

厚生労働科学研究費補助金  
(成育疾患克服次世代育成基盤研究事業)

先天性心疾患児の成人期以降も含めた長期予後の把握のあり方に関する研究

研究代表者 白石 公 国立循環器病研究センター・小児循環器部長

近年の診断および治療法のめざましい進歩により、先天性心疾患患者の95%以上が小児期に救命され、患者の90%以上が成人期に到達するようになった。既に現在日本には約45万人の成人先天性心疾患患者が存在し、今後も年間約1万人の割合で増加すると見込まれている。患者は成人期に入り年齢を重ねると、疾患特有の遺残症や続発症だけでなく、肥満や高血圧などの生活習慣病の要素が加わり、病態は複雑化する。また女性患者では、妊娠や出産に際して心機能が悪化するために特別なケアが必要となる。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、専門看護師、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。

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に、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。しかし患者数の増加と前述した成人特有の諸問題のため、小児科医だけの診療には質的にも量的にも限界に達してきている。一方で、循環器内科医の多くは先天性心疾患の分野には不慣れであり、受診した患者を敬遠する傾向にあるのが現状である。さらに遺残病変を持ちながらも、自分の病状を十分理解しないままに思春期以降に診療を中断してしまう患者も多く存在する。そのため、日本における成人先天性心疾患患者の実態は明らかでない。患者の生命予後と生活の質を高めるためには、現在成人患者が全国に何人存在し、どの科がどのように診療を続けているか、まず患者の実態を明らかにする必要がある。その結果に基づき全国各地域での問題点を洗い出し、各地域に応じた診療体制を提案し確立してゆく必要がある。本研究では患者の実態調査を行うため、循環器疾患診療実態調査 JROAD; The Japanese Registry Of All cardiac and vascular Diseases (日本循環器学会主導, 全国循環器専門医研修施設・研修関連施設 1327 施設登録. [http://www.j-circ.or.jp/jittai\\_chosa/](http://www.j-circ.or.jp/jittai_chosa/)) を利用するとともに、日本成人先天性心疾患学会が運営中である患者登録システムを利用し、全国の成人先天性心疾患患者の実態を把握して、患者の診療と医療連携、医療行政、社会支援などに役立てることを目的とする。

研究分担者氏名・所属研究機関名及び所属研究機関における職名

所属機関・部局・職名	氏名
国立循環器病研究センター・小児循環器部・部長	白石 公
国立循環器病研究センター・理事長	小川 久雄
国立循環器病研究センター・副院長	安田 聡
国立循環器病研究センター・循環器病統合情報センター・統計解析室・室長	西村 邦宏
国立循環器病研究センター・小児循環器部・成人先天性心疾患科・医長	大内 秀雄
国立循環器病研究センター・小児心臓外科・部長	市川 肇
国立循環器病研究センター・周産期婦人科部・部長	吉松 淳
聖路加国際病院・心血管センター・循環器内科・特別顧問	丹羽 公一郎
長野県立こども病院・循環器科・循環器・エコーセンター長	安河内 聡
国立成育医療研究センター・病院長	賀藤 均
東京大学医学部・保健健康推進本部・講師	八尾 厚史
岡山大学附属病院・循環器疾患治療部・	赤木 禎治
富山大学医学薬学研究部・小児循環器内科・准教授	市田 路子

## A. 研究目的

日本には現在約 45 万人の先天性心疾患患者が存在すると推定されている (Int J Cardiol. 2011;146:13-6.)。これらの患者は、年齢面から小児科施設で受け入れが困難な一方、複雑な血行動態から内科施設でも敬遠される傾向にある。また一部の患者では、病気に対する理解不足から、思春期以降に診療を自己中断してしまうケースも少なくない。このような理由から、日本における成人先天性心疾患患者の実態の詳細は不明であり、患者に必要な集学的診療体制の確立や、医療・社会保障の充実を妨げてきた。成人先天性心疾患患者を適切に管理し、その生命予後を改善するとともに、生活の質を向上させるには、患者の実態を把握することが必須である。患者レジストリシステムを確立し、全国各地域で患者がどのように分布し診療を受けているかを把握し、診療連携と診療体制を確立する。

本研究では、日本成人先天性心疾患学会の「ACHD ネットワーク患者登録システム」を利用し、成人先天性心疾患患者の実態を把握して、患者の診療と医療連携、医療行政、社会支援などに役立てる。全国での施設共同研究により、これまで別々の学会で行われてきた患者のレジストリシステムを一本化し、さらに改良することにより、効率よく患者の実態を把握しようとするものである。

これまでの厚生労働科学研究「成人先天性心疾患の診療体制の確立に関する研究」では、全国の診療実態調査、内科施設の診療体制の現状調査、専門医制度の確立に向けた調査研究、患者の社会的な実態調査などを行ってきた。今回は ACHD ネットワークを主体とした患者レジストリシステムの確立とともに、全国各地域における独自の連携システムを確立する。

本研究の独創的な点は、診療の質を向上させることを目的に、これまで実施されてこなかった成人先天性心疾患患者のレジストリシステムを樹立し、患者の実態把握を行うことにある。欧州の一部の国や北米の一部の地域において患者登録制度が運営されているが (Int J Cardiol. 2015;179:334-42.)、世界的に見ても確実に登録制度が実施されている国は少ない。

## B. 研究方法

1. 班研究から立ち上がった循環器内科拠点施設「ACHD ネットワーク」を利用して、地域の成人先天性心疾患診療の中核を担う施設を全国に約35カ所認定し、各地域の医療事情に応じた診療連携を実行する。本研究班から各地域の中核施設やこども病院に情報提供および提言を行い、地域ごとに新たに生じる問題点を収集し、その対策を協議する。最終的に各地域内でこども病院から拠点施設へ、小児科から内科へ、地域の中核施設から拠点施設への診療連携

ネットワークを都道府県レベルで確立する。

2. 得られた診療データや各地域での問題点を拠点施設において整理する。さらに全国の拠点病院が連携し、「ACHDネットワーク」を介して情報交換、情報収集を行う。
  3. JROADは全国レベルの実態調査であり、日本循環器学会研修施設・研修関連施設(n=1327)のうちDPC対象施設が約80%を占めている。DPC情報との組み合わせ(JROAD-DPCデータベースの活用)により、小児期から成人期までの先天性心疾患患者シームレスな診療情報の取得を目指す。患者の実態調査、とくに複雑先天性心疾患の現状調査(フォンタン術後患者、アイゼンメンガー症候群、感染性心内膜炎、先天性心疾患合併妊娠出産)など実態調査を、日本成人先天性心疾患学会と協力のもとに押し進める。
  4. 特定の患者の実態調査、とくにフォンタン術後患者、アイゼンメンガー症候群、先天性心疾患合併妊娠出産など、日本成人先天性心疾患学会と協力のもとに押し進める。
  5. 平成27年度に構築した患者登録システムを実際に運営する。この患者登録システム(個票データ)とJROAD-DPCデータを突合し、DPC情報の正確性を検証することで、情報精度の向上に努める。両データベースの突合により、断面的調査であるJROAD(-DPC)を横断的調査(予後追跡)へと整備、患者登録システム(個票データ)は網羅的・悉皆的要素を持たせる。
  6. 小児期からの膨大な患者情報のデジタル化、診療情報の共有化の体制を試みる。
  7. 各地域(都道府県レベル)での診療連携(小児科と内科、地域病院と拠点施設へ)の確立をめざす。
- なお、班会議で得られた知見およびデータは、個人情報保護法を遵守したうえで学会や論文で発表する。新たな施設開設に向けた参考資料となるように、情報は可能な限り公開する。成人先天性心疾患の診療および研究が循環器学の1部門として独立認識されるよう、学会や研究会での教育啓蒙活動を積極的に行う。さらに社会的な認知を目的として市民公開講座を展開する。

## 倫理面での配慮

本研究は、国立循環器病研究センター倫理委員会に提出し承諾された(M25-097-2)。研究対象者に対する不利益、危険性の排除や説明にかかわる状況と同意(インフォームドコンセント)を準備された説明同意文書を用いて十分に行うことは、研究計画書の中で詳細に記載している。なお、ヒトゲノム・遺伝子解析研究に関する倫理指針(平成25年文部科学省・厚生労働省・経済産業省告示第1号)、人を対象とする医学系研究に関する倫理指針(平成26年文部科学省・厚生労働省告示第3号)及び申請者白石が所属する国立循環器病研究センターで定めた倫理規定を遵守して行う。

### C. 研究結果

これまでに実施されてきた厚生労働科学班研究班「成人先天性心疾患の診療体制の確立」から立ち上げられた循環器内科拠点施設ネットワークである「ACHD ネットワーク」を利用して、地域の成人先天性心疾患診療の中核を担う施設を全国に約 35 カ所認定し、各地域の医療事情に応じた診療連携の確立を継続して進めている。地域に応じた連携体制の構築が順調に進められている長野県や兵庫県や福岡県をモデル地区として、全国の地域ごとのネットワークの構築を押し進めている。最終的にはこども病院から拠点施設へ、小児科から内科へ、地域の中核施設から拠点施設への移行医療の診療連携ネットワークを都道府県レベルで確立する。

研究班班員である東京大学医学部八尾厚史講師を中心として開発を継続している「ACHD ネットワーク患者登録システム」を用いて、平成 28 年末までに約 5,500 人の成人先天性心疾患患者のデータベース(病名、生年月日、合併症、手術歴など記載)を作成した。今後さらに登録を進めて、成人先天性心疾患患者のデータベースの構築を進める予定である。

「ACHD ネットワーク」による患者の診療データベース入力を進めるとともに、今後は日本循環器学会の「JROAD 循環器疾患調査システム」と連動して、患者情報、DPC データからの診療情報、さらには小児慢性特定疾患克服研究事業データを利用して、小児期から成人期までの患者シームレスなデータベースの構築を進める。

本研究班と日本成人先天性心疾患学会との連携により、特定の患者の実態調査、成人期以降にとくに問題となるフォンタン術後患者、アイゼンメンガー症候群、先天性心疾患合併妊娠出産、成人先天性心疾患患者にみられる血栓塞栓症などの調査を実施しており、平成 29 年度以降も継続して、これらをさらに押し進める。

これまでに構築してきた「ACHD ネットワーク患者登録システム」の登録をさらに進めるとともに、内容を充実させることで、成人先天性心疾患のデータベースの一部として様々な調査研究や臨床研究に運用できるように整備を進めた。具体的には、ファロー術後患者、フォンタン術後患者、アイゼンメンガー症候群、心疾患合併妊娠出産、未手術症例の予後調査などに、すでに一部使用されているとともに、今後基礎となるデータベースとして用いる予定である。

また日本医学研究開発機構の「先天性心疾患の長期予後からみた介入のあり方に関する研究」と協調することにより、本研究でその質と数を高めることができる「ACHD ネットワーク」データベースと、先天性心疾患に関連する他の小児関連のデータベースや、病院診療情報などを統合することによって、患者の小児期から成人期までの連続したデータベース

が構築できないかの検証を行っている。

### D. 考察

成人先天性心疾患患者のレジストリシステムが構築されれば、日本での成人患者の実態が把握でき、それにより全国各地域の医療情勢に適した診療体制および診療連携を構築することができる。その結果、小児専門施設でも循環器内科施設でも受け入れが困難で、不整脈や心不全、妊娠出産の際に病状が急変することのある成人先天性心疾患患者が、安心して通院や入院治療を受けることが可能になる。最終的には、全国各地域、具体的には都道府県レベルでの診療連携、特に小児科と内科、地域病院と拠点施設の確間の連携の確立をめざす。

### F. 健康危険情報

特記すべきものなし

### G. 研究発表

1. 論文発表
  - 1) Ochiai R, Ikeda Y, Kato H, Shiraishi I. Parents' Association of Heart Disease Children. *Pediatr Int*. 2017, doi: 10.1111/ped.13260.
  - 2) Ohuchi H, Negishi J, Hayama Y, Miyazaki A, Shiraishi I, Ichikawa H. Renal resistive index reflects Fontan pathophysiology and predicts mortality. *Heart*. doi: 10.1136/heartjnl-2016-310812.
  - 3) Higashida A, Hoashi T, Kagisaki K, Shimada M, Ohuchi H, Shiraishi I, Ichikawa H. Can Fontan Conversion For Patients Without Late Fontan Complications Be Justified? *Ann Thorac Surg*. doi: 10.1016/j.athoracsur.2016.11.062.
  - 4) Shiba M, Fukui S, Ohuchi H, Ueda J, Tsuji A, Morita Y, Miyazaki A, Ogo T, Yasuda S, Shiraishi I, Nakanishi N. *Int Heart J*. 2016;58:151-154.
  - 5) Ohuchi H, Hayama Y, Negishi J, Noritake K, Iwasa T, Miyazaki A, Yamada O, Shiraishi I. Heart failure with preserved right ventricular ejection fraction in postoperative adults with congenital heart disease: A subtype of severe right ventricular pathophysiology. *Int J Cardiol*. 2016;212:223-31.
  - 6) Ochiai R, Kato H, Akiyama N, Ichida F, Yao A, Inuzuka R, Niwa K, Shiraishi I, Nakanishi T. Nationwide Survey of the Transfer of Adults With Congenital Heart Disease From Pediatric Cardiology Departments to Adult Congenital Heart Disease Centers in Japan. *Circ J*. 2016;80:1242-50.
  - 7) Koerten MA, Niwa K, Szatmári A, Hajnalka B, Ruzsa Z, Nagdyman N, Niggemeyer E, Peters B, Schneider KT, Kuschel B, Mizuno Y, Berger F, Kaemmerer H, Bauer UM. Frequency of Misca

rriage/Stillbirth and Terminations of Pregnancy Among Women With Congenital Heart Disease in Germany, Hungary and Japan. Circ J. 80; 1846-51.

- 8) Koerten MA, Szatmári A, Niwa K, Ruzsa Z, Nagdyman N, Niggemeyer E, Peters B, Schneider K T, Kuschel B, Mizuno Y, Berger F, Bauer UM, Kaemmerer H. Evaluation of contraceptive methods in women with congenital heart disease in Germany, Hungary and Japan. Int J Cardiol. 2017;206:13-8.

## 2. 学会発表

- 1) 白石 公他. 先天性心疾患の移行医療における新しいデータマネージメントの試み-AMED 研究事業より. 第 52 回日本小児循環器学会. 2016.7.6.東京.
- 2) 落合亮太. シームレスなトランジション(移行期医療)を目指して-先天性心疾患領域のトランジション 患者様へのアンケートから. 第 52 回日本小児循環器学会(市民公開講座). 2016.7.8.東京.
- 3) 落合 亮太, 檜垣 高史. 先天性心疾患患者が望む社会保障制度設計. 第 52 回日本小児循環器学会. 2016.7.7.東京.
- 4) 落合 亮太, 権守 礼実. 移行期支援プログラムと支援の展開. 第 52 回日本小児循環器学会. 2016.7.8.東京.
- 5) 八尾厚史. 成人先天性心疾患における肺動脈性肺高血圧治療. 第 18 回日本成人先天性心疾患学会.2017.1.14.
- 6) 八尾 厚史他. 成人先天性心疾患対策委員会 - 循環器内科ネットワーク (JNCVD-ACHD)- の活動について. 第 18 回日本成人先天性心疾患

学会.2017.1.14.

- 7) 赤木禎治他.高度肺高血圧を合併した成人先天性心疾患の治療戦略. 第 18 回日本成人先天性心疾患学会.2017.1.14.
- 8) 白石 公他. 先天性心疾患の移行医療における新しいデータマネージメントの試み -AMED 研究事業より. 第 18 回日本成人先天性心疾患学会.2017.1.14.
- 9) 丹羽公一郎. Current status and management of Ebstein Malformation in Adults - Japanese multicenter survey -第 18 回日本成人先天性心疾患学会.2017.1.14.
- 10) 赤木 禎治. 成人先天性心疾患に対するカテーテル治療:心不全治療から脳梗塞再発予防まで. 第 18 回日本成人先天性心疾患学会.2017.1.14.
- 11) 落合 亮太他. 先天性心疾患患者に対する移行期チェックリストの開発. 第 18 回日本成人先天性心疾患学会.2017.1.14.
- 12) 檜垣 高史他. 成人先天性心疾患診療における社会保障制度の活用. 第 18 回日本成人先天性心疾患学会.2017.1.14.
- 13) 大内 秀雄. 運動耐容能と妊娠出産. 第 18 回日本成人先天性心疾患学会.2017.1.15.

## H. 知的財産権の出願・登録状況

### 1. 特許取得

平成 28 年度に該当するものなし

### 2. 実用新案登録

平成 28 年度に該当するものなし

### 3. その他

平成 28 年度に該当するものなし



## Nationwide Survey of the Transfer of Adults With Congenital Heart Disease From Pediatric Cardiology Departments to Adult Congenital Heart Disease Centers in Japan

Ryota Ochiai, PhD; Hitoshi Kato, MD, PhD; Naomi Akiyama;  
Fukiko Ichida, MD, PhD; Atsushi Yao, MD, PhD; Ryo Inuzuka, MD, PhD;  
Koichiro Niwa, MD; Isao Shiraishi, MD, PhD; Toshio Nakanishi, MD, PhD

**Background:** Current Japanese transfer practices for adult congenital heart disease (ACHD) patients in pediatric departments are elucidated in this study. The focus was on 149 facilities (from the Japanese Society of Pediatric Cardiology and Cardiac Surgery Subspecialty Board and the Japanese Association of Children's Hospitals and Related Institutions). One hundred and thirteen facilities were surveyed and the response rate was 75.8%.

**Methods and Results:** Twenty-six facilities (23.0%) treated  $\geq 200$  outpatients annually; 48 facilities (42.9%) treated  $< 50$  outpatients. Only eight facilities admitted  $\geq 50$  inpatients; 61 facilities (54.0%) admitted  $< 10$  inpatients. Nine facilities fulfilled international regional ACHD center criteria. The estimated median number of patients receiving outpatient pediatric department follow up was 33,806. Sixty facilities (53.6%) treated patients in pediatric departments after they reached adulthood. Of 49 facilities that transferred patients, the transfer was most commonly to another department in the same facility (20 facilities; 40.8%), typically the adult cardiology department (29 facilities; 59.2%). In future, 55 facilities (48.7%) desired the transfer of patients to regional ACHD centers, while 34 facilities (30.1%) preferred to continue treating patients in the pediatric department.

**Conclusions:** The number of regional ACHD centers offering sufficient outpatient and inpatient care is limited; transfer from pediatric departments is not standard in Japan. Role division clarification between regional ACHD centers and other facilities and cooperative network establishment including transitional care programs is necessary. (*Circ J* 2016; **80**: 1242–1250)

**Key Words:** Adult; Congenital heart disease; Delivery of health care; Japan; Transitional care

Developments in surgical treatment, internal medicine, and testing have resulted in increasing numbers of congenital heart disease patients surviving to adulthood. Japan has approximately 400,000 adult congenital heart disease (ACHD) patients, 130,000 of whom are estimated to be moderate or severe; this number is estimated to increase by 9,000 annually.<sup>1</sup> Due to sequelae, many of these patients experience unique issues in adulthood, such as reoperation, pregnancy,<sup>2</sup> childbirth, and mental health issues.<sup>3</sup> These issues require continuous observation and treatment.

### Editorial p 1108

In ACHD care continuums, the central role is played by "regional ACHD centers," also called a "specialist center" in Europe. International guidelines describe these centers' roles as provision of medical care via teams comprising various professions and response to all latent medical care needs of ACHD patients.<sup>4-6</sup> Therefore, these facilities require physicians specializing in ACHD, pediatric cardiologists, adult cardiologists, cardiovascular surgeons, and nurses with ACHD

Received August 27, 2015; accepted February 18, 2016; released online March 31, 2016 Time for primary review: 18 days

School of Nursing (R.O.), Department of Pediatric Cardiology (T.N.), Tokyo Women's Medical University, Tokyo; National Center for Child Health and Development, Tokyo (H.K.); Department of Nursing, Tokyo Women's Medical University Hospital, Tokyo (N.A.); Department of Pediatrics, Faculty of Medicine, University of Toyama, Toyama (F.I.); Division of Health Service Promotion (A.Y.), Department of Pediatrics (R.I.), The University of Tokyo, Tokyo; Department of Cardiology, St Luke's International Hospital, Tokyo (K.N.); and Department of Pediatric Cardiology, National Cerebral and Cardiovascular Center, Suita (I.S.), Japan

Mailing address: Ryota Ochiai, PhD, Department of Nursing, Graduate School of Medicine, Yokohama City University, 3-9 Fukuura, Kanazawa-ku, Yokohama 236-0004, Japan. E-mail: rochiai@yokohama-cu.ac.jp

ISSN-1346-9843 doi:10.1253/circj.CJ-15-0937

All rights are reserved to the Japanese Circulation Society. For permissions, please e-mail: [cj@j-circ.or.jp](mailto:cj@j-circ.or.jp)



## **Social independence of adult congenital heart disease patients in Japan.**

Ochiai R<sup>1</sup>, Ikeda Y<sup>2</sup>, Kato H<sup>3</sup>, Shiraishi I<sup>4</sup>; Parents' Association of Heart Disease Children<sup>5</sup>.

### ⊕ Author information

#### **Abstract**

**BACKGROUND:** As treatment outcomes for congenital heart disease (CHD) have improved, the social independence of adult CHD patients has become a key goal. The aims of this study were therefore to (i) determine the relationship between social independence and psychological profile, and (ii) identify patient anxieties, difficulties, and demands related to life in society.

**METHODS:** A total of 143 patients aged ≥15 years with physical disability certificates were selected using a questionnaire distributed by a patients' association. Each participant was asked about employment status, income, and receipt of disability pension as a social independence index, and about financial and psychological distress as a psychological status index. Furthermore, each participant was asked to freely describe his or her difficulties, anxieties, and needs pertaining to life in society.

**RESULTS:** The subjects were 15-73 years old. Seventy-one (50%) were female, and 94 (66%) had a grade 1 physical disability certificate. Fifty-nine subjects (41%) were employed, 37 (26%) were unemployed, and 45 (31%) were students. Of those employed, 34 subjects (58%) reported annual individual income ≤2 million yen. Frequent hospital visits, low total household income, low individual annual income, work dissatisfaction, and receipt of a disability pension were associated with poorer psychological profile. In an open description section, subjects expressed desires for better pension systems, support for medical fees, and employment support.

**CONCLUSIONS:** Because financial issues can adversely affect the psychological profiles of adult CHD patients, enhancement of social welfare and employment support may improve their social independence.

© 2017 Japan Pediatric Society.

**KEYWORDS:** adult congenital heart disease; disability pension; physical disability certificate; social independence; welfare system

PMID: 28199782 DOI: [10.1111/ped.13260](https://doi.org/10.1111/ped.13260)