

厚生労働科研での調査内容とその対策

1. 患者実態調査：患者数、疾患内訳、重症度、手術数、出産数など
2. 医療側の現状調査：循環器医、小児循環器医からのアンケート調査
3. 多科および多職種から構成される専門医療チームの確立
4. 基幹施設の認定
5. 専門医制度の確立、専門医師の教育と養成
6. 学会と連携した患者登録の実施、データの電子化/共有システムの確立
7. 小児科から内科への確実な移行医療の確立
8. 安全な妊娠・出産のための科学的根拠やエビデンスの蓄積
9. 学会の啓蒙活動（教育セミナー）や社会的啓蒙活動（公開講座など）
10. 医療保障制度の改革や患者の社会的支援に向けた提言

厚生労働省科学研究班「成人先天性心疾患の診療体系の確立に関する研究」

成人先天性心疾患診療の診療体制の確立に必要な事項

1. 循環器内科医の診療参加
基幹施設の決定：
ACHDネットワークの確立
日本循環器学会への働きかけ：
学術集会でのとりあげ、教育カリキュラム、専門医試験問題の改訂
全国各地での教育セミナーの開催
2. 小児科から内科への移行医療
小児科医、循環器内科医の意識改革
患者および両親への教育
3. 女性患者での妊娠と出産
4. 専門医制度の確立
小児循環器医、循環器内科医
5. 社会福祉制度の整備

循環器内科における診療実態と対策

成人先天性心疾患診療に積極的に参加する意思ありは循環器内科の約30%

しかしながら現時点で専門外来を開設している施設はわずか3%

入院患者を扱う354施設の82%は年間10人未満

外科手術を行う232施設の81%は年間10例未満

日本には基幹施設が極めて少ない！

教育体制ができていない！



循環器内科医に診療参加を促すために必要な対策として、

- ✓ 成人先天性心疾患に関する基本的な教育セミナーの開催
- ✓ 全国各地域に基幹施設を確立する
- ✓ 日本循環器学会でのセッションの増設
- ✓ 臨床トレーニングシステムおよび認定医/専門医制度の確立

厚生労働省科学研究班「成人先天性心疾患の診療体系の確立に関する研究」

循環器内科が共通して持つ要望

1. 小児科と循環器内科からなるチーム医療体制の整備

2. 成人先天性心疾患診療機能の集約

3. 小児病院における成育医療体制の再検討

4. 患者・家族の心理・社会的問題への対応

厚生労働省科学研究班「成人先天性心疾患の診療体系の確立に関する研究」

基幹施設の基準案

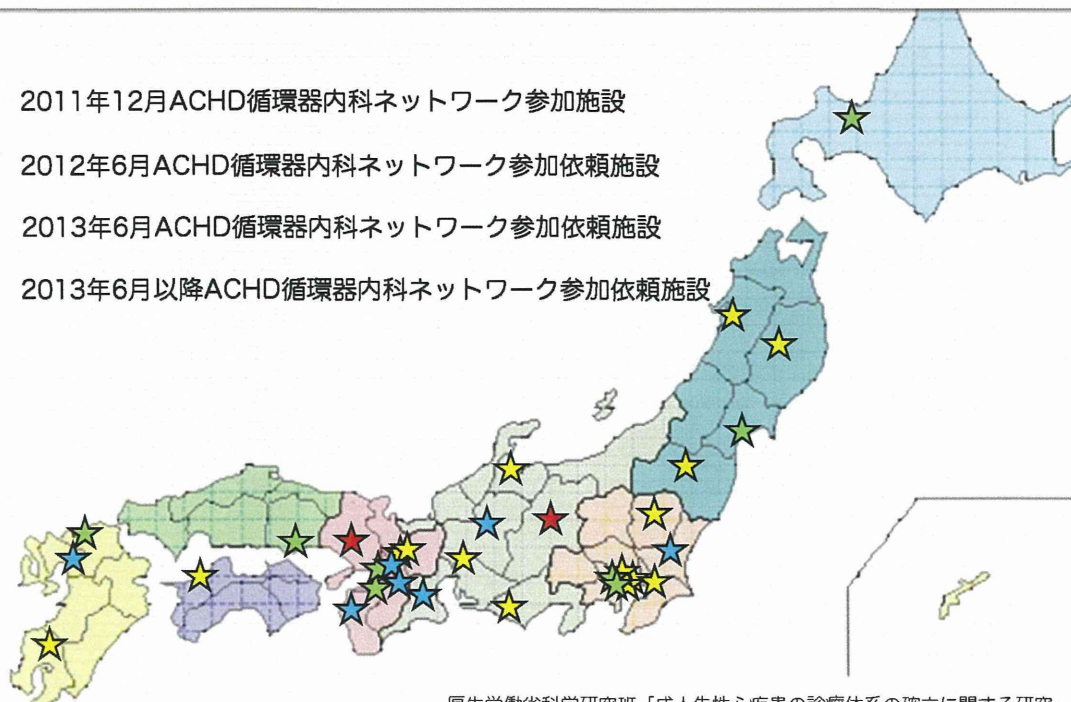
1. 循環器内科が診療の意向がある。
2. 小児循環器内科医が1名(～2名)以上いる。
3. 小児心臓血管外科医が1名以上いる。
4. 現時点でACHD専門外来を有する、または設置の意向がある。
5. 心カテーテル検査・不整脈・断層心エコーを専門とする医師がいる。
6. 成人心疾患患者に対する十分な検査・治療経験がある。
7. MR、3DCTなど必要な設備がある。
8. 産科・精神科・脳外科・ICUがある。

以上の基準で全国の循環器内科施設に診療開設の可能性を調査
循環器内科による基幹施設「ACHDネットワーク」を設立準備中

厚生労働省科学研究班「成人先天性心疾患の診療体系の確立に関する研究」

ACHD循環器内科診療ネットワーク 現在32主要施設の参加 (2014年7月)

- ★ 2011年12月ACHD循環器内科ネットワーク参加施設
- ★ 2012年6月ACHD循環器内科ネットワーク参加依頼施設
- ★ 2013年6月ACHD循環器内科ネットワーク参加依頼施設
- ★ 2013年6月以降ACHD循環器内科ネットワーク参加依頼施設



厚生労働省科学研究班「成人先天性心疾患の診療体系の確立に関する研究」

ACHDネットワーク参加施設 (2015.4現在)

委員長	自治医科大学	部署	委員	役職/敬称
1	北海道大学病院	循環器内科	永井 良三	学長
2	札幌医科大学	第二内科	筒井 裕之	教授
3	東北大学病院	循環器内科	未定	
4	岩手医科大学附属病院	内科学講座循環器内科	下川 宏明	教授
5	秋田大学医学部附属病院	循環器内科	森野 禎浩	教授
6	筑波大学附属病院	循環器内科	伊藤 宏	教授
7	自治医科大学付属病院	循環器内科	青沼 和隆	教授
8	千葉県循環器病センター	成人先天性心疾患診療部	近尾 七臣	教授
9	聖路加国際病院	循環器内科	立野 滋	部長
10	東京大学医学部附属病院	循環器内科	丹羽 公一郎	部長
11	東京女子医科大学病院	循環器内科	小室 一成	教授
12	聖隷浜松病院	循環器内科	萩原 誠久	教授
13	名古屋大学医学部附属病院	循環器内科	岡 俊明	部長
14	京都大学医学部附属病院	循環器内科	室原 豊明	教授
15	京都府立医科大学附属病院	循環器内科	木村 剛	教授
16	富山大学附属病院	循環器内科	未定	教授
17	信州大学医学部附属病院	循環器内科	井上 博	教授
18	聖隷浜松病院	循環器内科	池田 宇一	教授
19	名古屋大学医学部附属病院	循環器内科	岡 俊明	部長
20	三重大学病院	循環器内科	室原 豊明	教授
21	岐阜県総合医療センター	循環器内科	伊藤 正明	教授
22	大阪大学医学部附属病院	循環器内科	野田俊之	部長
23	国立循環器病研究センター	心臓血管内科部門	坂田 泰史	教授
24	大阪医科大学	循環器内科	中西 宣文	特任部長
25	神戸大学医学部附属病院	循環器内科	石坂 信和	教授
26	天理よろづ相談所病院	先天性心疾患センター	平田 健一	教授
27	和歌山県立医科大学	循環器内科	山中 一朗	部長
28	岡山大学医学部附属病院	循環器内科	赤坂 隆史	教授
29	愛媛大学医学部附属病院	循環器内科	伊藤 浩	教授
30	九州大学病院	循環器内科	榎垣 貴男	教授
31	久留米大学病院	循環器病センター	砂川 真二	教授
32	鹿児島大学病院	大学院心臓血管・高血圧内科学	福本 義弘	教授
			大石 充	教授

ACHDネットワークの患者登録用紙

患者ID	診断名	追加情報	Status
1	Aortic stenosis other than bicuspid aortic valve	<input type="checkbox"/> CoA/IAA あり <input type="checkbox"/> CoA/IAA なし <input type="checkbox"/> PAPVR あり <input type="checkbox"/> PAPVR なし	<input type="checkbox"/> repaired <input type="checkbox"/> unrepaired
1-2	Atrial septal defect, secundum (ASD)	<input type="checkbox"/> incomplete AVSD <input type="checkbox"/> complete AVSD	<input type="checkbox"/> repaired <input type="checkbox"/> unrepaired
2	Atrioventricular septal defect (AVSD/EOD)	<input type="checkbox"/> CoA/IAA あり <input type="checkbox"/> CoA/IAA なし <input type="checkbox"/> VSD あり <input type="checkbox"/> VSD なし	<input type="checkbox"/> repaired <input type="checkbox"/> unrepaired
1	Bicuspid aortic valve		<input type="checkbox"/> repaired <input type="checkbox"/> unrepaired
2	Coarctation of the aorta (CoA)/interruption of aortic arch (IAA), isolated or only with VSD		<input type="checkbox"/> repaired <input type="checkbox"/> unrepaired
3	Congenitally corrected transposition of the great arteries (ccTGA)		<input type="checkbox"/> unrepaired <input type="checkbox"/> conventional repair (systemic RV) <input type="checkbox"/> double switch operation <input type="checkbox"/> Fontan operation (又はTOPO)
2	Ebstein's anomaly		<input type="checkbox"/> unrepaired <input type="checkbox"/> stage I palliation/bidirectional Glenn operation <input type="checkbox"/> Fontan operation (又はTOPO) <input type="checkbox"/> biventricular repair
1	Mitral valve disease, congenital	<input type="checkbox"/> MS あり <input type="checkbox"/> MS なし	<input type="checkbox"/> repaired <input type="checkbox"/> unrepaired
1-2	Patent ductus arteriosus, isolated (PDA)		<input type="checkbox"/> repaired <input type="checkbox"/> unrepaired
3	Patent bronchus arteriosus (PTA)		<input type="checkbox"/> repaired <input type="checkbox"/> unrepaired
3	Pulmonary atresia with intact ventricular septum (PA-IVS)		<input type="checkbox"/> unrepaired/stage I palliation <input type="checkbox"/> bidirectional Glenn operation <input type="checkbox"/> Fontan operation (又はTOPO) <input type="checkbox"/> biventricular or 1+1/2 repair
3	Pulmonary atresia with ventricular septal defect (PA-VSD/TOF-PA)	<input type="checkbox"/> MAPCAs あり <input type="checkbox"/> MAPCAs なし	<input type="checkbox"/> repaired <input type="checkbox"/> unrepaired
1-2	Pulmonary stenosis (PS)		<input type="checkbox"/> repaired <input type="checkbox"/> unrepaired
2	Tetralogy of Fallot (TOF)		<input type="checkbox"/> repaired <input type="checkbox"/> unrepaired
2	Total anomalous pulmonary venous return, isolated (TAPVR)		<input type="checkbox"/> repaired <input type="checkbox"/> unrepaired
3	Transposition of the great arteries (TGA)		<input type="checkbox"/> unrepaired <input type="checkbox"/> atrial switch operation (systemic RV) <input type="checkbox"/> arterial switch operation <input type="checkbox"/> Rastelli type operation
3	Univentricular heart (UVH)/Tricuspid atresia or single ventricle (TA or SV)		<input type="checkbox"/> unrepaired/stage I palliation <input type="checkbox"/> bidirectional Glenn operation <input type="checkbox"/> Fontan operation (又はTOPO)
1-2	Ventricular septal defect (VSD)	<input type="checkbox"/> AR (2型) あり <input type="checkbox"/> AR (2型) なし	<input type="checkbox"/> repaired <input type="checkbox"/> unrepaired
	Others		<input type="checkbox"/> repaired <input type="checkbox"/> unrepaired

※以下は登録時の状態

肺高血圧の有無

なし
 エコーでPAHの疑い (TR velocity > 3.4m/sなど)
 カテーテルでPAH確定診断
 Mean PAP ≥ 35mmHg, PWP ≥ 15 mmHg
 不明

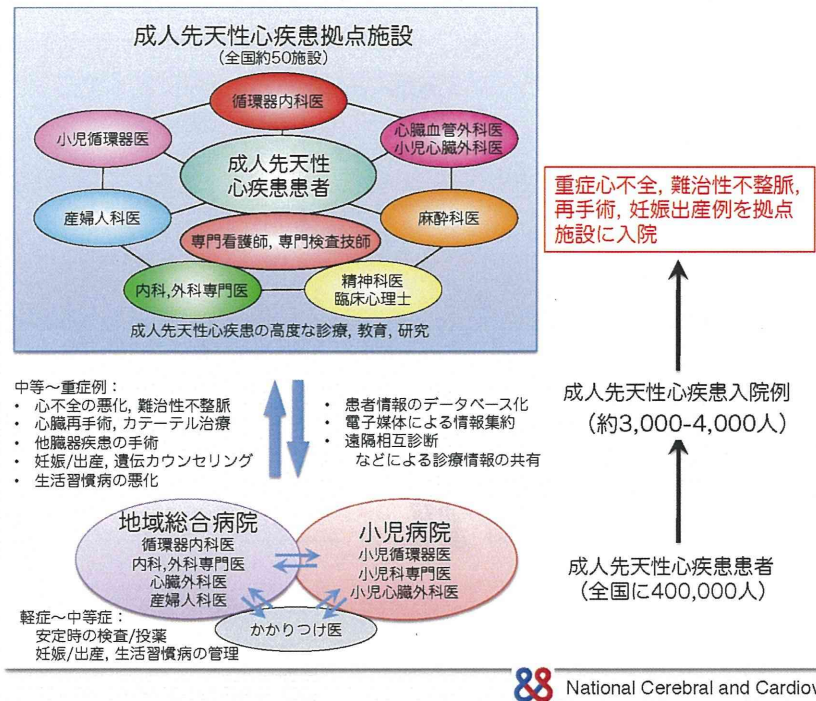
Eisenmenger化の有無

あり なし

もともと大きな左右短縮を伴う先天性心疾患があり、重度の肺動脈性肺高血圧が生じた結果、右左短縮及びチアノーゼを生じたもの

厚生労働省科学研究班「成人先天性心疾患の診療体系の確立に関する研究」

今後あるべき診療体制



患者が望む診療体制

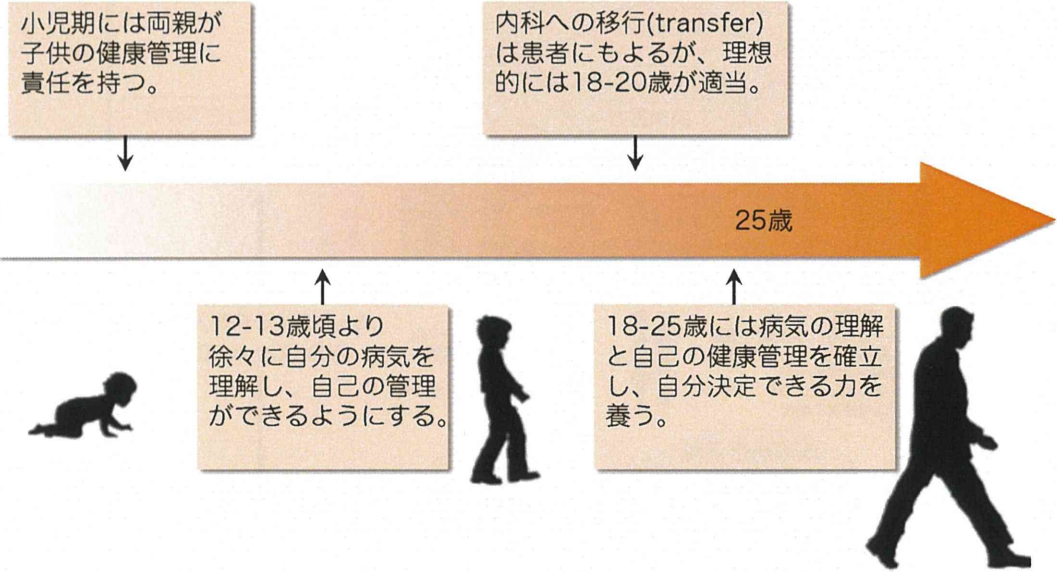
患者の希望:


小児病院に通い続けたい	57.3%
内科を中心とした専門施設があれば転院したい	24.0%
望ましい転院の手順	
移行外来の後	68.0%
移行外来なし	22.7%

患者の不安:

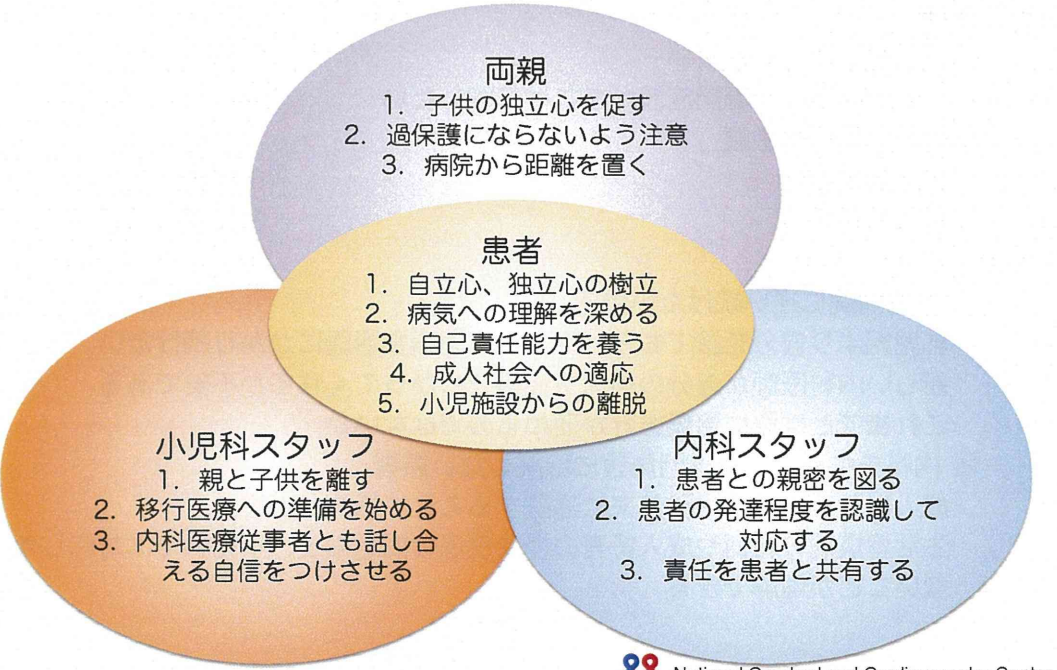
- 小児病院に通い続けたい患者
乳児期より自分を診てもらってきた小児科主治医にかかり続けたい
新しい内科医師が自分の病気や性格をわかってくれるか不安である
これまでとは急に治療方針が変わるのではないか
- 内科を中心とした専門施設に転院したい患者
大人になっても小児科外来に通院することに抵抗がある
生活習慣病の発病や成人特有の慢性疾患の問題など、小児科では対応しきれないことが理解できる


小児科から内科への移行医療(transition)は数年の年月をかけて実施すべき作業である



 National Cerebral and Cardiovascular Center

移行医療における患者、両親、小児科および内科医療従事者の果たす役割



 National Cerebral and Cardiovascular Center

先天性心疾患における移行医療のポイント

1. 先天性心疾患における移行医療は、患者の病態や理解度にもよるが、概ね18-20歳に行うことが望ましい。
2. 小児科の医師は、思春期の患者に対して、先天性心疾患は一生付き合わねばならない疾患であることを説明し、教育しなければならない。
3. 多くは思春期患者は、内科への移行に際してなんらかの挫折感を覚えるが、このことは将来の診療拒否につながる可能性を心にとどめるべきである。
4. 移行医療は思春期に始まり、患者への教育や自己管理の支援など、年月をかけて行うべき診療行為である。
5. 患者、両親、小児科および内科のスタッフが力を合わせ、スムーズな移行診療を完成させる必要がある。

成人先天性心疾患の診療体制に関する新聞記事-2



先天性心臓病

生れつき重い心臓の病気を持つ新生児が手術で救われやすくなった。画像診断などの医療技術の進歩により胎児段階で病気が判明し、出産前から医療チームを組み、効率的に手術できる体制が取られるようになった。一方、小児のときに手術した患者が成人になって再び心臓病で入院するケースが増加。医療関係者は「成人になっても定期的に通院、経過を見守ることが不可欠」と指摘する。(坂口幸徳)

各科が連携

先天性の心臓病を持つ新生児は100人に1人で、日本では毎年約1万人が生ずると予測され、その約50%は外科手術などの治療が必要だ。国立循環器病研究センター（大阪府吹田市）の小児循環器・周産期部門は、生れつき重い心臓病を持つケースを積極的に受け入れている。手遅れにならないように胎児のときから母親とともに入院し、診療をワンケースは5割超という。

近畿圏在住の全さんは、妊娠後期の超音波検査で、

出産前からチームが手術体制

胎児が重症の心臓病である可能性が示唆された。このため、同センター周産期科で、小児循環器科の医師らと合同での診療がスタートした。

詳細に超音波検査を行うため、赤ちゃんの心臓の筋肉に栄養を送る冠動脈（通称「血管」）の径が直径1センチ以上に膨らんでいる。右心室に直結している。この状態では、出生後に肺呼吸が始まると右心室の血液が下がると、ほとんど血液が右心室に流れ込み、心臓の筋肉に届かずに重篤な筋肉の障害を起す。

そこで、周産期科と小児科が厳重に管理して出産し、出生直後には小児科と心臓外科が超音波検査で赤ちゃんの心臓の異常を詳細に確認。1時間以内に緊急手術を始め、冠動脈が右心室に直結した部分を縛ったところ、心臓の筋肉への血流が回復した。手術は成功し、2カ月後には退院。現在は一人歩きもできるようになった。

同センターの白石公・小児循環器部長は「胎児期から心臓病を診断し、最も負担が少なく一生の生活の質が保てるまで手術の時期や治療法について、関連各科が連携して協議して」と説明する。

成人で新たな症状

このような診療が成果を上げている背景には、心臓の超音波検査やCT（コンピュータ）断層撮影装置（CT）など画像診断の技術の発達がある。これにより、胎児の段階で「心臓から出ていく血管の配置が逆」「2つある心室の一方が縮小」「小さい」など重篤な症状を起す予兆を見つけやすくなった。

また、一方で、小児期になされた先天性心臓病の手術で治ったとされる人が、成人になって不整脈や心不全などの症状が新たに出るケースが増えている。成人に達した先天性疾患の患者は40万人を超え、既に未成年の患者数を上回る。成人患者のうち入院が必要となる可能性のある人が3分の1を占める。白石部長は「生れつき小児の心臓病の自覚は歴史が浅く、手術後の長期間のケアが少なく、予測が難しく、思春期に自覚症状がなくなり、根治したと勘違いして通院しなくなるケース（3）も多い」と指摘する。

新たな症状は加齢の影響が出る30代以降に顕著にみられ、同センターでは「成人先天性心疾患外来」を設け、継続した治療に当たっている。

各種成人先天性心疾患を扱うべき診療科

1. 循環器内科医への移行が比較的容易と考えられる疾患
心室中隔欠損、心房中隔欠損、動脈管開存、不完全型房室中隔欠損術後、大動脈狭窄（二尖弁）、僧帽弁閉鎖不全、肺動脈狭窄/術後閉鎖不全、大動脈縮窄術後、右心不全を伴わないファロー四徴術後
2. 小児循環器と併診のもとに循環器内科医への移行が望まれる疾患
完全型房室中隔欠損術後、右心不全を伴うファロー四徴、完全大血管転位の大血管転位術後、Ebstein病、合併症の少ない修正大血管転位、遺残症を伴わないその他の複雑先天性心疾患術後、アイゼンメンガー症候群
3. 小児循環器医を中心として循環器内科医および心臓血管外科医との集学的診療が必要と考えられる疾患
複雑な合併症を伴う修正大血管転位、完全大血管転位の心房間血流転換術後、単心室疾患のFontan術後（三尖弁閉鎖、肺動脈閉鎖、左心低形成、単心室、内臓錯位）、遺残症を伴うその他の複雑先天性心疾患術後、修復不能のチアノーゼ性複雑先天性心疾患
4. 妊娠出産において専門施設での集学的医療が必要と考えられる疾患
右心機能障害を伴うファロー四徴、完全大血管転位の心房間血流転換術後、単心室疾患Fontan術後、有意な遺残症を伴う複雑先天性心疾患術後

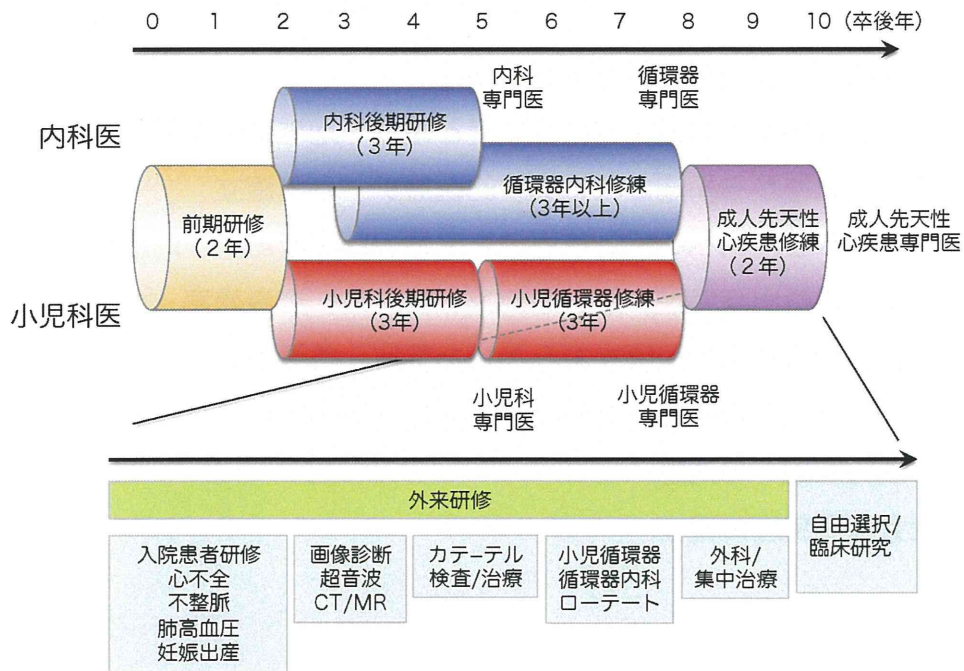
アメリカ内科専門医制度の成人先天性心疾患の位置づけ

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

アメリカでは成人先天性心疾患は
内科専門医の1分野である。
循環器専門医と並列関係にある！

日本における専門医までのトレーニング案



高度な専門性に見合った診療報酬の必要性

1. 成人先天性心疾患の診療には、高度な専門的知識と豊富な診療経験が必要であるが、現在の保険診療報酬制度には対象疾患として掲載されていない。
2. 全国の基幹施設で専門診療部門を開設しないと、このままでは患者が適切な医療を受けられない状況から、急変や突然死するケースが多発する。
3. そのためには高度な専門性に見合った診療報酬加算が認められる必要がある。それにより各地基幹病院に専門外来や入院体制が整い、患者が重症化することなく、また突然死することも予防でき、医療経済的にも大きなメリットがあると考えられる。
4. 班研究が行った概算では、現在成人先天性心疾患患者数は約400,000人、経過観察が必要もしくは要医療の中等～重症患者数は約100,000人、年間の入院患者数は約2,000～3,000人である。
5. まず各地域に基幹施設を確立する必要があるので、基幹施設での診療報酬加算、とくに入院症例に対する加算が認められることが理想的である。

厚生労働省科学研究班「成人先天性心疾患の診療体系の確立に関する研究」

今後更に充実すべき問題点

1. 患者のデータ把握、診療体制の調査
2. 全国主要都市での基幹施設の認定と確立、地域での診療体制の確立
3. 多科多職種から構成される集学的医療チームの確立
4. 小児科から内科への移行診療の充実および患者および両親への教育
5. 安全な妊娠出産管理、妊娠のコントロール、患者教育
6. 内科医および小児科医を中心とした教育、啓蒙活動
7. 成人先天性心疾患の専門医制度の確立（米国ではスタート）
8. 心理的問題への対応
9. 社会保障制度の確立

まとめ

1. 成人先天性心疾患患者は全国で約45万人存在し、最近では複雑先天性心疾患の術後で重症な症例が増加傾向にある。
2. 患者の多くは年齢制限のために小児病院に入院できず、循環器内科では経験が少ないため敬遠される傾向にあり、安心して受診できる専門施設がない。
3. 対策として全国各地域に40-50カ所の基幹施設を認定し、多科多職種から構成される成人先天性心疾患専門診療部門を開設する。
4. 患者、家族、小児科医、内科医が一同に会して、患者の移行医療がスムーズに行われるシステムの構築を行う必要がある。
5. 同時に専門医制度を確立し、基幹施設において専門医育成のためのトレーニングシステムを確立する。
6. さらには患者が直面する社会心理的、経済的問題の解決にむけて、医療保障制度の改善にも着手する必要がある。

日本医学会総会

少子高齢 どう立ち向かう

11～13日に京都市で開かれた「第29回日本医学会総会」の学術講演では、急速な少子高齢化の進展に伴う医療の課題について幅広い議論が行われた。

(諏訪智史)

■認知症

国内の患者が462万人と推計される認知症。高齢化が進む2025年には700万人近くになるとも言

注目が集まった。放射線医学総合研究所(千葉市)の樋口真人チーフリサーチは、「アミロイ



認知症など高齢化社会における医療の課題が議論された日本医学会総会の学術講演(京都市内)

ドβ」や「タウ」と呼ばれる異常なたんぱく質が、加齢に伴って発症の数十年前から脳内の「ゴミ」としてたまること認知症の原因とみられると解説。

がんの診断などに使う陽電子放射断層撮影(PET)を用いて、脳内の画像から「ゴミ」の蓄積状況を調べる最新の研究を披露し、「た

とえば、タウがたまる部位によって認知症の症状が変わる可能性がある。研究が進めば、一人ひとりの発症確率や治療を始める時期を知ることができるかもしれない」と強調した。

■死生学

高齢者らが死との向き合い方を考える「死生学」についても活発な議論が繰り

広げられた。

死を意識するがん患者らに対し、体や心の緩和ケアをどのように行うかを話し合ったセッション。国立がん研究センターに今年設立された「支持療法開発センター」の内富庸介センター長は、がんを告知された後に患者の自殺リスクが高まるとする海外の研究を紹介し、「がんが告知された初期の患者ほど、手厚い心のケアが重要と呼びかけた。

会場からは「死を考える文化をつくる必要があるのではないかと」の質問があり、細川豊史・京都府立医科大学教授は「戦後の日本は身近な人の死が減り、死を実感していない人も増えた。掘り下げて考えるべき問題

健康・医療

細菌を減らすことで、体の免疫力が温存でき、回復が早まると考えられる。細菌が口から肺に入り、肺炎を

雄一・歯学部教授(歯周病学)は「効果には個人差があるが、糖尿病と歯周病を合わせた総合的な治療が大

「暮らし健康・医療」は

■移行医療

医学の進歩によって難病の子どもの生存率は高まっているが、成人になつてから、小児期の難病と関連する別の病気を発症するケースも増えている。少子化時代に子どもの命を守るため、小児医療を適切に成人医療に引き継ぐ「移行医療」が、最新の課題として取り上げられた。

国立循環器病研究センター(大阪府吹田市)の白石公・小児循環器部長は、先天性心疾患の子どもの9割が成人に達する一方、成人期に新たに不整脈や心不全になることがあると指摘。「内科医の多くは、小児科で扱う心臓疾患を診た経験が少ない。小児から成人までを一貫してフォローできる基幹病院を都道府県単位でつくるべきだ」と提案した。

最近の新聞報道より (読売新聞 2015.4.19)

分担研究者報告書

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）
（総括・分担）研究報告書

(研究課題名)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

分担研究報告

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

分担研究者	八尾 厚史	東京大学 保健・健康推進本部	講師
分担研究者	丹羽公一郎	聖路加国際病院 循環器内科部長	
	落合 亮太	横浜市立大学大学院医学群医学研究科准教授 看護学専攻 がん・先端成人看護学	
研究協力者	犬塚 亮	東京大学小児科講師	
	水野 篤	聖路加国際病院 循環器内科	

研究要旨

【目的】本邦の成人先天性心疾患(ACHD)総合診療確立のため、2009 年実態調査を行ったところ、循環器内科医師の参入が最も重要な懸案事項であることが判明した。そこで、循環器内科医師参入を促すため、2011 年全国主要施設循環器内科によるネットワークが構築された。本研究の目的は、本邦における ACHD 診療の協力体制を築き、各施設で管理される ACHD 患者数を把握し、ACHD 診療の状況把握と推進を促すとともに、多施設臨床研究の立ち上げに寄与し、最終的に ACHD 総合診療体制の確立に寄与することである。

【方法】ACHD 診療の方法として、東京大学医学部付属病院で施行した小児循環器内科医師との併診システムを全国の主要循環器内科に提示し、循環器内科医師の ACHD 診療参加を促し、成人先天性心疾患対策委員会(循環器内科ネットワーク)への参入を呼びかけ、ファイルメーカーにより作成した均一のファイルによる ACHD 患者の登録と多施設臨床研究の立ち上げに関する具体的な提案を行った。

【結果】参加を呼び掛けるに至った 33 施設循環器内科すべてにおいて、診療体制の構築へ向けての賛同が得られ、成人先天性心疾患対策委員会(循環器内科ネットワーク)への参加の同意を取りつけるに至った(表1)。これらの施設において、循環器内科主体で管理されている ACHD 症例数の報告が得られたのは 2014 年 6 月までの時点で 13 施設であった。13 施設での総症例数は 3015 例(1施設平均 235±248)であり、施設間の患者数には開きがあった(表 2)。症例別では、心房中隔欠損症 767 例(25.4%)と最も多く、次いで心室中隔欠損症 557 例(18.5%)であった。チアノーゼ性心疾患ではファロー四徴症が 426 例(14.1%)と最も多く、重症複雑心奇形である単心室症例も 171 例(5.7%)を占め、必ずしも単純奇形だけを循環器内科医師が管理するという診療形態では無かった。また、他の複雑心奇形を含め万遍なくほぼすべての症例の管理がなされていた。また、循環器内科医師による ACHD 専門外来を運営し総合診療施設として活動できていると考えられる施設は 11 施設に上っていた。

【結論】

本研究の手法により、確実に ACHD への循環器内科の参入は全国規模で進んだと言える。今後も引き続き本活動を広げていくことは、全国規模でも ACHD 診療体制を進める上では有効であると結論付けることができる。

【考察】

次のステップとして、全施設からの症例レジストリーを完成させ、多施設研究ならびにエビデンスの構築に向けた活動が期待される。

A. 研究目的

先天性心疾患(CHD)患者の出生率は約 1% であるが、医療の発達、特に早期診断技術と外科的治療の進歩によりそのほとんどが成人化し、成人期を迎えるため、先天性心疾患(ACHD)患者が急増している。ACHD 患者は 2007 年時点で 40 万人超と推定されたが、年間 9 千人の増加が見込まれ、最終的には人口の 1% である 100 万人相当の規模になることが予測される。

患者数の増加は必至であり、欧米では 2008-2010 年の時点で ACHD 診療体制に関する極めて詳細なガイドライン^{1,2}が策定されており、診療体制の中心的役割を担う regional ACHD center や specialist center と呼ばれる ACHD 専門診療施設(以下、ACHD 総合診療施設)が設置されていた。ACHD 総合診療施設とは、循環器医療のみならず多職種医療を提供し、患者の生涯にわたるすべてのニーズに応える施設と定義されており、この ACHD 診療が総合診療的であることがうかがえる。この欧米の ACHD 総合診療施設の多くは、成人循環器科を背景とする医師を中心に運営されてきた。しかしながら、2007 年時点において、米国でもそれら施設では 4% の ACHD 患者しか診療できてはならず、誠に不十分との認識から、2012 年 ACHD 専門医制度が樹立されるに至った。これにより、将来的には 150 施設に ACHD 専門医を配備することが決定されるに至っている。

他方、日本を含めたアジア諸国では、成人先天性心疾患患者の多くは小児循環器内科医によるフォローアップを受けており、欧米とアジアでは診療体制に差異が見られる。我々が以前行った研究結果から、ACHD 患者が直面することの多い内科疾患への対応や、小児科医不足という本邦の現状を考えると、ACHD 診療を実際に行っている本邦の医師の多くが、我が国でも欧米同様、循環器内科医が成人先天性心疾患診療の中心的役割を担うべきと認識していることが指摘されてきた³。しかしながら、以前報告した通り、循環器内科医師の ACHD 分野に対する意識は低く、これが ACHD 総合診療体制確立への壁となっていた⁴。循環器内科医の ACHD 分野への参加は、緊急のテーマであると考えられた。

しかし、事実上 ACHD 診療経験の乏しい循環器内科医師に ACHD 患者受け入れを要請し

ても事実上不可能と言わざるを得ない。そこで、一つの方法が東京大学医学部附属病院循環器内科で考案された。それが、小児循環器内科医師との同日併診制度であった。重症例・難解例を併診とすることで患者の利益を維持しながら循環器内科医師が ACHD 診療を進めて経験をj得ていけるというやり方であった。この方法が功を奏し、東京大学では循環器内科医師が ACHD 診療に普通に従事できたことは、すでに報告した次第である^{5,6}。次のステップとして、この方法を提示して果たして全国の循環器内科医師が ACHD 診療に参入してもらえるかどうかであるが、2011 年 12 月、まず主要 7 施設に集まっただき、この経緯を説明したところ理解が得られ、できる限り早く ACHD 診療を行う方向で整備を始めるとの賛同が得られた。そして、賛同が得られた施設で成人先天性心疾患対策委員会(循環器内科ネットワーク)を結成するに至った。それから、3 年以上が過ぎ、現在では 33 施設によるネットワークとなった(表 1)。本厚労科研費によるこのネットワークの結成は 1 つの大きな成果ではあるが、今後は ACHD 診療のために具体的な研究を推し進めていくことが重要と考えられた。その第一歩として、多施設共同研究へ向けてのデータベースづくりを計画し、症例レジストリーを各施設にお願いをした。具体的には、各施設に登録用症例レジストリーファイルを配布し、病名などの必要事項をクリック形式にて登録するとした(表 3 参照)。これにより、病名や術式、合併症といった事項を均一の名前で登録でき、各施設のデータの連結もスムーズに行える。そして、多施設臨床試験の立ち上げを呼びかけた。

B. 研究方法

1. 対象施設

2014 年度までに成人先天性心疾患対策委員会(循環器内科ネットワーク)に参加表明した 33 施設(表 1)。

2. 調査項目

CHD 病名を表 2,3 のごとく 18 項目に分類し、2013 年 9 月にファイルメーカー ver11 にて完成した所定の記入ファイル(表 3)を 2013 年 10 月から順次参加施設に配布し、2015 年 3 月 31 日

の時点で記入されえた施設から各症例数に関する情報のみを回収した(表 2)。

また、表 4 に示される要件を満たす施設を総合診療施設としての活動として定義し、33 施設中の総合診療施設数を、2014 年 12 月時点で調査した。

3. 分析

各項目について記述統計量を算出した。

4. 倫理的配慮

本調査は、患者数のみの回収調査であり、何ら個人情報をも有するものではなく、倫理委員会もしくは治験審査委員会に提出する必要はないと考えられる。

C. 研究結果

1. 解答施設数

上記ネットワーク所属 33 施設中 13 施設からの回答が得られた。

2. 循環器内科における成人先天性心疾患診療

13 施設の循環器内科において管理されている ACHD 患者数に関する結果を表 2 に示す。総数は、各施設の総数 3015 症例であった。症例別では、心房中隔欠損症が最も多く全体の 25.4%を占め、次いで心室中隔欠損症が 18.5%を占めた。チアノーゼ性心疾患ではファロー四徴症が 14.1%と最も多く、単心室症例も 5.7%と、他の複雑心奇形も含めほぼ万遍なく ACHD 患者が循環器内科で管理されていることが伺えた。

総合診療施設としては、表 4 の基準を満たすことを条件とした。この場合、11 施設においてその基準が満たされていると考えられた。

D. 考察

本調査は、全国主要施設の循環器内科において、ACHD 患者がどれくらい管理されているかを調査したものである。解答施設が少ない中、しかしながら有益な情報が得られた。また、総合診療施設は着実に増加をしており、本対策委員会以外の施設での総合診療施設は知りうる限り無いと思われ、この対策委員会活動の意義が大きいことが伺えた。

1. 循環器内科における成人先天性心疾患診療

小児循環器内科と併用での診療を提案し、

ネットワーク参加施設をつのり、徐々に循環器内科医師による専門外来開設が進んできた。循環器内科による管理症例数に関する解答施設は、今回は 13 と少ないながら、循環器内科医師が万遍なくすべての症例に対応できているのが伺え、診療自体は大きな問題なく進められているように思われる。これは、先の東京大学の診療指針が他の施設でも機能しているものと思われた。

2. 今後の展望

症例レジストリー研究において、今回のファイルは、病名をクリックで選べる形式にしている。したがって、循環器内科医師でも病名の選択に悩むことが少なく、複雑な病名形態を有する ACHD 分野において病名の均一化が可能となった。これにより、臨床研究を立ち上げる際の大まかな症例数の把握が可能になり、対象症例数に基づいて研究デザインや使用統計方法の選択に大きく役に立つと思われる。他の施設からの返信を待って、ネットワーク施設循環器内科により管理される ACHD 患者数の統計を取るとともに、ネットワーク加盟施設を増加させ、よりグローバルなデータ蓄積を行える可能性ができた。

2014 年 12 月 31 日の時点で、本対策委員会(循環器内科ネットワーク)参加施設中、11 施設での ACHD 総合診療体系の構築が確認され、積極的な移行・転科が進んでいる。その他の施設においても専門外来開設を計画している施設も出てきており、今後も総合診療施設が増加する見込みである。米国のように、国を挙げてあらかじめ計画的にポジション作成し、専門医制度を同時に立ち上げ、組織的に総合診療施設を作っていくのが、効率としては高いと考えられる。しかしながら、米国としても 2007 年までは日本と同様の地域もしくは各施設に依存的にしか総合診療体系が構築できてはおらず、10 数施設での総合診療施設しか存在せず、4%の ACHD 患者の管理しかできてはいなかったのである。そういった経緯を踏まえて米国では 2012 年冬に現在の専門医制度が立ち上がり、2015 年 10 月に第一回 ACHD 専門医試験が施行されることとなっている。依然、日本における ACHD 診療の認知度は高いとは言えず、まずはできる施設から総合診療体系を構築し、ある一定の認知度まで高めることが、国を動か

す原動力になると思われる。本邦は、まだその段階にしかないと考えられ、学会や医師主導の現段階では、本対策委員会(循環器内科ネットワーク)参加施設を募るというやり方が、限界ではなかろうか。ただ、このネットワークは多施設共同研究を行うには世界でも類を見ない集団であり、今後の臨床研究の助けになると考えられる。そして、人口1%を占めるようになると考えられるCHD患者数およびその病態の特殊性を加味すると、米国のように本活動から発展して、国を挙げての医療体系構築が行われる可能性を秘めていると考えられる。

3. 問題点

症例レジストリー研究では、今回は回答を得られる施設に限界があった。まだ専門外来を開設できていない施設が多いことや、1施設でACHD3000-5000症例を超えともいわれる管理症例数を有するhigh volume施設においては、この入力作業にかかる労力が確保されておらず、今後こういった施設への入力作業代行などが必要と考えられる。

E. 結論

ACHD患者の利益を損なうことなく、全国主要循環器内科をACHD診療の場に参入させることに一部成功するに至った。この成功は、循環器内科医師のACHD臨床経験値を上げることにもつながり、将来的な総合診療施設の全国配置へ向けての大きな助けになると言える。また、症例登録システムの構築は広くACHD患者診療の実態を把握するのみならず、急がれるエビデンスの構築に大きく寄与すると考えられる。しかしながら、学会や医師主導のみでは限界は見えており、国家レベルでのサポート、例えば、診療報酬に絡んだ規定を設けることで、各施設のACHD専門職のポジション確保へつながるようなサポートなどが必要と考えられる。

F. 健康危険情報

該当せず。

G. 研究発表

1. 論文発表

なし

2. 学会発表

今後予定する

H. 知的財産権の出願・登録状況

なし

引用文献

1. Warnes CA, Williams RG, Bashore TM, Child JS, Connolly HM, Dearani JA, del Nido P, Fasules JW, Graham TP, Jr., Hijazi ZM, Hunt SA, King ME, Landzberg MJ, Miner PD, Radford MJ, Walsh EP, Webb GD, Smith SC, Jr., Jacobs AK, Adams CD, Anderson JL, Antman EM, Buller CE, Creager MA, Ettinger SM, Halperin JL, Krumholz HM, Kushner FG, Lytle BW, Nishimura RA, Page RL, Riegel B, Tarkington LG, Yancy CW. Acc/aha 2008 guidelines for the management of adults with congenital heart disease: A report of the american college of cardiology/american heart association task force on practice guidelines (writing committee to develop guidelines on the management of adults with congenital heart disease). Developed in collaboration with the american society of echocardiography, heart rhythm society, international society for adult congenital heart disease, society for cardiovascular angiography and interventions, and society of thoracic surgeons. *J Am Coll Cardiol*. 2008;52:e143-263
2. Baumgartner H, Bonhoeffer P, De Groot NM, de Haan F, Deanfield JE, Galie N, Gatzoulis MA, Gohlke-Baerwolf C, Kaemmerer H, Kilner P, Meijboom F, Mulder BJ, Oechslin E, Oliver JM, Serraf A, Szatmari A, Thaulow E, Vouhe PR, Walma E. Esc guidelines for the management of grown-up congenital heart disease (new version 2010). *Eur Heart J*. 2010;31:2915-2957
3. 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
4. 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
5. 八尾 厚史, 落合 亮, 小室 一. 成人先天性心疾患の診療体制の確立 成人先天性心疾患患者の診療体制の移行 小児科から循環器内科へ (transition/transfer). *循環器専門医*. 2013;21:213-219
6. 八尾 厚史, 落合 亮. 【成人の先天性心疾患の現状を識る-診療体制から治療まで-】 識る 成人先天性心疾患の診療体制 特に循環器内科医の役割に関する最近の動向. *Heart View*. sz2013;17:976-981

表1. 成人先天性心疾患対策委員会(循環器内科ネットワーク)

北海道大学病院	循環器内科
東北大学病院	循環器内科
東京大学医学部附属病院	循環器内科
東京女子医科大学病院	循環器内科
大阪大学医学部附属病院	循環器内科
岡山大学医学部附属病院	循環器内科
九州大学病院	循環器内科
国立循環器病研究センター	心臓血管内科部門(成人先天性心血管科)
秋田大学医学部付属病院	循環器内科
岩手医科大学附属病院	内科学講座循環器内科
富山大学附属病院	循環器内科
自治医科大学付属病院	循環器内科
千葉県循環器病センター	成人先天性心疾患診療部
聖路加国際病院	循環器内科
慶応義塾大学病院	循環器内科
聖隷浜松病院	循環器内科
名古屋大学医学部附属病院	循環器内科
京都大学医学部附属病院	循環器内科
京都府立医科大学附属病院	循環器内科
愛媛大学医学部附属病院	循環器内科
鹿児島大学病院	大学院心臓血管・高血圧内科学
公益財団法人日本心臓血圧研究振興会附属 榊原記念病院	循環器内科
神戸大学医学部附属病院	循環器内科
信州大学医学部附属病院	循環器内科
久留米大学病院	循環器病センター
三重大学病院	循環器内科
筑波大学附属病院	循環器内科
天理よろづ相談所病院	先天性心疾患センター
和歌山県立医科大学	循環器内科
大阪医科大学	循環器内科
岐阜県総合医療センター	循環器内科
札幌医科大学	循環器・腎臓・代謝内分泌内科学講座
群馬大学医学部附属病院	第二内科

表2. 2014年3月時点で返信のあった13施設における
循環器内科管理のACHD患者数

疾患名	症例数	(%)
大動脈弁狭窄	40	(1.3)
心房中隔欠損	767	(25.0)
房室中隔欠損	99	(3.3)
大動脈2尖弁	95	(3.2)
修正大血管転位	86	(2.9)
大動脈縮窄/離断	75	(2.5)
エプシュタイン奇形	73	(2.4)
僧房弁疾患	31	(1.0)
肺動脈閉鎖	24	(0.8)
肺動脈閉鎖+心室中隔欠損	74	(2.5)
動脈管開存	53	(1.8)
肺動脈弁狭窄	65	(2.2)
総動脈管遺残	13	(0.4)
総肺静脈還流異常	18	(0.6)
大血管転位	120	(4.0)
ファロー4徴症	426	(14.0)
単心室/三尖弁閉鎖	171	(5.7)
心室中隔欠損	557	(18.0)
その他	227	(7.5)
計	3015	(100)

表 3. 症例レジストリーファイル画面



日本成人先天性心疾患学会
Japanese Society for Adult Congenital Heart Disease

この患者の
詳細情報入力へ

新規患者追加

患者一覧に戻る

入力準備用
ワークシート

通し番号 患者ID

病室ID

診療科情報 氏名

性別 男性 女性

生年月日

登録年月日

登録時年齢自動計算

染色体異常・症候群

心疾患診断名選択のための重症度分類			
重症度1	重症度1-2	重症度2	重症度3
Aortic stenosis	ASD	AVSD, ECD	coTGA
Bicuspid aortic valve	PDA	CoA/IAA	PTA
Mitral valve disease	PS	Ebstein's anomaly	PA-IVS
	VSD	TOF	PA-VSD/TOF-PA
		TAPVR	TGA
			UVH/TA or SV

心疾患診断名

診断追加情報

以下は登録時の状態

手術情報

肺高血圧の有無

Eisenmenger化*の有無 有 無

*もともと大きな左右理絡を伴う先天性心疾患があり、重症の肺動脈性肺高血圧が生じた結果、右左理絡及びチアノーゼを生じたもの

表4. ACHD総合診療施設基準

1. 循環器内科によるACHD専門外来診療・入院診療が行われている。
2. 小児循環器内科医が1名以上いる
3. 小児心臓血管外科医が1名以上いる
4. カテ・不整脈・エコーを専門とする医師がいる
5. 成人心疾患患者に対する十分な検査・治療経験がある
6. 3次元CT・心臓MRIなど必要な設備がある
7. 産科・精神科・脳外科・ICUがある

Euro Heart Surveyの施設基準を参考に、2009年事態調査の結果を踏まえて、改変作成。

委託業務成果報告

平成26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）
委託業務成果報告（分担）

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、個人情報の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