

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

該当なし

G. 研究発表

1. 論文発表

- 1) 市田 蒔子：新・心臓病診療
プラクティスシリーズ 18.
成人になった先天性心疾患.
社会的問題 新垣義夫、深
谷 隆編 pp152-156, 2012
分光堂 東京
- 2) 市田 蒔子：成人先天性心疾患は誰
が診るのか～循環器内科と小児循
環器科のコラボレーションの必要
性～ 「心臓」巻頭言 2012;4:1-2
- 3) 松崎多千代、松井三枝、市田 蒔子：
ACHD の心理学的特徴と心理的ケ
ア Heart 2012; 12:71-78
- 4) 市田 蒔子：大人になりゆく君たちへ
～先天性心疾患の神経発達予後～
日本小児循環器学会雑誌 巻頭言
2012;28:293-294
- 5) 市田 蒔子：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
- 6) 市田 蒔子：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
- 7) 渡辺一洋、市田 蒔子：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
- 8) 市田 蒔子：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
- 9) 市田 蒔子：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
- 10) 市田 蒔子：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
- 11) 市田 蒔子：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
- 12) 市田 蒔子：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
- 13) 市田 蒔子：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
- 14) 市田 蒔子：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
- 15) 市田 蒔子：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
- 16) 廣野恵一、市田 蒔子 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
- 17) 市田 蒔子：左室心筋緻密化障害
日本内科学会雑誌 2014; 103 :
327-35
- 18) 市田 蒔子：先天性心疾患児の精神
神経発達 循環器内科 2014 ; 75 :
100-106.
- 19) 市田 蒔子：先天性心疾患児の精神
神経発達 日児誌 2014 ; 118 :
1181-9.

- 20) 市田 露子：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
- 21) 市田 露子：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
- 22) Ichida F: Cardiovascular Events in Pregnancy with Hypertrophic Cardiomyopathy. *Circ J* 2014; 78:2386-7
- 23) 市田 露子：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
- 24) Otsuka H, Arimura T, Abe T, Kawai H, Aizawa Y, Kubo T, Kitaoka H, Nakamura H, Nakamura K, Okamoto H, Ichida F, Ayusawa M, Nunoda S, Isobe M, Matsuzaki M, Doi YL, Fukuda K, Sasaoka T, Izumi T, Ashizawa N, Kimura A. Prevalence and Distribution of Sarcomeric Gene Mutations in Japanese Patients With Familial Hypertrophic Cardiomyopathy. *Circ J*. 2012;76(2):453-61
- 25) Ibuki K, Watanabe K, Yoshimura N, Kakimoto T, Matsui M, Yoshida T, Origasa H, Ichida F. The improvement of hypoxia correlates with neuroanatomical and developmental outcomes; Comparison of mid-term outcomes in infants with TGA or Single Ventricle physiology **J Thorac Cardiovasc Surg**. 2012;143:1077-85.
- 26) Chida A, Shintani M, Yagi H, Fujiwara M, Kojima Y, Sato H, Imamura S, Yokozawa M, Onodera N, Horigome H, Kobayashi T, Hatai Y, Nakayama T, Fukushima H, Nishiyama M, Doi S, Ono Y, Yasukouchi S, Ichida F, Fujimoto K, Ohtsuki S, Teshima H, Kawano T, Nomura Y, Gu H, Ishiwata T, Furutani Y, Inai K, Saji T, Matsuoka R, Nonoyama S, Nakanishi T
Clinical outcomes of childhood pulmonary artery hypertension in BMPR2 and ALK1 mutations carriers **Am J Cardiology** 2012 Aug 15;110(4):586-93
- 27) Bo Chang, Carlos Gorbea, George Lezin, Lishen Shan, Norio Sakai, Shigetoyo Kogaki, Takanobu Otomo, Takeshi Okinaga, Akiko Hamaoka, Xianyi Yu, Yukiko Hata, Naoki Nishida, H. Joseph Yost, Neil E. Bowles, Luca Brunelli, and Fukiko Ichida. 14-3-3ε Gene Variants in a Japanese Patient with Left Ventricular Noncompaction and Hypoplasia of the Corpus Callosum *Gene*. 2013;515(1):173-80.
- 28) Matsuhisa H, Yoshimura N, Higuma T, Misaki T, Onuma Y, Ichida F, Oshima Y, Okita Y. Ventricular septal dysfunction after surgical closure of multiple ventricular septal defects. *Ann Thorac Surg*. 2013;96:891-7.
- 29) Sakazaki H, Niwa K, Nakazawa M, Saji T, Nakanishi T, Takamuro M, Ueno M, Kato H, Takatsuki S, Matsushima M, Kojima N, Ichida F, et al.: Clinical features of adult patients

- with Eisenmenger's syndrome in Japan and Korea. *Int J Cardiol.* 167:205-9, 2013
- 30) 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
- 31) 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.
- 32) 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
- 33) 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
- 34) 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⁺ currents *Circ J.* 2014;78:610-8
- 35) 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
- 36) 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

- 37) 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
- 38) 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]
- 39) 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.
- 40) 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
- 41) 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.
- 42) 富田 英、山岸正明、市田露子、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

第9回成人先天性心疾患セミナー 2013.10.19

診療体制:学会の取り組みの現状

日本循環器学会より
学術委員会 成人先天性心疾患部会の設立

富山大学小児科 市田 露子

日本循環器学会学術委員会
委員長 小室一成殿

日本循環器学会ACHD学術部会設立を要望いたします。本学術部会での達成目標は、すでに問題となっているACHD患者の移行医療問題に対し、集約施設を中心に据えた各医療機関との連携によるACHD診療システムの確立、ACHD専門医制度の樹立、ACHD診療・移行医療ガイドラインの作成、ACHD分野の研究の推進、ACHDにたずさわる医療従事者(医師、多職種医療従事者)の教育の推進、ACHD専門医療に対する診療点数査定に関する範疇にまで及びます。この事業の重要性に関しましてご理解いただき、ACHD学術部会設立をいただけますようここに要望書をご提出させていただきたく存じます

日本循環器学会学術委員会委員
日本小児循環器学会 理事長
成人先天性心疾患対策委員会委員長

日本成人先天性心疾患学会 理事長
日本心臓血管外科学会 理事長

市田 露子
中西敏雄
永井良三
八尾厚史
丹羽公一郎
上田裕一

2012.8月

学術委員会 小児心疾患部会報告

小児心疾患部会は、あくまでも小児循環器医が中心となって小児期の循環器疾患を扱っている部門である。わが国では、主に小児循環器医が成人先天性心疾患の診療にあたっているが、これでは診療体制が改善できない。成人先天性心疾患の分野は、小児循環器科医ではなく循環器内科医が、中心となる必要がある。

先天性心疾患は、加齢に伴い、心機能の悪化、不整脈、心不全などにより病態、罹病率、生命予後が修飾される。また、就業、保険、結婚、心理的社会的問題など成人特有の問題を抱え、成人期の先天性心疾患 (Adult Congenital Heart Disease) は、小児期とは全く異なる特徴がある。そこでこれらの患者は、小児科医ではなく、内科医、とりわけ循環器内科医が、診療の中心となることは当然である。

表1. 循環器内科医師によるACHD患者診療における主な障壁

1. 先天性心に対する知識や医療技術の不足
 - a) 病態自体とくに(シャント、肺循環を含む)血行動態の理解
 - b) 略号や呼び名
 - c) 外科的治療に関する知識
 - d) カテーテル検査や治療の進め方/行ない方に関する知識と技術
 - e) 遺伝異常と心疾患/付随する異常に関する基本的知識
2. 小児科/小児心臓外科医師とのコミュニケーション不足
3. 小児科管理から成人医療への移行時に生じる患者教育施行に対する不安
4. ACHD患者が他の疾患および妊娠などの合併時における対応への不安
5. ACHD診療のエビデンス不足

表2. 集約化施設の施設基準(Euro Heart Surveyの施設基準を改変*して使用)

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名以上いる
3. 小児心臓血管外科医が2名以上いる(その後の話し合い上で、現実的には1名でも十分ではないかという意見が出ている)
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. カテ・不整脈・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. 3DCTなど必要な設備がある
8. 産科・精神科・脳外科・ICUがある

* 主な変更点: 患者数と手術件数を専門外来の有無で代替。ACHD専門看護師を条件から削除

第1回成人先天性心疾患部会

2013年3月15日

協議事項: 学術委員会に成人先天性心疾患部会を設けることになった経緯の確認と部会の今後の活動方針について議論

成人期の先天性心疾患患者に関して、小児循環器専門医(pediatric cardiologist)はその医学的・社会的問題点を十分認識しているが、成人の循環器専門医(adult cardiologist)の認識不足・関心不足が問題である。

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の重要性が確認された

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し提言する必要がある

- ① 現在のACHD診療における循環器内科(医師)の問題点に関する意見
ACHD疾患に対する内科側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

- ② ガイドラインについて

最近、改訂されたところで、早急の改定の必要性はないが、状況に応じて予定より早く2-3年で改定することもありうる

2008年のACC/AHAガイドラインと比較すると大きく違う点が多々有り、今後大きく見直す必要がある可能性あり

ガイドラインのエビデンスレベルが低いため、今後、エビデンスを構築することが重要であり、このためには日循のサポート下に、大規模臨床研究の施行が必要である

- ③ 先天性心疾患の専修目標について

- ・ 現状より高い専修目標になるように働きかける。専門医制度問題に関する要望書:修練目標の見直し(A,B)を理事長へ提出する
- ・ 教育システムとも関連するが、循環器専門医となるには先天性心疾患についての一定の修練体制の充実が求められる
- ・ これから専門医を目指すような若い医師をターゲットにして、循環器ネットワークの構築に携わっている各施設を含め主要な施設でのACHD診療を盛んにしてゆく
- ・ 専門医試験問題における先天性心疾患の出題について
先天性心疾患に対する十分な知識が求められることを明確にする
専門医試験問題はACHD領域では、CやDばかりで、問題数が少ない

④ 教育セミナーについて

成人先天性心疾患学会との協同セミナーとして成人先天性心疾患学会と日本循環器学会での複数回の開催を促進する

日本循環器学会では学術委員会セッションあるいは教育セッション、モーニングレクチャー、meet the expert、co-medical sessionとして複数のテーマ(成人期の妊娠・出産、成人期の不整脈、肺高血圧、染色体異常、発達障害など)で開催するように、学術集会委員会に要望する

⑤ コメディカルへのアプローチについて

チーム医療委員会との協同で、コメディカルへの教育(心電図・画像診断・看護など)を推進する

~今後の課題~ 2013年第1回成人先天性心疾患部会 2013.10.3

1, 診療体制

循環器科ネットワークの拡大と構築(神戸、三重、久留米、信州大追加)
専門医制度/認定医制度(研修施設の条件としてのGUCH外来)

2, 日循専門医制度

成人先天性心疾患学会学術集会
(10/4 関連学会として認定→循環器関連学会としての認定へ)
専門医試験問題の検討(ACHDを多くするように要望書)
専門医制度カリキュラムに関する要望書

3, 教育

成人先天性心疾患セミナーや学術集会への日循会員の参加
日循学術集会内に教育的なセミナーを継続的に構築
e-ラーニング

4, 日循とJSACHDとの共同セッション(教育)

部会主催での以下のセッション開催
Meet the expert、モーニングレクチャー、委員会セッションなど

5, ガイドライン: 2-3年で改訂を考慮

6, 妊娠出産のテーマとの取り組み

7, ACHD登録制度への参加協力

日循の実態調査(J-Road)へ、ACHDの調査項目を提出し審議

厚生労働科学研究補助金（循環器疾患・糖尿病等生活習慣病対策総合研究事業）
委託業務成果報告（分担研究報告書）

成人先天性心疾患の診療体系の確立に関する研究

研究分担者 赤木 禎治 岡山大学病院 循環器疾患集中治療部 准教授

研究要旨

本研究では、診療体制確立のためのモデルケースとして、岡山大学に開設された「成人先天性心疾患センター」の設立までのプロセス、運営状況、今後の問題点について検討した。基本骨格としたことは一つの診療施設として継続的な成人先天性心疾患診療が可能な組織作り、特に関係関連科との提携の模索、新たな人材育成のための教育体制作りである。成人先天性心疾患診療はこれまでになかった新しい領域であるという事を、すべての関連部門で共通の認識を行い、共同して診療・研究活動を行っていくべきである。また各施設はそれらの人材確保のために安定した就労条件を確立すべきであり、特に各地域の基幹施設には成人先天性心疾患診療の専任医師が必須であると考えられる。

A. 研究目的

成人先天性心疾患の診療体制において大切なことは、先に述べたような患者が直面するさまざまな医学的および社会的問題に対して、小児循環器科医、循環器内科医、心臓血管外科医、内科専門医、産婦人科医、心臓麻酔科医、精神科医、専門看護師、専門生理機能検査技師、臨床心理士、医療ソーシャルワーカー等の複数科および複数の職種から成る「成人先天性心疾患診療施設」を構築し、チーム医療を行うことである。しかしながら、単施設で幅広い領域の研修を行う事は現状として難しく、成人先天性心疾患の幅広い領域をカバーする教育プログラムの確立が重要である。平成26年8月に岡山大学病院に開設された成人先天性心疾患センターの設立プロセスと設立後の活動状態についてこれまでの経験を報告する。

B. 研究方法

循環器内科、小児循環器科、心臓血管外科を中心として以下に示すような診療科で構成された専門家チームが密接に連携して、領域の専門分野が集まる大学病院ならではのメリットを生かし診療にあたることを目標とした。
(倫理面での配慮)

本研究では個人情報を取り扱うことはなく、倫理面での問題はない。

C. 研究結果

以下のような診療科から参加の協力を得ることができ、現在も診療活動を実施している。
(構成診療科)

- 循環器内科...心不全・不整脈・肺高血圧症他のリスク管理
- 心臓血管外科...外科治療実施・管理
- 産科婦人科...不妊治療・妊娠・出産管理

- 小児循環器科...複雑心疾患の管理・カテーテル治療
- 消化器内科...うっ血肝・蛋白漏出症の管理
- 精神科神経科...患者と両親のサポート
- 放射線科...CT/MRI 画像診断
- 麻酔科蘇生科...術中管理
- 腎臓・糖尿病・内分泌内科...腎不全・透析・糖尿病等の管理
- 緩和支援医療科...症状コントロール
- 歯周科...歯周疾患管理
- 循環器疾患集中治療部...外来診療・カテーテル治療
- 看護部...専門看護師による患者ケア
- 総合患者支援センター...患者の日常生活支援

D. 考察

成人先天性心疾患患者を診療するにあたっては、個々の特徴的な血行動態を十分に理解するとともに、新たに出現する合併症、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、冠動脈疾患、消化器疾患）、再手術の適応、妊娠出産、社会自立とそのサポート、精神心理学的な問題、遺伝の問題等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科医や循環器内科医だけでなく、縦割りでない複数の専門家の連携に基づく診療体制を確立させることが不可欠である。それとともに、成人先天性心疾患診療を担当する専門医や循環器内科医、そして看護師を積極的に養成する必要がある。成人先天性心疾患の診療体制において大切なことは、患者が直面するさまざまな医学的および社会的問題に対して、小児循環器科医、循環器内科医、

心臓血管外科医、内科専門医、産婦人科医、心臓麻酔科医、精神科医、専門看護師、専門生理機能検査技師、臨床心理士、医療ソーシャルワーカー等の複数科および複数の職種から成る「成人先天性心疾患診療施設」を構築し、チーム医療を行うことであるとかねてから言われてきた。しかしながら現実の診療体制を構築する場合、多くの診療科が集まる組織（センター）づくりは必ずしも容易なことではない。

欧米では 1980 年代より各地域の主要病院に成人先天性心疾患診療部門が開設され、循環器内科医が中心となって診療が行われている。医療事情の異なる日本では、欧米のシステムをそのまま取り入れるというよりも、すでに各地域に存在する中核施設を中心として診療体制を構築することが現実的と思われる。残念ながら現時点では全国的にみて成人先天性心疾患に特化した診療部はごく少数であり、年間入院が 50 人を超える施設は全国の循環器専門医研修施設の 2%にとどまっているという現実がある⁴。また循環器内科医の診療への参加が少ないために、患者のほとんどは小児循環器科医が診療にあっている。成人先天性心疾患を担当できる心臓血管外科医も少ないという現状もある。

循環器内科に患者を橋渡ししようとしても、それに見合うような循環器内科医がいないという小児循環器医の声は大きい。実際に国内の成人先天性心疾患患者の診療は、未だに小児循環器医が多くの部分を担っているのが現状である。では、このままでもいいのか？その答えが NO であることは明らかであろう。施設によって状況は異なるであろうが、小児循環器のバックグラウンドを持った成人先天性心疾患担当医師による診療から循環器内科の

バックグラウンドを持った成人先天性心疾患医へと自然に診療の受け渡しができるような体制が必要ではないかと思われる。さらに長期に渡り安定した診療体制のためには、成人先天性心疾患の拠点施設と各地域の診療施設やかかりつけ医との病診連携を確立する必要がある。

E. 結論

成人先天性心疾患の診療体制を充実させていくには、教育体制の確立が重要である。今回我々が行った試みは完全なものではないが、国内の地域中核施設で成人先天性心疾患の診療体制を構築するうえで、一つのモデルになるとと思われる。

F. 研究発表

論文発表

- 1.赤木禎治. 先天性心臓病の子どもの学校生活. 満留明久編. 学校の先生にも知ってほしい慢性疾患の子どもの学校生活. 慶應義塾大学出版社 2014:114-125.
- 2.赤木禎治. 心エコー図診断に必要な ASD に対するカテーテル閉鎖術の知識. 吉田 清, 大倉宏之, 編. Structural Heart Disease インターベンション治療のための心エコー図マニュアル. メジカルビュー社 2014:130-132.
- 3.赤木禎治. 心エコー図診断に必要な PFO に対するカテーテル閉鎖術の知識. 吉田 清, 大倉宏之, 編. Structural Heart Disease インターベンション治療のための心エコー図マニュアル. メジカルビュー社 2014:146-147.
- 4.赤木禎治, 木島康文. Structural Heart Disease に対するカテーテルインターベンション: 卵円孔開存. 呼吸と循環 2014;62:37-42.
- 5.赤木禎治. 心房中隔欠損症に対するカテーテル治療. Medical View Point 2014;35:4.
- 6.赤木禎治. カテーテルインターベンションの長期予後: フォローアップの重要性と情報共有. 心臓 2014;46:509-510.
- 7.赤木禎治. 心房中隔欠損症・卵円孔開存症に対するカテーテル閉鎖術. 循環器専門医. 2014;21:supple.23-29
- 8.上岡 亮, 赤木禎治. 先天性心疾患におけるカテーテル治療の最前線. 循環器内科 2014;75:59-66
- 9.赤木禎治. 卵円孔開存症の臨床的意義と治療. 医学のあゆみ 2014;250:117-121
- 10.Akagi T. Imaging and treating coronary arteries in children. Butera G, Chessa M, Eicken A, Thomson J, eds. Cardiac catheterization for congenital heart disease, From fetal life to adulthood. Springer-Verlag Italia. 2014; 765-775.
- 11.Kijima Y, Akagi T, Nakagawa K, Taniguchi M, Ueoka A, Deguchi K, Toh N, Oe H, Kusano K, Sano S, Ito H. Catheter closure of patent foramen ovale in patients with cryptogenic cardiovascular accidents: initial experiences in Japan. Cardiovasc Interv and Ther 2014;29:11-17.
- 12.Takaya Y, Akagi T, Kijima Y, Nakagawa K, Taniguchi M, Ohtani H, Sano S, Ito H. Transcatheter closure of right-to-left atrial shunt in patients with platypnea-orthodeoxia syndrome associated with aortic elongation. Cardiovasc Interv Ther. 2014;3:221-225.
- 13.Kijima Y, Akagi T, Nakagawa K, Promphan W, Toh N, Nakamura K, Sano S, Ito H. Cardiac erosion after catheter closure of atrial septal defect: Septal malalignment may be a novel risk factor for erosion. Journal Cardiology Case. 2014;9:134-137.
- 14.Kijima Y, Akagi T, Nakagawa K, Takaya Y, Oe H, Ito H. Three-dimensional echocardiography

guided closure of complex multiple atrial septal defects. *Echocardiography* 2014;10:E304-306.

学会発表

1.Akagi T. PAH in CHDs: Where is the cut-off point for operation and intervention? The 4th Congress of Congenital Heart Disease Fistulas from A to Z. 2014.01.08 (Ho Chi Minh City)

2.Akagi T. PFO closure: Device and Non-Device techniques. The 4th Congress of Congenital Heart Disease Fistulas from A to Z. 2014.01.08 (Ho Chi Minh City)

3.Akagi T. ASD closure with pulmonary hypertension: Live case of Interventional Cardiology. 3rd Interactive Forum for Interventions in Structural and Congenital Heart disease. 2014.03.07 (New Delhi)

4.Akagi T. How do I follow up post Fontan patients. Long-term Concerns in Selected Congenital Heart Diseases: Fontan Patients. 5th Congress of the Asia Pacific Pediatric Cardiac Society. 2014.03.08 (New Delhi)

5.Akagi T. Pulmonary Arterial Hypertension and Congenital Heart Disease: Role of Interventional Cardiology. TCT-AP 2014. 2014.04.23 (Seoul)

6.Akagi T. Percutaneous interventions on coronary arteries in adult congenital heart disease. Symposium: Coronary problem and disease in the adults with congenital heart disease. 48th Annual Meeting of the Association for European Paediatric and Congenital Cardiology. 2014.05.22 (Helsinki)

7.Akagi T. Transcatheter valve implantation for patients with right ventricular outflow obstruction. Pediatric and Adult Interventional Cardiac Symposium 2014. 2014.06.09 (Chicago)

8.Akagi T, Kijima Y, Takaya Y, Nakagawa K, Oe H, Ito H, Sano S. Transcatheter closure of atrial septal defect with inferior vena cava rim deficiency: reconsideration of anatomical indication. *Transcatheter Therapeutics* 2014. 2014.09.14 (Washington DC)

9.Akagi T. Long-term Coronary Problems in Adult Patients after Kawasaki Disease. 5th Asia Pacific Congenital and Structural Heart Intervention Symposium 2014. 2014.10.10 (Hong Kong, China)

10.Akagi T. New Therapeutic Strategies for Adult Patients with ASD and Severe PAH; Combination of Advanced Medical Therapy and Catheter Intervention. 5th Asia Pacific Congenital and Structural Heart Intervention Symposium 2014. 2014.10.11 (Hong Kong, China)

11.Akagi T. Ventricular Septal Defect, Atrial Septal Defect, Atrioventricular Septal Defect. *Asia Pacific Cardiovascular Intervention* 2014. 2014.11.19 (Incheon, Korea).

12.Akagi T. 3D-TEE imaging for ASD closure. *Asia Pacific Cardiovascular Intervention* 2014. 2014.11.19 (Incheon, Korea).

13.Akagi T. New Therapeutic Strategies for Adult Patients with ASD and Severe PAH; Combination of Advanced Medical Therapy and Catheter Intervention. *Asia Pacific Cardiovascular Intervention* 2014. 2014.11.21 (Incheon, Korea).

14.Akagi T. Pulmonary Arterial Hypertension and Congenital Heart Disease: Role of Interventional Cardiology. 10th Asian Interventional Cardiovascular Therapeutics 2014.11.28 (Jakarta, Indonesia)

15.Akagi T. Live demonstration of ASD closure in adult patient with pulmonary hypertension. 10th

Asian Interventional Cardiovascular Therapeutics (Indonesia)
2014.11.29 (Jakarta, Indonesia)

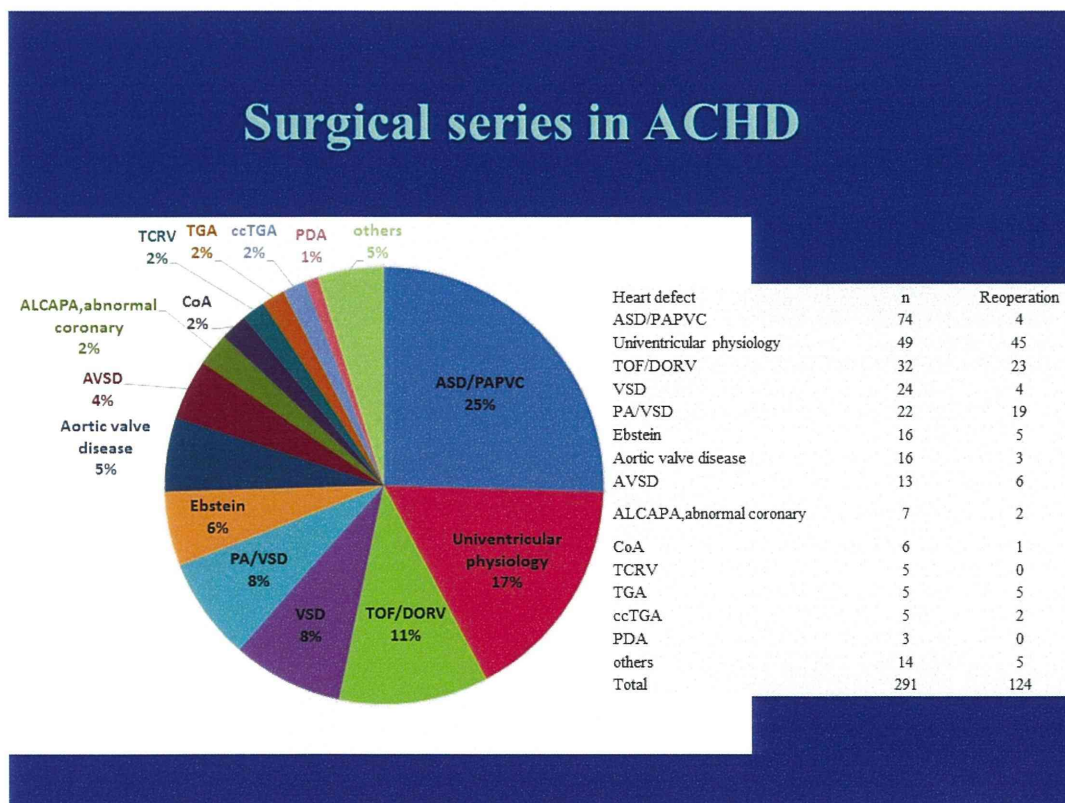
16.Akagi T. Cardiac complication after transcatheter closure of ASD: mechanism and management. 10th Asian Interventional Cardiovascular Therapeutics 2014.11.29 (Jakarta, Indonesia)
知的財産権の出願・登録状況
なし

資料1. 岡山大学成人先天性心疾患センター組織図

ACHDセンター組織図



資料2. 岡山大学病院で実施された成人先天性心疾患の心臓手術症例の内訳



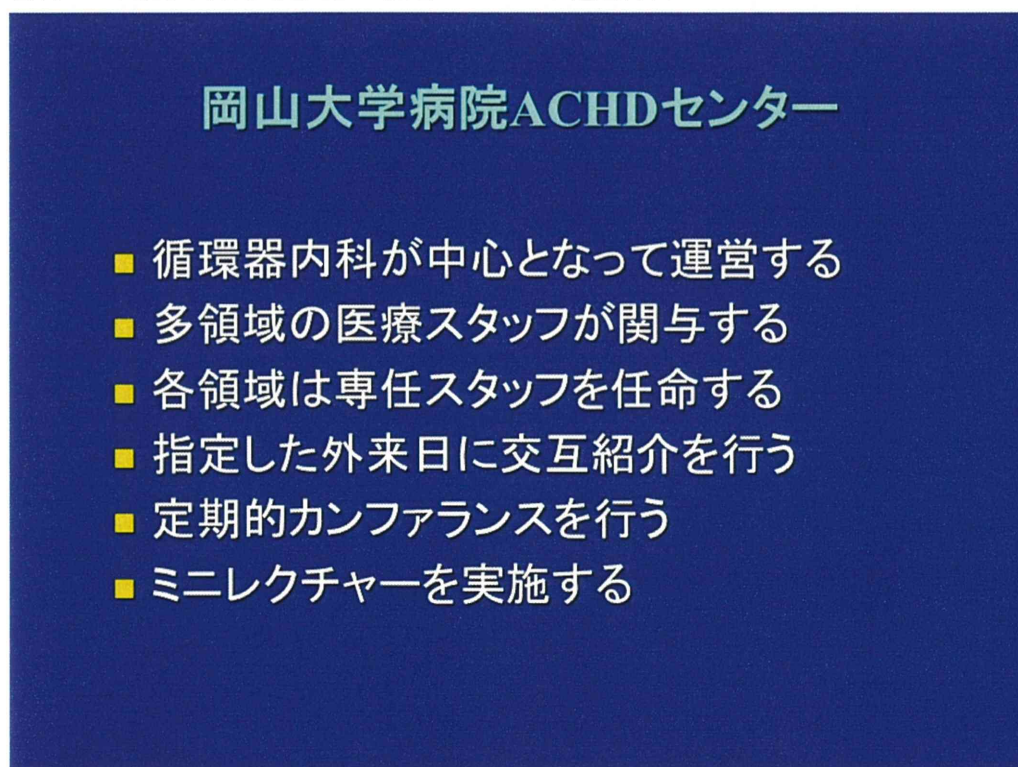
ACHD診療体制を確立するためには

- 組織(施設)としての必要性の認識
- 小児循環器からの移行システム
- 教育システム(勉強会)の確立
- 循環器内科の得意な領域を主体にする
- 専任組織の確立(ポジション)
- きっと他にも

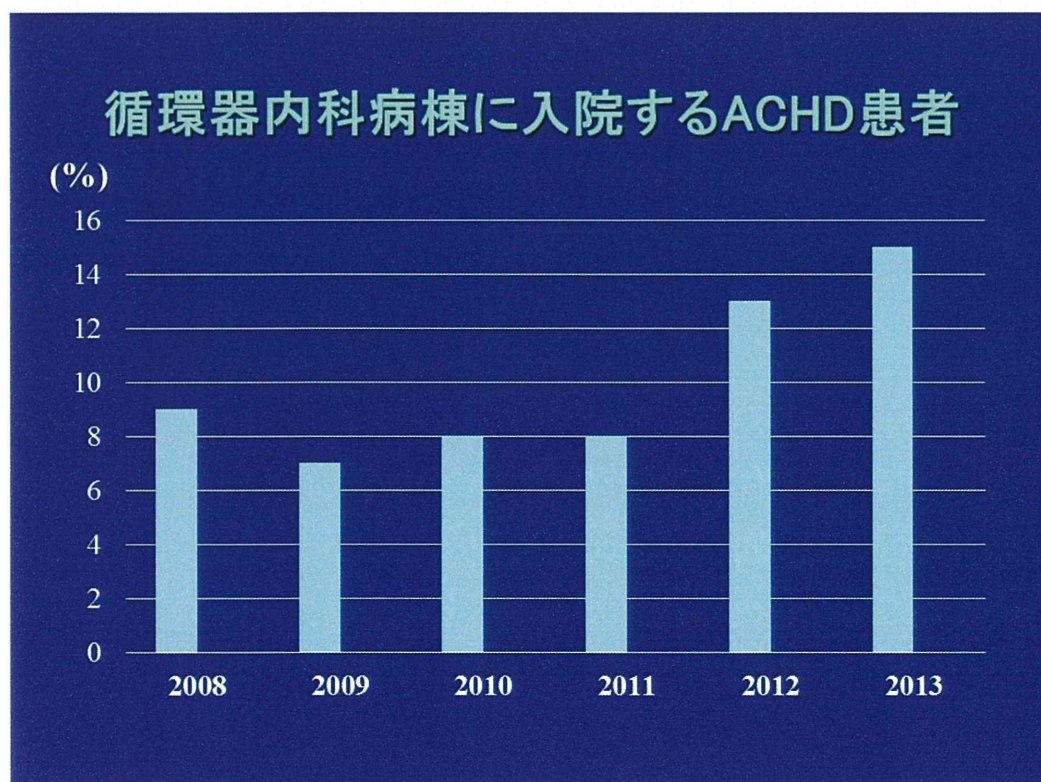
明らかになってきたこと

- ACHD診療に対する不安の減少
- 基本的診断・治療方針のスムーズな確立
- 不整脈, 肺高血圧などの管理
- 新たなエビデンスの必要性

資料5. 岡山大学成人先天性心疾患センターの運営方針



資料6. 岡山大学病院循環器内科病棟に入院した成人先天性心疾患患者の変遷



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)
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

分担研究課題：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

分担研究者 森崎 隆幸
国立循環器病研究センター
研究所 分子生物学部

研究要旨：先天性心疾患は診断治療の進歩により成人に達することは珍しいことではなく、成人として小児期と異なる病態への対応が必要な症例の増加は著しく、種々の診療科による多科管理が必要なことが少なくない。従って、成人に達した先天性心疾患では、多科(他科)診療、さらに次世代への架け橋となる周産期診療を含む多元的多面的な疾患管理が必要である。分担研究者は、このような多元的な疾患管理の一環として、心血管病変を示す遺伝性結合織疾患について実施している結合織病外来と遺伝カウンセリングの経験を積み重ねて、成人先天性疾患の診療体制の課題を検討した。すなわち、成人先天性心疾患の診療には多元的な疾患管理が重要であり、遺伝性疾患としての遺伝カウンセリングによる支援の重要性が認識された。

A. 研究目的

先天性心疾患は診断治療の進歩により、成人として小児期と異なる病態への対応を要する症例の増加が著しい。また、先天性循環器疾患は全身性疾患の一表現型であることも少なくなく、小児循環器専門医、循環器内科専門医のみならず、多科管理が必要な病態となることも少なくない。従って、多科(他科)診療の重要性が高く、診療の要としての主治医の役割が重要である。分担研究者は、これまで、大血管病変をきたす遺伝性結合織疾患に対して、多科(他科)診療の要として平成10年より結合織病外来を開設し、その実践を通して、成人に達した先天性心疾患の診療に有用な問題点・課題の検

討を続けてきた。また、平成13年より遺伝相談を担当し、遺伝性疾患についての遺伝カウンセリングを担当してきた。これまで、これらにより対応してきた症例数は増加の一途であり、こうした経験を成人先天性疾患に敷衍すべく、診療の課題を検討した。

先天性心疾患の病因に遺伝が関係することは、先天性心疾患の親から生まれた子に先天性心疾患が見られることが多いことから理解されるが、ほとんどは遺伝要因が発症に関係するが他の病因と組み合わせあって発症に到る「多因子疾患」である。一方で、先天性心疾患を有する患者が成人となり親となることが増加し、多因子疾患である先天性心疾

患も、患者本人にとっても、家族にとっても次世代についての不安は大きな問題となりうる。

こうした中、遺伝性疾患に関する悩みを抱える当事者(患者、家族など)に対して、専門の医師や遺伝カウンセラーなどが遺伝学的情報を家族に説明し、心理的支援や社会的な支援を総合的に提供する「遺伝カウンセリング」は、ゆっくりではあるが、日本の医療に根付きはじめています。本検討では、成人先天性心疾患に関しての遺伝カウンセリングによる支援についても検討し、今後のあるべき姿の模索を試みた。

B. 研究方法

1) 結合織病外来での患者支援

国立循環器病研究センター病院の結合織病外来では、これまで600例以上のマルファン症候群、類縁のロイスディーツ症候群およびその他の結合織異常を含む遺伝性動脈疾患患者ならびにその家族について診療・管理を行ってきた。また、必要に応じて、遺伝カウンセリングの実施により支援を行ってきた。これらの対応件数は年々うなぎ登りに増加している。

2) 診断と患者支援

受診した患者家族の中で確定診断に至っていない症例、臨床所見・検査所見のみでは確定診断に至らないなど必要な症例について、認定遺伝カウンセラーとともに、遺伝子検査実施を含めて遺伝カウンセリングを行い、類縁疾患の鑑別や確定診断とともに、疾患の理解、世代を超えた課題についての支援を行った。

診療体制については、小児循環器科、

心臓血管外科、周産期・婦人科、眼科、歯科との連携を図り、また、整形外科的問題については院外紹介により、多科連携の強化を行ってきた。

C. 研究結果

結合織病外来を受診した患者家族のうち、鑑別診断や治療開始時期決定などに必要な場合に遺伝子検査を実施したが、遺伝子検査の意義と問題を説明したこともあり、小児期での遺伝子解析実施率はかならずしも高くない。診断確定例ではロサルタン投与などを積極的に行った。眼科的検査未受診患者について眼科受診は積極的に推奨するなど付随する問題点について内外の専門医への紹介を積極的に行った。また、歯周病外来受診を勧めて、歯周炎の予防指導を行った。妊娠を希望、あるいは妊娠中の管理を希望された症例については、周産科医および血管外科医と綿密な連携をとり、安全に挙児希望を叶えられる様に管理を行い、妊娠後期あるいは産褥期の大動脈解離発症のリスクを考慮し、妊娠中に人工血管置換術を実施した例もある。家族全体の医療管理、周産期管理については遺伝カウンセラーを含めた臨床遺伝科を中心とするチーム体制により診療が円滑に実施された。

遺伝子診断では、*FBNI* 遺伝子変異、*TGFBR1* 遺伝子変異、*TGFBR2* 遺伝子変異、*COL5A1* 遺伝子変異、*COL3A1* 遺伝子変異、*SMAD3* 遺伝子変異、*ACTA2* 遺伝子変異、*TGFBR2* 遺伝子変異、*SKI* 遺伝子変異、*FLNA* 遺伝子変異、*CHST14* 遺伝子変異を同定したほか、新規病因候補遺伝子変異も同定されている。これらより、診断に有用な原因遺伝子情報が得られ