

厚生労働科学研究費補助金  
(成育疾患克服等次世代育成基盤研究事業)  
分担研究報告書

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

分担研究報告

全国主要施設循環器内科ネットワークによる成人先天性心疾患患者のレジストリー研究

分担研究者	八尾 厚史	東京大学	保健・健康推進本部	講師		
研究協力者	犬塚 亮	東京大学	医学部附属病院	小児科	講師	
	相馬 桂	東京大学	医学部附属病院	循環器内科		
	丹羽 公一郎		聖路加国際病院	心血管センター	特別顧問	
	水野 篤		聖路加国際病院	循環器内科		
	白石 公		国立循環器病研究センター	小児循環器科	部長	

研究要旨

【目的】

成人先天性心疾患 (ACHD) 診療体制確立のため結成された循環器内科ネットワーク (JNCVD-ACHD: Japanese Network of Cardiovascular Departments for ACHD) 参加施設での ACHD 症例レジストリーを行い、ACHD 患者通院の実態を把握し、多施設臨床研究の基礎データを作り上げる。

【方法】

16 歳以上の先天性心疾患患者を ACHD として、均一の登録ファイルを配布し、JNCVD-ACHD 参加各施設で診療している ACHD 患者の登録を行い、各施設の登録患者数 (通院患者数)・疾患別患者数ならびに重篤な病態に関する実態調査を行った。

【結果】

JNCVD-ACHD 参加施設 40 施設のうち、2017 年 9 月 30 日時点で ACHD 疾患別患者数が得られたのは 22 施設 (16 大学病院循環器内科、4 総合病院循環器内科、2 循環器専門施設) で、登録総数 7126 例であった。2017 年 1 月 31 日時点での 20 施設 6396 例よりさらに 2 施設・700 例以上の増加を認めた (表 1)。その内、詳細データの回収ができたのは 8 施設計 1975 例であり、昨年 6 施設 961 例から 2 施設・1000 例以上の増加を認めた (表 2)。通院患者数は、心房中隔欠損症 (21.8%)、心室中隔欠損症 (18.1%)、ファロー4 徴症 (13.3%)、単心室 (7.4) の順に多く、この 4 疾患で約 60% を占める。重篤な病態として、2 心室修復でない症例 (Fontan 循環症例)、体心室右室症例、(肺動脈性) 肺高血圧症例 (Eisenmenger 症候群症例) は、37.3% (4.4%)、1.8%、3.9% (1.9%) であった。

【結論】

昨年に比し、参加施設は 35 から 40 施設と増加し、レジストリー報告施設も 22 施設と昨年度の 20 施設から増加したものの依然 18 施設からの登録が得られていない。レジストリー症例数は 7126 例と 11% 増加した。残りの施設からの登録を得られれば、2 万例以上の登録は十分に期待できる。重症な病態ではない単純先天性心疾患の通院患者数が成人になっても多いことは、小児期に見のがされたというだけでなく、単純先天性心疾患と言えども、成人期に合併症を生じるということも示唆するのかもしれない。正確な ACHD 患者の実態解明のため、できるだけ早いレジストリーの登録の完了が望まれるとともに、JNCVD-ACHD 参加施設の増加への働きかけも行う必要がある。

## 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、1970年代以降の人工心肺と手術技術の進歩から、いまやそのほとんどが成人化する。ACHD患者は2007年時点で40万人超と推定されたが<sup>1</sup>、最終的には出生率である1%の人口比、すなわち100万人相当の規模になることは想像に難くない。

2015年、米国では2年間のACHD専門医プログラム・カリキュラムを修了した医師を対象に、ACHD専門医試験が初めて施行され、初のACHD専門医師が誕生した。本邦でも、ACHD対策委員会(循環器内科ネットワーク、JNCVD-ACHD: Japanese Network of Cardiovascular Departments for ACHD)の活動により、ACHD診療携わる成人診療科(循環器内科)医師が増加し、一部の地域ではCHD分野における移行診療が急激に進んでいる。2017年9月時点で、40施設が本ネットワークに参加している(図1)。

東京大学医学部附属病院循環器内科では、小児循環器内科医師との同日併診制度をとり入れることで、いち早くCHD患者の移行を行って来た<sup>2,3</sup>。この方法論を全国に啓蒙しACHD診療の実践を求めてきたことにより、ゆっくりではあるが確実にACHD患者を成人診療科で診療できる体制が進んできた。このJNCVD-ACHD構築は1つの大きな成果であり、次の目標は、ACHD診療のエビデンスを構築することである。JNCVD-ACHD結成以来進めてきたレジストリーデータベースは、非常に重要な基礎データであり、その登録数は年々増加している。通院中のACHD患者に関する実態調査結果を報告する。

## B. 研究方法

### 1. 対象施設

2017年度9月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、JNCVD-ACHD)に所属していた40施設(図1)。

### 2. 調査項目

CHD病名を表1のごとく18項目に分類し、2013年9月にファイルメーカー(ver. 11)にて

完成した所定の記入ファイルを、2013年10月から2017年9月30日までにJNCVD-ACHD参加各施設に順次配布し、各施設からファイル情報(症例数のみ)を回収した。

### 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

本調査において回収したすべての情報には、何ら個人情報や有するものは含まれてなく、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が、詳細情報提供に関しては各施設での倫理審査後に提出するものとした。本研究は、主研究機関である東京大学において倫理審査を2015年7月に通過している。

## C. 研究結果

### 1. 解答施設数

JNCVD-ACHD所属40施設中、22施設(16大学病院循環器内科、4総合病院循環器内科、2循環器専門施設)からACHDの通院患者数に関する回答が得られた。また、うち8施設からは詳細な病態の症例数に関するデータの提出があった。

### 2. 成人先天性心疾患診療

22施設において管理されていたACHD患者数に関する結果を表1に示す。総数は、7126症例であった。症例別では、心房中隔欠損が1550例(ASD, 21.8%)と最も多く、続いて心室中隔欠損(VSD, 1293例、18.1%)、ファロー4徴症(TOF, 947例、13.3%)の順であった。複雑心奇形では、TOFに続き単心室(UVH/SV)が527例(7.4%)と全体でも4番目に多かった。

重要な遺残病態や合併症に関する検討を、詳細データが得られた8施設(1975症例)で行った。2心室修復がなされていない症例が736例(37.3%)うち単心室修復が87例(4.4%)であった。体心室が右室である(単心室以外の)症例は36例(1.8%)であった。重篤な合併症である(肺動脈性)肺高血圧症(PAH)症例は、78例(3.9%)であった。PAHを発症した原疾患で多い

のは ASD の 27 例と VSD の 25 例であったが、ASD-PAH では修復後・未修復で非 Eisenmenger 症候群・未修復で Eisenmenger 症候群の 3 群がほぼ均等に見られたのに対し、VSD-PAH の多くが未修復 Eisenmenger 症候群であった。

#### D. 考察

本調査は、全国主要施設の循環器内科・専門施設において、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 22 施設といまだ不十分な中、いくつかの有益な情報が得られた。

総数、7126 例の ACHD 対象疾患がレジストリー一されており、1 疾患あたり 45 例しかない疾患(総動脈管遺残:PTA)もあるものの、多くが 1 疾患当たり 100 例以上の登録があり、現時点でも各疾患別の詳細な横断的研究を行えば有益な情報が得られるものと考えられる。40 施設すべてがレジストリーに協力してもらえれば、単純に 2 万例以上の登録は十分見込まれ、これは世界的な研究に値する規模となる。そして、最終的な目標でもある、各施設による本レジストリーをもとにした介入試験の立ち上げも十分期待できる。実際、直接経口抗凝固薬(DOAC)に関する研究が JNCVD-ACHD 施設でスタートしている。

本統計では、もともと出生率は高く、VSD とは異なり他覚症状に乏しく、無症状で経過する ASD の占める割合が高かった。近年の経皮的閉鎖術の普及により閉鎖適応が広がり、通院例が増えていることも要因のひとつであるが、一方では VSD と合わせると約 40%を占めることとなる。これらの単純心奇形が通院患者の 40%を占めるということは、単純心奇形と言えど、成人期の管理を軽率に行ってはいけないということを示唆するのかもしれない。また、この 2 疾患で PAH 症例の大半を占めることは、注目に値する。近年、こういった PAH の治療は本邦において大きな進歩を見せている。Treat & Repair という革新的な治療法<sup>4</sup>を基に、全 ACHD-PAH の治療指針も本邦において進んできている<sup>4, 5</sup>

UVH/SV は、Fontan 手術(単心室循環)確立後に予後が著明に改善した。しかしながら、長

期的に発生してくる肝硬変などの他臓器合併症のために、すべての患者に通院が必要と言っても過言ではない。一方では、成人診療科である循環器内科医師には馴染みのない疾患の筆頭でもある。本疾患患者の管理は熟練した医師によってなされるべきであり、診療患者に占める UVH/SV 患者の割合が高いことは、成人先天性心疾患専門医師として認められているという解釈につながる。UVH/SV 症例数が多いということが ACHD 専門施設としての評価になりうることも考えられ、実際昨年報告では、通院患者数が 100 例を超えると急速に UVH/SV 症例が増加することを示している。

TOF 患者は、未修復例は早期に幼児期に大半が死亡するため、成人期の多くが 2 心室修復例である。そして、右室流出路狭窄や肺動脈弁逆流にて再手術を要する例が多いとされている。今回の合併症の検討で再手術という項目は設定していなかった。今後、TOF の成人期の経過に関しても詳細な検討が必要である。

#### 今後の展望

今回のファイルは、病名をクリックで選べる形式にて、循環器内科医師でも病名の選択に悩むことが少なく選択でき、均一化された病名での登録が可能となった。JNCVD-ACHD の活動は、一見ゆっくりとしたものではあるが、年々確実に進んでいる。今後、このファイルを用いたレジストリーを専門医制度に利用するという案も浮上している。今はまだない ACHD 専門医制度ではあるが、修練施設における ACHD 症例の登録は、このレジストリー研究自体を飛躍的に推し進めることが期待される。引き続き、日本成人先天性学会との協力関係を保ちながら進めていく重要な研究と考えられる。

#### 問題点など

以前から指摘されている問題点として、一施設当たり ACHD3000-5000 症例を超える症例数を有する施設においては、この入力作業にかけられる労力が確保されていないことが挙げられていた。しかしながら近年、本研究の主任研究者である白石公医師により、DPC 病名から本レジストリーへの変換システムの構築への取り組みがなされている。そのシステムが機能するよ

うであれば、入力作業が飛躍的に簡易化される可能性がある。

## E. 結論

全国の主要循環器内科の ACHD 診療への参入は徐々にではあるが確実に進行している。これに伴い、本レジストリーの構築も確実な進歩を見せている。今後更なるレジストリーの構築を促し、多施設研究からエビデンスの構築、そして自国データをもとにした治療ガイドラインの作成を目指し、研究の継続を行っていく。

## 引用文献

- 1) Shiina Y., Toyoda T., Kawasoe Y., Tateno S., Shirai T., Wakisaka Y., Matsuo K., Mizuno Y., Terai M., Hamada H. and Niwa K. Prevalence of adult patients with congenital heart disease in Japan. *Int J Cardiol.* 2011;146:13-6.
- 2) 八尾 厚史, 落合 亮太 and 小室 一成. 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.
- 3) 八尾 厚史 and 落合 亮太. 【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.* 2013;17:976-981.
- 4) Yao A. "Treat-and-Repair" Strategy for Atrial Septal Defect and Associated Pulmonary Arterial Hypertension. *Circ J.* 2016;80:69-71.
- 5) 八尾 厚史. 【多剤併用療法が拓く肺高血圧症診療の未来】 State of the Art 多剤併用療法が拓く肺高血圧症診療の未来 先天性シャント性心疾患に伴う肺動脈性肺高血圧症. *Pulmonary Hypertension Update.* 2017;3:22-33.

## 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

成人先天性心疾患対策委員会（2011年発足）  
**Japanese Network of CardioVascular Depatments**  
**for Adult Congenital Heart Disease**  
 37参加施設および3協力施設

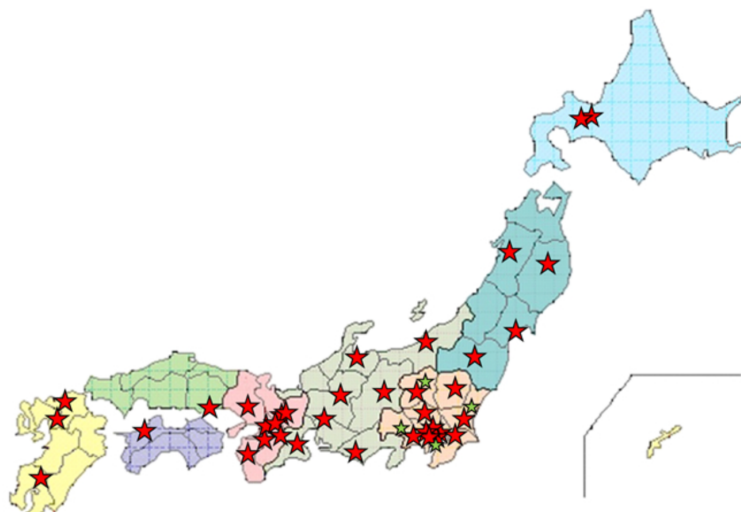


図1. 成人先天性心疾患対策委員会参加施設(JNCVD-ACHD ホームページより引用)

表1. レジストリー症例数(22施設) 2017年9月30日時点

疾患名		総数	(%)
大動脈(弁)狭窄	(AS)	75	1.1
心房中隔欠損	(ASD)	1550	21.8
房室中隔欠損	(AVSD/ECD)	249	3.8
大動脈2尖弁	(BAV)	237	3.3
修正大血管転位	(ccTGA)	197	2.8
大動脈縮窄・離断	(CoA/IAA)	207	2.9
エブシュタイン	(Ebstein)	150	2.1
僧帽弁疾患	(MV)	85	1.2
肺動脈(弁)閉鎖・正常心室中隔	(PA-IVS)	93	1.3
肺動脈(弁)閉鎖・心室中隔欠損	(PA-VSD)	204	2.9
動脈管開存	(PDA)	168	2.4
肺動脈(弁)狭窄	(PS)	167	2.3
総動脈管遺残	(PTA)	45	0.6
総肺静脈還流異常	(TAPVR)	108	1.5
大血管転位	(TGA)	292	4.1
ファロー四徴症	(TOF)	947	13.3
単心室	(UVH/SV)	527	7.4
心室中隔欠損	(VSD)	1293	18.1
その他		532	7.5
総数 (%)		7126	100

表2. レジストリー症例の主な病態の頻度

	全症例		2心室修復が されなかった症例				体心室 右室症例		肺動脈性 肺高血圧		2心室修復後	未修復 非ES症例	ES症例	%
	合計	%	合計	%	Fontani循環症例	%	合計	%	合計	%				
AS	26	1.32	8	31	0	0.0	0	0.0	0	0.0	0	0	0	0
ASD	327	16.6	113	34.6	0	0.0	0	0.0	27	8.3	10	10	7	2.14
AVSD/ECD	75	3.8	7	9.3	0	0.0	0	0.0	5	6.7	1	0	4	5.33
BAV	84	4.25	50	59.5	0	0.0	0	0.0	0	0.0	0	0	0	0
ccTGA	51	2.58	29	56.9	3	5.9	15	29.4	1	2.0	0	1	0	0
CoA/IAA	46	2.33	5	10.9	0	0.0	0	0.0	0	0.0	0	0	0	0
Ebstein	48	2.43	32	66.7	0	0.0	0	0.0	0	0.0	0	0	0	0
Mitral valve	32	1.62	25	78.1	0	0.0	0	0.0	0	0.0	0	0	0	0
PA-IVS	16	0.81	10	62.5	9	56.3	0	0.0	0	0.0	0	0	0	0
PA-VSD	46	2.33	8	17.4	0	0.0	0	0.0	7	15.2	4	0	3	6.52
PDA	35	1.77	13	37.1	0	0.0	0	0.0	2	5.7	0	1	1	2.86
PS	59	2.99	32	54.2	0	0.0	0	0.0	0	0.0	0	0	0	0
PTA	7	0.35	0	0.0	0	0.0	0	0.0	0	0.0	0	0	0	0
TAPVR	14	0.71	0	0.0	0	0.0	0	0.0	0	0.0	0	0	0	0
TGA	68	3.44	4	5.9	1	1.5	21	30.9	1	1.5	0	1	0	0
TOF	326	16.5	4	1.2	0	0.0	0	0.0	5	1.5	5	0	0	0
UVH/SV	95	4.81	95	100.0	74	77.9	?	?	2	2.1	0	0	2	2.11
VSD	526	26.6	255	48.5	0	0.0	0	0.0	25	4.8	7	1	17	3.23
Others	94	4.76	46	48.9	0	0.0	0	0.0	3	3.2	1	1	1	1.06
<b>計</b>	<b>1975</b>	<b>100</b>	<b>736</b>	<b>37.3</b>	<b>87</b>	<b>4.4</b>	<b>36</b>	<b>1.8</b>	<b>78</b>	<b>3.9</b>	<b>28</b>	<b>15</b>	<b>35</b>	<b>1.8</b>

略号は表1参照、ES = Eisenmenger症候群

【原著】

## 成人先天性心疾患患者の医療費負担と 社会保障制度利用に関する実態調査

落合 亮太<sup>1,2)</sup>、檜垣 高史<sup>3)</sup>、賀藤 均<sup>4)</sup>、秋山 直美<sup>5)</sup>、  
城戸 佐知子<sup>6)</sup>、丹羽 公一郎<sup>7)</sup>、中西 敏雄<sup>8,9)</sup>、白石 公<sup>10)</sup>

<sup>1)</sup>東京女子医科大学看護学部 成人看護学 講師、<sup>2)</sup>現 横浜市立大学医学部 看護学科 准教授、

<sup>3)</sup>愛媛大学医学部附属病院 地域小児・周産期学講座 教授、

<sup>4)</sup>国立成育医療研究センター 病院長、<sup>5)</sup>東京女子医科大学病院 看護部、

<sup>6)</sup>兵庫県立こども病院 循環器科 部長、<sup>7)</sup>聖路加国際病院 心血管センター 特別顧問、

<sup>8)</sup>東京女子医科大学病院 循環器小児科 教授、

<sup>9)</sup>現 東京女子医科大学病院 循環器小児科 非常勤嘱託医師、

<sup>10)</sup>国立循環器病研究センター 小児循環器診療部 部長

### 要 旨

【背景】本研究は近年見直しが進んでいる成人先天性心疾患患者の医療費負担と社会保障制度利用実態を明らかにすることを目的とした。

【方法】20歳以上の患者会会員1626名をとした自記式質問紙調査。

【結果】373名(22.9%)から有効回答を得た。対象者の年齢は中央値28歳(範囲：20-78)、身体障害者手帳取得者は303名(81.2%)であった。通院中の346名(92.8%)の年間通院医療費自己負担額は、1万円未満92名(26.6%)、1万円以上5万円未満87名(25.1%)の順で多く、25万円以上負担する8名中6名が在宅酸素を使用していた。重度心身障害者(児)医療費助成制度を5割以上の者が利用していた。直近3年間に入院経験のある130名(34.9%)の年間入院医療費自己負担額は、1万円以上5万円未満29名(22.3%)、5万円以上10万円未満と10万円以上25万円未満が各17名(13.1%)であり、25万円以上負担する6名のうち、3名が不整脈、1名が肝炎に対する内科治療を目的に入院していた。入院医療に関わる医療費助成制度利用率は全て1割台であった。339名(90.9%)が「就労や福祉の相談に乗ってくれるスタッフ」を「とても必要だと思う」「まあまあ必要だと思う」と回答した。

【結論】本研究より、特に内科治療に対する入院医療費助成制度の充実と、制度活用のための相談支援事業の必要性が示唆された。

キーワード：Adult, Congenital Heart Defect, Welfare for the Disabled, Social Security, Medical Assistance

### 緒 言

外科治療や内科管理の進歩により、先天性心疾患を有する患者の多くが、成人期を迎えるようになった。成人先天性心疾患患者数は国内で既に40万人に達し、今後、年間9千人の増加が見込まれ<sup>1)</sup>、将来、全人口の1%近くに達する可能性がある。

成人先天性心疾患に関する過去の研究では、主に治療成績や合併症・続発症発症率、小児科と循環器内科が連携した診療体制構築など、医学的側面が注目されてきた。特に診療体制に関しては、研究や学会単位の取り組みが活発化し、従来は小児科中心の体制が主であったが、近年では循環器内科をはじめとした成人医療従事者が積極的に診療に参加する

専門施設の整備が進みつつある<sup>2)</sup>。同時に、データベース構築も試みられ、今後、多施設共同研究推進とエビデンス蓄積、診療ガイドライン充実が期待されている<sup>3)</sup>。

他方、近年では患者の社会生活への注目度も増している。欧米の研究では、疾患重症度などの医学的要因よりも、学歴や雇用形態などの社会的要因が患者のQOLに影響すること<sup>4,5)</sup>、国内の研究では、就労と就業継続、所得、障害年金受給などの経済的問題とQOLが関連すること、障害年金や医療費助成などの社会保障制度整備が必要であることが指摘されている<sup>6)</sup>。また、21歳以降は小児慢性特定疾患治療研究事業の対象外となり医療費負担が増加する

2015年8月25日 受付 2015年11月30日 受理

連絡先：落合 亮太、横浜市立大学医学部看護学科 准教授、

〒236-0004 横浜市金沢区福浦3-9 横浜市立大学看護教育研究棟613号室、E-mail : rochiai@yokohama-cu.ac.jp

成人先天性心疾患専門医制度の発足に向けての調査

第20回 日本成人先天性心疾患学会総会・学術集会

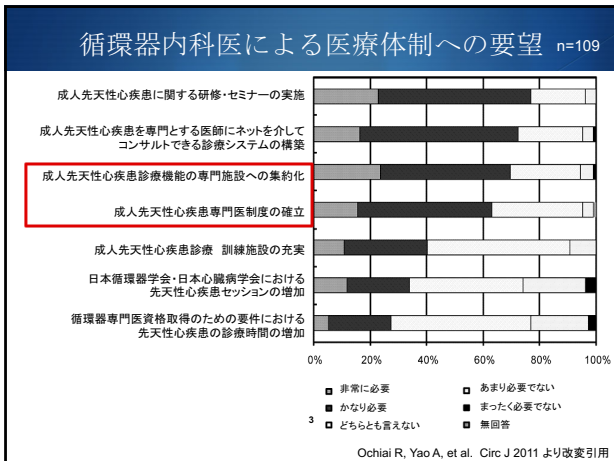
## 成人先天性心疾患を専門とする医師の教育プログラム

落合亮太<sup>1)</sup>, 八尾厚史<sup>2)</sup>, 市田蒔子<sup>3)</sup>, 仁田学<sup>4)</sup>, 犬塚亮<sup>5)</sup>, 丹羽公一郎<sup>6)</sup>, 白石公<sup>7)</sup>

- 1) 横浜市立大学 医学部 看護学科
- 2) 東京大学 保健センター
- 3) 富山大学 医学部 小児科
- 4) 横浜市立大学 医学部 循環器・腎臓内科学教室
- 5) 東京大学医学部附属病院 小児科
- 6) 聖路加国際医療センター 循環器センター
- 7) 国立循環器病研究センター 小児循環器部

## 診療の普及と専門医制度

- 成人先天性心疾患診療には小児科だけでなく循環器内科や心臓血管外科をはじめとした他科との協働が不可欠
- 循環器内科における成人先天性心疾患診療の普及と質の向上に資するため、2011年に成人先天性心疾患循環器内科ネットワークが設置され2018年現在、37施設まで施設数を増やしている
- 診療拡大と同時に、質の確保も重要に
- 専門医制度確立は医療の質保証、および患者・家族にとっての受診先（専門施設）の目安ともなる



## 米国における専門医制度

- 米国では米国内科医認定機構（ABIM）がACHDを20ある内科の専門分野のひとつと認め2013年 ACHDの専門医制度開始2015年 専門医が誕生（専門医試験は2年ごと）
- 最初の5年間は、過去の診療実績で資格を得る **Practice Pathway** 修練期間を経て資格を取る **Training Pathway** の2種類を認める
- Training Pathway**では24ヶ月の研修、うち18ヶ月の臨床研修詳細なプログラムは2019年以降に公表予定

## 教育プログラムの例（抜粋）

分野	患者のケア
入院診療・コンサルテーション（9-12ヶ月）	≥200 入院患者
	≥10 妊娠例
	≥10 非心臓手術例
	≥10 肺高血圧例
	≥30 心不全例
	≥30 心房性不整脈
	≥15 心室性不整脈
検査（3ヶ月）	≥150 経胸壁エコー（実施/評価）
	≥25 経食道エコー（実施/評価）
	≥50 心臓MRI
カテーテル・インターベンション（2ヶ月）	≥10 診断的カテーテル
	≥20 治療的カテーテル
小児科・内科研修（2ヶ月）	

出典：http://www.abim.org/~media/ABIM%20Public/Files/pdf/certification-related/sample-curriculum.pdf

## 日本における教育プログラム

- 本邦のACHD診療は多施設で分散して行われており(Ochiai et al, 2016) 教育施設になりうる施設数などは不明
- 専門医育成プログラムに対するニーズ、および本邦の診療に応じた現実的な教育プログラムも不明

↓

ACHD診療の普及、および海外の動向から今後必要となる **ACHD専門医の教育プログラムに対するニーズおよびプログラム内容の目安**を明らかにする



## 方法

**研究デザイン**

- 郵送による自記式質問紙調査

**対象**

- 日本小児循環器学会専門医修練施設および日本小児総合医療施設協議会会員施設計149施設に勤務する**全国の小児科医**

**調査項目**

- 施設背景、教育プログラムの提供状況、プログラムへのニーズ、プログラムに必要な内容等

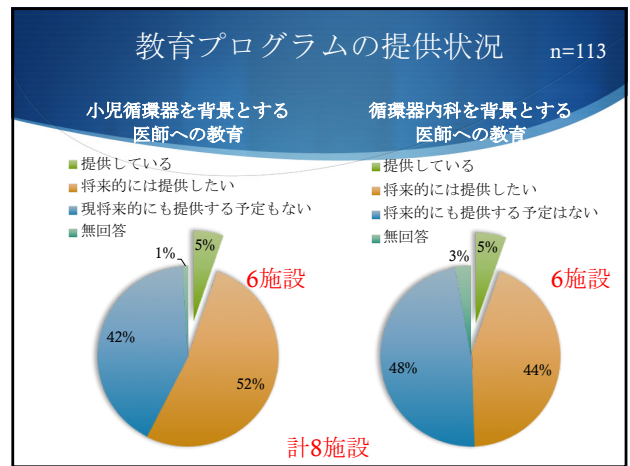
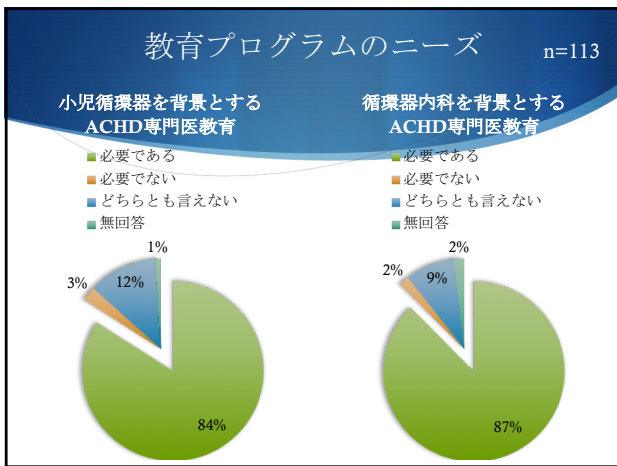
**倫理的配慮**

- 東京女子医科大学倫理委員会で承認。対象者・対象施設名を匿名化

## 結果： 施設・対象者背景

n=113 (回収率75.8%)

		n or mean	% or SD
小児科形態	院内小児科	89	78.8
	独立型小児病院	12	10.6
	その他	7	6.2
	無回答	5	4.4
年齢		50.2	±6.9
経年数		20.6	±7.6
小児循環器専門医資格	あり	90	79.6
	なし	19	16.8
	無回答	4	3.5
小児科専門医資格	あり	103	91.2
	なし	6	5.3
	無回答	4	3.5



## 小児循環器を背景とする医師への教育プログラム

n=113

	n	%
ACHD専門施設研修		
日常的に診察していれば、必ずしも必須ではない	30	31.6
1ヵ月程度	4	4.2
3ヵ月程度	20	21.1
半年程度	13	13.7
1年程度	19	20.0
2年程度	6	6.3
ACHD専門外来参加		
日常的に診察していれば、必ずしも必須ではない	32	33.7
120症例/年前後の患者を診察	28	29.5
240症例/年前後の患者を診察	23	24.2
480症例/年前後の患者を診察	8	8.4

## 小児循環器を背景とする医師への教育プログラム

n=113

	n	%
経胸壁エコー		
必ずしも必須ではない	25	26.3
実施50例	20	21.1
実施100例	30	31.6
実施150例	4	4.2
実施200例	14	14.7
経食道エコー		
必ずしも必須ではない	32	33.7
実施10例	18	18.9
実施25例	20	21.1
実施50例	18	18.9
実施100例	5	5.3

### 小児循環器を背景とする医師への教育プログラム

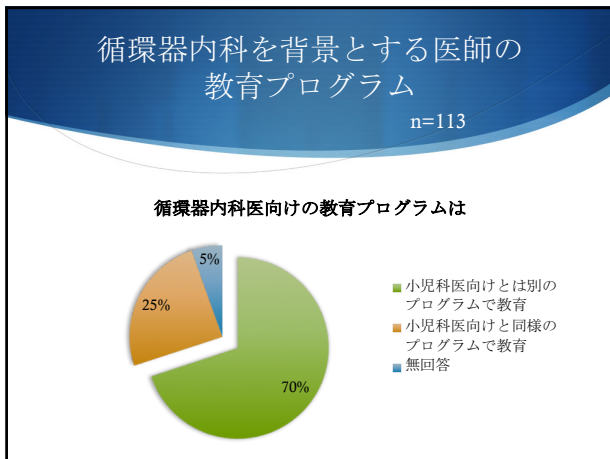
n=113

		n	%
心カテ評価	必ずしも必須ではない	22	23.2
	評価25例	27	28.4
	評価40例	22	23.2
	評価100例	16	16.8
	評価150例	5	5.3
心カテ実施	必ずしも必須ではない	23	24.2
	実施25例	36	37.9
	実施40例	16	16.8
	実施100例	14	14.7
	実施150例	3	3.2

### 小児循環器を背景とする医師が重点的に学習すべき分野

n=113

循環器関連	n	%	関連他科	n	%
不整脈	76	80.0	一般内科	66	69.5
高血圧	65	68.4	産婦人科	44	46.3
虚血性心疾患	63	66.3	一般(成人)心臓外科	26	27.4
肺高血圧	50	52.6	精神科	24	25.3
弁膜症	43	45.3			
右心不全	32	33.7			
左心不全	31	32.6			
心移植	23	24.2			



- ### 循環器内科を背景とする医師への教育プログラムに必要なもの(抜粋)
- ①小児循環器の分野での手術適応決定、周期管理を理解すること
  - ②手術記録を理解したうえで成人期の診療にあたる基本を身につけること
  - ③小児期からの診療録を読んで理解すること
  - ④患者の親、家族との関係を軽視しないこと
  - 成人先天性心疾患専門施設での研修が望ましいが、困難な場合は小児循環器専門施設での一定期間の研修を義務付けるべき
  - 小児循環器学会員となり学会参加してもらい、先天性心疾患に対する理解を深める。エコー、カテーテル、経胸壁心エコーの経験症例数を25-50%程度増やしてもらう
  - 胎児、新生児の診断治療は、専門的なプログラムを組む必要はない
  - 限られた時間内で研修するには小児循環器と同じプログラムでは膨大すぎる。成人期になって生じる問題(心不全、不整脈、妊娠、分娩、心理、精神など)に絞って実践的プログラムとする方が望ましい

### 考察：本研究結果と海外基準の比較

	過半数が「必要」とした研修内容	海外参考値
ACHD専門施設研修	≧3ヵ月	9-12ヶ月
ACHD専門外来参加	≧120例/年	
経胸壁心エコー	実施≧100例	参加≧150例
経食道心エコー	実施≧10例	参加≧25例
心カテ	評価≧25例	参加≧30例
	実施≧25例	

研修内容のカットオフは海外とほぼ同等か、やや低め  
→ACHD high volume centerが少ない現状を反映か

### 同調査における診療実績との比較

	過半数の対象者が必要とした研修内容	海外参考値
ACHD専門施設研修	≧3ヵ月	9-12ヶ月
ACHD専門外来参加	≧120例/年	
経胸壁心エコー	ACHD年間外来患者数 施設数	≧150例
経食道心エコー	100-199名 16	参加≧25例
	200-499名 18	
心カテ	≧500名 8	参加≧30例
	実施≧25例	

Ochiai R, et al. Circ J 2016

## 国内施設の診療実績との比較

過半数の対象者が 必要とした研修内容		海外参考値
ACHD専門施設研修	≥3ヶ月	9-12ヶ月
ACHD専門外	ACHD年間心カテ件数	施設数
経胸壁心エコー	10-29例	23
経食道心エコー	30-49例	6
心カテ	≥50例	7
	評価≥25例	参加≥30例
	実施≥25例	

Ochiai R, et al. Circ J 2016

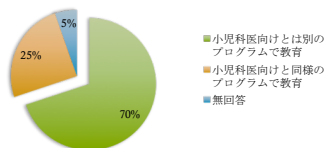
## 専門医制度設計に向けて

- 対象となった小児科医の85%前後が、ACHD専門医の教育プログラムが必要と回答
  - 一方、専門医制度は国内の診療規模を考慮して設計しないと
    - 取得が過度に難しくなる可能性
    - 修練施設が限定され、地理的条件により取得者が限られる可能性
  - 国内では、総合病院単独ではなく、小児病院と大学病院が連携してACHD総合診療施設として機能する例も
- **多様な診療体制に対応するため、研修内容の検討に加え各地の中規模施設と都市部の大規模施設や小児病院と大学病院など、複数施設をまたいで研修できるような体制が現実的か**

小児循環器を背景とする医師が重点的に学習すべき分野

循環器関連	n	%
不整脈	76	80.0
高血圧	65	68.4
虚血性心疾患	63	66.3
肺高血圧	50	52.6
関連他科	n	%
一般内科	66	69.5

循環器内科医向けの教育プログラムは



「成人先天性心疾患専門施設での研修が困難な場合は、小児循環器専門施設での研修を義務付けるべき」との自由記述

ABIMは、小児科/内科での2ヶ月の研修を推奨

- **本邦は独立型小児病院が多いなど、地理的制約が大きいが両者の診療における考え方を共有する機会は必要可能であれば小児専門施設での研修を推奨**

## 結論

- 全国149施設の小児科医を対象とした調査から
  - ACHD専門医の教育プログラムが必要と考えられていること
  - 教育プログラムにおける研修内容の目安
  - 小児科と循環器内科を背景とする医師には、別個のプログラムが必要と考えられていることが示された
- 本研究結果からACHD専門医制度設計においては、希望者が
  - 複数施設をまたいで研修できる体制
  - 小児科/内科両者の診療における考え方を共有するための対応策を講じることが必要と考えられた