

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：**

我が国においては、ACHD 診療に特化した教育プログラム、研修の具体的なカリキュラムは存在しない。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**

我が国においては、ACHD 診療に特化した教育プログラム、研修の具体的なカリキュラムは存在しない。日本循環器学会の循環器専門医研修カリキュラムでは、わずかに先天性心疾患は3例以上(心室中隔欠損、心房中隔欠損等)の経験が必要とされているのみであり、要求されている専門知識は希薄である。

一方、米国においては、循環器内科医、小児循環器医のトレーニングプログラムの一環としてACHD教育が早くから行われ、1987-2011年までの間に63名のACHD専門医が誕生している。そして、2012年12月には、ACHD専門医がABMS(American Board of Medical Subspecialties)より正式に内科の一領域として認可され、翌2013年9月には、米国専門医機構により標準的修練プログラムの評価が行われ、これに沿った修練が開始され、2年後の2015年には最初の専門医試験が予定されている。最終的には、全米でACHD修練施設150施設、専門医300人を目標として、ACHD専門医育成プログラムが進んでいる。

**D. 考察**

我が国における対策として、日本循環器学会学術委員会の中に、成人先天性心疾患部会の設立を要望し、2013年3月に承認された。部会では、ACHD診療に対して、若手の循環器医の理解と関心が比較的高い現状が共通認識され、今後の循環器専門医の教育体制におけるACHD教育の重要性が確認された。この成人先天性心疾患部会と本研究班が中心となり、ACHD診療体制の全国的な展開、成人先天性心疾患への関心を持つ循環器内科医がスムーズに臨床研修が受け入

れられるような体制の確立、さらには、将来的なわが国におけるACHD専門医制度の確立を目指し検討を続けてきた。現在の問題点を明らかにし、今後の活動方針を検討した。

### 1) 循環器専門医における ACHD 教育体制 確立に向けて

現在、ACHD 疾患に対する内科医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。日循の循環器専門医における ACHD の研修に関して、現状より高い専修目標の設定と修練体制の充実が求められる。また、日循学術集会内に ACHD 教育セミナーを継続的に行い、地方会においても ACHD 教育セミナーを全国的に展開する。HP 上で、ACHD の e-ラーニングも開設することが望ましい。

### 2) 移行期医療の改善に向けて

成人先天性心疾患への関心を持つ循環器内科医がスムーズに臨床研修が受け入れられるような体制の確立が必要である一方、小児科医が成人に達した患者を診つづけるのはその専門性から好ましいことではなく、内科医師への適切な移行医療の方法を確立する必要がある。

### 3) ACHD 修練施設の構築

循環器科ネットワークの拡大と構築を全国的に展開し、将来的な専門医制度を目指し、研修施設の条件としての ACHD 外来を設置する。他施設からも短期の修練を受け入れる体制を整え、できるだけ多くの医師に研修の機会を与える。

## E. 結論

成人期の先天性心疾患は、小児期とは全く異なる特徴があり、これらの患者は、小児科医ではなく内科医が診療の中心となり、外科医、麻酔科医、産科医、精神科医、看護師、心理士などのチーム医療が重要である。そのコアとなるのは、ACHD 専門医制度であり、今後、我が国の医療体制にマッチした ACHD 専門医制度の構築が望まれる。

## F. 健康危険情報

## G. 研究発表

### 1. 論文発表

- 1) 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 2014, p1246-1247
- 2) 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 2014, p411-412
- 3) 渡辺一洋、市田路子:先天性心疾患 循環器疾患 井村裕夫他編『わかりやすい内科学(第4版)』 文光堂、東京 2014, p118-128
- 4) 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 x パリビズマブ Data Book』 2014, p50-51 メディカルビュー社 大阪
- 5) 市田路子:肥大型心筋症 小児の治療指針 井田博幸編『小児科診療 増刊号』 診断と治療社、東京 2014, p369-370
- 6) 市田路子:拡張型心筋症 小児の治療指針 井田博幸編『小児科診療 増刊号』 診断と治療社、東京 2014, p371-372
- 7) 市田路子:拡張型心筋症 『先天性心疾患』 中澤誠編、メディカルビュー社、東

- 京 2014, p378-384
- 8) 市田路子：肥大型心筋症 『先天性心疾患』 中澤誠編、メディカルビュー社、東京 2014, p385-396
- 9) 市田路子：心筋緻密化障害 『先天性心疾患』 中澤誠編、メディカルビュー社、東京 2014, p397-403
- 10) 市田路子：心筋緻密化障害 『小児内科増刊号 病態生理 I』 五十嵐隆他編、東京医学社、東京 2014, p 432-437
- 11) 市田路子：遺伝子異常、染色体異常 『成人先天性心疾患』 丹羽公一郎編 メディカルビュー社、東京 2014, p8-12
- 12) 廣野恵一、市田路子 インフリキシマブ療法. 『川崎病のすべて』石井正浩編、中山書店、東京 2014, p112-115
- 13) 市田路子：左室心筋緻密化障害 日本内科学会雑誌 2014; 103 : 327-35
- 14) 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.
- 15) 市田路子：先天性心疾患児の精神神経発達 日児誌 2014 ; 118 : 1181-9.
- 16) 市田路子：先天性心疾患児の高次脳機能障害 日本臨床麻酔学会雑誌 2014;34:674-83
- 17) 市田路子：心筋緻密化障害 心臓財団虚血性心疾患セミナー 心臓 2014;46:1177-84
- 18) Ichida F: Cardiovascular Events in Pregnancy with Hypertrophic Cardiomyopathy. *Circ J* 2014; 78:2386-7
- 19) 市田路子：先天性心疾患児の精神神経発達 日本周産期・新生児医学会雑誌 2014 ; 50 : 1174-6
- 20) 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* 2014;128:105-15
- 21) 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.* 2014;35:145-53.
- 22) 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* 2014;78:693-700
- 23) 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* 2014;78:701-7
- 24) 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<sup>+</sup> currents *Circ J*. 2014;78:610-8
- 25) Kinoshita K, Komatsu T, Nishide K, Hata Y, Hisajima N, Takahashi H, Kimoto K, Aonuma K, Tsushima E, Tabata T, Yoshida T, Mori H, Nishida K, Yamaguchi Y, Ichida F, Fukurotani K, Inoue H, Nishida N. A590T mutation in KCNQ1 C-terminal helix D decreases IKs channel trafficking and function but not Yotiao interaction. *J Mol Cell Cardiol*. 2014;72:273-80
- 26) Neil E. Bowles, Cammon B. Arrington, Yin Shen Wee, Keiichi Hirono, Tsuneyuki Nakamura, Fukiko Ichida, John H. Weis. Kawasaki disease-patients homozygous for the rs12252-C variant of Interferon-induced transmembrane protein-3 are significantly more likely to develop coronary artery lesions *Molecular Genetics & Genomic Medicine* 2014;2:356-61
- 27) Yukiko Hata, Koshi Kinoshita, Kazushi Miya, Keiichi Hirono, Fukiko Ichida, Koji Yoshida, Naoki Nishida An autopsy case of infantile-onset vanishing white matter disease related to an *EIF2B2* mutation (V85E) in a hemizygous region *Int J Clin Exp Pathol* 2014;7:3355-62
- 28) Toshihide Tabata, Yoshiaki Yamaguchi, Yukiko Hata, Fukiko Ichida, Hisashi Mori Modification of *KCNH2*-Encoded Cardiac Potassium Channels by KCNE1 Polymorphism *Circ J*. 2014;78:2331. [Epub ahead of print]
- 29) Hirono K, Ibuki K, Tomita H. Percutaneous catheter aspiration thrombectomy for the occluded stents of pulmonary artery in children with single ventricle physiology after fontan surgery. *Catheter Cardiovasc Interv*. 2014 Dec 1;84(7):1153-6.
- 30) Kohno H, Ichida F, Hirono K, Ozawa S, Yoshimura N, Nakamura T, Akita C, Ishida K, and Taguchi M. Plasma Concentrations of Tadalafil in Children With Pulmonary Arterial Hypertension. *Ther Drug Monit* 2014;36:576-83
- 31) Hirono K, Hata Y, Nakaoka H, Ibuki K, Ozawa S, Yoshida T, Aoki M, Higuma T, Yoshimura N, Nishida N, Ichida F. Familial Ebstein Anomaly, Left Ventricular Noncompaction, and Ventricular Septal Defect Associated With a MYH7 Mutation. *The Journal of Thoracic and Cardiovascular Surgery* 2014 Nov;148(5):e223-6.
- 32) 富田 英、山岸正明、市田路子、坂本喜三郎、泉田直己、檜垣高史、土井庄三郎、安河内 聡、岩本真理、鮎澤 衛. 小児循環器専門医制度における修練施設・施設群の年時報告:2011,2012 年報告のまとめ *小児循環器学会雑誌* 2014;30:431-5
- 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