方法の整備は、喫緊の課題である。

本研究の対象となった独立型小児病院12施設のうち、5施設は、専門施設になる意向があると回答していた。独立型小児病院は成人患者の入院受け入れが困難であること、成人内科疾患への対応が困難であることから、専門施設として機能することは難しいと言われてきた^{7,8}。しかし、前述のように成人先天性心疾患患者の入院数は各施設に分散していることから、現状では独立型小児病院でも他科・他院と連携しつつ成人内科疾患への対応さえできれば、少なくとも外来診療においては大規模施設として機能することは不可能ではない。このような認識が、独立型小児病院5施設が、専門施設になる意向があると回答した一因になっていると考えられる。

しかし、専門施設とは、多職種によるチー

ム医療を提供し、外科治療や妊娠出産管理を含めた成人先天性心疾患患者の全ての潜在的医療ニーズに応えることができる施設であり²⁻⁴、外来診療における大規模施設と同義ではない。現状において独立型小児病院の近隣に専門施設として機能しうる施設がない場合、成人後の外来フォローアップは独立型小児病院と関連施設の成人診療科が連携して担当し、手術や妊娠出産管理が必要な際には、遠方の専門施設に患者を紹介するといった体制を取ることも当面は必要かもしれない。このように、将来の成人先天性心疾患診療体制においては、病状と必要とする治療内容によって遠隔地で加療を受ける患者が増加することが予測される。今後は交通費や付添宿泊費の補助についても検討する必要がある。

本研究の限界と今後の課題

本研究にはいくつかの限界がある。1 つめは、本研究が主要施設の小児科のみを対象としていること、患者数を 5 件法で尋ねたことにより、正確な成人先天性心疾患患者数を推定することができていない点である。2 つめは、移行の実態として各施設の基本方針は尋ねたが、患者の重症度や医療機関へのアクセスなどを考慮した個別対応の現状は調査できていない点である。患者数の推定、詳細な移行実態の把握いずれにおいても、質問紙調査には限界がある。今後は、既存の複数のデータベースを統合し、正確な患者数を把握できるシステムを構築する必要がある。

E. 結論

全国 149 の施設に働く小児循環器内科医を対象に自記式質問紙調査を行い、113 施設から回答を得た。その結果、入院加療や外科治療を必要とする重症患者を診療する施設に対する診療報酬算定など、専門施設確立に向けた政策誘導、小児期から成人期までをカバーし患者の受療動向を把握できるデータベースの構築、専門施設とその他の施設の役割分担を現時点で利用可能な医療資源や地域性を考

慮して検討することの必要性が示された。

F. 健康危険情報

該当せず

G. 研究発表

1. 落合亮太, 八尾厚史, 永井良三, 丹羽公一郎, 白石公. 成人先天性心疾患対策委員会参加施設における診療実態. *日本成人先天性心疾患学会雑誌* 2014;3:25.
2. 落合亮太, 賀藤均, 市田路子, 秋山直美, 八尾厚史, 丹羽公一郎, 白石公, 中西敏雄. 小児科における成人先天性心疾患診療と専門施設への移行に関する全国実態調査. *第 16 回日本成人先天性心疾患学会総会・学術集会* 2014 年 1 月 東京

H. 知的財産権の出願・登録状況

該当せず

文献

1. Shiina Y, Toyoda T, Kawasoe Y, Tateno S, Shirai T, Wakisaka Y, et al. Prevalence of adult patients with congenital heart disease in Japan. *Int J Cardiol* 2011;146:13-16.
2. Landzberg MJ, Murphy DJ, Jr., Davidson WR, Jr., Jarcho JA, Krumholz HM, Mayer JE, Jr., et al. Task force 4: organization of delivery systems for adults with congenital heart disease. *J Am Coll Cardiol* 2001;37:1187-1193.
3. Baumgartner H, Bonhoeffer P, De Groot NM, de Haan F, Deanfield JE, Galie N, et al. ESC Guidelines for the management of grown-up congenital heart disease (new version 2010). *Eur Heart J* 2010;31:2915-2957.
4. Therrien J, Gatzoulis M, Graham T, Bink-Boelkens M, Connelly M, Niwa K, et al. Canadian Cardiovascular Society Consensus Conference 2001 update: Recommendations for the Management of Adults with Congenital Heart Disease--Part II. *Can J Cardiol* 2001;17:1029-1050.
5. Society JC. Guidelines for management of congenital heart disease in adults. *Circulation Journal* 2000;64:1167-1204.
6. Toyoda T, Tateno S, Kawasoe Y, Shirai T, Shiina Y, Matsuo K, et al. Nationwide survey of care facilities for adults with congenital heart disease in Japan. *Circ J* 2009;73:1147-1150.
7. 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.
8. 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.
9. Niwa K, Tateno S. [Specialized tertiary care facilities for adults with congenital heart disease in North America and the United Kingdom: future directions in Japan]. *J Cardiol* 2002;39:227-232.
10. 落合亮太, 八尾厚史, 永井良三, 丹羽公一郎, 白石公. 成人先天性心疾患対策委員会参加施設における診療実態. *日本成人先天性心疾患学会雑誌* 2014;3:25.
11. Reid GJ, Irvine MJ, McCrindle BW, Sananes R, Ritvo PG, Siu SC, et al. Prevalence and correlates of successful transfer from pediatric to adult health care among a cohort of young adults with complex congenital heart defects. *Pediatrics* 2004;113:197-205.
12. Wacker A, Kaemmerer H, Hollweck R, Hauser M, Deutsch MA, Brodherr-Heberlein S, et al. Outcome of operated and unoperated adults with congenital cardiac disease lost to follow-up for more than five years. *Am J Cardiol* 2005;95:776-779.
13. Mackie AS, Rempel GR, Rankin KN, Nicholas D, Magill-Evans J. Risk

- factors for loss to follow-up among children and young adults with congenital heart disease. *Cardiol Young* 2012;22:307-315.
14. Moons P, Engelfriet P, Kaemmerer H, Meijboom FJ, Oechslin E, Mulder BJ. Delivery of care for adult patients with congenital heart disease in Europe: results from the Euro Heart Survey. *Eur Heart J* 2006;27:1324-1330.
 15. Hilderson D, Saidi AS, Van Deyk K, Verstappen A, Kovacs AH, Fernandes SM, et al. Attitude toward and current practice of transfer and transition of adolescents with congenital heart disease in the United States of America and Europe. *Pediatr Cardiol* 2009;30:786-793.
 16. Mylotte D, Pilote L, Ionescu-Ittu R, Abrahamowicz M, Khairy P, Therrien J, et al. Specialized Adult Congenital Heart Disease Care: The Impact of Policy on Mortality. *Circulation* 2014.
 17. Karamlou T, Diggs BS, Person T, Ungerleider RM, Welke KF. National practice patterns for management of adult congenital heart disease: operation by pediatric heart surgeons decreases in-hospital death. *Circulation* 2008;118:2345-2352.
 18. Yeung E, Kay J, Roosevelt GE, Brandon M, Yetman AT. Lapse of care as a predictor for morbidity in adults with congenital heart disease. *Int J Cardiol* 2008;125:62-65.
 19. Sable C, Foster E, Uzark K, Bjornsen K, Canobbio MM, Connolly HM, et al. Best practices in managing transition to adulthood for adolescents with congenital heart disease: the transition process and medical and psychosocial issues: a scientific statement from the American Heart Association. *Circulation* 2011;123:1454-1485.
 20. Saidi A, Kovacs AH. Developing a transition program from pediatric to adult-focused cardiology care: practical considerations. *Congenit Heart Dis* 2009;4:204-215.

表 1. 成人先天性心疾患専門施設が満たすべき要件 (文献14から改変・引用)

1	An ACHD referral center must employ at least one, preferably two, cardiologist(s) specifically trained and educated in the care of adults with CHD.
2	Specialized ACHD centers should provide care in connection with pediatric cardiology and/or congenital cardiac surgery.
3	Specialist centers must treat sufficient numbers of patients and perform a sufficient number of procedures to be effective and to develop and maintain high levels of performance.
4	General adult cardiac facilities and nonspecialist centers should have an established referral relationship with a specialist center.
5	A minimum of two cardiac surgeons trained in and practicing adult and pediatric cardiac surgery are required.
6	The optimal activity for a pediatric and congenital heart surgeon is 125 operations per year. Specifically for AHCD, a minimum of 50 operations per year is recommended.
7	A fully equipped electrophysiology laboratory staffed by properly trained electrophysiologists with experience in detecting arrhythmias inherent to CHD and with experience in pacemaker technology, ablation technology, and defibrillator implantation must available.
8	An ACHD referral center must employ at least one nurse specialist that is trained and educated in the care of ACHD patients.

For specialist centers, recommendations 1-3 should to be fulfilled.

Complying with recommendation 5-8 is critical in achieving an optimal ACHD care program.

ACHD: Adult Congenital Heart Disease

CHD: Congenital Heart Disease

表2 対象施設の背景

N=113

	n or mean	% or \pm SD
地方		
北海道	5	4.4
東北	6	5.3
関東	38	33.6
中部	20	17.7
近畿	14	12.4
中国	9	8.0
四国	4	3.5
九州・沖縄	17	15.0
小児科形態		
院内小児科	89	78.8
独立型小児病院	12	10.6
その他	7	6.2
無回答	5	4.4
小児循環器科医		
0人	3	2.7
1人	9	8.0
2人	26	23.0
3人以上	75	66.4
無回答	0	0.0
循環器内科医		
0人	17	15.0
1-5人	15	13.3
6-10人	23	20.4
11人以上	51	45.1
無回答	7	6.2
小児心臓血管外科医		
0人	30	26.5
1人	29	25.7
2人	24	21.2
3人以上	29	25.7
無回答	1	0.9
回答者年齢	50.2	\pm 6.9
回答者先天性心疾患診療経験年数	20.6	\pm 7.6
回答者保有資格		
小児循環器暫定指導医・専門医	90	79.6
小児科専門医	103	91.2

	n	%
成人先天性心疾患を専門とする小児科医		
0人	81	71.7
1人	14	12.4
2人	6	5.3
3人以上	11	9.7
無回答	1	0.9
成人先天性心疾患を専門とする循環器内科医		
0人	104	92.0
1人	5	4.4
2人	1	0.9
3人以上	1	0.9
無回答	2	1.8
成人先天性心疾患専門外来		
あり	22	19.5
なし	88	77.9
無回答	3	2.7
年間外来患者数		
0-49名	48	42.5
50-99名	23	20.4
100-199名	16	14.2
200-499名	18	15.9
500名以上	8	7.1
全国の主要小児科外来で管理されている患者数の最大値	43265.2	
全国の主要小児科外来で管理されている患者数の中央値	25890.5	
年間入院患者数		
0-9名	61	54.0
10-29名	37	32.7
30-49名	7	6.2
50名以上	8	7.1
年間手術件数		
0-9名	84	74.3
10-29名	24	21.2
30-49名	2	1.8
50名以上	3	2.7
外科治療の内容		
成人先天性心疾患に対する外科的処置を提供していない	25	22.1
成人初発の単純心疾患など単純な手術のみ提供している	28	24.8
成人先天性心疾患の再手術など複雑な外科治療まで提供している	57	50.4
無回答	3	2.7

表4 診療の集約化に関する意向

自施設が専門施設になる意向	全体 (N=113)		独立型小児病院 (N=12)		その他 (N=96)		p *
	n	%	n	%	n	%	
自施設で診療機能を集約化した専門施設としての役割を担っていく意向がある	61	54.0	5	41.7	53	55.2	0.326
他施設が診療機能を集約化した専門施設としての役割を担ったほうがよいと思う	29	25.7	6	50.0	22	22.9	
自施設のある地域では集約化は非現実的だと思う	16	14.2	1	8.3	14	14.6	
そもそも集約化していく必要はないと思う	1	0.9	0	0.0	1	1.0	
無回答	6	5.3	0	0.0	6	6.3	

* Fisherの直接確率検定

表5. 集約化施設としての施設基準と至適基準の充足状況

施設基準	各基準を満たす施設数 (N = 113)	
	n	(%)
① 専門施設としての役割を果たす意向があること	61	54.0
② 成人先天性心疾患を専門とする小児科医もしくは循環器内科医が1名以上いること	30	26.5
③ 小児循環器内科医、小児心臓血管外科医、循環器内科医が各1名以上いること	66	58.4
④ 成人先天性心疾患患者に対する高度な外科治療を提供していること	57	50.4
⑤ 成人先天性心疾患外来患者数が200名以上いること	26	23.0
全ての施設基準を満たす施設数	9	8.0
至適基準	各基準を満たす施設数 (N = 9)	
	n	(%)
① 成人先天性心疾患を専門とする小児科医もしくは循環器内科医が計2名以上いること	6	66.7
② 小児心臓血管外科医が2名以上いること(外科治療の提供が24時間可能)	7	77.8
③ MRI、3DCT、カルトエンサイトシステム等のelectro physiologyのsettingsがあること	8	88.9
④ 産科があること	8	88.9
⑤ 脳外科があること	9	100.0
⑥ 精神科があること	7	77.8
⑦ 成人先天性心疾患手術件数が年間50例以上あること	2	22.2
⑧ 成人先天性心疾患を専門とする看護師が1人以上いること	2	22.2
全ての至適基準を満たす施設数	1	11.1

表6 小児科からの移行

	N=113	
	n	%
小児科からの移行の実態		
他科や他院に移行させず小児科で継続して診続けている	60	53.1
小児科から他科や他院に移行させている	40	35.4
ケースバイケースで対応している	9	8.0
無回答	4	3.5
小児科からの基本的な移行先 (N=49)		
自施設 成人診療科	18	36.7
自施設 心臓血管外科	1	2.0
他施設 成人診療科	6	12.2
他施設 その他診療科	3	6.1
自施設または他施設 成人診療科	5	10.2
自施設または他施設 その他診療科	3	6.1
無回答	13	26.5
小児科からの移行に対する将来的な意向		
成人先天性心疾患に強い専門施設や診療科があればそちらに患者を移行させていきたい	55	48.7
他科・他院と連携し、患者の成人後も小児科で継続して診つけていきたい	34	30.1
その他	19	16.8
複数項目を選択	3	2.7
無回答	2	1.8