

2014/1022B

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

(循環器疾患・糖尿病等生活習慣病対策実用化研究事業)

# 成人先天性心疾患の診療体系の確立に関する研究

平成24～26年度

総合研究報告書

研究代表者 白石 公

国立循環器病研究センター小児循環器部

平成27年3月

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  
(循環器疾患・糖尿病等生活習慣病対策実用化研究事業)

## 成人先天性心疾患の診療体系の確立に関する研究

平成24～26年度 総括・分担研究報告書

研究代表者 白石 公

国立循環器病研究センター小児循環器部

平成27年3月

## はじめに

最近の先天性心疾患の診断および治療技術の目覚ましい進歩により、多くの先天性心疾患患者さんが小児期の手術を経て救命されるようになった。また術後の経過も概ね良好で、患者さんの90%以上は学童期を経て成人期に到達するようになった。現在では、先天性心疾患と病名のつく患者数は、20歳未満の小児よりも20歳以上の成人の方が既を上回る状況に至っている。その結果、先天性心疾患は小児科領域だけでなく循環器内科領域においても看過できない重要な診療分野となりつつある。

このように患者の生存率が向上したことはすばらしいことであるが、同時に成人期以降、患者には新たな問題が発生することが明らかになってきた。小児期には患者の多くは通学が可能で、ある程度の制限はあるものの体育活動も可能で順調に経過するが、成人期に入り年齢を重ねるにつれ、遺残病変や続発症のために新たな様々な問題を引き起こすようになる。例えば、Fallot 四徴症術後の患者では、小児期には比較的無症状に経過し運動能力が良好であっても、成人期に入ると、肺動脈狭窄および閉鎖不全などの遺残病変により右心機能が低下するとともに難治性不整脈が出現する。また単心室血行動態のFontan手術後患者、とくに心機能の低下した症例では、慢性心不全や難治性不整脈に加えて、血栓塞栓症、肝線維症、糖尿病、腎機能障害、蛋白漏出性胃腸症など様々な病変が発症する。さらに女性の成人先天性心疾患患者では、妊娠や出産に際して母体自身の心臓への負担とともに、胎児の発達発育へのリスクが加わる。

このように成人に達した先天性心疾患患者の予後は、病態が複雑で詳細が不明な点が多い。このような疾患の複雑さに加えて、診療体制が確立していないという大きな問題がある。すなわちこれらの患者の多くは、全国の小児専門施設（こども病院）で外来経過観察を続けており、20歳を越えると小児施設には受診しにくくなる、入院が必要になったとき小児施設には入院できない、先天性心疾患に専門知識のある内科循環器医師が全国的に極めて少ない、などの理由から、受診が可能な病院が近隣には存在せず、行き場を失っているケースが全国で多発してきている。

これらの成人先天性心疾患患者を診療するにあたっては、各々の患者の複雑な血行動態を十分に理解するとともに、新たに出現する続発症、年齢に伴う生活習慣病の影響（肥満、高血圧、糖尿病、動脈硬化など）、再手術の適応、女性では妊娠出産の問題、社会自立の問題とそのサポート、精神心理学的な問題、遺伝の問題、など患者を総合的に診てゆかねばならない。そのためには、小児循環器医のみならず、循環器内科医、内科専門医、心臓血管外科医、産婦人科医、麻酔科医、専門看護師、臨床心理士などからなる、

縦割りではない複数の専門家の連携を必要とする集学的の診療体制を全国に確立させることが不可欠である。それとともに、小児循環器医だけでは年々増加する成人患者をすべて診ることは不可能であるため、一人でも多くの循環器内科医に診療に参加することを促すことが急務である。

本研究では、日本成人先天性心疾患学会、日本小児循環器学会、日本循環器学会と連携して、

1. 全国の成人先天性心疾患患者の実態調査
2. 集学的な成人先天性心疾患のチーム診療の体系（小児循環器医、循環器内科医、心臓血管外科医、麻酔科医、産婦人科医、看護師、臨床心理士、遺伝カウンセリングなど）
3. 循環器内科医を中心とした全国規模の「ACHD ネットワーク」の構築
4. 「ACHD ネットワーク」を基礎とした成人先天性心疾患の基幹施設の確立
5. 循環器内科医の診療参加への啓蒙、教育研修活動の普及
6. 成人先天性心疾患専門医制度の確立
7. 成人先天性心疾患の病態解明研究とエビデンスの蓄積
8. 成人先天性心疾患患者の医療保障制度の確立支援
9. 成人先天性心疾患患者の社会心理的サポートの確立

などを中心とし、成人先天性心疾患患者が安心して診療を受けることのできる診療体制を一日も早く確立させるために、研究を進めてきた。

## 目次

I.	主任研究者総括研究報告書	
	成人先天性心疾患心疾患の診療体系の確立に関する研究	
	国立循環器病研究センター小児循環器部 白石 公	1
	資料1	13
	資料2	31
	資料3	45
II.	分担研究者報告書	
1.	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	49
	東京大学 保健・健康推進本部 八尾 厚史	
	聖路加国際病院 循環器内科 丹羽 公一郎	
	横浜市立大学学術院医学群医学研究科准教授 落合 亮太	
	東京大学小児科講師 犬塚 亮	
	聖路加国際病院循環器内科 水野 篤	
	資料1	53
2.	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	56
	富山大学医学部小児科 市田 露子	
	資料1	62
	資料2	64
3.	「成人先天性心疾患センター」の設立までのプロセス	67
	岡山大学病院循環器疾患集中治療部 赤木 禎治	
	資料	72
4.	小児・成人で種々の全身症状を示す循環器疾患の管理と遺伝カウンセリング による支援に向けて	75
	国立循環器病研究センター分子生物学部 森崎 隆幸	

## 総括研究報告及び資料

## 厚生労働科学研究委託費

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」

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部

### 研究要旨

成人先天性心疾患の多くは、その複雑な血行動態のために成人期以降も主に小児科医が診療を続けてきた。しかしながら、患者数の増加と成人特有の諸問題のため、小児科医が診療を行うことが限界に達している。これら成人期に到達した患者に心不全や不整脈などのイベントが発生した際に、年齢の関係から小児専門施設には入院できない、また先天性心疾患の治療に馴染みが薄いために循環器内科では診療を引き受けてもらえない、ということで患者がたらい回しの状態になり非常に困惑するケースが全国で多発している。現状の診療体制が続けば、同様なケースが今後さらに増加することが懸念される。このような状況を改善するには、成人先天性心疾患を専門に扱うことのできる専門施設を全国に早急に確立する必要がある。具体的には、循環器内科、小児循環器科、心臓血管外科、産婦人科、麻酔科、一般内科、精神神経科、専門看護師、臨床心理士、遺伝カウンセラーなど、多科多職種から構成される集学的グループを形成し、患者を多方面から支援する必要がある。これまでに班研究を中心に、専門施設の開設をめざして、小児医と循環器内科医が共同で様々な試みを開始している。日本では特に循環器内科医の先天性心疾患への診療参加が乏しく、また小児科医から内科医の診療移行が円滑でないことが挙げられるので、その点を改善することを目的に、東京大学循環器内科の八尾講師を中心として、循環器内科医による全国規模のACHDネットワークを立ち上げ、循環器内科医の参加を促すとともに、全国各地域に適した小児科内科間の連携体制と地域内での診療体制の構築を提案している。現在までに全国33施設が参加し、年2回の会議を開催して診療体制構築のための議論を行っている。同時に成人先天性心疾患患者の登録システムも運用開始している。一方で、専門施設の開設とともに重要なのが、この分野における若手医師、看護師、検査技師の人材育成である。この点において、本班研究および成人先天性心疾患学会では、教育セミナーの開催や、若手への様々な教育機会を作り、成人先天性心疾患診療の必要性を訴えてきている。また、循環器内科医の参加を促進し、小児科医との診療移行を円滑に行うことを目的に、日本循環器学会学術委員会に成人先天性心疾患部会を設定し、3ヶ月ごと議論を積み重ねて、様々な対策案を打ち出している。日本循環器学会の各地域での地方会における教育講演も開始されるようになった。さらに将来に成人先天性心疾患診療科が独立した診療科となることを目指して、欧米のシステムを参考に専門医制度の具体案の作成を進めている。また、患者の実態調査、とくに複雑先天性心疾患の現状調査として、フォンタン術後患者、先天性心疾患合併妊娠出産の調査を開始した。最後に、患者の医療支援体制の改築を目指して、特定の難治性成人先天性心疾患を難病指定されるようにするため、さまざまな資料提供と提案を行ってきた。保険医療制度の見直し、社会保障制度の改善にも着手を開始している。

本研究班では、以上のような成人先天性心疾患診療体制確立のための調査研究、提案提言、学会との共同事業を行ってきた。今後も継続的にこれらの事業を行う必要があるとともに、今回の研究事業を通して感じられたことは、このような成人先天性心疾患の診療体制を円滑に実現するには、厚生労働省の主導のもと、実際に各地域の循環器内科診療体制を担う大学病院教授による強いリーダーシップにより、各地域に適した診療体制および教育体制を構築する必要があると考えられた。

## 分担研究者

市川 肇	国立循環器病研究センター・小児心臓外科
安田 聡	国立循環器病研究センター・心臓血管内科
森崎 隆幸	国立循環器病研究センター・分子生物学部
中西 宣文	国立循環器病研究センター・肺高血圧先端医療学研究部
大内 秀雄	国立循環器病研究センター・小児循環器部
池田 智明	三重大学医学部・産婦人科
中西 敏雄	東京女子医科大学・循環器小児科
丹羽 公一郎	聖路加国際病院・心血管センター・循環器内科
賀藤 均	国立成育医療研究センター・病院長
八尾 篤史	東京大学医学部・保健健康推進本部
赤木 禎治	岡山大学附属病院・循環器疾患治療部
市田 露子	富山大学附属病院・小児循環器内科
松井 三枝	富山大学大学院医学薬学研究部

## 研究協力者

落合 亮太	横浜市立大学・医学研究科看護学専攻
城戸 佐知子	兵庫県立こども病院・循環器科
檜垣 高史	愛媛大学医学部・小児総合医療センター・小児循環器部門
神谷 千津子	国立循環器病研究センター・周産期・婦人科
桂木 真司	榊原記念病院・循環器産科

### A. 研究目的：

小児循環器診療および心臓外科手術のめざましい進歩により、先天性心疾患患者の95%以上が救命されるようになった。その結果、心室中隔欠損や心房中隔欠損などの単純先天性心疾患だけでなく、完全大血管転位や単心室などの複雑先天性心疾患を含め、90%以上の先天性心疾患患者が小児期に救命され、成人期に達するようになってきた。現在日本には約40万人

以上の成人患者がいるとされ、今後も年間約1万人の割合で増加する見込みである。しかしながら多くの患者は小児期に受けた手術後も様々な問題を抱えており、年齢とともに疾患特有の遺残症や続発症により不整脈や心不全により症状が悪化することや、遠隔期に再手術が必要となることも少なくない。さらに加齢に伴って高血圧、肥満、糖尿病などの生活習慣病のリスクが加わり、これまでの医学で経験し

たことのない複雑な病態を呈するようになる。また女性では、妊娠や出産に際して心機能が悪化することが多く、胎児にもリスクが加わり大きな問題となる。また、患者の多くは就労活動に際して困難を伴うことが多く、結婚に対しての不安や子どもへの遺伝的影響、自身の生命予後に対する不安など、社会心理的問題も無視できない。

成人期に達した先天性心疾患患者の多くは、その複雑な血行動態のため、これまで主に小児循環器医が継続的に経過観察を続けてきたが、患者数の増加と前述した成人特有の諸問題のため、小児循環器医での診療には質的にも量的にも限界に達してきている。またこれまで内科循環器学の中で成人先天性心疾患の診療が独立した診療研究分野として存在しなかったために、循環器内科医の多くはこの分野には不慣れなのが現状である。難治性不整脈、慢性心不全、外科治療、妊娠出産など集中治療が必要な症例には、循環器内科医、小児循環器医、心臓血管外科医、麻酔科医、産婦人科医、専門の看護師、臨床心理士などで構成される専門的なチームによる診療体制が不可欠である。また子どもへの遺伝的影響に対する遺伝子診断および遺伝カウンセリングも必要である。しかしながら現在日本に成人先天性心疾患を専門に扱うことのできる施設は

ほとんどない。本研究では、今後患者数が増加の一途をたどる成人先天性心疾患の診療体制を全国的に確立するとともに、患者が安心して診療を受ける体制を1日も早く確立し、その生命予後と生活の質の向上させることを目的とする。一方、専門医師を養成するための教育体制構築を目指したガイドライン作成を行う。さらに成人先天性心疾患の診療および病態研究が循環器学の一分野として確立されることを目標とする。

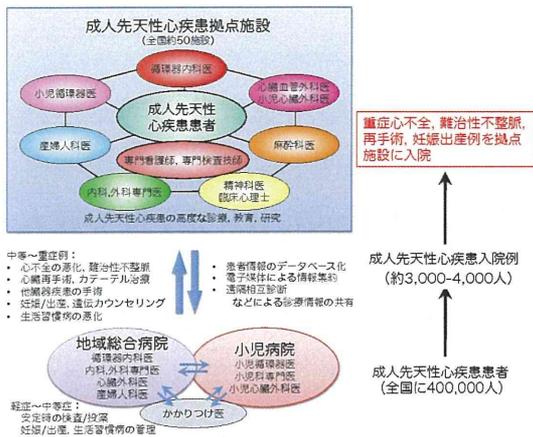
## B. C. 研究方法と結果

### 1) 循環器内科医の参加促進 (ACHD ネットワークの構築)

循環器内科医が主体である欧米諸国と異なり、日本では成人先天性疾患診療に参加している循環器内科医の数は極めて少ない。小児科医から内科医への診療移行が効率よく行われていないことが理由である。一部の複雑先天性心疾患を除いて、血行動態の安定した患者では、循環器内科医が診療に当たることが適切である。それにはできるだけ多くの循環器内科医の診療参加が必要であると同時に、小児科医は患者を内科医に診療移行する必要がある。そこで研究班では、循環器内科医、とくに若手医師の参加を進めるために、自治医大永井良三学長に委員長を依頼して、東京大学八尾厚史講

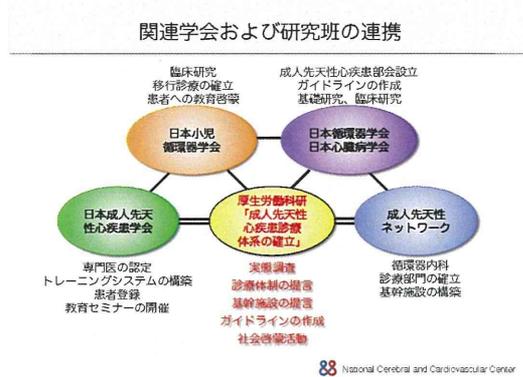


たる。したがって、小児循環器医や循環器内科医、心臓血管外科医のみならず、各分野の内科専門医、外科専門医、産婦人科医、麻酔科医、精神科医、専門看護師、心理療法士、専門超音波技師、ソーシャルワーカー他による専門チームによる医療体制が必要となる（下図）。



しかしながら、医療従事者が大幅に不足している現在の日本の医療施設において、これだけの専門性の高い人員を最初から一同に集めてチームを形成することは極めて困難である。まずは特定の循環器内科医もしくは小児循環器医が専任リーダーとなり、成人先天性診療に熱意のある各分野の医師が併任する形でグループを形成して実際の患者の診療にあたり、ケースカンファレンスや勉強会を重ねて実体のあるグループに育て上げることが現実的である。研究班では、関連

学会と連携して関連した多種多様の問題に取り組んでいる（下図）。



### 3) 教育啓蒙活動

日本循環器学会との連携で、学術委員会に成人先天性心疾患部会を設立し、和歌山県立医大赤阪隆史教授とともに、成人先天性心疾患診療に関する循環器内科医への啓蒙活動を行っている。部会を主体として、日本循環器学会学術集会での部会セミナー、プレナリーやシンポジウムの提案、全国の地方会での教育講演などを提案している。

また、成人先天性心疾患学会では、岡山大学医学部の赤木禎治准教授を中心として、2回の教育セミナーを行い、若手医師のみならず、看護師や検査技師も多く来場して、この新しい診療領域の必要性を啓蒙するとともに、診療内容に関する教育的な講義を行っている。この際に行われるアンケート調査結果は、班研究にも反映するようにしている。

門医」の1つとして認められた(下図)。

#### 4) 専門医制度の確立に向けた対策

このような診療体制の確立には、循環器内科医の参加を促すとともに、そのインセンティブを高めるために、成人先天性心疾患の認定医もしくは専門医の制度が必要になる。現在厚生労働省研究班および日本成人先天性心疾患学会において、そのあり方について議論がなされている。欧米のシステムを参照した案として、

Level 1: 成人先天性心疾患患者の初期対応ができ、専門施設に紹介できるレベル

Level 2: 患者の日常診療ができるレベル (専門施設で数ヶ月程度の研修が必要)

Level 3: 患者を専門的に診断治療できるレベル (専門施設で2年程度の研修が必要)

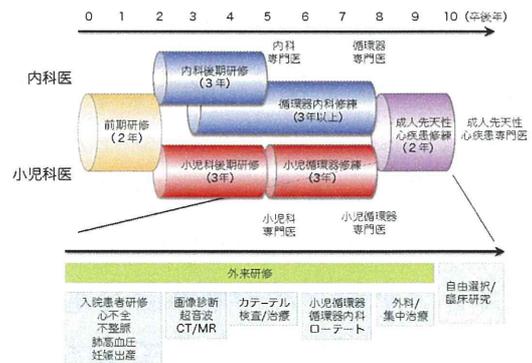
以上で議論を行っている。

アメリカ合衆国には既に100万人を超える成人先天性心疾患患者が存在し、早くからその診療体制や診療移行が議論されてきた。現在20数カ所の成人先天性心疾患の修練プログラムを有する施設が存在して専門診療が行われているが、将来全土で150の専門施設の開設を目指し、施設基準や専門医制度確立の準備が進んでいる。2012年には成人先天性心疾患がアメリカ医学専門医機構における「内科専

アメリカ内科専門医制度の成人先天性心疾患の位置づけ

- American Board of Medical Specialties  
American Board of Internal Medicine
- Adolescent medicine
  - Adult congenital heart disease
  - Advanced heart failure and transplant cardiology
  - Cardiovascular disease
  - Clinical cardiac electrophysiology
  - Critical care medicine
  - Endocrinology, diabetes and metabolism
  - Gastroenterology
  - Geriatric medicine
  - Hematology
  - Hospice and palliative medicine
  - Infections disease
  - Interventional cardiology
  - Medical oncology
  - Nephrology
  - Pulmonary disease
  - Rheumatology
  - Sleep Medicine
  - Sports medicine
  - Transplant hepatology

2015年より専門医試験が開始される。循環器内科医および小児循環器医専門医の資格を得た後、2年間の成人先天性心疾患専門コースを修練して専門医試験を受ける。専門性が高い内容であり、これまで示されてきたLevel 3に相当する。日本でも、まず成人先天性心疾患診療の基礎を築いた上で、近い将来に専門施設の認定と専門医制度の確立が必要になるので、現在研究班と各学会の共同作業で、準備を進めている(下図)。



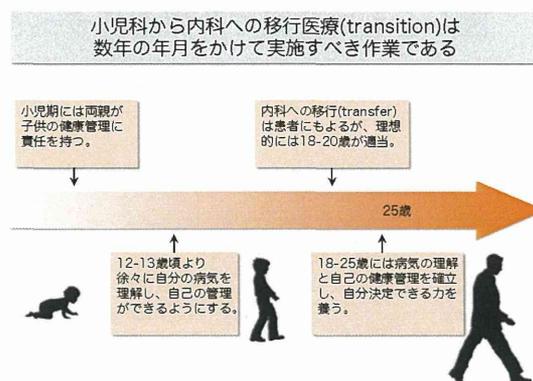
## 5) 患者の社会保障の充実に向けた活動

中等症および重症の先天性心疾患患者では、成人期以降も新たに出現する心不全や不整脈に対する内服、経過観察のためのカテーテル検査、CT やMRなどの画像検査、再手術などの高額医療の対象になる可能性が高い。しかしながら系統的な医療費補助制度はこれまでになく、難治性疾患の対象にも入っていなかった。これら患者の医療保障制度を改善するために、日本循環器学会、日本小児循環器学会、成人先天性心疾患学会、厚生労働省と連携し、広く活動を行っている。成人先天性心疾患患者のうち、繰り返し検査が必要な症例、心不全や不整脈で長期にわたる多数の内服治療が必要な症例、カテーテル検査やカテーテルアブレーション、再手術が必要な症例では、難病指定が受けられて、少しでも患者の負担が少ない状態で適切な治療を受けられるようにする努力を行っている。

## 6) 診療移行の必要性

成人先天性心疾患患者の問題が近年急速に深刻化していた背景には、小児科医側にも責任がある。すなわち、日本の小児科医は患者が成長して成人期に達しても、内科医にバトンタッチする準備（移行医療）を多くの場合

行ってこなかったことである。先天性心疾患は患者の病歴が出生時にさかのぼるために非常に長く、患者、両親と小児科医とのつながりが深く、症例にもよるが、特に重症例では内科への移行は簡単にできるものではない。しかしながら、成人期に達した際には、内科医師の専門的な診療を受ける必要性が多々出てくることを患者に知らせて理解を得る必要がある。移行診療の作業は、患者の年齢、病状、理解度にもよるが、中学に入学する12-13歳ころより開始して患者が就職したり、大学進学で親の手をはなれる18歳から20歳までに完了させるのが好ましい。



- 解剖学的左室が体心室であり、二心室修復が行われた症例（心室中隔欠損、肺動脈狭窄、ファロー四徴で遺残病変が軽度の症例など）では、内科医師への移行が比較的容易に行える。
- 遺残病変が問題で再手術の必要性



織保管者は検査実施者には番号で通知し、提供者のいかなる個人情報も漏出しないように細心の注意を払う。情報をパソコンで管理する際には、ネットワークから隔絶された状態で管理した。

#### D. E. 考察と結論

成人先天性心疾患の診療の確立には、1) 成人先天性心疾患診療に循環器内科医が参加することを促進する、2) 多科多職種から構成される成人先天性心疾患専門施設を全国に確立する、3) 成人先天性心疾患の専門医制度を確立する、3) 都心部や地方、大学病院やこども病院など地域の医療状況により診療体制を考慮する、5) 小児循環器医は患者が思春期になる頃に循環器内科や専門施設への紹介やおよび移行診療を進める。一方で、遺残症が問題となる複雑先天性心疾患の術後患者では、成人期以降も小児循環器医が診療に関与して循環器内科医との共同診療を行う、6) 進路湯体制実現のためには、厚生労働省の指導のもと、各地域の循環器医療の中心となる大学病院教授の強いリーダーシップの協力を得て行う必要がある。以上が重要である。

#### F. 健康危惧情報

該当する事項なし

#### G. 研究発表

- 1) 白石公. 成人先天性心疾患の診療体系の確立をめざして. 京府医大誌 2014;123:711-722.
- 2) 白石 公, 矢崎 諭. 心房中隔欠損. 循環器疾患最新の治療. 2014-2015. 編集: 堀 正二, 永井良三. 南江堂, 東京. 2014.2.5.
- 3) 白石 公. 心臓の発生から分化・発達に関与する遺伝子と疾患遺伝子. 心臓 2014;46:259-262.
- 4) 白石公. 抗血小板薬, 抗凝固薬-循環器疾患を中心に. 小児内科 2014;46:259-262.
- 5) 白石 公. 大動脈弁狭窄. 先天性心疾患, 編集: 中澤 誠. メディカルビュー社, p303-312, 2014.
- 6) 白石 公. 大動脈弁閉鎖不全. 先天性心疾患, 編集: 中澤 誠. メディカルビュー社, p313-318, 2014.
- 7) 白石 公. 大動脈弁二尖弁. 先天性心疾患, 編集: 中澤 誠. メディカルビュー社, p319-322, 2014. 白石 公. 成人における先天性心疾患. 循環器疾患最新の治療. 2012-2013;265-270:2012.
- 8) 白石 公, 池田善彦. 心筋炎. 小児科 診断・治療指針, 626-630:2012
- 9) Miyoshi T, Maeno M, Sago H, Inamura N, Yasukouchi S, Kawataki S, Horigome H, Yoda H, Taketazu H, Shozu M, Nii M, Kato H, Omoto A, Shimizu W, Shiraishi I, Sakaguchi, Nishimura K, Nakai M, Ueda K, Katsuragi S, Ikeda T. Fetal Bradyarrhythmia Associated With Congenital Heart Defects – Nationwide Survey in Japan –. **Circ J** 2015, Jan 28 [Epub ahead of print]

- 10) Moon J, Hoashi T, Kagisaki K, [Shiraishi I](#), Ichikawa H. Clinical Outcomes of Mitral Valve Replacement With the 16-mm ATS Advanced Performance Valve in Neonates and Infants. **Ann Thorac Surg.** 2014 Dec 20.
- 11) Misumi Y, Hoashi T, Kagisaki K, Yazaki S, Kitano M, [Shiraishi I](#), Ichikawa H. The Importance of Hybrid Stage I Palliation for Neonates with Critical AS and Reduced LV Function. **Pediatr Cardiol.** 2014 Dec 6.
- 12) Hoashi T, Kagisaki K, Kurosaki K, Kitano M, [Shiraishi I](#), Ichikawa H. Intrinsic Obstruction in Pulmonary Venous Drainage Pathway is Associated with Poor Surgical Outcomes in Patients with Total Anomalous Pulmonary Venous Connection. **Pediatr Cardiol.** 2014 Oct 2. [Epub ahead of print]
- 13) Hoashi T, Yazaki S, Kagisaki K, Kitano M, Kubota SM, [Shiraishi I](#), Ichikawa H. Management of ostium secundum atrial septal defect in the era of percutaneous trans-catheter device closure: 7-Year experience at a single institution. **J Cardiol.** 2014 Aug 8.
- 14) [Shiraishi I](#), Nishimura K, Sakaguchi H, Abe T, Kitano M, Kurosaki K, Kato H, Sagawa K, Yamagishi H, Nakanishi T, Ikeda Y, Morisaki T, Hoashi T, Kagisaki K, Ichikawa H. Acute Rupture of Chordae Tendineae of the Mitral Valve in Infants: A Nationwide Survey in Japan Exploring a New Syndrome. **Circulation.** 2014;130:1053-61.
- 15) Morimoto K, Hoashi T, Kagisaki K, Kurosaki K, [Shiraishi I](#), Ichikawa H. Post-operative left atrioventricular valve function after the staged repair of complete atrioventricular septal defect with tetralogy of Fallot. **Gen Thorac Cardiovasc Surg.** 2014 May 7.
- 16) Hoashi T, [Shiraishi I](#), Ichikawa H. Surgical experience for prolapse of both atrioventricular valves in a patient with filamin A mutation. **Cardiol Young.** 2014 Feb 13:1-3.
- 17) Misumi Y, Hoashi T, Kagisaki K, Kitano M, Kurosaki K, [Shiraishi I](#), Yagihara T, Ichikawa H. Long-term outcomes of common atrioventricular valve plasty in patients with functional single ventricle. **Interact Cardiovasc Thorac Surg.** 2013 Dec 12. [Epub ahead of print]
- 18) Yamashita K, Hoashi T, Kagisaki K, Kurosaki K, [Shiraishi I](#), Yagihara T, Ichikawa H. Midterm outcomes of sutureless technique for postoperative pulmonary venous stenosis. **Gen Thorac Cardiovasc Surg.** 2013
- 19) Hoashi T, Kagisaki K, Miyazaki A, Kurosaki K, [Shiraishi I](#), Yagihara T, Ichikawa H. Anatomic Repair for Corrected Transposition With Left Ventricular Outflow Tract Obstruction. **Ann Thorac Surg.** 2013;96:611-20
- 20) Hoashi T, Kagisaki K, Kurosaki K, [Shiraishi I](#), Yagihara T, Ichikawa H. Late Left Ventricular Function After Successful Ross-Konno Operation.

- Ann Thorac Surg.**  
2013;96:196-201.
- 21) Fujiyoshi T, Hoashi T, Kagisaki K, Kurosaki K, Shiraishi I, Ichikawa H. The Application of All-Autologous Three-Sinus Repair for Supraaortic Pulmonary Stenosis. **Pediatr Cardiol.** 2013;34:1711-5.
- 22) Hoashi T, Kagisaki K, Okuda N, Shiraishi I, Yagihara T, Ichikawa H. Indication of Takeuchi technique for patients with anomalous origin of the left coronary artery from the pulmonary artery. **Circ J.** 2013;77:1202-7.
- 23) Hoashi T, Kagisaki K, Oda T, Kitano M, Kurosaki K, Shiraishi I, Yagihara T, Ichikawa H. Long-term results of treatments for functional single ventricle associated with extracardiac type total anomalous pulmonary venous connection. **Eur J Cardiothorac Surg.** 2013;43:965-70.
- 24) Shiraishi I, Ichikawa H. Human Heterotaxy Syndrome-Molecular Genetics, Clinical Manifestations and Managements, and Prognosis. **Circ J.** 2012;76:2066-75.
- 25) Hoashi T, Kagisaki K, Kitano M, Kurosaki K, Shiraishi I, Yagihara T, Ichikawa H. Late Clinical Features of Patients With Pulmonary Atresia or Critical Pulmonary Stenosis With Intact Ventricular Septum After Biventricular Repair. **Ann Thorac Surg.** 2012;94:833-41
- 26) Shiraishi I. Mutations in bone morphogenetic protein receptor genes in pulmonary hypertension patients –possible involvement of BMPRII-. **Circ J** 76;1329-1330:2012.
- 27) Murashita T, Hoashi T, Kagisaki K, Kurosaki K, Shiraishi I, Yagihara T, Ichikawa H. Long-Term Results of Mitral Valve Repair for Severe Mitral Regurgitation in Infants: Fate of Artificial Chordae. **Ann Thorac Surg.** 2012;94:581-6.
- 28) Shiraishi I, Kajiyama Y, Yamagishi M, Hamaoka K, Yagihara T. The applications of non-ECG-gated MSCT angiography in children with congenital heart disease. **Int J Cardiol.** 2012;156:309-14.
- 29) Shimada M, Hoashi T, Kagisaki K, Oda T, Shiraishi I, Kurosaki K, Kitano M, Ichikawa H. One-stage repair with separated cardiopulmonary bypass for coarctation of the aorta with left aortic arch and right thoracic descending aorta. **Gen Thorac Cardiovasc Surg.** 2012;60:575-7.
- 30) Oda T, Hoashi T, Kagisaki K, Shiraishi I, Yagihara T, Ichikawa H. Alternative to pulmonary allograft for reconstruction of right ventricular outflow tract in small patients undergoing the Ross procedure. **Eur J Cardiothorac Surg.** 2012;42:226-32;
- 31) Miyoshi T, Maeno Y, Sago H, Inamura N, Yasukohchi S, Kawataki M, Horigome H, Yoda H, Taketazu M, Shozu M, Nii M, Kato H, Hayashi S, Hagiwara A, Omoto A, Shimizu W, Shiraishi I, Sakaguchi H, Nishimura K, Ueda K, Katsuragi S, Ikeda T. Evaluation of transplacental

treatment for fetal congenital  
bradyarrhythmia. **Circ J.**  
2012;76:469-76.

3.その他  
特記すべきものなし

#### 学会発表

- 1) Shiraishi I. Clinical problems and urgent needs for establishment of medical care system in adult congenital heart disease. 第78回日本循環器学会. 2014.3.21, Tokyo.
- 2) Shiraishi I. Urgent needs for establishment of medical care system in adult congenital heart disease. The 11<sup>th</sup> Asian Society for Pediatric Research. 2015.4.17. Osaka.
- 3) 白石 公. 小児期から内科への移行医療が問題となっている成人先天性心疾患の診療体制の構築について-厚生労働科学研究班より-. 第115回東海小児循環器研究会. 2014.11.23, 名古屋.
- 4) 白石 公. 成人先天性心疾患診療の問題点と肺高血圧. 九州肺高血圧研究会. 2014.7.18.
- 5) 白石 公. 小児期から内科への移行医療が問題となっている成人先天性心疾患の診療体制の構築について-厚生労働科学研究班より-. 三重循環器研究会. 2014.9.4, 津.
- 6) 白石 公. 成人先天性心疾患の診療体制の確立と移行医療 -厚生労働科学研究班より-. 第29回日本医学学会総会. 2015.4.13, 京都.

#### H. 知的財産権の出願・登録状況

##### 1. 特許取得

該当なし

##### 2. 実用新案登録

該当なし

資料 1

総説

成人先天性心疾患の診療体系の確立をめざして  
Establishment of Medical System for Adult Congenital Disease Patients

白石 公  
Isao Shiraishi, MD.

国立循環器病研究センター小児循環器・周産期部門  
Department of Perinatal and Pediatric Cardiology  
National Cerebral and Cardiovascular Center

責任著者：白石 公  
国立循環器病研究センター小児循環器・周産期部門  
565-8565 吹田市藤白台 5-7-1  
e-mail: shiraishi.isao.hp@ncvc.go.jp

Running title:成人先天性心疾患診療体制

## 抄録

近年の目覚ましい医療技術の進歩により先天性心疾患の救命率は大幅に向上し、小児期に心臓外科手術を受けた術後患者の多くは成人期に達するようになってきた。しかしながら日本にはこれら成人に達した先天性心疾患の専門診療施設がほとんど存在しないため、患者が精査や再手術が必要となった際に円滑に診療を受けることができない事態が全国で多発している。これら成人先天性心疾患患者が安心して診療を受けることができるようにするには、この分野に詳しい知識を持つ循環器内科医、小児循環器科医、心臓血管外科医、産婦人科医などによる集学的な専門施設を全国に確立して診療を行うとともに、成人先天性心疾患専門医制度の確立、若手医師、看護師、検査技師の教育啓蒙活動を積極的に行う必要がある。

**Key words:** 成人先天性心疾患、集学的診療体制、移行医療

## Abstract

Recent advance in pediatric cardiology and cardiac surgery allowed many patients with congenital heart disease to survive until adulthood. Since special clinics for adult congenital heart disease have not been established yet in Japan, many patients with are unable to visit regular hospitals and are sent around when they really need advanced medical care or surgical operation. Therefore, establishment of the special clinics for adult congenital heart disease consisting of multidisciplinary medical staff is urgently necessary. National board systems and education systems for young doctors, nurses, and technicians should be established as well.

**Key words:** adult congenital heart disease, multidisciplinary system, transition program