

平成30年度厚生労働科学研究費補助金

難治性疾患等政策研究事業（難治性疾患政策研究事業）（H30-難治等（難）-一般-010）

「先天性心疾患を主体とする小児期発症の心血管難治性疾患の生涯にわたる QOL 改善のための診療体制の構築と医療水準の向上に向けた総合的研究」

総括研究報告書

研究代表者：白石 公（国立循環器病研究センター教育推進部）

研究要旨

小児期発症の心血管難治性疾患患者が、生涯に渡り良好な生活の質を保てることを目的として、関連する学会や研究班とともに、小児から成人までの患者レジストリ及び診療データベースの構築とそれらを用いたデータ解析、小児期から成人期へのスムーズな移行医療確立のための診療体制モデルの提言、成人先天性心疾患専門医制度と全国基幹施設の確立、指定難病の診断基準およびガイドラインの見直し、成人先天性心疾患とくに最重症症例であるフォンタン術後患者の長期予後の検討、若手心臓外科スタッフの確保と教育体制の確立に向けた検討、患者会との連携による医療情報発信のためリーフレット及び双方向的情報交換のためのアプリケーション作成の着手、などを関係各学会とともに推進した。今後は、すべての小児期から成人期までの先天性心疾患患者が、日本のどの地域においても共通した診療情報と診療体制のもとに高度な医療を享受できるよう、関連する各学会とともに、これらの政策医療及び研究を加速させる予定である。

研究の目的：
先天性心疾患は出生約 100 人に 1 人の割合で発症する。近年の診断技術の進歩と外科手術成績の目覚ましい向上により、患者の約 95%が小児期の心臓外科手術で救命され、90%以上が成人期に到達するようになった。その結果、現在では小児患者は約 20 万人、成人患者は約 45 万人全国に存在し、

先天性心疾患は小児科だけではなく、内科においても看過できない診療領域となっている。特に指定難病である複雑先天性疾患患者では、小児期の心臓外科手術により血行動態が改善しても、遺残症や続発症により生涯にわたる適切な管理と治療が必要となる。しかしながら、これらの疾患は病態のバリエーションが非常に広く、診療

も小児科から循環器内科、心臓外科までの多科にわたるために、患者の予後改善のために必要な患者レジストリやデータベースは十分には確立されてこなかった。また年齢の問題と病態の複雑さから、患者は小児専門施設でも循環器内科施設でも受け入れが困難なことがあり、全国に専門施設を設立することが必要とされてきたが、国内ではこれまでに先天性心血管疾患の成人患者を診療できる専門施設は十分には整備されてこなかった。このように、小児期発症の心血管難治性疾患患者では、小児期の適切な管理と外科治療だけでなく、成人医療への円滑な移行と成人期の診療体制の構築が、医学的にも社会的にも大きな課題となっている。また、これらの難治疾患患者の診療が円滑に行える様、若手医師、看護師、検査技師の教育体制を充実させることも必要である。さらに、先天性心血管疾患患者の生涯にわたる QOL の向上には、患者への医療保障、社会保障、就労支援を充実させることも必須である。

本研究では、先天性心疾患患者をはじめとする小児期発症の心血管難治性疾患患者が、小児期から成人期まで生涯に渡り良好な生活が営めるよう、関連する各学会や患者団体とともに、疾患の診断基準の確立、ガイドラインの作成、患者レジストリ構築、データベース化、シームレスな移行医療の構築、成人患者の診療体制の確立、長期予後の検討、社会医療支援、若手スタッフの

教育などを実施し、我々がこれまで行ってきた厚生労働科学研究や関連する AMED 研究と十分に連携を取りながら、これら様々の医療政策を実施することを目的とする。

研究方法と結果、結論

1. 循環器内科拠点施設ネットワーク (ACHD 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 (担当: 八尾厚史 東京大学医学部循環器内科)

過去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」から立ち上げられた「ACHD ネットワーク」(代表: 東京大学八尾厚史先生)を基礎とした CHD ネットワークでは、現在では約 8,000 人の患者の病名、生年月、合併症、治療歴などのデータ収集を実施した。このデータをもとに、多施設臨床研究を立ち上げる準備を行っている。

表1. レジストリー調査項目

項目	調査項目	調査項目	調査項目
性別	1. Sex (Male/Female)	2. Sex (Male/Female)	3. Sex (Male/Female)
年齢	4. Age (Year)	5. Age (Year)	6. Age (Year)
病名	7. ACHD Type (e.g., ASD, VSD, Bicuspid Aortic Valve)	8. ACHD Type (e.g., ASD, VSD, Bicuspid Aortic Valve)	9. ACHD Type (e.g., ASD, VSD, Bicuspid Aortic Valve)
手術歴	10. History of Surgery (Yes/No)	11. History of Surgery (Yes/No)	12. History of Surgery (Yes/No)
治療歴	13. History of Treatment (Medication, etc.)	14. History of Treatment (Medication, etc.)	15. History of Treatment (Medication, etc.)
検査結果	16. Echocardiography Results (e.g., ASD size, VSD size)	17. Echocardiography Results (e.g., ASD size, VSD size)	18. Echocardiography Results (e.g., ASD size, VSD size)
臨床経過	19. Clinical Course (Symptoms, Hospitalization)	20. Clinical Course (Symptoms, Hospitalization)	21. Clinical Course (Symptoms, Hospitalization)
生活状況	22. Quality of Life (QOL) Assessment	23. Quality of Life (QOL) Assessment	24. Quality of Life (QOL) Assessment
その他	25. Other Information (Family History, etc.)	26. Other Information (Family History, etc.)	27. Other Information (Family History, etc.)

方法としては、2015年5月8日に東京大学倫理審査における承認後に、15歳以上の先天性心疾患患者をACHD患者と規定し、JNCVD-ACHD参加施設に均一の登録ファイルを配布し、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）および病態に関する集計・解析を行っている。

2018 年 7 月 21 日時点で 25 施設(16 大学病院循環器内科、6 総合病院循環器内科、2 循環器専門施設循環器内科、1 循環器専門施設小児循環器科)から症例登録が行われ、登録総数 8395 例となった(表 4)。その内、詳細データ回収ができたのは、14 施設であり、計 4158 例の詳細データを集計することができた。表 2 に詳細データを示すが、2 心室修復がなされていた例は 2551 例(61.4%)、単心室修復例(Fontan 循環)は 174 例(4.2%)であった。重篤な合併症である肺動脈性肺高血圧(PAH)と右心カテーテルにて確定診断された例は 140 例(3.4%)で心房中隔欠損と心室中隔欠損で 81 例(PAH 全体の 58.6%)を占めていた。また、全 PAH のうち 59 例(PAH 全体の 42.1%)は 2 心室修復後の症例であった(表 5)。Eisenmenger 症候群は 67 例(1.6%)に見られた。2 心室修復例のうち体心室右室は 137 例(3.3%)で多くが先天性修正大血管転位と大血管転位心房スイッチ術後であった。

JNCVD-ACHD 参加施設は 41 施設と年々増加し、2018 年 7 月時点でレジストリー症例数 1 万症例が期待できる状況になった。2019 年 3 月時点ですでに 52 施設が参加している。2019 年度のレジストリー症例数は大きく飛躍する可能性がある。また、

JNCVD-ACHD グループによる多施設研究も進行中であり、今後このレジストリー研究を基に JNCVD-ACHD グループ内での多施設研究による ACHD 分野のエビデンス構築が進むことが期待される。

表4 2018年7月21日時点でのレジストリー状況 (25施設からのPDFファイルの集計)

疾患名	略号	症例数	%
大動脈弁狭窄	AS	86	1.0
心室中隔欠損	ASD	1640	21.9
房室中隔欠損	AVSD/ECD	301	4.6
大動脈2尖弁	BAV	318	3.8
(先天性)修正大血管転位	ccTGA	230	2.7
大動脈縮窄・離断	CoA/IAA	251	3.0
エプシュタイン	Ebstein	171	2.0
僧弁弁疾患	MV	91	1.1
肺動脈閉鎖	PA-IVS	109	1.3
(正常心室中隔)肺動脈閉鎖	PA-VSD	241	2.9
(心室中隔欠損)動脈管閉存	PDA	201	2.4
肺動脈狭窄	PS	198	2.4
総動脈管	PTA	49	0.6
総動脈管逆流異常	TAPVR	126	1.5
完全大血管転位	TGA	326	3.9
テロ-4症候	TDF	1146	13.6
単心室	UVH/SV	574	6.8
心室中隔欠損	VSD	1539	18.3
その他		598	7.1
計		8395	100

2. 成人先天性心疾患専門医と修練施設の認定(日本成人先天性心疾患学会)

2019 年 4 月から日本成人先天性心疾患学会のもと、成人先天性心疾患専門医制度がスタートした。専門医制度では、専門医育成のための修練施設を認定している。ACHD 患者を専門的に診る医師と病院がはっきりしてきた。

1) 成人先天性心疾患専門医制度とは
小児期には、先天性心疾患患者は小児循環器内科医を中心に診療を受けている。さらに、大人になってからも引き続き小児循環器内科医から診療を受けるのが、これまでの日本の実情であった。

ACHD 患者が有する(原病以外も含めて)多くの問題は、循環器内科、小児循環器科、心臓血管外科を中心とした成人診療科すべての科と多職種によるチーム医療なしに解決しなければならない。そこで、まずはチームで中心的な役割を果たす、ACHD 患者の主治医が必要である。この役割を担う医師が成人先天性心疾患専門医であり、その専門医を養成する制度が、成人先天性心疾患専門医制度である。

2) 成人先天性心疾患専門医とは

主治医として ACHD 患者を専門的に診療することのできる医師が成人先天性心疾患専門医である。それでは、どういった医師が成人先天性心疾患専門医を目指し、その修練に参加できるのだろうか?大きく 3 つの診療科の専門医を修練の対象にした。十分な ACHD 診療経験のある成人診療科の循環器専門医、小児期だけでなく ACHD の診療にも携わっている小児循環器専門医、(A)CHD 手術を数多く手がけた心臓血管外科専門医である。これらの専門医資格を有する経験豊富な医師が、修練施設で 2～5 年かけてそれぞれ決められた修練単位数を取得し、成人先天性心疾患専門医試験合格を経て、成人先天性心疾患専門医資格を日本成人先天性心疾患学会から授与することになっている。こ

の修練制度施行・運営にあたっては指導医が必要になる。そこで、これまで ACHD に関する診療や学術的功績などにおいて十分な経験を有し、修練施設で指導的立場に立つことのできる医師を暫定専門医として約 170 名承認した。この暫定専門医を中心に、各地域で専門医育成を行って行く。

3) 成人先天性心疾患専門医修練施設とは

成人先天性心疾患専門医を育成するにあたり、専門的な ACHD 診療および指導体制が十分であると考えられる施設を、専門医修練施設として日本各地に認定した。修練施設には、2 種類ある。

「総合修練施設」と「連携修練施設」である。ACHD 総合診療体制における総合診療施設に相当するのが「総合修練施設」であり、総合修練施設と連携して積極的に ACHD 診療に携わっている施設が「連携修練施設」である。どこの修練施設であっても、ACHD 患者に対する医療は提供できるが、特に難しい治療を要する場合や、難しい妊娠・出産などを行う場合には、総合診療施設での診療・治療が必要になる。重症でなければ総合修練施設にかかれないわけではない。また、CHD 患者を多く診療している小児病院も、連携修練施設として認定をしているので、修練施設設置により、小児

期にかかりつけであった小児病院から成人診療機関への移行も、従来に比べて、全国レベルでもスムーズになる。さらに、専門医制度とは別に現在、各都道府県に移行期医療支援センターを設置する計画もあり、移行医療に関する相談や対策も今後さらに充実していくことが期待される。

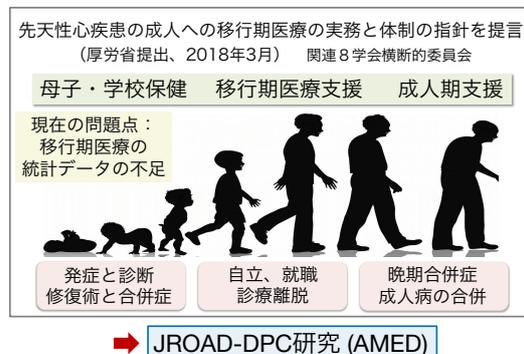


3. J-ROAD/DPC を用いた成人先天性心疾患の日本における診療実態解明 (担当：三谷 義英 三重大学医学部小児科)

小児医療の進歩により、成人期先天性心疾患 (ACHD) の患者数は年々増加し、我が国では、小児患者数を超え既に 50 万人以上に達し、年間約 1 万人の割合で増加している。2018 年に厚生労働省から都道府県での移行期医療支援体制の整備計画、ACHD 関連 8 学会の移行医療の厚労省提言が公表され、2019 年に日本成人先天性心疾患学会の専門医制度が開始される。しかし、ACHD の移行医療に関わる日本の全体の診療実態の疫学データは乏し

い。一方、JROAD は、日本全国の循環器研修 (関連) 施設の施設毎の診療提供体制と診療規模の悉皆データを提供し、DPC 研究は、個々の症例の医療経済的データを提供する。しかし、ACHD の移行医療の実態に焦点をあてた JROAD-DPC データベースを用いた研究はこれまでにない。本研究では、JROAD-DPC を用いて、日本循環器学会の研修 (関連) 施設の施設情報、患者情報を用いて、構造指標等 (地域、ACHD 修練施設か否か、病院関連等)、移行医療関連の過程指標 (診療離脱、成人移行の有無)、成果指標 (死亡率、医療費等) の基礎データを収集し、過程・成果指標の関連因子を探索的

ACHD の移行医療に関わるデータベース研究



方法としては、JROAD-DPC データベース (2012-2016) において、ACHD 学会専門医制度の要件に示される先天性心疾患等で入院した患者。18 歳未満は除外する。Web 情報から、ACHD 総合 (連携) 専門施設、小児循環器総合 (関連) 修練施設の情報を加える。

J-ROAD: Japanese Registry of All Cardiac And Vascular Disease (JCS): 1565施設 (教育施設100%)							
(患者数)	2012	2013	2014	2015	2016	2017	
AMI	6.9万	6.9万	6.8万	6.9万	7.2万	7.3万	
心不全		21万	23万	24万	25万	26万	
大動脈解離					2.0万	2.2万	
CHD 診断cath	1.2万	1.2万	1.1万	1.0万	1.1万	1.3万	
CHD PCI	3.6千	3.4千	3.2千	3.2千	3.4千	4.0千	
CHD Ope	8.7千	9.2千	8.8千	8.8千	8.9千	9.3千	
KD-ACS	100	73	122	101	65	95	
KD-PCI/CABG	64	83	62	48	42	66	

主たる解析項目として、地域、都道府県、国公立・私立等母体、病床数、循環器専門医数、ACHD専門医数、小循環専門医数、循環内・心外・小循環の医師数、CHD心カテ数・カテ治療数、MRI設備、AMIに対するPCI数、心臓手術の有無、CHD手術数、川崎病既往者のPCI・バイパス術数などの診療施設関連因子、年齢、性別、NYHA分類、主病名・契機病名・医療資源最傷病名などの患者関連要因、入院の主目的、CHD疾患名、併存疾患、院内転科、持参薬使用状況、入院前手術・カテデバイス治療・投薬などの入院関連因子、診療移行関連の過程指標として、診療離脱例の入院、緊急入院、診療移行後入院、診療移行未入院、予後関連指標として、退院時転帰、入院中・後の手術・カテデバイス治療・投薬、入院後24時間・全死亡、自宅退院、転院、退院時ADLスコア、入院医療費、などを調査する。

平成30年度は、調査準備期間であり、倫理審査を経て令和元年度よりJ-ROAD/DPCを利用した後ろ向き観察を開始

する予定である。

4. 医療データベースの包括的利用による先天性心疾患の長期予後調査 (担当: 犬塚亮 東京大学医学部小児科)

日本における治療介入を受けた先天性心疾患の患者の長期予後を調査することを目的として、遠隔期死亡の頻度や原因(心不全、突然死、感染症など)、長期予後に関わるリスクを明らかにする。

既に9万件の症例登録が行われている既存の全国規模データベースと、出生個票・死亡個票をリンクすることで、先天性心疾患患者の大規模な長期予後調査を行う。

具体的には、National Clinical Database (NCD) に登録されている先天性心疾患の外科的治療データベース(JCCVSD)および経カテーテル治療データベース(JPICDB)のデータを、出生個票を介して死亡個票をリンクすることで、JCCVSD・JPICDBに登録された症例の予後を追跡する。

1) 人口動態統計を用いたリンケージ・キー1の作成

Probabilistic Linkageに含まれる氏名情報および母児基礎情報(母体生年月日あるいは出産時年齢および、児の生年月日時、性別、在胎週数、胎児数、出生順位、出生体重)を用いて、Probabilistic Linkageにより、各死亡票に対応する出生票を連結する。

2) データベースの自動連結・統合

各データベース（厚生労働省人口動態統計調査出生票、JCCVSD、JPICDBに共通に含まれる母児基礎情報（母体生年月日、児の生年月日、性別、在胎週数、胎児数、出生順位、出生体重、出生地、病名、手術名、など）を用いて、Probabilistic Linkageを行い、対応するIDのリンケージ・キーを作成する。本解析から得られたリンケージ・キー2、およびA）から得られたリンケージ・キー1を用いて、各データベースをそれぞれ連結する。

3) 電子カルテデータの収集

JCCVSD・JPICDBに登録された各症例の連結可能匿名化に用いた院内管理コードから、患者IDを得て、これらの症例の、母体生年月日、児の生年月日、性別、在胎週数、氏名、最終受診日、死亡日（死亡症例のみ）を収集する。

5. 患者の自立支援のための教育および情報提供システムの開発（担当：安河内聡 長野県立こども病院循環器小児科）

生涯医療の一貫として、小児医療から成人医療への移行医療に必要な患者自らが自分の疾病に対する理解し、遺残症や続発症などの医療ケア、就学対応、就職支援などを自立的に学習整理できる移

行支援アプリや情報管理システムを構築することを目的とする。

小児領域における患者自身の疾病理解を促す自律・自立教育ツールとしての移行支援アプリの作成を行うために、現在の患者のニーズと課題について整理した。自立教育のために必要な項目を抽出し、患者自らが入力記載できるアプリを作成して、その有効性については実臨床アンケート調査を実施し、システムの構築を行った。

このために長野県立こども病院で移行医療が必要な患者の「成人移行台帳」を作成し、その台帳に基づいて「長野モデル」としての連携医療機関である信州大学の間で移行医療に関する課題の抽出と解決策を検討し、全国展開できる普遍共通の移行医療連携システムを提案した。

1) 移行チェックリストと移行サマリーシステムの開発

信州大学成人先天性心疾患センター（ACHD）（循環器内科担当）と長野県立こども病院循環器センター（循環器小児科担当）間の長野モデルにおける、成人移行医療対象患者の移行チェックリストと移行サマリーシステムを開発し、現在の共有電子カルテシステムで移行患者の追跡は基本的に全く問題なく行った。

2) 先天性心疾患患者台帳

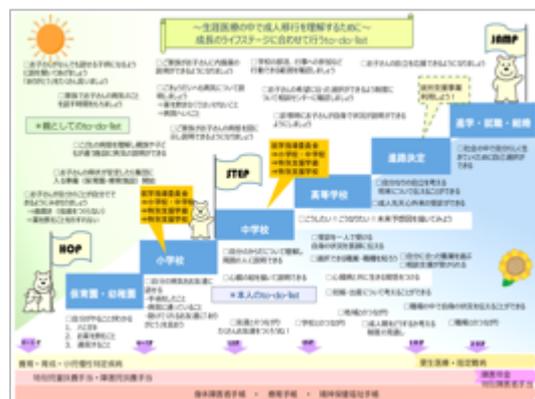
こども病院の電子カルテに、「先天性疾患患者台帳」という台帳を作成し、移行対象患者をすべて電子カルテ上で登録できるようにシステム構築をした。台帳の内容は、ID、氏名、性別、生年月日、年齢、就学先、通級先（普通級、支援級、養護学校など）、就職先、妊娠出産の理解度と説明、紹介先（施設と紹介先医師名）などの情報が含まれる。このシステムの有用な点は、外来診療中に移行対象患者を容易に台帳登録と管理ができること、紹介先である信州大学の受診患者リストと照合することによりdrop out患者のピックアップが容易にできること、さらに移行のタイミングの適正さの検討が可能になることなど多くの検討を可能にすることができる点である。

3) 移行医療リーフレット作成

生涯医療の中での小児医療から成人医療への移行という観点から、移行医療リーフレットを作成し、患者自らが自身の成人期のQOLに対する意識を持つように促し、QOL向上のための準備ができるように指導する外来支援体制を構築した。

6. 成人先天性心疾患専門医制度に関する基準策定に関する研究（担当：落合亮太 横浜市立大学医学部看護学科）

日本成人先天性心疾患学会では、2018年9月に認定専門医制度（以下、専門医制



度）関連諸規則が施行され、2019年4月には全国で170名の日本成人先天性心疾患学会認定暫定専門医、40の総合修練施設、39の連携修練施設が認定された⁽¹⁾。今後、2021年4月に専門医制度が開始され、日本成人先天性心疾患学会認定専門医（以下、専門医）が誕生する予定である。

これまで、本邦の成人先天性心疾患診療に関する調査は、全国の主要な循環器施設や小児循環器専門医修練施設・修練施設群を対象としたものに限られていた。本研究では、循環器内科、小児科、心臓血管外科関連の施設群を広く対象として成人先天性心疾患診療の実態を明らかにすることで、本邦の実情に合わせた成人先天性心疾患専門医制度に関する基準作成のための基礎資料を得ることである。

具体的方法として、本研究は自記式質問紙を用いた横断研究デザインである。対象は成人先天性心疾患に関連する3つの専門医養成施設（循環器専門医研修施

設・研修関連施設、小児循環器専門医修練施設・修練施設群、心臓血管外科専門医認定機構（認定修練施設）のいずれかに該当する1376施設とし、各施設に勤務する循環器専門医・小児循環器専門医・心臓血管外科専門医のうち1名に代表として回答を依頼した。

回答を得た 552 施設（40.1%）のうち、成人先天性心疾患を専門的に診療できる循環器専門医、小児循環器専門医が 1 名以上いる施設は各 198 施設（35.9%）、124 施設（22.5%）、先天性心疾患を専門とする心臓血管外科専門医が 1 名以上いる施設は 144 施設（26.1%）であった。小児循環器専門外来は 189 施設（34.2%）が有しており、うち 84 施設（44.4%）が同外来で年間 25 名以上の成人先天性心疾患患者を診療していた。成人先天性心疾患専門外来は 69 施設（12.5%）が有しており、うち年間患者数 100 名以上 200 名未満は 13 施設（18.8%）、200 名以上は 29 施設（42.0%）であった。同外来の 82.6%は循環器専門医が担当していた。成人先天性心疾患入院患者数が年間 50 件以上の施設は 19（3.4%）、年間手術件数 20 件以上の施設は 16（2.9%）であった。成人患者に対するカテーテル検査・治療が年間 25 件以上の施設は 33 施設（6.0%）、経胸壁エコー検査が年 100 件以上は 85 施設（15.4%）であった。

成人先天性心疾患診療が各施設で分散

して行われている現状が改めて明らかとなった。修練施設基準およびカリキュラムの策定にあたっては、専門医の質確保と同時に専門医の偏在を助長しないための配慮と、地域の病院間連携を促す仕組みが必要と考えられた。

	n	%
循環器専門医施設	541	98.0
小児専門医施設	100	18.1
心外専門医施設	243	44.0
ACHD対策委員会施設	38	6.9
循環器専門医数		
0名	4	0.7
1名	64	11.6
2~4名	247	44.7
5名以上	230	41.7
無回答	7	1.3
小児専門医数		
0名	384	69.6
1名	74	13.4
2~4名	66	12
5名以上	11	2
無回答	17	3.1
CHD専門の心外専門医数		
0名	391	70.8
1名	64	11.6
2~4名	78	14.1
5名以上	2	0.4
無回答	17	3.1
ACHD専門の循環器専門医数		
0名	347	62.9
1名	88	15.9
2~4名	95	17.2
5名以上	15	2.7
無回答	7	1.3
ACHD専門の小児専門医数		
0名	421	76.3
1名	61	11.1
2~4名	58	10.5
5名以上	5	0.9
無回答	7	1.3
ACHDの経食エコーを撮える循環器専門医数		
0名	286	51.8
1名	148	26.8
2~4名	100	18.1
5名以上	11	2
無回答	7	1.3
ACHDの経食エコーを撮える小児専門医数		
0名	452	81.9
1名	40	7.2
2~4名	43	7.8
5名以上	1	0.2
無回答	16	2.9
CHDの心臓MRIを行える循環器専門医数		
0名	452	81.9
1名	57	10.3
2~4名	32	5.8
5名以上	5	0.9
無回答	6	1.1
CHDの心臓MRIを行える小児専門医数		
0名	448	81.2
1名	54	9.8
2~4名	36	6.5
5名以上	2	0.4
無回答	12	2.2

		n	%
ACHD入院件数	0件	117	21.2
	1~4件	271	49.1
	5~9件	65	11.8
	10~24件	45	8.2
	25~49件	26	4.7
	50件以上	19	3.4
	無回答	9	1.6
CHD手術件数	0件	353	63.9
	1~4件	101	18.3
	5~9件	23	4.2
	10~19件	11	2
	20~39件	15	2.7
	40件以上	47	8.5
	無回答	2	0.4
16歳以上のCHD手術件数	0件	224	40.6
	1~4件	121	21.9
	5~9件	28	5.1
	10~19件	25	4.5
	20~39件	16	2.9
	40件以上	3	0.5
	無回答	135	24.5
CHD出産管理数	0件	269	48.7
	1~4件	101	18.3
	5~9件	27	4.9
	10~19件	13	2.4
	20~39件	4	0.7
	40件以上	2	0.4
	無回答	136	24.6

7. 先天性心疾患に関する適切な医療資源配分に関する研究（担当：聖路加国際病院循環器内科）

近年の医療技術、特に画像診断および手術技術の発展により、先天性心疾患患者の生命予後は延長し、長期的な問題に焦点が当たるようになってきている。中でも、術後遠隔期の問題は、不整脈、心不全、突然死など多岐にわたる。先天性心疾患患者においては、これらの術後遠隔期問題への対処療法だけでなく、適切な時期・適切な再手術が必要とされることが多い。しかし、それらに対する医療資源がどのように適切に配分されているのか、またその質はこれまでほとんど評価されていない。

厚生労働省による、3年おきに実施される患者調査(基幹統計)を用いて解析した。収

集項目は、性別、出生年月日、患者の住所、入院・外来の種別、受療の状況、診療費等支払方法、紹介の状況、傷病コードを用いた。各都道府県別での受療状況の比較棒グラフにはExcel®に搭載されている3Dマップ機能を用いて表示した。

1) 患者調査」データの詳細

入院及び外来患者については、10月中旬の3日間のうち医療施設ごとに定める1日。退院患者については、9月1日～30日までの1か月間を調査の対象とした。

2) 都道府県別の人口データと都道府県別の比較

各都道府県別のデータで補正するために、総務省統計局の人口総数データで補正した。受療比率=受療患者数 / 人口と定義し、各都道府県での3年間での受療比率の違いを評価した。

平成26年においては、全受診409,415患者中、645人が先天性心疾患(約0.15%)と考えられた。以下に今回の受療状況の各都道府県別総数と受療比率を示す。どの都道府県間においても受療比率において有意差は認められなかった。



レジストリでのデータは以下の図に示すようにこれらの外来患者数を反映しているものと考えられた。



患者調査からは各都道府県における先天性心疾患における受療比率の差は認めなかった。過去に類似の検討はなく、患者調査データの有効性が示されたと考えられる。地域の格差はあるが、今後のデータの収集と質の評価が期待される

8. 兵庫県における移行システム構築の工夫について～患者教室と複数施設による診療ネットワーク～（担当：城戸佐知子 兵庫県立こども病院循環器内科）

独立型小児病院に通院している移行期・成人期先天性心疾患患者の移行のひとつのモデルを提示することが目的である。それぞれの地域・施設によって個別の医療状況があるため、全ての地域・施設で同じモデルを参考にすることはできないが、患者教育に主眼を置いた「移行」の実践、循環器内科医の先天性心疾患診療への参画は、全ての施設が同じように抱える問題であり、

参考となる取り組みを提示したい。

1) 患者教育：患者教室の開催

平成 22 年度より開始し、年に 2-3 回の開催を目標とし、これまで取り上げたテーマは、「フォンタン循環と妊娠・出産」、「フォンタン循環と運動療法」、「先天性心疾患患者の妊娠・出産」、「成人先天性心疾患患者の社会保障・保険・就労」、「マイノートを作ろう」（患者が外来受診時に自分の診療記録を書くもの）である。

2) 循環器内科医との協働

大学病院との人的交流は 2012 年より開始した。一人の循環器内科医が 3 ヶ月間、小児病院に勤務し、小児循環器医とペアで入院患者を含む患者の受け持ち、心臓超音波検査・心臓カテーテル検査などの検査の受け持ちを通して、先天性心疾患診療の実際を経験することになった。その後、大学病院に戻り、2013 年 1 月より成人先天性心疾患センターを立ち上げた。

兵庫県西部の中核病院となる県立姫路循環器病センターでは、2013 年までは小児循環器医が間借り診療を続けていたが、患者の救急受診時に対応する医師がいないことから問題となり、2013 年度からは、成人先天性心疾患診療担当医を定め、月に 2 回の外来を担当し入院診療を行っている。

2017 年度からは西部の診療に加古川中央市民病院が加わり、小児循環器医・循環器

内科医・心臓外科医の同一病院での協働が可能となったため、患者が通院しやすい病院を選択できるようになった。

兵庫県の小児病院における移行についての試みを紹介した。ひとつは患者教育であり、患者教室を定期的で開催して、患者が自分の疾患を自分の言葉で語るきっかけを作った。もうひとつは循環器内科医との協働であり、相互に人的交流を継続して複数の施設で診療ネットワークを構築した。施設や地域の事情が変化すれば、また柔軟に対応する必要があるが、ひとつの有用な試みであると考えている。

9. フォンタン術後患者のフォンウィルブランド因子に関する研究（担当：大内秀雄 国立循環器病研究センター小児循環器科・



成人先天性心疾患科)

近年、フォンウィルブランド因子 (vWF) は、不整脈や心不全などの循環器疾患の患者予後に加えて、肝硬変などの肝臓疾患の患者予後予測に有用とされている。今回の研究では、フォンタン術後遠隔期のフォンウィルブランド因子測定の臨床的意義を明らかにすることを目的に、国立循環器病研究センターで経過観察され、定期的な心行動態が評価された連続278例(年齢:21±9歳)の血中フォンウィルブランド因子抗原 (vWF:Ag) を測定し、フォンタン術後患者の病態と比較した。vWF:Agは心機能低下を反映するBNPとは独立にフォンタン術後の遠隔期死亡を予測することができた。

10. 先天性心疾患患者の情報提供のためのリーフレット「先天性心疾患情報ポータル：みんなで学ぶ 心を寄せる」の立ち上げ

先天性心疾患をはじめとする小児期発症の心血管疾患の患者や両親へ、様々な情報をわかりやすく発信する複数のシステムを立ち上げた。小児期から成人期まで、患者が生涯にわたって快活で有意義な社会生活を営むことができるよう、患者、家族、医師、看護師、医療スタッフ、行政、そして患者団体の方々が力を合わせ、情報を共有し合い、医学的だけでなく社会的な面からも患者を

支援して自立を支援することを目的としている。本冊子のようなパンフレットの発行やホームページの作成だけでなく、患者と医療従事者が、お互いの情報のやりとりができるスマートフォンアプリケーションの開発なども準備している。



<https://jachd.wdc-jp.com/> (準備中)

先天性心疾患情報 ポータル

～みんなで学ぶ・こころを寄せる～



企画：
特定非営利活動法人日本小児循環器学会
日本成人先天性心疾患学会

厚生労働科学研究費補助金難治性疾患等政策研究事業
「先天性心疾患を主体とする小児期発症の心血管難治性疾患の
生涯にわたるQOL改善のための診療体制の構築と医療水準の
向上に向けた総合的研究」研究班

2019.4月 NO.1

みなさんこんにちは。このたび私たちは、厚生労働省難治性疾患克服研究事業科学研究費の支援を得て、先天性心疾患をはじめとする小児期発症の心血管疾患の患者さんやご両親の方々へ、様々な情報をわかりやすく発信する複数のシステムを立ち上げることとなりました。小児期から成人期まで、患者さんが生涯にわたって快活で有意義な社会生活を営むことができるよう、患者さん、ご家族、医師、看護師、医療スタッフ、行政、そして患者団体の方々が力を合わせ、みんなで情報を共有し合い、医学的だけでなく社会的な面からもみなさんを支援して自立をお手伝いしたいと思います。

今回、その立ち上げをみなさんにお知らせするためのパンフレットを用意いたしました。初回の内容として、今、気になっている方が多いと考えられる小児期から成人期への移行医療の問題、成人先天性心疾患専門医制度と診療施設、先天性心疾患患者さんが利用できる社会福祉制度などについて、医師の立場、看護の立場、そして患者さん側として「全国心臓病の子どもを守る会」のみなさんからご審議いただきました。

患者さんやご家族だけでなく、多くの医療関係者のみなさんにも、先天性心疾患患者さんが抱える不安や困難、移行医療、専門医制度、社会福祉制度などについて、知識と情報を整理するきっかけにしていだければ幸いです。どうぞよろしくお聴いいたします。

厚生労働科学研究費補助金難治性疾患等政策研究事業「先天性心疾患を主体とする小児期発症の心血管難治性疾患の生涯にわたる QOL 改善のための診療体制の構築と医療水準の向上に向けた総合的研究」
研究班代表 白石 公（国立循環器病研究センター教育推進部・小児循環器部）



移行医療ってなんだろう？



小児期に発症する慢性疾患（小児慢性疾患）を有する方の多くが、医療の発展に伴い、成人期を迎えられるようになりました。小児慢性疾患の多くは、成人後に病状が進行したり加齢の影響を受けたりして、小児期とは異なる問題を生じることが少なくありません。このため、小児慢性疾患を持つ方には、子どもの頃から大人になるまで、生涯を通じた継続的な医療である「生涯医療」が必要になります。生涯医療の中では、特に子どもから大人へ移行する時期の「移行医療」が大切です。移行医療がスムーズに行われると、生涯を通じた経過観察が可能となります。その結果、成人期になってからの生じる問題を予防したり、早期発見、治療したりすることができるのです。

医療における「移行」とは、小児慢性疾患を有する方が、成長に伴って大人になっていくとともに、小児科中心の診療体制から成人期の診療体制へ移っていくことを指します。「移行」には、患者さん本人が病気を理解し、その人なりの自立を目指すことが大切です。このために、医療者は子どもの頃から本人へ病気に関する説明をするなどの教育を進めていきます。さらに、生涯にわたって医療情報が共有され、継続した医療が提供できるように小児科の医療体制整備を進めています。また、成人期の医療を担当する専門医の養成と成人期の診療施設の構築を進めています。

ここでは、小児慢性疾患の中でも特に先天性心疾患を持つ方にとって、移行医療がなぜ必要か、移行医療とは具体的にどんなものか、必要な医療体制は何か、などについて述べてゆきます。

(1) なぜ継続的な医療が必要？

近年、先天性心疾患を持つ方の多くが成人となっています。日本では、現在、成人となった先天性心疾患患者（成人先天性心疾患患者）さんの数は50万人をこえると推定されています。日本の出生数は約100万人/年で、そのうちの約1%、1万人が先天性心疾患を持って生まれてきますが、そのうちの95%程度は成人となると言われています。そのため、今後、成人先天性心疾患患者さんの数は年間9,000から10,000人程度増え続けます。

成人先天性心疾患患者さんが増えたことで、術後に長期間経過した後、あるいは加齢とともに発症する合併症などが明らかになってきました。子どもの頃に、適切な心臓手術が行われていても、それぞれの病気、手術方法（術式）により心臓、血管や弁などの特殊な形や働き（心機能）の異常が徐々に進行/悪化して、成人後に治療が必要になることがあります。例えば、術前からあった異常が手術で完全に改善できず術後も残存することを

「遺残症」といいます。また、術前にはなく手術に伴って新たに生じる異常を「続発症」といいます。これらが、術後に長期間経過した後、治療が必要な問題となるのです。先天性心疾患手術の多くは、いわゆる「根治手術」ではなく、多くは、元々の疾患に特徴的な遺残症、続発症を伴い、長期間にわたる管理を必要とします。このため、最近では先天性心疾患手術は「根治手術」とは呼ばずに、血液の流れを修正する「修復手術」と呼ばれます。

また、年齢が進むにつれて、元々の心疾患の状態そのものが悪化することも少なくありません。これらを「後期（晩期）合併症」と呼びますが、心機能（心臓の働き）の低下、不整脈（脈の乱れ）、心不全（心臓から十分な血液を出せない）、弁膜症（心臓の弁の劣化、逆流や狭窄）の進行や、感

染性心内膜炎（心臓に細菌が付き炎症を起こした状態。抜歯後などに起こるがある）などが含まれます。また、加齢に伴う高血圧の合併や心臓以外の手術の際に、もともとの病状が悪化することもあります。また、成人期には、就業、保険、結婚、妊娠出産、心理的社会的問題、飲酒、喫煙など成人特有の問題も抱えます。このため、先天性心疾患の手術後は長期の継続的な医療が不可欠です。

(2) 診療移行とは？

診療移行とは一言で言えば、「一生涯継続して医療を必要とする小児慢性疾患患者さんが、成人向けの診療体制に移っていくこと」です。このためには、患者さんは移行に向けて小児期から準備（心の準備も含む）をすることが必要ですし、医療側では、患者さんを見ていくための成人期の診療体制を確立することが必要です。

診療移行は、経過観察を主に小児循環器科医から循環器内科医あるいは成人先天性心疾患を専門とする医師に引き継ぐための準備、移行過程、継続診療を含みます。何歳から成人先天性心疾患を専門とする施設へ移行するべきかという明確な年齢の定義はなく、現状は12~20歳までと幅広いのですが、医療の現場では、高校や大学卒業時、または20歳を迎えたときに移行先の病院に紹介することが多いです。

(3) 移行医療の具体的な内容は？

先天性心疾患を有する患者さんは、小児から成人へ移行する時期に、生活面および診療面で自律/自立していくことが大切です。しかし、疾患が重度であればあるほど、ご家族にお話ししなければならないことも多かったり、病気のことや今後起こりうる合併症などを理解することが難しいと思います。子どもの頃は、患者さん本人ではなくご



家族が病気の説明を受け、治療法の決定も行ってきただしょう。しかし、大人になれば患者さん本人が病名や手術の内容を知り、不整脈、心不全などの後期合併症の予防や管理方法を理解する必要が出てきます。女性の場合は、妊娠、出産の注意点をすることも重要です。就業、婚姻などを検討することもあるでしょう。

近年、移行医療では病気の理解が可能となる6歳頃から、図表などを使って心臓病に関する説明を始め、15-18歳頃までには医師や看護師を中心とする医療関係者が患者本人へ病気の説明を済ませておくことが望ましいと言われています。思春期を超えて実際に診療施設移行をする時期までには、病気、後期合併症などを理解できるようにしましょう。そして高校を卒業して親元を離れて進学するか就職して独立する可能性のある18歳（もしくは20歳）までに、患者の自立準備や診療体制の移行を終了することが理想的です。

近年では、移行を円滑に進めることを目的とし完全に移行する前に小児診療科と成人診療科で交互に診察をする、あるいは一緒に外来を行う病院が増えてきました。このような外来を移行外来と呼びます。移行外来の基本は、小児診療科と成人診療科で医療情報（原疾患、手術内容、術後合併症、術後動態など）を共有すること、移行先の医療担当者と患者さん、ご家族の間に良好なコミュニケーション（信頼関係）を確立すること、関連多領域専門職との連携を取ることです。さらに医療福祉の観点から、必要な医療費支援制度を、小児慢性特定疾病の医療費助成などの小児期の制度から、指定難病の医療費助成制度や重度心身障害者医療費助成制度など成人期にも利用できる制度へ移行することも重要な役割です。

生涯医療においては、患者さん本人が後期合併症の予防・早期発見に努め、病気と相談しながら色々なことを自分で決めて、幸せに生きていくこ

とが何よりも大切です。そのためには、移行期もしくはそれ以前から、病名や病態、手術歴を含む治療歴、今後起こりうる後期合併症と対策、妊娠出産の注意点、日常生活の注意点を、患者さん本人が医療者から時間をかけてよく聞いておく必要があります。最適な医療を継続するためには、どうすればよいか、患者さん・医療者で一緒に考えていきましょう。

(4)移行後の主治医は？

移行後の診療は、今まで小児循環器科医、循環器内科医あるいは心臓血管外科医などが個別に担当をしてきました。小児循環器科医は、生まれた頃から、心臓の手術の時期などを経て、長い間、患者さんを見ています。心臓病の状態や病状などもよく知っています。また、長い付き合いで患者さんやご家族との信頼関係も厚いことが多い一方で内科の訓練をあまりうけていないので、成人期の内科疾患（生活習慣病、加齢に伴う変化、悪性疾患など）や妊娠出産の対応などに慣れていません。また、小児病院の場合は、診察する環境が自立した成人向きではありません。循環器内科医は、成人期疾患の診療はもちろん、成人期の合併症、心不全、不整脈などの診療に慣れています。反面、先天性心疾患の術前後の特殊な解剖や血行動態の理解は十分でないことが多く、先天性心疾患は診れないということも少なくありません。小さいころに手術を行った心臓血管外科医が、小児期を継続して診ている場合もありますが、成人期では、再手術を除くと内科的な問題が多くなるので成人期に総合的に診療を続けていくのに適しているとはいえません。

移行後の主治医は成人先天性心疾患診療の訓練を受けた成人先天性心疾患専門医であることが理想的です。2019年4月には成人先天性心疾患診



療を専門とし、訓練を指導する立場である成人先天性心疾患認定専門医が誕生します。また、専門医を育成するための成人先天性心疾患専門医修練施設も認定されます。今後、専門医や修練施設が移行先として十分な役割を果たしていくことが期待されています。

(5)生涯医療に理想的な医療体制は？

成人先天性心疾患患者さんは、心臓病にとどまらず、生活習慣病(肥満、高血圧、糖尿病、動脈硬化)、悪性疾患、脳血管・脳神経疾患、呼吸器疾患、消化器疾患、肝疾患、腎泌尿器疾患、内分泌疾患、精神心理的問題、社会経済的問題、女性での妊娠出産まで非常に幅広い問題を有します。このような問題に対応するためには、成人先天性心疾患専門医だけでは十分でなく、循環器内科医、小児循環器科医、心臓血管外科医、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、放射線科医、看護師、臨床心理士、臨床検査技師、専門超音波技師、ソーシャルワーカー

などから構成される専門チームが必要です。今後成人先天性心疾患専門医修練施設が、このようなチーム確立する役目を担うことになると考えられ地域の病院と連携して、患者さんが安心して必要な医療を受けられるようなシステムの構築などさらなる充実が望まれます。

まとめ

移行医療では以下のような視点が大切です。

♡患者さん：患者さん本人が医療者と一緒に病気について学び、移行診療に前向きに慣れていくこと

♡医療者側：成人先天性心疾患専門医を育成し、成人先天性心疾患専門医修練施設などで専門チームを作り、地域の病院と連携することで、患者さんが生涯にわたって必要な医療を受けられるようにすること

文責：丹羽公一郎

聖路加国際病院心血管センター特別顧問

より良い生活を送るために利用できる社会保障制度



社会保障制度を活用することで、医療費助成、各種福祉サービス、所得保障などの利用が可能になります。特に近年では障害者手帳を利用した障害者枠での就職の重要性が増しています。また、小児慢性特定疾病児童等自立支援事業や移行期医療支援センター設置など、ここ数年の間に国や自治体が推進している新しい事業もあります。患者さんがこれからよりよい生活を送っていくために、これらの制度の活用を一緒に考えてみましょう。



<医療費助成>

先天性心疾患患者さんが利用することが多い医療費助成制度を図1にまとめました。医療費助成制度には、国が実施するものと、各自治体が実施

するものがありますが、まずは国が実施するものから利用し、その上で各自治体が実施するものを併用するのがルールです。まず国の制度を利用して、その後に自治体の制度を利用することで、自

治体への負担を減らすことができます。医療費助成制度を維持し守っていくことは、これから医療を必要とする全ての人たちを守ることに繋がります。国の制度から活用するという原則を守り、いたずらに各自治体の負担を増やしてしまわないよう、ご理解とご協力をお願いします。

<20歳まで>

例えば1歳の子どもの手術を受け、医療費が300万円かかったとします。その際、国の制度である加入している公的医療保険が適用され、小学生未満は2割負担ですので、自己負担額は60万円となり、さらに高額療養費制度の限度額までは医療保険の給付が受けられます。さらに18歳未満の手術については、これも国の医療費助成制度である自立支援医療（育成医療）が適用されます。

自立支援医療（育成医療）は毎月の医療費自己負担額の負担上限額が決められており、これにより自己負担額は一般的な所得層で5千円～1万円に軽減されます（上限額は医療保険上の世帯の所得により変わります）。国が実施するこれらの制度を利用した上で、各自治体が実施する乳幼児・子ども医療費助成を併用します。自治体によって乳幼児・子ども医療費助成の対象年齢、対象となる世帯の所得が異なりますが、対象となれば、自己負担額をほぼ無料にまで軽減することができます。

その他の制度として、国が実施する小児慢性特定疾病の医療費助成、難病医療費助成、自治体が実施する重度心身障害（児）者医療費助成制度などがあります。これらの制度の利用には、それぞれ小児慢性特定疾病や難病の重症度による認定、障害者手帳の取得などが必要となります。手続きを必要とするこれらの制度は、乳幼児・子ども医療費助成の対象となる子どものうちには不要に思えるかもしれませんが、しかし、乳幼児・子ども医療

費助成の対象年齢を過ぎた後、特に20歳以降では、これらの制度が大きな意味を持ちます。

また、身体の問題と発達遅延の両方で障害者手帳を持っている場合には、「重複障害」として重度心身障害（児）者医療費助成制度の対象になり、医療費が軽減されることがあります。

<20歳以降>

20歳以降では、それ以前に比べて利用できる制度が限られてきます。まず、国の制度である健康保険の自己負担は6歳から65歳までは3割となります。さらに、自立支援医療（育成医療）は18歳未満の手術が対象であるため利用できなくなります。代わりに18歳以降では自立支援医療（更生医療）が利用可能ですが、この制度の利用には障害者手帳取得が条件となっています。各自治体が実施する乳幼児・子ども医療費助成についても、20歳以上を対象に含めている自治体はほとんどなく、利用することができません。

20歳以降で重要となる医療費助成制度は、国が実施する高額療養費制度と難病医療費助成、各自治体が実施する重度心身障害（児）者医療費助成制度です。20歳以降の手術などにより、医療費自己負担額が高額となった場合には、高額療養費制度を利用することで毎月の自己負担額を約9万円まで減らすことができます。また、難病と認定され難病医療費助成制度を利用できれば、毎月の自己負担上限額は一般的な所得層で1～2万円程度になります（上限額は所得により変わります）。また、障害者手帳を取得し、自治体の重度心身障害（児）者医療費助成制度を利用できれば、無料またはわずかな自己負担となります（上限額は自治体、手帳級などにより変わります）。子どもの頃は、乳幼児・子ども医療費助成などがあつたため、必要性が低いようにも思われた難病の認定、障害者手帳の取得が、成人後には大きな意味を持

ってきます。手続きは成人後も可能ですので、活用については主治医とよく話し合ってみてください。

<各種福祉サービス>

障害者手帳を取得していると、所得税や住民税などの減免、電車やバスなどの交通運賃の割引、車椅子や備装具などの支給、就職支援などを受けることができます。このうち、就職支援については後で詳しく説明します。

小児慢性特定疾病に認定されていると、各自治体が実施する小児慢性特定疾病児童等自立支援事業を利用することができます（必ずしも認定されていなくても利用可）。この事業は、こどもの自立や成長のために地域資源を活用することを目指し、2015年度から始まった新しい事業です。実施されている内容は自治体によって異なりますが、小児慢性特定疾病児童等自立支援員への相談、学校との調整、ピアカウンセリング、きょうだいへの支援、就労支援などが行われています。難病に認定されていると、各自治体が実施する難病相談支援センターなどを介して、日常生活や各種手続きに関する相談、就職支援などを利用することができます。小児慢性特定疾病児童等自立支援事業と難病相談支援センターは併設されていることもあり、継続的な支援を受けることもできます。

<所得保障>

主なものに特別児童扶養手当と障害基礎年金があります。特別児童扶養手当は、重度、中等度と認定された20歳未満の病児を家庭で扶養している保護者に支給されます。支給額は1級で月額約5万円、2級で月額約3万5千円です（受給者本人と扶養義務者の所得による制限があります）。

障害基礎年金は一定の障害の状態にある20歳以上の方に支給されます。支給額は1級で月額約8万円、2級で月額約6万5千円です（受給者本人の所得による制限があります）。これらの手当では、年齢や症状、ある1日の状態だけで判断されるのではなく、一人ひとりの状態に応じて、一定期間（医師が判断）の状態により、総合的に認定されます。

<就労支援>

障害者手帳を取得していると、障害者枠を利用した就労が可能になります。従業員を45.5人以上雇用している企業は、全従業員のうち障害者手帳取得者の占める割合（法定雇用率）を2.2%以上とする義務があります。障害者枠の利用を検討される場合は、ハローワークでの相談や障害者向け就職相談会・セミナーなどへの参加を検討してみましょう。また、就労が難しい場合には、就労移行支援、就労継続支援A型、就労継続支援B型の利用が可能です。就労移行支援は一般企業への就職に向けた準備を行う事業です。就労継続支援A型は現時点では一般企業への就職が不安や困難があるものの、雇用契約に基づいた就労が可能ですが、雇用契約に基づいて（最低賃金以上の賃金を確保して）働ける制度です。就労継続支援B型は通常の事業所への雇用や雇用契約に基づく就労が困難な方に、授産的な活動として利用していただくものです。

難病患者は障害者枠を利用した雇用の対象にはなっていません。しかし、ハローワークに配置された難病患者就職サポーターなどによる就労支援を受けることができます。また、障害者手帳取得者と同様に、就労移行支援、就労継続支援A型、就労継続支援B型の利用が可能です。また、小児慢性特定疾病児童等自立支援事業の一環として、就労支援が行われていることもあります。

就職に向けた準備は、就職活動の直前になってから行っても不十分となることがあります。移行医療を通して、ご本人が病気のことを理解した上で、周囲にどのような配慮をしてもらいたいのか？ そのために誰に、どこまで、どのように病気のことを伝えるべきか？を、こどもの頃からご家族および医療・福祉・学校関係者と話し合っていくことが重要です。

<移行期医療支援体制整備>

2018年度以降、各都道府県に1つ以上、移行期医療支援センターが設置されることになりました。移行期医療支援センターは、成長に伴って小児科やこども病院から成人医療機関へ移行する支援を行う役割も担いますが、先天性心疾患患者さんが社会で自立した生活を送れるよう、小児期から成人期までの切れ目のない社会保障制度の利用や、ご本人の病気に関する理解を促すことも期待される役割の一つです。

<おわりに>

先天性心疾患患者さんが利用できる社会保障制度は年齢、自治体、重症度などによって異なります。さらに各種制度は基本的に自己申告制であり、自ら手続きを取らないと利用できません。こういった不都合軽減のために、近年、小児慢性特定疾病児童等自立支援事業や難病相談支援センター、移行期医療支援センターなど、相談機能を持った事業やセンターが設置されてきました。しかし、これらの取り組みはいずれも比較的新しいため、現状では十分に機能しているとは言えない面があります。患者さん自身が制度を知り、主治医などと相談しながら、より良い生活を送るために制度を活用していただければと思っています。

文責：落合亮太

横浜市立大学看護学医学研究科 看護学専攻
がん・先端成人看護学

図 1



一般社団法人全国小児慢性特定疾病の子どもを守る会 年報『心臓病児者のために』より引用・改変



1970年代の人工心臓の進歩により先天性心疾患(CHD: congenital heart disease)に対する手術治療は目覚ましく進歩し、成人先天性心疾患(ACHD: adult congenital heart disease)患者さんの数は現時点では50万人以上となっています。しかし、2009年に白石班で行なった調査では、ACHD患者さんの多くが小児病院で医療を受けており、患者さんに専門的な医療を提供している成人診療科(循環器内科)は非常に少ないという結果でした。これを受けて我々は、2011年に全国の主要循環器内科による成人先天性心疾患対策委員会(JNCVD-ACHD: Japanese Network of Cardiovascular Departments for adult congenital heart disease)を結成しました。これをきっかけにして循環器内科医が徐々にACHD診療に加わるようになってきました。さらに、2018年には「先天性心疾患の成人への移行医療に関する提言」が日本循環器学会を中心に8学会共同で打ち出されました。そして、本年2019年4月から日本成人先天性心疾患学会のもと、成人先天性心疾患専門医制度がスタートすることになりました。専門医制度では、専門医育成のための修練施設を認定しています。いよいよ、ACHD患者さんを専門的に診る医師と病院がはっきりしてきたということです。ここでは、専門医制度設置に伴い、今後、患者さんはどの病院で、どの医師に診てもらえばよいのかを思を辿って説明したいと思います。



1. 成人先天性心疾患専門医制度とは

子どもの頃、心臓病を持つ患者さんは小児循環器科医を中心に診療を受けています。特に、病気が重ければ重いほど、大人になってからも引き続き小児循環器科医から診療を受けるのがこれまでの日本の実情でした。移行医療の解説にも記されていますが、成人先天性心疾患をもつ患者さんが有する多くの問題は、循環器内科、小児循環器科、心臓血管外科を中心とした成人診療科すべての科と多職種によるチーム医療なしに解決は叶いません。そこで、まずはチームで中心的な役割を果たす主治医が必要になります。この役割を担う医師が成人先天性心疾患専門医であり、その専門医を目指す医師を修練(医師が専門性を磨くためにトレーニングすること)し、養成する制度が、日本成人先天性

心疾患学会の成人先天性心疾患専門医制度です。

2. 成人先天性心疾患専門医とは

それでは、どういった医師が成人先天性心疾患専門医を目指し、その修練に参加できるのでしょうか?大きく3つの診療科の専門医を修練の対象にしました。十分な成人先天性心疾患診療経験のある成人診療科の循環器専門医、小児期だけでなく成人先天性心疾患診療にも携わっている小児循環器専門医、先天性心疾患手術や成人先天性心疾患手術を数多く経験する心臓血管外科専門医です。これらの専門医資格を有する経験豊富な医師が、修練施設でそれぞれ決められた修練プログラムをトレーニングし、成

人先天性心疾患専門医試験合格を経て認定されることになっています。

この修練制度施行・運営にあたっては指導医が必要になります。そこで、これまで成人先天性心疾患に関する診療や学術的活動などにおいて十分な経験・業績を有し、修練施設で指導的立場になる医師を暫定専門医として約170名承認しました。この暫定専門医の方々を中心に各地域で専門医育成が行われていきます。

3. 成人先天性心疾患専門医修練施設とは

成人先天性心疾患専門医を育成するにあたり、専門的なACHD診療および指導体制が十分であると考えられる施設を、成人先天性心疾患専門医修練施設として日本各地に認定しました。修練施設には、2種類あります。「総合修練施設」と「連携修練施設」（地図：次ページ）です。どこの修練施設であっても、ACHD患者さんに対する医療は提供できますが、特に難しい治療を要する場合や、難しい妊娠・出産などを行う場合には、総合診療施設での診療・治療が必要になることがあるかもしれません。また、CHD患者さんを多く診療している小児病院も、連携修練施設として認定をしていますので、修練施設設置により、小児期にかかりつけであった小児病院から成人診療機関への移行（転院）も、従来に比べて、地域レベルに限らず全国レベルでもスムーズになると考えています。さらに、専門医制度とは別に現在、各都道府県に移行期医療支援センターを設置する計画もあり、移行医療に関する相談や対策も今後さらに充実していくことが期待されます。

4. 修練施設受診について

今回の専門医制度施行に伴い、地図（次ページ）に示す全国79施設が修練施設(総合修練施設 41、連携修練施設 38)として認定されました。各施設にACHD専門外来が開設されており、各施設ホームページもしくは直接の問い合わせにより専門外来受診方法に関する情報が得られることになっています。

おわりに

成人先天性心疾患専門医制度施行により、ACHD診療体制は大きく前進することが期待されます。本パンフレットに書かれた内容も日進月歩で変わっていくと考えられます。最新の情報に関しましては、日本成人先天性心疾患学会ホームページ(<http://www.jsachd.org/>)ならびに成人先天性心疾患対策委員会(JNCVD-ACHD: Japanese Network of Cardiovascular Departments for ACHD)のホームページ(<https://www.jncvd-ac-hd.jp/>)を定期的にご確認ください。



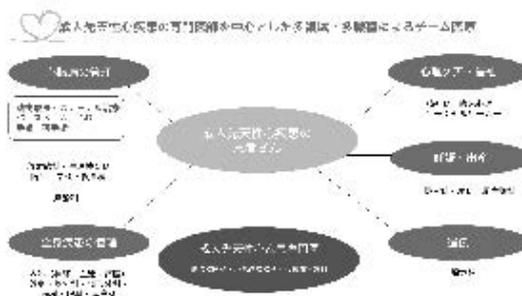
成人先天性循環器専門医、小児循環器専門医、 心臓血管外科専門医が成人先天性心疾患専門医になる理由



先天性心疾患を持つ方に馴染みの深い小児循環器専門医は、小児科医が、先天性心疾患の専門の修練を受けた後に専門医になります。一方で、2019年4月に誕生する成人先天性心疾患専門医は、小児科医だけでなく、循環器内科医や心臓血管外科医が、成人先天性心疾患の修練を受けた後、専門医になります。なぜ、様々な背景を持つ医師が成人先天性心疾患専門医になるのでしょうか。

日本の成人先天性心疾患患者さんの数は約50万人となっており、さらに、中等度以上の重症度の患者さんが全体の約1/3を占めるようになっています。成人先天性心疾患では、再手術や不整脈の合併などの医学的問題以外にも、就業や社会保障、心理的社会的問題など成人特有の問題も抱えているため、生涯にわたる経過観察が必要です。このため、小児循環器専門医だけで、成人先天性心疾患患者さんの診療に長くあたることには限界

があり、生活習慣病や手術など、成人期に生じる様々な問題に対応するためにも、多様な背景を持つ成人先天性心疾患専門医が必要なのです。成人先天性心疾患専門医は、オーケストラの指揮者のような役割を果たすことになります(図)。患者さんを取り巻く様々な問題を解決するためには、成人先天性心疾患専門医が中心となって、循環器小児科、循環器内科、心臓血管外科、麻酔科、産科、内科、看護師、臨床心理士などを含む多職種によるチームで患者さんを支えていくことが大切です。



先天性心疾患と共に生きていくことを選んだあなたは、先天性心疾患という病気を乗り越える勇気を持った「勇者」です。

心臓病は確かにあなたにとって生まれながらの大きなハンディといえます。ただ、その生まれながらのハンディを、心臓を止める手術などで乗り越えることができた強さと誇りをあなた自身が持っていることを忘れないで下さい。心臓の手術が難しくとも、病気と闘い続ける勇気を持っていることを忘れないでください。それがあなたの原点なのです。もしかしたら、あなたは、あなた自身が小さい頃に心臓の手術を受けたことをもう忘れているかもしれません。また自分の病気は何かと聞かれても、よく答えられないかもしれません。でも、小さい頃に頑張ったあなたがいたからこそ、今のあなたは元気でいられるのだと思います。

その小さい頃に頑張ったあなた自身に対する「リスペクト」のためには、あなた自身が、自分の病気のことをちゃんと理解して、必要に応じてきちんと周りの人に説明できることが必要です。またどんな手術を受けたのか、手術後どんな注意が必要なのか、自分のこととして考えることができると、あなた自身のこれからの生活をよりよくすることができます。

自分の心臓病のことをよく理解できたら、次にこれから自分がやりたいことを宝探しのように見つけて下さい。「自分ができること」ではなく、「自分がやりたいこと」の宝探しです。自分がやりたいことが見つかったら、あなた自身のいろいろな「未来予想図」を書いてみることをお勧めします。どうしたら、自分がやりたいことができるようになるのか、どんな準備をしたら良いのか、どんなサポートが必要なのか、どんなことをできるのか、自分の未来予想図に沿った作業は楽しい作業になると思います。

うまくいかないときもあるかもしれませんが、でも、あきらめずに一步一步づつ前に進んでいけば、そこには今までとは違った世界が見つかると思います。

あなたは、一人ではありません。頑張るあなたには、応援する家族があり、人がいます。つらいときには誰かを頼りましょう。助けてほしいと声を上げましょう。

我慢する必要はありません。きっと誰かが手を差し伸べてくれます。

“心臓病と共に生きる”という強い覚悟をもったあなたへ、

あなたの明日が、あなたにとってもっと素晴らしい明日にならんことを心からエールを送ります。

長野県立こども病院 循環器センター
安河内 聡

"心臓病と共に生きる" あなたへ
～心臓病と共に生きる
あなたへのエール～

平成30年度厚生労働科学研究費補助金難治性疾患等政策研究事業（難治性疾患政策研究事業）

(H30-難治等(難)-一般-010)

「先天性心疾患を主体とする小児期発症の心血管難治性疾患の生涯にわたる QOL 改善のための診療体制の構築と医療水準の向上に向けた総合的研究」

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
	稲葉 俊郎	東京大学	医学部附属病院 循環器内科	助教
	相馬 桂	東京大学	医学部附属病院 循環器内科	助教
	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	教育推進部・小児循環器部	

研究要旨

【目的】成人先天性心疾患(ACHD: adult congenital heart disease)診療体制確立のため結成された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: Japanese Network of Cardiovascular Departments for ACHD)参加施設において ACHD 症例レジストリーを行い、多施設臨床研究を立ち上げる。

【方法】2015年5月8日に東京大学倫理審査における承認後、15歳以上の先天性心疾患患者を ACHD 患者と規定し、JNCVD-ACHD 参加施設に均一の登録ファイルを配布し、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)および病態に関する集計・解析を行う(資料1:承認申請書を参照)。

【結果】2018年7月21日時点で25施設(16大学病院循環器内科、6総合病院循環器内科、2循環器専門施設循環器内科、1循環器専門施設小児循環器科)から症例登録が行われ、登録総数8395例となった(表4)。その内、詳細データ回収ができたのは、14施設であり、計4158例の詳細データを集計することができた。表2に詳細データを示すが、2心室修復がなされていた例は2551例(61.4%)、単心室修復例(Fontan循環)は174例(4.2%)であった。重篤な合併症である肺動脈性肺高血圧(PAH)と右心カテーテルにて確定診断された例は140例(3.4%)で心房中隔欠損と心室中隔欠損で81例(PAH全体の58.6%)を占めていた。また、全PAHのうち59例(PAH全体の42.1%)は2心室修復後の症例であった(表5)。Eisenmenger症候群は67例(1.6%)に見られた。2心室修復例のうち体心室右室は137例(3.3%)で多くが先天性修正大血管転位と大血管転位心房スイッチ術後であった。

【結論】JNCVD-ACHD参加施設は41施設と年々増加し、2018年7月時点でレジストリー症例数1万症例が期待できる状況になった。2019年3月時点ですでに52施設がJNCVD-ACHDに参加している。2019年度のレジストリー症例数は大きく飛躍する可能性がある。また、JNCVD-ACHDグループによる多施設研究も進行中であり、計画中的のものも存在し、今後このレジストリー研究を基にJNCVD-ACHDグループ内での多施設研究によるACHD分野のエビデンス構築が進むことが期待される。

A. 研究目的

先天性心疾患(CHD)患者の出生率は約 1%で、早期診断技術と外科的治療の進歩により、現代では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¹、最終的には出生率である 1%の人口比、すなわち約 100 万人相当の規模になることは想像に難くない。

2008 年 4 月東京大学医学部附属病院において、ACHD 専門外来を日本で初めて循環器内科専門医が開設した。それはすなわち、日本においては、未だ小児科から成人診療科への ACHD 患者の診療引継ぎ(移行医療)は全くと言っていいほど進んでいないということを暗に示唆する。その時点での循環器内科医師の ACHD 診療に対する意識は低く²、2011 年に東京大学からの呼びかけにより結成された 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) の活動が次第に実を結び、2018 年では全国 40 施設を超える施設で循環器内科医師が積極的に ACHD 患者を受け入れるようになった³。また、JNCVD-ACHD 参加施設においては、ACHD 地域医療体制の確立と並行して、ACHD 診療の適切な提供の為に、エビデンスを構築することもその活動の一環としている。そのためには、具体的な臨床研究を立ち上げ推し進めていくことが重要であり、その第一歩として、多施設共同研究へ向けての基礎データとなるデータベースの構築を JNCVD-ACHD グループの課題とし、本レジストリーを推進しているのである。

B. 研究方法

1. 対象施設

2015 年度 7 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: Japanese Network of Cardiovascular Departments for ACHD) に所属した 33 施設と新たに加入した施設。

2. 調査項目

先天性心疾患病名・病態ならびに外科的治療状況(表 1)を、2013 年 9 月に作成した所定のファイルメーカー(ver. 11)ファイルに登録する(図 1)。その記入用ファイルを、2013 年 10 月から順次各施設に配布し、各施設で図 1 の手順に従ってレジストリーファイルの作成をお願いした。2015 年 7 月に個人情報を除いた詳細な患者データ(Excel ファイル詳細データ)集計に関しての倫理申請が東京大学で承認を受け、以降、随時各施設での倫理申請を推奨したところ、14 施設での承認が得られるに至った。2018 年 7 月 21 日年次集会までに、各施設から症例数のみの PDF ファイル情報(表 2 参照)と個人情報を除いた Excel ファイル詳細データ(表 3 参照)を回収した。PDF 症例数のみのデータ回収には倫理申請は不要であるため 25 施設から収集ができたが、Excel ファイル詳細データに関しては、個人情報を除いているとはいえ、各患者のデータを含むため各施設において本研究の倫理審査を通過させたのちに回収するとした。このため、倫理審査の承認を受けた 14 施設からのみデータを受け取るに至っている。

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情報のうち、各施設における各疾患の症例数のみ(PDF ファイル情報)の報告には何ら個別の患者情報を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でも審査する必要はないと考えられる。Excel ファイル詳細データについては、個人情報は含まれていないものの、個々の医学的情報をインターネットを介して入手するため、倫理審査通過後に収集するとした。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(資料1:承認申請書を参照)。

C. 研究結果

1. 解答施設数

症例数のみに関しては、JNCVD-ACHD 所属全41施設(30大学病院循環器内科、7総合病院循環器内科、3循環器専門施設循環器内科、1循環器専門施設小児循環器科)中、25施設(16大学病院循環器内科、6総合病院循環器内科、2循環器専門施設循環器内科、1循環器専門施設小児循環器科)から回答が得られた。Excelファイル詳細データに関しては、14施設(9大学病院循環器内科、3総合病院循環器内科、2循環器専門施設循環器内科)からファイルの提出が得られた。

2. 成人先天性心疾患診療

JNCVD-ACHD参加41施設のうち25施設において管理されている各疾患別ACHD患者数に関する結果を表4に示す。総数は8395症例であった。症例別では、心房中隔欠損が1840例(ASD, 21.9%)と最も多く、続いて心室中隔欠損(VSD, 1539例、18.3%)、ファロー4徴症(TOF, 1146例、13.6%)の順であった。複雑心奇形では、TOFに続き単心室(UVH/SV)が574例(6.8%)と4番目に多かった。

次に症例数を提出した25施設のうちExcelファイル詳細データを回収できた施設は14施設であり、4158症例のデータが回収された(表5)。これは先の8395例全体の49.5%に相当する。各症例の分布については、全体分布と比較して、ASD 16.7%、UVN/SV 4.5%と全体の割合からすると少なく、VSD 24.0%、TOF 16.2%が多少多かったが、その他に関しては、概ね全体の分布と大きな違いは見られなかった。

詳細データが出された4158例に関して、外科的治療についての解析では、2心室修復を行った症例が2551例(61.4%)であった(表5)。

心臓カテーテル検査にて肺動脈性肺高血圧(PAH)と診断された症例および臨床的にEisenmenger症候群と診断された症例の合計、

すなわちACHD-PAH全症例数は140例(3.4%)であった(表5)。内訳は、シャント修復例59例、シャント未修復例が81例(Eisenmenger 67例を含む)という結果であった。

2心室修復術が施行されていない症例1606例(38.6%)のうち、単心室修復(Fontan循環)症例は174例(全体の4.2%、2心室修復術未施行の10.8%)であった。UVH/SVの79.3%に当たる149例は単心室修復術後(Fontan循環)であり、単心室修復術後症例の大半(85.6%)を占めていた(表5, 6)。

2心室修復術後症例における体心室右室の割合は137例(全体の3.3%、2心室修復術後症例の5.4%に当たる)であり、その内訳は完全大血管転位(TGA)48例と先天性修正大血管転位(ccTGA)89例であった(表6)。

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。これはすなわちACHD患者の成人診療科への移行状況に関しての意味合いも兼ねていることになり非常に意味深い統計となる。

2018年7月末時点で25施設から総数約8400例の対象疾患がレジストリーされている。High volume施設からの協力が不十分であることも考慮すると、41施設すべてからレジストリー提出がされると、単純に1-2万例以上の登録は十分見込まれる。2007年時点でACHD患者は約40万人¹と推定されていることから、1年当たり1万人が成人化すれば2018年では約50万人のACHD患者がいると推定される。現在の登録患者数は日本に生存していると考えられるACHD全患者の約1.7%に相当する。本来、通院が必要な患者数がACHD総数の半数と仮定すると通院が必要な患者数の約3.5%に当たる患者データと考えられる。すなわち、全体像を推定するには十分に近いサンプルを得ているとも考えられる。

・ ACHD通院患者の特徴

本レジストリー(表4)により、最も多く通院している疾患は、ASD(21.9%)であり順に、VSD(18.3%)、TOF(13.6%)であった。出生頻度からも十分予想される頻度ではないかと思われる。ここで、4番目に位置するUVH/SV患者(6.8%)は他の疾患と全く違う様相を呈している。すなわち、ほぼすべての患者が未修復(表5)であり、そのほとんど(79.3%)がFontan循環患者であるということである(表6)。UVH/SV患者の成人例はほぼFontan循環患者であり、残りは他の姑息術後のチアノーゼ患者と考えて良いという推察が成り立つ。また、表6に示されているように、2心室循環症例で体心室が解剖学的右室症例はccTGAとTGA-atrial switch operationで占められていることも伺える。本レジストリーのデータを簡単に紐解くだけで実臨床における有益な情報を得ることができる。疾患名だけで危惧される病態の候補が即座にイメージできるようになると思われる。

・ ACHD 修復術に関して

Fontan術のような単心室術後は姑息術に属するため未修復群に分類し、元々もしくは修復術によりほぼ正常な2心室循環を有する症例を(2心室)修復術後と仮定し作成した表5に関して考察した。レジストリーされた症例は、基本的には通院の必要性があった症例が占めると考えられる。ASDやVSDといった単純奇形においてさえも未修復例はそれぞれ42.4%と48.9%と半分弱にとどまり、すなわち単純奇形の修復後患者でも成人期に何らかの問題を抱えて通院しているのが珍しくないことが分かる。ACHD全体で見ても未修復例は修復例よりむしろ少なく38.6%であり、2心室修復術を根治としてはならないということを裏付ける結果と言える。

・ 成人期重篤な合併症

1) PAH (pulmonary arterial hypertension)
通院原因の一つとしても最も重篤な病態であるのが肺動脈性肺高血圧(PAH)である。

ACHD全体では3.4%にPAHを認め、修復後ACHDでは2.3%、未修復ACHDでは5.0%にPAHを生じていた。やはり、未修復症例においてPAH発症頻度が2倍以上高かった。

1)-1. 修復後 ACHD-PAH

修復後ACHDに関して考察すると、PAHが残存・発症している症例がASDで最も多く、発生頻度も5.2%と全体の中でもPA-VSDに次いで高かった。次に多いのがVSDでPAH発生頻度は全体の頻度とほぼ等しい2.2%であった。ASD-PAHとVSD-PAHで全体の約半数を占めていた。このPAH発症原因は不明であるが、修復時期が遅かったのか、修復適応に問題があったのか、今後その理由を突き止める必要がある。また、2005年エンドセリン受容体拮抗薬ボセンタンの経口製剤が保険適応になってから、PAH治療は大きな飛躍を遂げている。こういったシャント閉鎖後のPAH症例に関する薬剤治療状況の調査も必要である。

1)-2 未修復 ACHD-PAH

ACHD全体の5.0%を占める未修復ACHD-PAHのうちEisenmenger症候群は約1/3に認められ、ACHD全体の1.6%を占めていた。未修復ASD-PAHではEisenmenger症候群の占める割合がやはり1/3強であるのに対し、未修復VSD-PAHでは約3/4がEisenmenger症候群であった。また、未修復AVSD/ECD-PAHでは全例がEisenmenger症候群であった(表5)。症例の詳細は明らかでないものの、三尖弁後のシャント性PAHは進行が速く、そして三尖弁前であったとしてもAVSD/ECDのようなシャント口が大きくシャント量が多いものがPAHの進行が速くEisenmengerに移行しやすいのではないかと考えられる。こういった未修復シャントを有するPAHの治療に関しては、本邦ではTreat and Repair^{4,5}が行われるようになり、特にASD-PAHでは良好な成績を収めている。また、JNCVD-ACHDグループにおいて現在ACHD-PAH治療に関する多施設での調査が計画されている。調査の結果により治療指針が大きく変化する可能性があり、期待さ

れるところである。

2) 心不全

成人期に心不全や不整脈のもとになる体心室右室の症例について検討したところ、単心室症例を除いた2心室修復術後症例2551例中137例(3.3%)であった。この137例の内訳は、TGA 48例、ccTGA 89例であった。早かれ遅かれ体心室としての右室は心不全を生じることが多い。三尖弁閉鎖不全合併は重要な心不全悪化因子であり、早期の外科的治療も必要になる。しかしながら、体心室右室不全症例の治療方針には課題が多い。β遮断薬やACE阻害薬/ARB(アンジオテンシンII受容体拮抗薬)といった心不全標準治療薬の有効性は確立していないどころか、β遮断薬については使用すべきではないという意見もある。こういった症例の治療法に関する調査は早急に必要であるが、本レジストリーですでに137例がfollowできることが分かっている。今回、Excelファイル詳細データを提出していただけなかった施設の症例を加味すれば300例程度の症例はすでに調査対象になることが期待される。今後のJNCVD-ACHDグループの調査活動に期待がかかる。

3) 単心室循環 (Fontan 循環)

単心室修復術(Fontan手術/TCPC術)は、いまだ単心室疾患および一部の複雑心奇形にとっては避けられない最終的な修復術であるが、あくまで姑息術としての範疇を出るものではない。従って、成人期に多くの合併症を呈する可能性がある。近年、術後長期的に肝臓の障害、蛋白漏出性腸炎、鋳型肺炎、心不全(特に単心室右室)、房室弁疾患、不整脈、血栓トラブルなど多くの問題が生じることが判明しており、その対応を取る必要がある。全ACHD通院患者の約4%が単心室修復後(Fontan循環)症例であり(表5)、ACHD診療に携わる循環器内科医師のみならず一般の循環器内科専門医においても精通すべき病態と言える。本レジストリー研究からJNCVD-ACHDグループによる多施設研究における対

象症例数はそれなりに期待できることが判明しているため、今後JNCVD-ACHDグループにおいて多施設研究を立ち上げ、エビデンスの構築を進めることが強く求められると考えられた。

1. 今後の展望

現在JNCVD-ACHD41施設中25施設がレジストリーファイルの構築を行っていることが判明し、8395例の提出が得られた(表4)。Excelファイル詳細データも実際は8395例登録されていることは分かっているが、実際に提出された症例は14施設4158例であった(表2)。参加施設での倫理申請が進んでいないということが推察されるが、現在東京大学において中央一括倫理審査を行っている。この審査が通れば、各施設での倫理審査はほぼ自動的に通過できると考えられ、全施設からのレジストリーファイル回収も見込まれる。

一方、2019年4月からACHD専門医制度がスタートした。総合修練施設参加の条件として、本レジストリー研究への参加が条件となったこともあり、現在、JNCVD-ACHD参加施設は52施設に増加している。症例数の大幅な増加が期待できる。

また、種々の課題についての多施設研究が計画されている。現在、ACHD患者における抗凝固薬剤ワーファリンやDOAC(direct oral anticoagulant)使用に関する調査が進んでいる。今後、ASD-PAH治療に関する調査も計画されており、JNCVD-ACHDグループによる多施設調査は大きく発展する可能性がある。

2. 問題点など

以前から、一施設当たりACHD症例3000-5000症例を超える症例を有する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、入力作業代行などが必要と考えられてきた。今回、ACHD専門医制度において、レジストリー参加が条件化したこともあり、徐々にではあるものの、high-volume施設でのレジストリーファイル構築

が進んでいくものと期待したい。仮に、high-volume 施設からのレジストリー協力はなかったとしても、他の施設からの協力が得られれば、レジストリー数は充分2万件は超えると考えられる。また、多施設研究には high volume 施設からも協力が得られると思われるので、JNCVD-ACHD におけるレジストリーおよびこれからの多施設研究は十分に有益な情報を提供し続けられると思われる。

E. 結論

全国主要循環器内科のACHD診療参入は、確実に進行し、2019年の専門医修練施設の構築に大きく貢献した。本レジストリーの構築は、8000例を超えるところまで進み、今後、飛躍的な発展が期待できる。JNCVD-ACHDグループによる多施設共同研究の立ち上げは、ACHD分野のエビデンス構築に大きく貢献すると期待がかかる。

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. Ochiai R., Yao A., Kinugawa K., Nagai R., Shiraishi I. and Niwa K. Status and future needs of regional adult

congenital heart disease centers in Japan. *Circ J.* 2011;75:2220-7.

3. 落合 亮太, 八尾 厚史, 永井 良三, 丹羽 公一郎, 白石 公 and 成人先天性心疾患対策委員会. 成人先天性心疾患対策委員会参加施設における診療実態. *日本成人先天性心疾患学会雑誌.* 2014;3:25-34.

4. Yao A. "Treat-and-Repair" Strategy for Atrial Septal Defect and Associated Pulmonary Arterial Hypertension. *Circ J.* 2016;80:69-71.

5. Kijima Y., Akagi T., Takaya Y., Akagi S., Nakagawa K., Kusano K., Sano S. and Ito H. Treat and Repair Strategy in Patients With Atrial Septal Defect and Significant Pulmonary Arterial Hypertension. *Circ J.* 2016;80:227-34.

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 (UNCVD-ACHD)		委員	役職/敬称	実務担当者(敬称略)
病院ナンバ-		永井 良三	学長	
委員長	自治医科大学			
参加施設				
1 北海道大学病院	循環器内科	安齊 俊久	教授	岩野 弘幸
2 東北大学病院	循環器内科	下川 宏明	教授	藤部 俊介
3 東京大学医学部附属病院	循環器内科	小室 一成	教授	八尾 厚史
4 東京女子医科大学病院	循環器内科	藤原 誠久	教授	庄田 守男
5 大阪大学医学部附属病院	循環器内科	菅田 誠史	教授	若木真正
6 岡山大学医学部附属病院	循環器内科	伊藤 浩	教授	赤木誠治
7 九州大学病院	循環器内科	筒井 裕之	教授	坂本 一郎
8 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)大部	大野 剛	特任部長	大内秀雄
9 秋田大学医学部附属病院	循環器内科	渡邊 博之	教授	藤野 貴子
10 岩手医科大学附属病院	内科学循環器内科	森野 祐治	教授	上田 真樹(ひろぶ)
11 富山大学附属病院	循環器内科	鍋川 弘一郎	教授	平井 忠和
12 自治医科大学付属病院	循環器内科	海尾 七臣	教授	甲谷 友伸
13 千葉県循環器病センター	成人先天性心疾患診療部	立野 進	部長	武智 史重
14 聖路加国際病院	循環器内科	丹羽 公一郎	部長	白井 文雄
15 慶応義塾大学病院	循環器内科	福田 恵一	教授	金澤 英明
16 聖隷聖徳病院	循環器内科	岡 俊明	部長	野野秀男
17 名古屋大学医学部附属病院	循環器内科	齋藤 豊明	教授	足立 史郎
18 京都大学医学部附属病院	循環器内科	木村 剛	教授	加藤 貴雄
19 京都府立医科大学附属病院	循環器内科	の場 聖明	教授	中村 猛
20 愛媛大学医学部附属病院	循環器内科	山口 修	教授	森澤 祐介
21 鹿児島大学病院	大学院心臓血管・高血圧内科学	大石 光	教授	藤枝 敏典
22 公益財団法人日本心臓血管研究振興会附属 神原記念病院	循環器内科	藤部 光章	院長	佐地 真育
23 神戸大学医学部附属病院	循環器内科	平田 健一	教授	松本 寛亮
24 信州大学医学部附属病院	循環器内科	池田 幸一	教授	元木 博彦
25 久留米大学病院	循環器病センター	榎本 健弘	教授	村野知久
26 三共大学病院	循環器内科	伊藤 正明	教授	坂原直人
27 筑波大学附属病院	循環器内科	家田真樹	教授	石津 智子
28 天理よろづ相談所病院	先天性心疾患センター	土井 拓	部長 (兼小児科部長)	未決定
29 和歌山県立医科大学	循環器内科	赤坂 隆史	教授	未決定
30 大阪医科大学	循環器内科	星賀 正明	専門教授	星賀 正明
31 岐阜県総合医療センター	循環器内科	野田健之	部長	西家 健太郎
32 札幌医科大学	循環器・腎臓・代謝内分分泌内科学講座	三浦智嗣	教授	榎本 晴佳
33 群馬大学医学部附属病院	循環器内科	倉林 正彦	教授	小坂崎 紀通
34 横浜国立大学附属病院	循環器内科	石川 利之	准教授	仁田 学
35 北里大学病院	循環器内科	阿古 潤哉	教授	小坂崎 俊英
36 新潟大学医学部総合病院	循環器内科	南野 敏	教授	柿村 健
37 埼玉医科大学国際医療センター	心臓センター	岩永史郎	教授	中盛徳太郎
38 沖縄県立南部医療センター-こども医療センター		中央代真典	部長	
協力員	和道研究所	藤 志和	教授	
	東京大学医学部附属病院	大塚 亮	講師	
	筑波大学大学院	齊合 亮太	准教授	
	聖路加国際病院	水野 篤 先生		
	国立循環器病研究センター	白石 公	部長	
	公益財団法人日本心臓血管研究振興会附属 神原記念病院	友池 仁輔	元院長	
	富山大学	市田 麻子	教授	
協力施設				
病院ナンバ-				
施設名	科	委員		実務担当者(敬称略)
S1 群馬県立心臓血管センター	循環器内科	山下 英治	部長	山下 英治
S2 水戸済生会総合病院	循環器内科	村田 英人	院長	川崎 直人
S3 横浜労災病院	循環器内科	榎本和康	部長	増田慶太

表1. レジストリー調査項目

患者ID	病名	心疾患診断名	診断追加情報	手術情報
氏名	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"/> repaired <input type="checkbox"/> unrepaired
性別	1-2	Atrial septal defect, secundum (ASD)	<input type="checkbox"/> PAPVR あり <input type="checkbox"/> PAPVR なし	<input type="checkbox"/> repaired <input type="checkbox"/> unrepaired
生年月日(西暦)	1	atrioventricular septal defect (AVSD/ECD)	<input type="checkbox"/> Incomplete AVSD <input type="checkbox"/> Complete AVSD	<input type="checkbox"/> repaired <input type="checkbox"/> unrepaired
登録年月日(西暦)	1	Bicuspid aortic valve	<input type="checkbox"/> CoA/IAA あり <input type="checkbox"/> CoA/IAA なし	<input type="checkbox"/> repaired <input type="checkbox"/> unrepaired
染色体異常・症候群	2	Coarctation of the aorta (CoA)/interruption of aortic arch (IAA), isolated or only with VSD	<input type="checkbox"/> VSD あり <input type="checkbox"/> VSD なし	<input type="checkbox"/> repaired <input type="checkbox"/> unrepaired
※以下は登録時の状態	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TOPC)
肺高血圧症の有無	2	Ebstein's anomaly	-	<input type="checkbox"/> unrepaired <input type="checkbox"/> stage I palliation /bidirectional Glenn operation <input type="checkbox"/> Fontan operation (又はTOPC) <input type="checkbox"/> biventricular repair
Eisenmenger化の有無	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
もともと大きな左右冠動脈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、左右冠動脈及びブローゼを生じたもの	1-2	Patent ductus arteriosus, isolated (PDA)	-	<input type="checkbox"/> repaired <input type="checkbox"/> unrepaired
	3	Patent truncus 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TOPC) <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TOPC)
	1-2	Ventricular septal defect (VSD)	<input type="checkbox"/> AR (心口度) あり <input type="checkbox"/> AR (心口度) なし	<input type="checkbox"/> repaired <input type="checkbox"/> unrepaired
	Others		-	<input type="checkbox"/> repaired <input type="checkbox"/> unrepaired

表4

2018年7月21日時点でのレジストリー状況
(25施設からのPDF ファイルの集計)

疾患名	略号	症例数	%
大動脈弁狭窄	AS	86	1.0
心房中隔欠損	ASD	1840	21.9
房室中隔欠損	AVSD/ECD	301	4.6
大動脈2尖弁	BAV	318	3.8
(先天性)修正大血管転位	ccTGA	230	2.7
大動脈縮窄・離断	CoA/IAA	251	3.0
エプシュタイン	Ebstein	171	2.0
僧房弁疾患	MV	91	1.1
肺動脈閉鎖	PA-IVS	109	1.3
(正常心室中隔)			
肺動脈閉鎖	PA-VSD	241	2.9
(心室中隔欠損)			
動脈管開存	PDA	201	2.4
肺動脈狭窄	PS	198	2.4
総動脈管	PTA	49	0.6
総肺静脈還流異常	TAPVR	126	1.5
完全大血管転位	TGA	326	3.9
ファロー4徴症	TOF	1146	13.6
単心室	UVH/SV	574	6.8
心室中隔欠損	VSD	1539	18.3
その他		598	7.1
計		8395	100

表5

14施設からのExcel ファイル詳細データの集計4158例 (1)
- 修復術の有無、肺動脈性肺高血圧合併に関して-

	Total Status		repair status														PAH		ES		
	repaired	%	PH (-)	% in Re	PH (+/-)	% in Re	PAH (+)	% in Re	unrepaired	%	PH (-)	% in Un-re	PH (+/-)	% in Un-re	PAH (+)	% in Un-re	total	%	total	%	
AS	43	26	60.5	26	100.0	0	0.0	0	0.0	17	39.5	16	94.1	1	5.9	0	0.0	0	0.0	0	0.0
ASD	696	401	57.6	370	92.3	11	2.7	21	5.2	295	42.4	259	87.8	13	4.4	23	7.8	44	6.3	16	2.3
AVSD/ECD	171	153	89.5	153	100.0	0	0.0	0	0.0	18	10.5	9	50.0	0	0.0	9	50.0	9	5.3	9	5.3
BAV	202	76	37.6	76	100.0	0	0.0	0	0.0	126	62.4	126	100.0	0	0.0	0	0.0	0	0.0	0	0.0
ccTGA	108	41	38.0	40	97.6	0	0.0	1	2.4	67	62.0	65	97.0	1	1.5	1	1.5	2	1.9	1	0.9
CoA/IAA	133	120	90.2	115	95.8	3	2.5	2	1.7	13	9.8	13	100.0	0	0.0	0	0.0	2	1.5	0	0.0
Ebstein	97	30	30.9	30	100.0	0	0.0	0	0.0	67	69.1	0	0.0	2	3.0	0	0.0	0	0.0	0	0.0
Mitral valve	49	13	26.5	13	100.0	0	0.0	0	0.0	36	73.5	35	97.2	1	2.8	0	0.0	0	0.0	0	0.0
PA-IVS	40	0	0.0	0	-	0	-	0	-	40	100.0	39	97.5	0	0.0	1	2.5	1	2.5	0	0.0
PA-VSD	100	79	79.0	76	96.2	2	2.5	7	8.9	21	21.0	0	0.0	0	0.0	9	42.9	16	16.0	5	5.0
PDA	79	48	60.8	45	93.8	2	4.2	1	2.1	31	39.2	26	83.9	2	6.5	3	9.7	4	5.1	1	1.3
PS	118	61	51.7	58	95.1	2	3.3	1	1.6	57	48.3	57	100.0	0	0.0	0	0.0	1	0.8	0	0.0
PTA	11	11	100.0	11	100.0	0	0.0	0	0.0	0	0.0	0	-	0	-	0	-	0	0.0	0	0.0
TAPVR	46	46	100.0	44	95.7	0	0.0	2	4.3	0	0.0	0	-	0	-	0	-	2	4.3	1	2.2
TGA	149	142	95.3	136	95.8	3	2.1	3	2.1	7	4.7	4	57.1	1	14.3	2	28.6	5	3.4	3	2.0
TOF	673	662	98.4	643	97.1	12	1.8	7	1.1	11	1.6	10	90.9	0	0.0	1	9.1	8	1.2	1	0.1
UVH/SV	188	1	0.5	0	0.0	0	0.0	0	0.0	186	98.9	0	0.0	0	0.0	0	0.0	0	0.0	0	0.0
VSD	999	510	51.1	490	96.1	9	1.8	11	2.2	489	48.9	462	94.5	11	2.2	26	5.3	37	3.7	28	2.8
Others	256	131	51.2	127	96.9	1	0.8	3	2.3	125	48.8	116	92.8	3	2.4	6	4.8	9	3.5	2	0.8
計	4158	2551	61.4	2453	96.2	45	1.8	59	2.3	1606	38.6	1237	77.0	35	2.2	81	5.0	140	3.4	67	1.6
	repairedはbiventricular repair		unrepairedはTAPCおよびその他のpalliationを含む																		

「先天性心疾患を主体とする小児期発症の心血管難治性疾患の生涯にわたる QOL 改善のための
診療体制の構築と医療水準の向上に向けた総合的研究」 分担研究報告書

J-ROAD/DPC を用いた成人先天性心疾患の日本における診療実態解明：
成人先天性心疾患専門医制度の運用の最適化に向けて

研究分担者 三谷 義英 三重大学医学部附属病院周産母子センター

研究要旨：

小児医療の進歩により、成人期先天性心疾患（ACHD）の患者数は年々増加し、我が国では、小児患者数を超え既に 50 万人以上に達し、年間約 1 万人の割合で増加している。2018 年に厚生労働省から都道府県での移行期医療支援体制の整備計画、ACHD 関連 8 学会の移行医療の厚労省提言が公表され、2019 年に日本成人先天性心疾患学会の専門医制度が開始される。しかし、ACHD の移行医療に関わる日本の全体の診療実態の疫学データは乏しい。一方、JROAD は、日本全国の循環器研修（関連）施設の施設毎の診療提供体制と診療規模の悉皆データを提供し、DPC 研究は、個々の症例の医療経済的データを提供する。しかし、ACHD の移行医療の実態に焦点をあてた JROAD-DPC データベースを用いた研究はこれまでにない。本研究では、JROAD-DPC を用いて、日本循環器学会の研修（関連）施設の施設情報、患者情報を用いて、構造指標等（地域、ACHD 修練施設か否か、病院関連等）、移行医療関連の過程指標（診療離脱、成人移行の有無）、成果指標（死亡率、医療費等）の基礎データを収集し、過程・成果指標の関連因子を探索的に検討する。

A. 研究目的

先天性心疾患を主体とする小児期発症の心血管難治性疾患の生涯にわたる QOL 改善を目的として、日本循環器学会が管理運営する循環器疾患実態調査（JROAD-DPC）を用いて、日本循環器学会の研修（関連）施設の施設情報、患者情報を用いて、構造指標等（地域、ACHD 修練施設か否か、病院関連等）、移行医療関連の過程指標（診療離脱、成人移行の有無）、成果指標（死亡率、医療費等）の基礎データを収集し、過程・成果指標の関連因子を探索的に検討する。

B. 研究方法

JROAD-DPC データベース（2012-2016）において、ACHD 学会専門医制度の要件に示される先天性心疾患等で入院した患者。18 歳未満は除外する。Web 情報から、ACHD 総合（連携）専門施設、小児循環器総合（関連）修練施設の情報を加える。

1. 対象：

JROAD-DPC データベース（2012-2016）において、ACHD 学会専門医制度の要件に示される先天性心疾患等で入院した患者。18 歳未満は除外する。Web 情報から、ACHD 総合（連携）専

門施設、小児循環器総合（関連）修練施設の情報を加える。

2. 統計モデル

a. 成果指標の関連因子：
成果指標を従属変数、過程指標、施設・患者・入院関連因子などを独立変数とした解析を行い、さらに過程指標により層別化解析を行う。

b. 過程指標の関連因子：
過程指標を従属変数、施設・患者・入院関連因子などを独立変数とした解析を行う。

3. 主たる解析項目

a. 構造指標等：
診療施設関連因子（地域、都道府県、国公立・私立等母体、病床数、循環器専門医数、ACHD専門医数、小循環器専門医数、循環内・心外・小循環の医師数、CHD心カテ数・カテ治療数、MRI設備、AMIに対するPCI数、心臓手術の有無、CHD手術数、川崎病既往者のPCI・バイパス術数）

患者関連要因（年齢、性別、NYHA分類、主病名・契機病名・医療資源最傷病名）

入院関連因子（入院の主目的、CHD疾患名、併存疾患、Charlson併存疾患指数、院内転科、持参薬使用状況、入院前手術・カテデバイス治療・投薬）

b. 診療移行関連の過程指標：
診療離脱例の入院（自院、他院からの紹介の無い入院）・緊急入院（かつ救急入院）、診療移行後入院（内科入院）、診療移行未入院（小児科入院）。

c. 予後関連指標：
退院時転帰、入院中・後の手術・カテデバイス治療・投薬、入院後24時間・全死亡、

自宅退院、転院、退院時ADLスコア、入院医療費）

（倫理面への配慮）

データベースは、所定の情報管理された国立循環器病研究センター内で、匿名化情報を扱う。国立循環器病研究センター、三重大学医学部で倫理委員会の承認を得て行う。

C. 研究結果

現在、倫理申請準備中。

D. 考察

本研究で以下の結果が予想される。入院患者の診療離脱後入院、診療離脱後救急入院、移行未入院は、地域差、ACHD修練施設か否か、非総合病院、性別、疾患重症度が関連し、それらは入院中の侵襲的治療、転院率、入院費上昇に関連する。また、入院患者の予後因子は、診療移行に関連する過程因子が関連する。

E. 結論

以上の子想から、予後、診療離脱との関係で、地域に応じたACHD修練施設の配備と充実、患者側、診療施設のリスク要因を解明し、移行医療の提言の改定、ACHD専門医制度の改善、移行医療支援センターの設置によるACHDの移行医療の最適化に繋げる。さらに、本データは、本邦でのACHD診療体制を政策科学的に考える上での基礎データとなり、今後の仮説検証的な研究に繋がる。

F. 健康危険情報

該当なし

G. 研究発表

1. 論文発表

該当なし

2. 学会発表

該当なし

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

3. その他

該当なし

CHDの移行医療に関わるデータベース研究

先天性心疾患の成人への移行期医療の実務と体制の指針を提言
 (厚労省提出、2018年3月) 関連8学会横断的委員会

母子・学校保健 移行期医療支援 成人期支援

現在の問題点：
 移行期医療の
 統計データの不足



発症と診断
 修復術と合併症

自立、就職
 診療離脱

晩期合併症
 成人病の合併

➔ JROAD-DPC研究 (AMED)

J-ROAD: Japanese Registry of All Cardiac And Vascular Disease (JCS): 1565施設 (教育施設100%)

(患者数)	2012	2013	2014	2015	2016	2017
AMI	6.9万	6.9万	6.8万	6.9万	7.2万	7.3万
心不全		21万	23万	24万	25万	26万
大動脈解離					2.0万	2.2万
CHD 診断cath	1.2万	1.2万	1.1万	1.0万	1.1万	1.3万
CHD PCI	3.6千	3.4千	3.2千	3.2千	3.4千	4.0千
CHD Ope	8.7千	9.2千	8.8千	8.8千	8.9千	9.3千
KD-ACS	100	73	122	101	65	95
KD-PCI/CABG	64	83	62	48	42	66

目的

JROAD-DPCの施設情報、患者情報から

- 構造指標等
：地域、ACHD施設か否か、病院情報等
- 過程指標（移行医療関連）
：診療離脱、成人移行の有無
- 成果指標：死亡率、医療費等

過程・成果指標の関連因子を探索的に検討する。

予想される結果

入院患者の診療離脱後入院、診療離脱後救急入院、移行未入院は、地域差、ACHD修練施設か否か、非総合病院、性別、疾患重症度が関連し、それらは入院中の侵襲的治療、転院率、入院費上昇に関連する。

また、入院患者の予後因子は、診療移行に関連する過程因子が関連する。

結果のインパクト

予後、診療離脱との関係で、地域に応じたACHD修練施設の配備と充実、患者側、診療施設のリスク要因を解明し、移行医療の提言の改定、ACHD専門医制度の改善、移行医療支援センターの設置によるACHDの移行医療の最適化に繋げる。

さらに、本データは、本邦でのACHD診療体制を政策科学的に考える上での基礎データとなり、今後の仮説検証的な研究に繋がる。

平成30年度厚生労働科学研究費補助金難治性疾患等政策研究事業
先天性心疾患を主体とする小児期発症の心血管難治性疾患の生涯にわたる
QOL 改善のための診療体制の構築と医療水準の向上に向けた総合的研究

分担研究報告書

医療データベースの包括的利用による先天性心疾患の長期予後調査
研究分担者 犬塚 亮（東京大学小児科 講師）

研究要旨 本研究では、既に9万件の症例登録が行われている既存の全国規模データベースと、出生個票・死亡個票をリンクすることで、先天性心疾患患者の大規模な長期予後調査を行う。

A. 研究目的

日本における治療介入を受けた先天性心疾患の患者の長期予後を調査することで、遠隔期死亡の頻度や原因（心不全、突然死、感染症など）、長期予後に関わるリスクを明らかにすること。

①成育医療研究センターで倫理審査を行った上でPilot studyを行い、データベース同士の自動連結手法の妥当性を検証する。

②代表施設（成育医療研究センターまたは東京大学）で全国調査についての倫理審査を行う。

③NCDの全体会議でNCD登録データの成育医療研究センターへの移管についての承認を得る。

B. 研究方法

本研究は、National Clinical Database（NCD）に登録されている先天性心疾患の外科的治療データベース（JCCVSD）および経カテーテル治療データベース（JPICDB）のデータを、出生個票を介して死亡個票をリンクすることで、JCCVSD・JPICDBに登録された症例の予後を追跡する。

（倫理面への配慮）

連結のため一部の個人識別情報を扱うため、以下の手順で研究を進めていく。

本年度は①のPilot studyについて成育医療研究センターで倫理申請を行い、承認を得た（承認番号2091）。成育医療研究センターにおけるPilot Study（左記①）の計画について以下に記す。

研究期間：倫理審査委員会承認後から2020年3月31日迄

具体的な手順・方法：
使用するデータベース

本研究に使用する資料は、厚生労働省、日本心臓血管外科学会、日本小児循環器学会、一般社団法人National Clinical Databaseがそれぞれ所有する

既存情報である。それに加え、今回は、データベース自動連結の妥当性を検証

するため、国立成育医療研究センターの電子カルテデータを収集する。

1) 下記の連結可能匿名化された臨床データベース国立成育医療研究センターの循環器科および心臓血管外科で加療しJCCVSD・JPICDBに登録された症例データ (National Clinical Databaseより施設責任者がダウンロード)

2) 下記の匿名化されていない公的統計情報 厚生労働省人口動態統計調査出生個票・死亡個票 (厚生労働省よりCD-ROMにて提供)

3) 下記の連結不可能匿名化された大規模二次的医療データベース

A) 人口動態統計を用いたリンケージ・キーの作成

Probabilistic Linkageに含まれる氏名情報および母児基礎情報 (母体生年月日あるいは出産時年齢および、児の生年月日時、性別、在胎週数、胎児数、出生順位、出生体重) を用いて、Probabilistic Linkageにより、各死亡票に対応する出生票を連結する。なお、Probabilistic Linkageは、統合する2つのデータベースに共通して存

在する複数の変数のそれぞれの類似度を算出し、算出された値を最終的に統合し、確率的に最も一致率の高いペアをマッチさせる手法である。マッチングは確率的なもので、個人を特定しているわけではない。本解析の結果からは、各死亡票IDに対応する出生票IDの組み合わせ (リンケージ・キー) のみを算出し、これをB) データベースの統合に用いる。リンケージ・キーが作成されたのち、氏名情報と対応するIDの対応票は外付けハードディスクに格納され、成育医療研究センター社会医学研究部の施設可能な部屋の鍵がかかった棚に格納される。研究対象者からオプトアウトの申請があった時に、当該対象者を研究情報から削除するためにのみ使用される。本研究は、成育医療研究センター社会医学研究部の施設可能な部屋に設置されたサーバーに該当調査票情報を格納しその内部でのみ演算処理を行う。このサーバーで得られた演算結果については、同じ個室に設置されサーバーと有線で接続されたコンピュータースクリーンを通じてのみ行う。

B) データベースの自動連結・統合

各データベース (厚生労働省人口動態統計調査出生票、JCCVSD、JPICDB) に共通に含まれる母児基礎情報 (母体生年月日、児の生年月日、性別、在胎週数、胎児数、出生順位、出生体重、出生地、病名、手術名、など) を用いて、Probabilistic Linkageを行い、対応

するIDのリンケージ・キーを作成する。本解析から得られたリンケージ・キー2、およびA)から得られたリンケージ・キー1を用いて、各データベースをそれぞれ連結する。

C) 電子カルテデータの収集

JCCVSD・JPICDBに登録された各症例の連結可能匿名化に用いた院内管理コードから、国立成育医療研究センターにおける患者IDを得て、これらの症例の、母体生年月日、児の生年月日、性別、在胎週数、氏名、最終受診日、死亡日（死亡症例のみ）を収集する。これは、国立成育医療研究センターの長期診療データベース利用規定に基づいてデータを入手し、管理する。データの集計には、表計算ソフト（エクセル）を用い、ファイルにはパスワードロックをかけ、国立成育医療研究センター病院からは持ち出さない。

D) 解析方法

B)により作成された連結データベースの解析により、JCCVSD、JPICDBに登録された症例の生命予後を得る。またC)の国立成育医療研究センターの電子カルテデータから割り出した生命予後との一致率を比較する。さらに、B)、C)のデータベースの各項目を個々の症例ごとに比較し、それぞれの項目の一致率を算出して、データベースの自動連結手法の妥当性を検討する。今回はパイロットスタディであるので、症例数が十分

に大きくないものの、特に症例数の多い先天性心疾患については、遠隔期死亡の頻度や原因（心不全、突然死、感染症など）を調べ、長期予後に関わるリスク因子を明らかにする。本解析には、リンケージを行う際に用いた、個人を特定しうると考えられる氏名情報などの情報が削除された、統合後のデータセットを用いて、本研究の責任者および共同研究者のみがアクセス権限が与えられているパソコンにおいて、統計学的解析が遂行される。研究報告用に作成された集計テーブルのみ、サーバーからコピーし、外部に持ち出され、個票情報は持ち出されない。

対象者：2014年1月1日～2018年12月31日の期間に出生し、かつ、同期間に国立成育医療研究センターで加療し、JCCVSDおよびJPICDBに登録された先天性心疾患の患者。

被験者数の設定：約300例

C. 研究結果

現在、JCCVSD、JPICDBのデータ利用を申請中である。

D. 考察

E. 結論

F. 健康危険情報

（分担研究報告書には記入せずに、

総括研究報告書にまとめて記入)

G. 研究発表

1. 論文発表

なし

2. 学会発表

なし

H. 知的財産権の出願・登録状況

(予定を含む。)

1. 特許取得

なし

2. 実用新案登録

なし

3. その他

なし

平成 30 年度厚生労働科学研究費補助金難治性疾患等政策研究事業

(難治性疾患政策研究事業) (H30-難治等(難)一般-010)

(分担) 研究報告書

先天性心疾患に関する適切な医療資源配分に関する研究

研究分担者 水野 篤 聖路加国際病院

研究要旨

近年の医療技術、特に画像診断および手術技術の発展により、先天性心疾患患者の生命予後は延長し、長期的な問題に焦点が当たようになってきている。中でも、術後遠隔期の問題は、不整脈、心不全、突然死など多岐にわたる。先天性心疾患患者においては、これらの術後遠隔期問題への対処療法だけでなく、適切な時期・適切な再手術が必要とされることが多い。しかし、それらに対する医療資源がどのように適切に配分されているのか、またその質はこれまでほとんど評価されていない。

我々は、日本全国の大規模データベースの解析および、成人先天性心疾患学会における調査結果から、現在の日本における成人先天性心疾患患者の地域格差を検討した。都市部の集中もあり、今後の成人先天性心疾患専門医制度の在り方、施設認定によりこれらがより効率的に治療されるような形に反映させることができると考えた。

A. 研究目的

近年の医療技術、特に画像診断および手術技術の発展により、先天性心疾患患者の生命予後は延長し、長期的な問題に焦点が当たようになってきている。中でも、術後遠隔期の問題は、不整脈、心不全、突然死など多岐にわたる。先天性心疾患患者においては、これらの術後遠隔期問題への対処療法だけでなく、適切な時期・適切な再手術が必要とされることが多い。しか

し、それらに対する医療資源がどのように適切に配分されているのか、またその質はこれまでほとんど評価されていない。

我々の課題は、臨床現場における望ましい医療・介護提供体制の在り方を検討する。今年度は、臨床現場の望ましい診療の評価のため疾患として、先天性心疾患をまず探索的に解析した。先天性心疾患はその複雑性から、専門性を高度に要請するということと、2019年4月より学会主導の専

門医を確立する前に実際の学会での協力施設の分布などが分かりやすいという観点で選択した。また、近年循環器疾患における緩和ケアという社会・生活モデルの中心となる疾患の一つとしても考慮できるため、社会的意義が高いと考えた。疾患分類も比較的明瞭なため、厚生労働省受療調査データベースを用いて、実情を解析する実現可能性も高いと考えた。

これまでに、外来での評価はほとんど実践されておらず、厚生労働省調査票データは入院患者に限らない解析を実践できると考えた。(本内容は厚生労働科学研究費補助金(政策科学総合研究事業(統計情報総合研究事業))我が国における望ましい医療・介護提供体制の在り方に関する保健医療データベースのリンケージを活用した課題の提示と実証研究(研究代表者:高久玲音)との共同研究内容を含む)

B. 研究方法

厚生労働省による、3年おきに実施される患者調査(基幹統計)を用いて解析した。収集項目は、性別、出生年月日、患者の住所、入院・外来の種別、受療の状況、診療費等支払方法、紹介の状況、傷病コードを用いた。

各都道府県別での受療状況の比較棒グラフにはExcel®に搭載されている3Dマップ機能を用いて表示した。(村山昇 2017)

また、我々は、成人先天性レジストリデ

ータの基本統計量の解析を行い、JASCHD会員が経過観察している各施設でのACHD登録患者数の調査を行った。施設住所と患者数の関係を同様に図で示し、調査票データと視覚的に比較できるようにする。

「患者調査」データの詳細

入院及び外来患者については、10月中旬の3日間のうち医療施設ごとに定める1日。退院患者については、9月1日~30日までの1か月間。(国への提出期限1月上旬)

調査票は9月1日までに管轄保健所から医療施設に配布(郵送等による)し、11月中旬以降の保健所の指定する日までに管轄保健所へ提出されている。

今回の研究において、平成14,平成17,平成20,平成23,平成26年のデータを用いた。

診断名の定義としては、ICD-10コードにおいて、”Q2**”コードを含むものを先天性心疾患と定義した。

都道府県別の人口データと都道府県別の比較

今回各都道府県別のデータで補正するために、総務省統計局の人口総数データで補正した。こちらは平成20,平成23,平成26年データのみ補正可能であったので、こちらを用いた。受療比率=受療患者数/人口と定義し、各都道府県での3年間での

受療比率の違いを Tukey 検定で評価した。

C. 研究成果

平成 26 年においては、全受診 409,415 患者中、645 人が先天性心疾患（約 0.15%）と考えられた。表 1 に今回の受療状況の各都道府県別総数と受療比率を示す。どの都道府県間においても受療比率において有意差は認められなかった。

実際の受療総数は、図 1 に示されるように、東京都での受診が最も多く、大阪がこれに続く状況である。

また、レジストリでのデータは図 2 に示すようにこれらの外来患者数を反映しているものと考えられた。

D. 考察

今回、我々は厚生労働省にて実施されている「患者調査」データを用いて実際の成人先天性心疾患患者における外来通院状況

限界、特に器質的心疾患の病名は主病名でない可能性もある。しかし、今回の研究は高久班での連結研究の要素にもさらに Voluntary レジストリーでの外的妥当性評価に発展することも可能かと考える。実際に症例数は反映しているため、それらの解析、質評価および調査票などの適切な使用方法の開発はより今後のシステマチックな政策立案に効果があると考えた。

さらに今後開始される成人先天性心疾患

を検討した。我々が認識する範囲では本邦で患者調査を用いて成人先天性心疾患患者の受療調査を実施するのは初めてである。

本研究では、東京・大阪にかなり多くの人口が集中しているものの、人口調整後の受療比率では大きな差は認めていない。

また、今回の解析結果から、日本において予測される 50 万人の ACHD 患者総数の内の 10%しか JASCHD 会員の所属施設に受診していなかった。これ以外の約 40 万人の患者は、診療逸脱もしくは、ACHD 専門ではない施設で経過観察している可能性が高いと推測できる。我々は現在、成人先天性心疾患における病院毎の医療の質評価も実践し、最低循環器学会認定施設および小児循環器学会の認定施設の両方を得ている施設では予後がよいことを認めている。今回の解析では施設の詳細までは踏み込んでいないがこれらの症例数と施設の関係もより考察するに値すると考える。

本研究の研究限界として、診断病名の学会専門医制度に向けたより包括的な評価システムを構築するのに有効であると考え

E. 結論

患者調査からは各都道府県における先天性心疾患における受療比率の差は認めなかった。過去に類似の検討はなく、患者調査データの有効性が示されたと考えられる。地域の格差はあるが、今後のデータの収集

と質の評価が期待される。

F. 健康危険情報

特に記載すべき点はありません。

G. 研究発表

1. 論文発表

なし

2. 学会発表

なし

H. 知的財産権の出願・登録状況

なし

I. 参考文献リスト

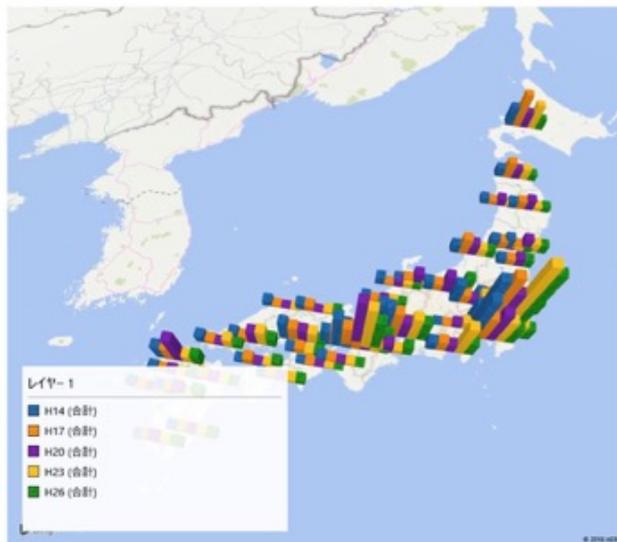
1. 村山昇 (2017). Numerical Optimizer

Excel アドインのご紹介. 日本計算機統計学会大会論文集 日本計算機統計学会第 31 位回大会実行委員会, 日本計算機統計学会.

2. 村山昇 (2017). Numerical Optimizer

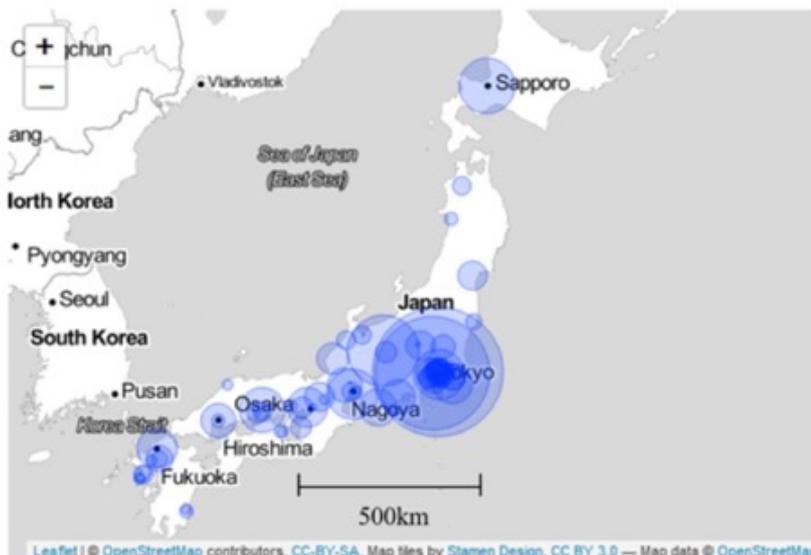
Excel アドインのご紹介. 日本計算機統計学会大会論文集 日本計算機統計学会第 31 位回大会実行委員会, 日本計算機統計学会.

平成26年の先天性心疾患患者の受診比率 1日当たり



都道府県	症例数/day
東京都	100
大阪府	55
埼玉県	41
愛知県	31
神奈川県	27
長野県	25
静岡県	20
茨城県	19
千葉県	18
滋賀県	17
福岡県	17
熊本県	15

成人先天性心疾患患者数と地域の関係



先天性心疾患を主体とする小児期発症の心血管難治性疾患の生涯にわたる
QOL 改善のための診療体制の構築と医療水準の向上に向けた総合的研究

患者の自立支援のための教育および情報提供システムの開発

研究分担者氏名：安河内聡

長野県立こども病院 循環器センター長

研究主旨：

先天性心疾患をはじめとする小児期発症の心血管難治性疾患については小児医療から成人医療までを連続的につなぐ生涯医療という観点が必要不可欠である。この観点から、小児から成人をつなぐ移行医療について、医療社会的ケアを含めた診療体系の構築と患者の視点からの自立・自律教育が必須と考える。本研究では、患者の自立のための教育システムと教育のためのアプリなどを含めたツールの開発、また情報提供のためのインターネットなどを使用したコンテンツの作成、さらに2017年11月の厚労省通達した「移行センター」のあるべき姿を含めた医療福祉社会的な基盤構築と成人診療における診療マップ作成などについて検討する。

A. 研究目的

生涯医療の一貫として、小児医療から成人医療への移行医療に必要な患者自らが自分の疾病に対する理解し、遺残症や続発症などの医療ケア、就学対応、就職支援などを自立的に学習整理できる移行支援アプリや情報管理システムを構築する。

B. 研究方法

小児領域における患者自身の疾病理解を促す自律・自立教育ツールとしての移行支援アプリの作成を行うために、現在の

患者のニーズと課題について整理する。

自立教育のために必要な項目を抽出し、患者自らが入力記載できるアプリを作成して、その有効性については実臨床アンケート調査を実施し、システムの構築を行う。

このために長野県立こども病院で移行医療が必要な患者の「成人移行台帳」を作成し、その台帳に基づいて「長野モデル」としての連携医療機関である信州大学の間で移行医療に関する課題の抽出と解決策を検討し、全国展開できるような普遍共通の移行医療連携システムを

提案する。

同様に移行に必要な医療ケア、社会福祉ケア、就労支援のための課題とニーズについて調査し、移行支援アプリとリーフレットなどの情報提供方法について検討する。

成人医療施設の診療マップを作成し、患者が自ら検索し受診できるような医療情報ネットワークを構築し、その有効性について調査検討する。

(倫理面への配慮)

移行医療のアプリ作成に関しては、今年度は、人を対象とした調査研究は実施しておらず、移行支援のためのアプリ作成および移行支援のためのリーフレット作成などの準備作業のみであったため、同意書などの作成はしていない。今後ヒトを対象とする調査研究を実施する場合はその事業に関して倫理申請を行う予定。本研究自体の倫理申請についてはすでに長野県立こども病院倫理委員会の承認済みである。

C. 研究結果

(1) 移行チェックリストと移行サマリーシステムの開発

信州大学成人先天性心疾患センター(ACHD) (循環器内科担当) と長野県立こども病院循環器センター (循環器小児科担当) 間の

長野モデルにおける、成人移行医療対象患者の移行チェックリストと移行サマリーシステムの開発により、現在の共有電子カルテシステムで移行患者の追跡は基本的に全く問題なく行えた。具体的には、移行医療対象患者に、両施設で情報共有している電子カルテシステム上に小学生用、中学生用、高校生用の3種類のテンプレートを作成し、基本情報は外来担当医師が必要事項を記載し、それを移行医療担当外来看護師およびその関連職種職員が参照利用できる形として、追跡調査がより容易になるようにシステム構築を行なった。

またこの移行サマリー情報表は対象患者の自己疾病の知識度、および理解度のチェックのためにも使用し、小児期から成人施設への移行後も、移行対象患者が自身の自立のためにどの程度自己学習習熟が得られたか習熟度判定にも使用できる形とした。今回開発したサマリーシステムは、従来の患者ごとのハンドメイドの疾病説明(図表を用いた)と合わせ、患者自らが学習する姿勢の促進と習熟度の把握を可能にし、移行前の未習熟の必要項目の洗い出しに有用と考える。今後このチェックシステムを、基幹病院のみならず成人医療ネットワークに所属する関連医療機関間の情報共有にも普及していくことも必要と考える。

(2) 先天性疾患患者台帳

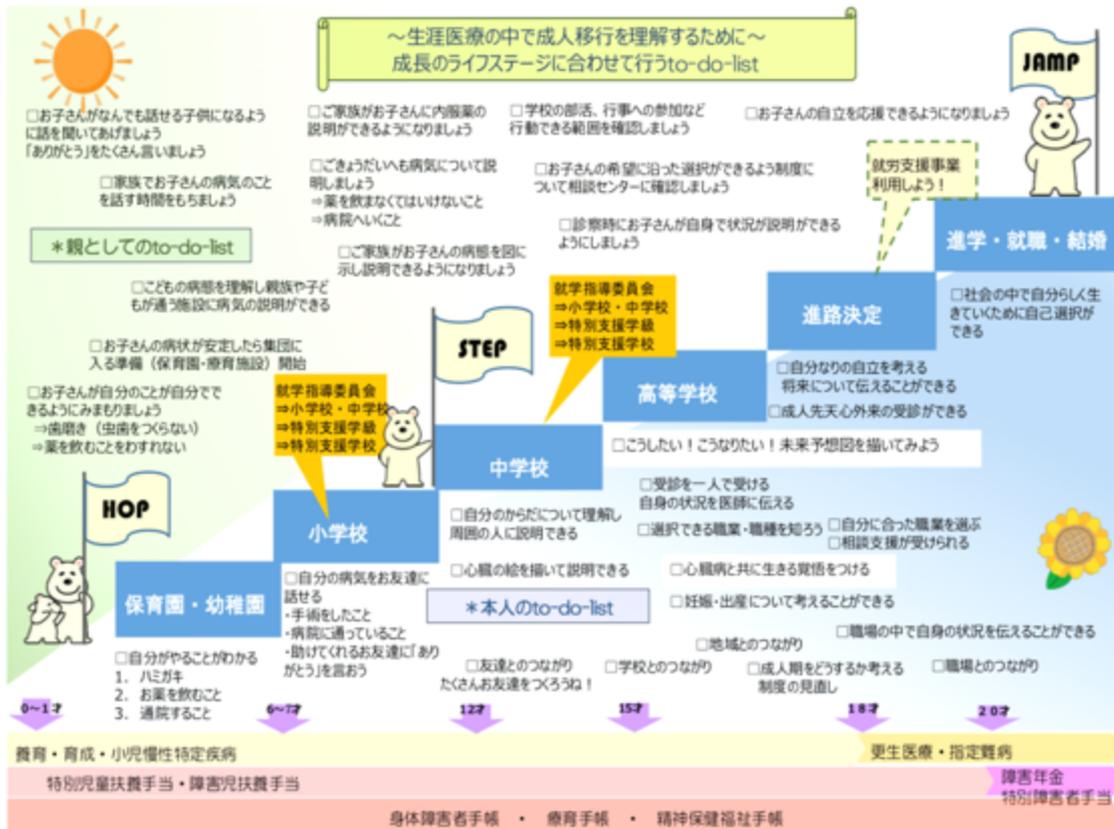
またこども病院の電子カルテに、「先天性疾患患者台帳」という台帳を作成し、移行

対象患者をすべて電子カルテ上で登録できるようにシステム構築をした。台帳の内容は、ID、氏名、性別、生年月日、年齢、就学先、通級先（普通級、支援級、養護学校など）、就職先、妊娠出産の理解度と説明、紹介先（施設と紹介先医師名）などの情報が含まれる。2018年3月より登録された対象患者数は、501人であった。15～20才（202名）、20～30才（158名）、30～40才（36名）、40～50才（8名）、50才以上（8名）で、紹介先としては信州大学が138名、県内成人医療施設（20名）、県外医療施設（15名）であった。このシステムの有用な点は、通常の外来診療中に移行対象患者を容易に台帳登録と管理ができること、紹介先である信州大学の受診患者リストと照合するこ

とにより drop out 患者のピックアップが容易にできること、さらに移行のタイミングの適正さの検討が可能になることなど多くの検討を可能にすることができる点である。副次的な情報としては、小児期の患者の就学状況の把握が可能となり、移行に際しての発達障害が与える影響を解析できる可能性があることである。

(3) 移行医療リーフレット

さらに生涯医療の中での小児医療から成人医療への移行という観点から、移行医療リーフレットを作成し、患者自らが自身の成人期の QOL に対する意識を持つように促し、QOL 向上のための準備ができるように指導する外来支援体制を構築した。



E. 結論

F. 健康危険情報

該当事項なし

G. 研究発表

1. 先天性心疾患並びに小児期心疾患の診断検査と薬物療法ガイドライン2018年版、日本循環器学会、班長:安河内聡.
2. Yasukochi S, Sa xentific meeting in Athens, ギリシャ、2018/5/9 国外
3. Momoki K, Yasukochi S, Takigiku K, Takei K. The 3D morphometric

changes of atrial septum after the device closure of ASD along the growth. 口演、52nd AEPC scientific meeting, ギリシャ、2018/5/9 国外

4. Yasukochi S, A 14y.o. Case presenting heart failure due to paravalvular leak of prosthetic TV after extra-cardiac Fontan operation for HLHS, 口演、APCIS2018, 208/6/21, Seoul.
5. 安河内聡、武井黄太、瀧間浄宏. A 15y.o.boy after Fontan for polysplenia, presenting intractable heart failure, caused by multi-channel V-V collaterals

- and PAVF. 第 54 回日本小児循環器学会 口演、2018/7/7、横浜、国内
6. 安河内聰 Lifelong cardiology in the young の futurability: 発生、発達から見た心筋疾患の生涯循環器学。第 82 回日本循環器学会、シンポジウム口演、2018/3/23 大阪、国内
 7. 安河内聰 HBD-for-children: progress and challenges. 第 82 回日本循環器学会、シンポジウム講演、2018/3/23 大阪、国内
 8. 安河内聰、齊川祐子、瀧間浄宏、前澤身江子. 3D speckle tracking エコーによる体循環右室の興奮伝搬様式の解析 第 29 回日本心エコー図学会、口演、2018/4/27 盛岡、国内.
 9. 安河内聰 先天性心疾患における 3D speckle tracking エコー法の応用。第 54 回日本小児循環器学会 2018/7/6 講演、横浜、国内
 10. 安河内聰 成人先天性心疾患における肺高血圧役の役割. 新潟 PAH 医療連携セミナー2018. 2018/7/26 新潟、国内
 11. 安河内聰. 成人先天性心疾患術後のチェックポイントー心エコーによる血行動態評価法. 第 45 回無侵襲心機能検査法研究会. 2018/7/14、東京、国内
 12. 安河内聰. 改訂学校心臓検診ガイドラインと長野県学校心臓検診の現況. 講演 2018/7/20 長野、国内
 13. Yasukochi S, Hara H, Takigiku K, Takei K, Hashimoto T, Okamura M. The first report of successful embolization by a vascular plug for a paravalvular leak after TVR in a patient after extracardiac Fontan operation for HLHS. PICS-AICS 2018, 2018/9/7 Las Vegas、国外
 14. Yasukochi S. What can “HBD for Children” do for promoting pediatric device: challenges and progress?, AHA2018, 2018/11/10, シカゴ、国外
 15. 安河内聰、元木博彦. 生涯医療の中の移行医療連携システム構築—長野からの提案、第 21 回日本成人先天性心疾患学会、2019/1/11、岡山、国内
 16. 安河内聰. 病態把握と治療戦略における心エコーの役割. 講演、第 10 回日本小児循環器学会教育セミナーアドバンスコース、2018/10/21、東京、国内
- (3) 診療ガイドライン、省令、基準、日本薬局方、添付文書改訂、国の技術文書（通知）等への反映
1. 日本循環器学会. 先天性心疾患の成人への移行医療に関する提言(改訂版) 2018 http://www.j-circ.or.jp/topics/files/ACHD_Transition_Teigen.pdf
- (4) 研修プログラム、カリキュラム、シラ

バス、教材、e-learning 等の公表

1. 長野県立こども病院患者向けリーフレット

(5) 「国民との科学・技術対話」に対する取り組み

1. 該当なし

- I. 【該当事業とのみ】今年度、本研究開発課題を実施するに当たりご協力いただいた患者等の研究参加者の総数
該当なし

- II. 【該当事業・最終年度のみ】医学研究・臨床試験における患者・市民参画 (PPI: Patient and Public Involvement) の取組
該当なし

- III. 【該当事業・最終年度のみ】人材育成についての実績及び成果

- IV. 倫理審査の状況

	非該当	審査済	審査機関名	未審査
再生医療等の安全性の確保等に関する法律	■	□		□
人を対象とする医学系研究に関する倫理指針	□	■	長野県立こども病院	□
ヒトゲノム・遺伝子解析研究に関する倫理指針	■	□		□
遺伝子治療臨床研究に関する指針	■	□		□
動物実験等の実施に関する基本指針	■	□		□
省令GCP	■	□		□
臨床研究法	■	□		□
その他の指針 ()		□		□

V.

・再委託分担機関における審査済みの指針等 (必要に応じて行を追加して下さい)

1. 指針等名称: 分担機関名: 審査機関名:
2. 指針等名称: 分担機関名: 審査機関名:

VI. 特許等 (非公開)

(1) データベース等の整備関連

【 該当: 無 】

(2) 特許出願

【 該当: 無 】

平成 30 年度厚生労働省科学研究費補助金（難治性疾患等政策研究事業）
「先天性心疾患を主体とする小児期発症の心血管難治性疾患の生涯にわたる QOL 改善のための診療体制の構築と医療水準の向上に向けた総合的研究」 分担研究報告書

成人先天性心疾患専門医制度に関する基準策定に関する研究

研究分担者 落合 亮太（横浜市立大学 医学部看護学科）
八尾 厚史（東京大学 保健・健康推進本部）
安河内 聡（長野県立こども病院 循環器科）
森田 紀代造（東京慈恵会医科大学附属病院 心臓外科）
丹羽 公一郎（聖路加国際病院 心血管センター）
市田 露子（国際医療福祉大学 臨床医学研究センター）
白石 公（国立循環器病研究センター 教育推進部）

研究要旨

【目的】これまで、本邦の成人先天性心疾患診療に関する調査は全国の主要な循環器施設や小児循環器専門医修練施設・修練施設群を対象としたものに限られていた。本研究の目的は、循環器内科、小児科、心臓血管外科関連の施設群を広く対象として成人先天性心疾患診療の実態を明らかにし、本邦の実情に合わせた成人先天性心疾患専門医制度に関する基準作成のための基礎資料を得ることである。

【方法】本研究は自記式質問紙を用いた横断研究デザインである。対象は成人先天性心疾患に関連する 3 つの専門医養成施設（循環器専門医研修施設・研修関連施設、小児循環器専門医修練施設・修練施設群、心臓血管外科専門医認定機構 認定修練施設）のいずれかに該当する 1376 施設とし、各施設に勤務する循環器専門医・小児循環器専門医・心臓血管外科専門医のうち 1 名に代表として回答を依頼した。

【結果】回答を得た 552 施設（40.1%）のうち、成人先天性心疾患を専門的に診療できる循環器専門医、小児循環器専門医が 1 名以上いる施設は各 198 施設（35.9%）、124 施設（22.5%）、先天性心疾患を専門とする心臓血管外科専門医が 1 名以上いる施設は 144 施設（26.1%）であった。小児循環器専門外来は 189 施設（34.2%）が有しており、うち 84 施設（44.4%）が同外来で年間 25 名以上の成人先天性心疾患患者を診療していた。成人先天性心疾患専門外来は 69 施設（12.5%）が有しており、うち年間患者数 100 名以上 200 名未満は 13 施設（18.8%）、200 名以上は 29 施設（42.0%）であった。同外来の 82.6%は循環器専門医が担当していた。成人先天性心疾患入院患者数が年間 50 件以上の施設は 19（3.4%）、年間手術件数 20 件以上の施設は 16（2.9%）であった。成人先天性心疾患患者に対するカテーテル検査・治療が年間 25 件以上の施設は 33 施設（6.0%）、経胸壁エコー検査が年間 100 件以上は 85 施設（15.4%）であった。

【考察】成人先天性心疾患診療が各施設で分散して行われている現状が改めて明らかとなった。修練施設基準およびカリキュラムの策定にあたっては、専門医の質確保と同時に専門医の偏在を助長しない配慮と、地域の病院間連携を促す仕組みが必要である。

A. 研究目的

2018年9月に日本成人先天性心疾患学会認定専門医制度（以下、専門医制度）関連諸規則が施行され、2019年4月には全国で170名の日本成人先天性心疾患学会認定暫定専門医、40の総合修練施設、39の連携修練施設が認定された⁽¹⁾。今後、2021年4月に専門医制度が開始され、日本成人先天性心疾患学会認定専門医（以下、専門医）が誕生する予定である。日本に先立ち1980年前後から循環器内科医が中心となって成人先天性心疾患専門施設が設置されてきた欧米^{(2) (3)}では、2012年にAmerican Board of Internal Medicine（以下、ABIM）が成人先天性心疾患を重症心不全・心移植、消化器病学、老年医学などと並んで、20ある内科の subspecialty の一つとして位置づけ、2015年から専門医制度が開始されている⁽⁴⁾。

本邦において専門医制度関連諸規則等を作成するにあたっては、我が国における成人先天性心疾患診療の実情を把握した上で、実現可能な修練施設基準やカリキュラムを策定する必要があった。しかし、これまでに行われてきた本邦の成人先天性心疾患診療に関する調査^{(5) (6) (7)}は、全国の主要な循環器施設、あるいは小児循環器専門医修練施設・修練施設群のいずれかに対象を限定したものが多く、直近の調査でも2014年実施であり、2011年の成人先天性心疾患対策委員会設置を契機に急速に循環器内科医の参画が進んだ⁽⁸⁾現在の成人先天性心疾患診療の実情を反映しきれていないこと等の課題があった。そこで本研究では、循環器専門医・小児循環器専門医・心臓血管外科専門医の養成施設を広く対象として、成人先天性心疾患診療の現状を明らかにし、本邦の実情に合わせた成人先天性心疾患専門医制度に関する基準作成のための基礎資料を得ることを目的とした。

B. 研究方法

本研究は自記式質問紙を用いた横断研究デザインである。対象は成人先天性心疾患に関連する3つの専門医養成施設（循環器専門医研修施設・研修関連施設、小児循環器専門医修練施設・修練施設群、心臓血管外科専門医認定機構 認定修練施設）のいずれかに該当する1376施設とした。各施設に勤務する循環器専門医・小児循環器専門医・心臓血管外科専門医のうち1名に代表として回答を依頼した。

質問紙では、関連する専門医養成施設としての認定状況、成人先天性心疾患に関連する医師の配置状況、専門外来の有無と診療規模、各種検査件数、入院診療および外科治療件数を尋ねた。治療・検査に関する件数は「全て年間延べ数」とした。

本研究は日本成人先天性心疾患学会との合同事業として実施した。調査は無記名とし、研究参加は自由意志によるものであること、施設名および回答内容は全て匿名化され、研究中から研究結果の報告までのすべての過程において個人や施設を特定できる情報が公表されることはないことを書面にて説明した。

C. 研究結果

回答を得た552施設（40.1%）のうち、成人先天性心疾患を専門的に診療できる循環器専門医、小児循環器専門医が1名以上いる施設は各198施設（35.9%）、124施設（22.5%）、先天性心疾患を専門とする心臓血管外科専門医が1名以上いる施設は144施設（26.1%）であった（表1）。小児循環器専門外来は189施設（34.2%）が有しており、うち84施設（44.4%）が同外来で年間25名以上の成人先天性心疾患患者を診療していた。成人先天性心疾患専門外来は69施設（12.5%）が有しており、うち年間患者数100名以上200名未満は13施設（18.8%）、200名以上は29施設（42.0%）であった。同外来の82.6%は循環器

専門医が担当していた（表 2）。成人先天性心疾患入院患者数が年間 50 件以上の施設は 19（3.4%）、年間手術件数 20 件以上の施設は 16（2.9%）であった（表 3）。成人先天性心疾患患者に対するカテーテル検査・治療が年間 25 件以上の施設は 33 施設（6.0%）、経胸壁エコー検査が年間 100 件以上は 85 施設（15.4%）であった（表 4）。

D. 考察

本研究では循環器専門医・小児循環器専門医・心臓血管外科専門医の養成施設 1376 施設を対象とし、552 施設から回答を得た。本邦の成人先天性心疾患診療に関する実態調査の有効回答施設数はいずれも 100～400 台であり、本研究はこれまでで最大規模の調査と言える。以下、本研究結果を外来診療、入院診療、検査にわけ、欧米における専門医教育プログラム（表 5）⁽⁹⁾ ⁽¹⁰⁾ ⁽¹¹⁾と比較しつつ考察する。

外来診療

本研究に最も近いデザインのものとして、Toyoda らによる 2007 年の調査⁽⁵⁾が挙げられる。Toyoda ら⁽⁵⁾は、本研究同様、循環器専門医・小児循環器専門医・心臓血管外科専門医の養成施設 1033 施設（当時）を対象に調査を行い、回答のあった 458 施設のうち、成人先天性心疾患専門外来を有する施設は 15 施設、入院患者数が年間 50 件以上の施設は 6 施設、年間手術件数 20 件以上の施設は 6 施設であったことを報告している。本研究では、いずれの数字も Toyoda らの報告を上回っており、特に成人先天性心疾患専門外来を有する施設は 69 施設へ急増していた。専門外来の 8 割強を循環器専門医が担当していたことを考えると、2011 年の成人先天性心疾患対策委員会設置を契機とした循環器内科医の参画が、専門外来数の増加に寄与したと考えられる。

一方で本研究では専門外来の 4 割強が外来患者数 100 例未満との結果であった。

European Society of Cardiology は専門医の基準として外来症例数 400 例を提案している⁽⁹⁾が、本邦においてこの基準を満たす施設は大都市圏にある従来からの大規模施設に限られると推察される。欧米の基準をそのまま適用することは、国内の専門医の大都市圏への偏在を助長しかねない。本邦の専門医制度においては、増加する小～中規模の成人先天性心疾患専門外来の診療の質を担保することが重要な役割になるとと思われる。

入院診療

本研究における年間入院患者数 50 件以上の施設および年間手術件数 20 件以上の施設の数、Toyoda らの報告⁽⁵⁾に比べ増加していたが、いずれも 20 施設弱であった。また、年間入院件数・手術件数が 1 桁の施設も各 100-300 施設見られ、これまで複数の先行研究で指摘されてきたように、本邦の成人先天性心疾患診療は各施設で分散して行われている現状が改めて明らかとなった。ABIM は修練目標として入院診療に 9-12 ヶ月従事し、200 例以上を診療することを挙げている⁽¹⁰⁾が、本邦においてこの基準をそのまま導入することは非現実的だろう。

成人先天性心疾患診療においては従来より、診療機能を集約した専門施設の重要性が指摘されてきた。しかし、欧米の基準を満たす本邦の専門施設は 10 施設強に留まると報告されている⁽⁶⁾ ⁽⁷⁾。今後、成人先天性心疾患外来の増加、移行医療の充実、専門医制度の開始等により、各施設における診療規模が変化する可能性はあるが、短期に劇的な変化は望めない。この状況を考慮すると、現時点で本邦の専門医に求められる要件は、自施設で経過観察や検査目的で管理している患者について入院加療や外科治療を目的に専門施設へ紹介すべきかの判断ができることと考えられる。このように専門施設とその他の施設の連携を専門医制度の前提とするのであれば、連携を専門医個人の努力のみに委ねるのではなく、地域の病院間連携を促す仕組みを、

修練施設の基準などに含める必要がある。

検査

本研究班が2013年に小児循環器専門医修練施設・修練施設群を対象に実施した調査において、成人先天性心疾患専門医の教育プログラムの基準として最も多くの対象者が挙げたのは、心臓カテーテル検査実施25例、経胸壁エコー実施100例であった⁽¹²⁾。本研究では心臓カテーテル検査で33施設、経胸壁エコーで85施設がこの基準を満たしていた。一方、欧米の専門医制度では心臓カテーテル検査実施30-40例、経胸壁エコー150-300例が基準とされている^{(9) (10) (11)}。本研究で用いた回答選択肢が欧米の基準と必ずしも一致していないため正確な比較は難しいが、欧米同様の基準を採用した場合、本邦で達成可能な施設は20-40施設程度になると考えられる。検査件数は各年での変動も考えられるため慎重な設定が必要と考えられる。

E. 結論

成人先天性心疾患に関連する3つの専門医養成施設（循環器専門医研修施設・研修関連施設、小児循環器専門医修練施設・修練施設群、心臓血管外科専門医認定機構認定修練施設）を広く対象として自記式質問紙調査を行った。その結果、成人先天性心疾患診療が各施設で分散して行われている現状が改めて明らかとなった。修練施設基準およびカリキュラムの策定にあたっては、専門医の質確保と同時に専門医の偏在を助長しないための配慮と、地域の病院間連携を促す仕組みが必要と考えられた。

謝辞

本研究にご協力いただいた方々に厚く御礼申し上げます。

F. 健康危険情報

なし。

G. 研究発表

なし。

H. 知的財産権の出願・登録状況

なし。

I. 引用文献

1. 日本成人先天性心疾患学会. 成人先天性心疾患専門医制度 2019 [Available from: <http://www.jsachd.org/specialist/index.html>].
2. Perloff JK. The UCLA Adult Congenital Heart Disease Program. The American journal of cardiology. 1986;57(13):1190-2.
3. 丹羽公一郎, 立野滋. 欧米における成人先天性心疾患診療専門施設の運営実態と今後の方向性. J Cardiol. 2002;39(4):227-32.
4. American Board of Internal Medicine. Adult Congenital Heart Disease Policies [Available from: <http://www.abim.org/certification/policies/internal-medicine-subspecialty-policies/adult-congenital-heart-disease.aspx>].
5. Toyoda T, Tateno S, Kawasoe Y, Shirai T, Shiina Y, Matsuo K, et al. Nationwide survey of care facilities for adults with congenital heart disease in Japan. Circ J. 2009;73(6):1147-50.
6. 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(9):2220-7.
7. Ochiai R, Kato H, Akiyama N, Ichida F, Yao A, Inuzuka R, et al. Nationwide Survey of the Transfer of Adults with Congenital Heart Disease from Pediatric Cardiology Departments to Adult Congenital Heart Disease Centers in Japan. Circulation journal. 2016;80(5):1242-50.
8. 落合亮太, 八尾厚史, 永井良三, 丹羽公一郎, 白石公. 成人先天性心疾患対策委員会参加施設における診療実態. 日本成人先天

- 性心疾患学会雑誌. 2014;3(2):25-34.
9. Baumgartner H, Budts W, Chessa M, Deanfield J, Eicken A, Holm J, et al. Recommendations for organization of care for adults with congenital heart disease and for training in the subspecialty of 'Grown-up Congenital Heart Disease' in Europe: a position paper of the Working Group on Grown-up Congenital Heart Disease of the European Society of Cardiology. *European Heart Journal*. 2014.
 10. American Board of Internal Medicine. Appendix C: ACHD Fellowship Training Curriculum (24 months) [Available from: <http://www.abim.org/~media/ABIM%20Public/Files/pdf/certification-related/sample-curriculum.pdf>].
 11. Child JS, Freed MD, Mavroudis C, Moodie DS, Tucker AL. Task force 9: training in the care of adult patients with congenital heart disease. *J Am Coll Cardiol*. 2008;51(3):389-93.
 12. 落合亮太, 八尾厚史, 市田露子, 仁田学, 犬塚亮, 佐藤優希, 他. 小児科医が認識する成人先天性心疾患専門医の教育プログラム. *日本成人先天性心疾患学会雑誌*. 2019;8(2):1-8.

表1 施設背景

n=552

		n	%
循環器専門医施設	はい	541	98.0
小循環専門医施設	はい	100	18.1
心外専門医施設	はい	243	44.0
ACHD対策委員会施設	はい	38	6.9
循環器専門医数	0名	4	0.7
	1名	64	11.6
	2~4名	247	44.7
	5名以上	230	41.7
	無回答	7	1.3
小循環専門医数	0名	384	69.6
	1名	74	13.4
	2~4名	66	12
	5名以上	11	2
	無回答	17	3.1
CHD専門の心外専門医数	0名	391	70.8
	1名	64	11.6
	2~4名	78	14.1
	5名以上	2	0.4
	無回答	17	3.1
ACHD専門の循環器専門医数	0名	347	62.9
	1名	88	15.9
	2~4名	95	17.2
	5名以上	15	2.7
	無回答	7	1.3
ACHD専門の小循環専門医数	0名	421	76.3
	1名	61	11.1
	2~4名	58	10.5
	5名以上	5	0.9
	無回答	7	1.3
ACHDの経食エコーを扱える循環器専門医数	0名	286	51.8
	1名	148	26.8
	2~4名	100	18.1
	5名以上	11	2
	無回答	7	1.3
ACHDの経食エコーを扱える小循環専門医数	0名	452	81.9
	1名	40	7.2
	2~4名	43	7.8
	5名以上	1	0.2
	無回答	16	2.9
CHDの心臓MRIを行える循環器専門医数	0名	452	81.9
	1名	57	10.3
	2~4名	32	5.8
	5名以上	5	0.9
	無回答	6	1.1
CHDの心臓MRIを行える小循環専門医数	0名	448	81.2
	1名	54	9.8
	2~4名	36	6.5
	5名以上	2	0.4
	無回答	12	2.2

表2 専門外来

n=552

		n	%
小循環専門外来	あり	189	34.2
小循環専門外来の患者数 (n=189)	0名	8	4.2
	1～49名	26	13.8
	50～99名	22	11.6
	100～149名	12	6.3
	150～199名	11	5.8
	200名以上	114	60.3
	無回答	13	6.9
小循環専門外来のACHD患者数 (n=189)	0名	24	12.7
	1～9名	47	24.9
	10～24名	35	18.5
	25名以上	84	44.4
	無回答	14	7.4
小循環専門外来のPH患者数 (n=189)	0名	50	26.5
	1～9名	91	48.1
	10～24名	26	13.8
	25名以上	21	11.1
	不正回答	1	0.5
	無回答	15	7.9
ACHD専門外来	あり	69	12.5
ACHD専門外来担当の循環器専門医(n=69)	あり	57	82.6
ACHD専門外来担当の小循環専門医(n=69)	あり	39	56.5
ACHD専門外来担当の心外専門医(n=69)	あり	14	20.3
ACHD専門外来担当のその他医師(n=69)	あり	3	4.3
ACHD外来の患者数 (n=69)	1～49名	18	26.1
	50～99名	12	17.4
	100～149名	9	13.0
	150～199名	4	5.8
	200名以上	29	42.0
	無回答	3	4.3
ACHD外来のPH患者数 (n=69)	0名	6	8.7
	1～9名	37	53.6
	10～24名	16	23.2
	25名以上	11	15.9
	無回答	5	7.2

表3 入院診療

		n	%
ACHD入院件数	0件	117	21.2
	1~4件	271	49.1
	5~9件	65	11.8
	10~24件	45	8.2
	25~49件	26	4.7
	50件以上	19	3.4
	無回答	9	1.6
CHD手術件数	0件	353	63.9
	1~4件	101	18.3
	5~9件	23	4.2
	10~19件	11	2
	20~39件	15	2.7
	40件以上	47	8.5
	無回答	2	0.4
16歳以上のCHD手術件数	0件	224	40.6
	1~4件	121	21.9
	5~9件	28	5.1
	10~19件	25	4.5
	20~39件	16	2.9
	40件以上	3	0.5
	無回答	135	24.5
CHD出産管理数	0件	269	48.7
	1~4件	101	18.3
	5~9件	27	4.9
	10~19件	13	2.4
	20~39件	4	0.7
	40件以上	2	0.4
	無回答	136	24.6

表4 検査件数

n=552

		n	%
ACHDのカテとインターベンション件数	0件	233	42.2
	1~4件	201	36.4
	5~9件	46	8.3
	10~24件	34	6.2
	25~49件	16	2.9
	50件以上	17	3.1
	無回答	5	0.9
ACHDのアブレーション件数	0件	300	54.3
	1~4件	82	14.9
	5~9件	22	4
	10~24件	8	1.4
	25~49件	1	0.2
	50件以上	2	0.4
	無回答	137	24.8
ACHDのPMとCRTとICD件数	0件	413	74.8
	1~4件	108	19.6
	5~9件	13	2.4
	10~24件	11	2
	25~49件	3	0.5
	50件以上	1	0.2
	無回答	3	0.5
ACHDの経胸壁エコー検査件数	0件	48	8.7
	1~49件	366	66.3
	50~99件	43	7.8
	100~149件	28	5.1
	150~199件	11	2
	200件以上	46	8.3
	無回答	10	1.8
ACHDの経食道エコー件数	0件	247	44.7
	1~4件	194	35.1
	5~9件	40	7.2
	10~24件	31	5.6
	25~49件	22	4.0
	50件以上	13	2.4
	無回答	5	0.9
ACHDの心臓MRI検査件数	0件	328	59.4
	1~4件	133	24.1
	5~9件	33	6
	10~24件	32	5.8
	25~49件	12	2.2
	50件以上	9	1.6
	無回答	5	0.9

表5 海外の修練目標

内容（期間）	修練目標	例数		
		ABIM	ACC	ESC
24ヶ月の研修				
入院診療（9-12ヶ月）	総数	≥200		
	心不全	≥30		
	肺高血圧	≥30		
	心房性の不整脈	≥30		
	心室性の不整脈	≥15		
	妊娠出産	≥10		
	非心臓手術	≥10		
外来診療（18ヶ月）				≥400
イメージング（3ヶ月）	経胸壁エコー	≥150	≥300	≥200（実施）
	経食道エコー	≥25	≥50	≥50（実施）
	心臓MRI	≥50		≥50（評価）
カテーテル検査・治療（2ヶ月）	総数	≥30（実施／評価）	≥40	≥30（参加）
	検査	≥10		
	治療	≥20		
小児科／循環器内科研修（2ヶ月）				
ICU／外科研修（1ヶ月）				

ABIM, American Board of Internal Medicine; ACC, American College of Cardiology; ESC: European Society of Cardiology

令和元年度厚生労働科学研究費補助金

難治性疾患等政策研究事業（難治性疾患政策研究事業）（H30-難治等(難)-一般-010）

「先天性心疾患を主体とする小児期発症の心血管難治性疾患の生涯にわたる QOL 改善のための診療体制の構築と医療水準の向上に向けた総合的研究」

分担研究報告書

兵庫県における移行システム構築の工夫について ～患者教室と複数施設による診療ネットワーク～

分担研究者 城戸佐知子（兵庫県立こども病院 循環器内科部長）

研究要旨

地方都市にある独立型小児病院においては、小児期からの慢性疾患の患者の移行をどのように考え、行っていくか、常に問題となっている。当院（兵庫県立こども病院）は1971年創立の独立型小児病院であるため、小児期に手術を受けて成人となった患者の数も年々増加してきており、2010年頃から本格的に移行の問題に取り組み始めた。

移行についての取り組みに際しては、2つの大きな柱を理念に据えた。ひとつは「患者教育」、もうひとつは「循環器内科医との協働」である。「患者教育」は大きな意味での transition（移行）を目的とし、「循環器内科医との協働」は狭義の移行、すなわち transfer（転院）を目的とした。実践においては、新しい資源を導入するのは困難であるため、現在ある施設や人員を最大限に活かし、ネットワークを構築するように考えた。

「患者教育」については、外来においては個別の指導は行っているものの、時間の制約や人的パワーの不足、採算の問題などがあり、不十分だと感じていた。このため、試みとして「患者教室」として集団教育の場を提供することにした。

「循環器内科医との協働」については、それまで成人施設で行っていた小児循環器医による間借り診療から、循環器内科医中心の成人先天性心疾患外来の開設と、循環器内科医が小児病院で一定期間の研修を受けることができるように関係部署に調整をお願いした。

「患者教室」はこれまでに12回施行、毎回ごとにテーマを決め、外来受診時や郵送にて参加者を募っている。開催ごとに患者および患者家族にアンケートを施行しているが、好評であり、90%以上の参加者が満足して今後の診療や生活に活かしたいと答えた。個々の患者においても、教室への参加がきっかけで、一人で受診できるようになった者もあった。また後

輩患者と先輩患者の交流の場を設けており、特に先輩患者は「自分の経験を活かす・語ることができる」ということに意義を感じているようであった。

「循環器内科医との協働」では、現在までに、当小児病院から成人施設へ転院（もしくは併診）している患者は300名以上となり、小児循環器医が成人施設に定期的に赴き、意見交換をしながら診療を行っている。一方、これまでに3名の循環器内科医が小児病院で一定期間（3ヶ月～1年間）、先天性心疾患についての研修を行い、各成人施設で先天性心疾患外来を受け持っている。小児循環器内科医と循環器内科医が常に顔を合わせることで、スムーズな転院と意見交換が可能となり、それぞれの現場での医療に活かすことができている。さらに、兵庫県下で成人先天性心疾患に関わる全ての施設の医師が集まり、定期的に症例検討会を行うようになった（年3回）。

現在ある資源を最大限に利用した慢性疾患患者の移行事業は、ハード面での調整はまだ必要であるが、ソフト面、特に施設を越えた人的交流という意味では一定の成果を得ており、移行期・成人期患者診療に貢献できている。

A. 研究目的

独立型小児病院に通院している移行期・成人期先天性心疾患患者の移行のひとつのモデルを提示することが目的である。それぞれの地域・施設によって個別の医療状況があるため、全ての地域・施設で同じモデルを参考にすることはできないが、患者教育に主眼を置いた「移行」の実践、循環器内科医の先天性心疾患診療への参画は、全ての施設が同じように抱える問題であり、参考となる取り組みを提示したい。

B. 研究方法

(1) 患者教育：患者教室の開催

現在では利用できる移行ガイドラインも

増えてきたが、実践においては各施設が試行錯誤をしているところである。外来で行う個別の患者教育には、時間的な制約があるため、当院では、それに並行して「集団教育・相互教育」を試みることにした。

契機となったのは、妊娠の可能性のある年齢の女性患者が増えてきたことであった。外来では妊娠や出産のリスクについても説明していたが、理解度の確認は十分ではなく、予期しない妊娠で患者も医療者もとまどうケースもでてきた。「ただ病気について説明するだけ」では、患者が自分の病気と関連づけて「自分自身のこと」として受け止めることができていると思われた。

患者教室は、医師や看護師が各患者の病

状を理解した上で行うべきであると考え、クローズで開催することにした。対象となる患者は疾患・病状で絞り込み、特に重症度にばらつきが出ないようにした。また、各回ごとにテーマを明確にすること、患者が必ず能動的に参加して、自分の体のことを知り、自分の言葉で自分の病気のこと、日常生活のことについて語る場を設けるようにした。また、医療者側の取り組みとしては、移行期・成人期患者の診療に必要な多部門連携のきっかけをつくることも心掛けた。

(2) 成人施設における循環器内科医との協働

成人患者の診療では、転院先の大学病院や総合病院などで循環器内科医が診療に携わることが理想であるが、兵庫県では中心となる大学病院(神戸大学)では小児循環器診療を行っていないため、循環器内科医の先天性心疾患分野への参画は容易ではなかった。また、小児循環器診療をになう大きな2つの施設が阪神地区・神戸市内にあり、兵庫県全体の地理からすると中央から東に偏っていた。

地理的偏在は、成人患者の通院の障壁であると考え(成人患者は、「遠いから」という理由で通院が面倒になり、自己中断してしまうこともある)、成人診療の中心となる施設を、東においては神戸大学病院、西では姫路循環器病センター(2019年現在では加古川中央市民病院も加わっている)とし

て、2011年まで行っていた小児循環器医による間借り診療を中止し、循環器内科医中心の診療へ切り替えるよう、各施設に個別に打診することとした。特に、要となる大学病院の循環器内科においては、キーとなる部署(個人ではなく)を定めてもらい、長年にわたる協働を大学施設内で公認してもらえるように依頼した。

また、循環器内科医が日常の診療で先天性心疾患に接する機会が少ないため、複数の循環器内科医に小児病院で一定期間の研修ができるようにした。

C. 研究結果・成果

(1) 患者教育：患者教室の開催

平成22年度より開始し、年に2-3回の開催を目標とした(施設の移転などで一時中断あり)。これまで取り上げたテーマは、「フォンタン循環と妊娠・出産」、「フォンタン循環と運動療法」、「先天性心疾患患者の妊娠・出産」、「成人先天性心疾患患者の社会保障・保険・就労」、「マイノートを作ろう」(患者が外来受診時に自分の診療記録を書くもの)である(重複あり)。

患者へのアナウンスは、テーマや対象年齢に合わせて医師がリストを作り、主に郵送と外来診療時に開催を知らせた。事前申し込み制とし、参加者のリストからグループ分けなど、当日の参加方法をあらかじめ計画した。医療者側のスタッフは、看護師・

医師が中心となり、内容によっては助産師・薬剤師・心理士・理学療法士の協力を要請した。院外から講師を招くことも行った。

「フォンタン循環と妊娠・出産」の教室では、高校生以上の女性患者を対象とし、医師による病態の説明、助産師からの性に関する講義の後、看護師や助産師がオブザーバーとなり、少人数のグループで自分たちが実際に今困っていること、将来に対する不安などを話し合ってもらった。女性患者の場合、性の問題から自分の疾患を意識することが多いため、有用なテーマであると考えた。複雑心奇形患者の妊娠・出産の安全性については現時点でも議論となっているため、問題が解決するということが目的ではなく、自分が話す、ということを目的にした。

「フォンタン循環と運動」の教室では、循環器医からは疾患の血行動態の説明、スポーツ・リハビリテーション医から運動に伴う体の状態の変化について説明した後、実際に体を動かして、心疾患患者にとって安全で効果的な運動を実践してもらった。教室開催時に行ったアンケートでは運動を希望する心疾患患者は少なくないが、方法や何かあったときの対処については不安を覚えているという結果が出ていた。運動は、小児期の患者にとって学校生活上の大きな問題であり関心も高いため、テーマとして有用であると考えた。対象年齢は、開催回ごとに決め、低年齢の参加があるときにはキッズ

ヨガなども取り入れた。また、「こんな時、どうする？」というコーナーをもうけ、学校の運動に参加しているときに起こる可能性のあるトラブルの場面を提示し、グループでどのように対処するか話し合ってもらい、参加者や家族の前で発表する機会を作った。さらに、先輩患者にも教室に参加してもらい、後輩患者が、同じ疾患の患者がどのように対応してきたか、実体験を聞いたり、先輩に相談できる機会を設けた。

「成人先天性心疾患患者の社会保障・保険・就労」では、主に高校生以上の患者を対象とし、心疾患患者が使える社会保障や保険についての話を聞いたり、仕事をしている先輩患者の体験を聞いたり交流する場を設けた。

「マイノートを作ろう」では、主に内服薬のある小学生の患者を対象とし、普段の外来診療に関係がある3~4つのブース（バイタル測定、心電図、心臓超音波検査、内服薬、など）を回りながら患者が自分のカルテを作った。ノートには、外来診療時に受診結果を書き込んで使えるページもあり、受診前に医師や看護師に質問する内容をまとめておけるようになっている。

また、患者が教室に参加している間は、両親の参加者と医師はフリートークの時間を取り、普段の外来で聞けないことなどを相談してもらった時間とした。

開催直後のアンケート結果では、患者および家族の満足度は高く、いずれの開催時

にも 90～100%の参加者が「満足した」と回答した。特に、先輩患者との交流は「大変よかった」と答える患者・家族は多く、低年齢の子どもでも自分なりの問題意識を持つようになった。同じ疾患の先輩患者の言葉は受け入れやすく、体験者の生の声は、疾患を持ちながら生活する「具体的な将来像」を描き自分の体と折り合っていくきっかけとなるようであった。さらに、教室に参加したことから、親子で学校での運動について話し合ったり、学校では先生に体調のことで相談ができるようになったりもしていた。自律についても、教室への参加がきっかけで自分のことは自分でできるようになればならないという自覚が生まれ、一人で受診し始めた患者も複数あった。

また、医療者の側でも、外来だけでは把握出来ない患者の状況、疾患の理解度、要望を知ることができ、日常診療の助けとなった。また、患者教室をきっかけに他部門との連携が比較的容易となり、施設内でのネットワークの充実にもつながった。

(2) 循環器内科医との協働

大学病院との人的交流は 2012 年より開始した。一人の循環器内科医が 3 ヶ月間、小児病院に勤務し、小児循環器医とペアで入院患者を含む患者の受け持ち、心臓超音波検査・心臓カテーテル検査などの検査の受け持ちを通して、先天性心疾患診療の実際を経験することになった。その後、大学病

院に戻り、2013 年 1 月より成人先天性心疾患センターを立ち上げた。当初は、小児循環器医が毎週外来日に診察室を訪問して一緒に診療に当たっていたが、2018 年からは隔週の訪問として、診療の大部分を循環器内科医に担ってもらうようになった。先天性心疾患の多様性、大学病院に小児循環器医が常在していないことから、定期的に訪問し相互に相談できる環境を維持することは重要と考え、当面この体制は継続する予定である。

また、大学病院では、循環器内科全体として成人先天性心疾患診療部門への支援があり、成人先天性心疾患診療を受け持つことのできる医師は（異動した者も含めて）5 名となった。また小児病院への長期研修者は計 3 名（3 ヶ月、4 ヶ月間、1 年間）、小児病院の移行・成人外来のみの研修者 1 名となり、相互に人的交流を続けている。

一方、西部の中核病院となる県立姫路循環器病センターでは、2013 年までは小児循環器医が間借り診療を続けていたが、患者の救急受診時に対応する医師がいないことから問題となっていた。2013 年度からは、成人先天性心疾患診療担当医を定めてもらい、月に 2 回の外来を担当、必要時の入院診療を行っている。担当の医師がいることで、救急対応も容易になり、重症患者の看取りも可能となった。小児循環器医は外来診察室を訪問し、指導・意見交換を継続している。

2017年度からは西部の診療に加古川中央市民病院が加わり、小児循環器医・循環器内科医・心臓外科医の同一病院での協働が可能となったため、患者が通院しやすい病院を選択できるようになった。

いずれの施設においても、担当する循環器内科医が少人数になるのはやむを得ないため、小児循環器医が必ず診療に協力する体制を続けている。また、いずれの施設でも、当初は小児病院からの移行患者、当初から各施設の循環器内科医がそれぞれ個別に診ていた患者などが診療対象の中心であったが、現在は、地域から、あるいは遠方からの紹介患者が増え続けている。

このように人的交流を継続した結果、特に手術やカテーテル治療など高度な介入が必要となったとき、複数の施設で患者にとって最も適切な診療を選択できるようになった。たとえば、小児病院では、カテーテル治療のできる小児循環器医や複雑な先天性心疾患に対応できる心臓外科医・麻酔科医、術後管理に慣れた集中治療医がチームで診療に当たることができるが、リハビリテーションや長期にわたる成人期の慢性疾患患者の対応には不向きである。そこで、患者の年齢が若年成人であれば小児病院での治療を行い、急性期が過ぎれば地域の成人施設でリハビリテーションや慢性期管理を継続したり、あるいは、患者の年齢や家族事情などによっては、成人施設へ心臓外科医やカテーテル治療専門医が赴いて、そこで治療

に携わるということが容易になった。常に、関係する医療者が顔を合わせていることで、ネットワーク診療をスムーズに行うことができおり、施設を越えたカンファレンスで診療内容の相談を年3回、定期的に行うようになり、ネットワークでの診療が強固となった。

主体となって診る施設を小児病院から成人施設に変更 (transfer) する年齢については、必ずしも一定の年齢に定めるのではなく、疾患や患者の個人的・社会的背景を考慮して柔軟に決定することにした。これについては、小児科学会からの移行の提言にも記されているとおりである。具体的には、循環器内科医が元から多く診て慣れている疾患群 (冠動脈疾患や心筋疾患) は比較的早期に、複雑心奇形の術後で再介入が近い場合などは、30歳台程度までなら小児病院での診療を続けたり、併診にしたりしている。

D. 考察

移行のガイドラインや提言が国内外でも多く作られ、利用出来るようになった。しかし、ガイドラインには理念の部分が多く、また、施設状況や地理的状況によって実践できない部分もあるなど、実際に何から始めるのかということになると、未だ各施設・各地域で試行錯誤が続けられている、というのが現状である。

移行期・成人期先天性心疾患診療では、小

児期の診療に比べて関係する部署は多く、診療に必要な時間も長い。労多くして収益は少ないという状況である。それに加えて、小児病院では、一施設だけでは診療を完結できないという問題もある。実際に、いずれの施設でも、成人先天性心疾患診療に特化した部署を作るには、人的パワーが足りないというのが現実であり、「やらなければならないのは分かっているが、余裕がない」ということになっている。

そこで、現在、地域にある資源（施設、人員）を利用して、少しずつ持ち寄りで診療をするという試みを始め、5年以上継続してきた。移行に関しては「やるべきこと」があまりに多いため、内容を絞って内外に明確に示すことにより、協力してもらえるネットワークを広げていった。柱に据えたのは、患者教育と循環器内科医との協働である。

まず、患者教育に関しては、院内の多くの部署が呼びかけに応じて協力してくれるようになり、特に看護師が自分たちのプロジェクトとして年度ごとに担当者を設定して、定期的に行うように調整し、開催を定着させることができた。最初の数回は参加人数も少なかったが、当初から院内での組織図を明確にしてあったため、立ち消えにならず継続することができたと考える。回を重ねるごとに、看護師がアンケートを繰り返しており、このことから患者のニーズの調査も進み、テーマや対象患者を絞ったことも、参加を呼びかけやすい理由になったと

思われる。

患者教室は、日常診療の中で患者に疾患の説明をするだけでは知識や行動として定着しにくかったものが、集団教育・相互教育という形を取ることでより有効な患者教育のツールとなった。受け身ではなく、自分が能動的に関わるという形の参加であること、さらに同じ問題を抱える仲間や先輩の存在を目の前にすることで、「自分自身のこと」として疾患を捉えることにつながっていた。移行期の患者にとって大事なことは、これまで両親が担ってきた疾患に対する対応を、自分のこととして捉え直すことであり、患者教室はその重要な機会となった。

参加した患者では、明らかに外来での態度に変化があり、一人で通院する（もしくは一人で診察室に入る）ようになったり、医療者への質問は自分ですることができるようになったり（親も意識して、子どもに自分で質問させるようになった）、また検査結果に興味を持つようにもなった。患者と家族が疾患について話し合うきっかけになったという参加者も多く、次の外来診療の時には、患者教室の内容について、日常生活で実際にどのようにしていくかということについて質問が多く出た。看護師も参加者が次の外来に来た際に、聞き取りを行うことを定着させており、医療者と患者が意見交換することも多くなった。

一方、患者教室に参加した年長の先輩患者に関しては、医療者が意外な一面に気づ

くことになった。普段の外来診療中に、自身の疾患についてどのように思っているのか、確認する機会は少なく、あまり興味のないように見える患者も少なくないが、ボランティアとして患者教室への参加を打診すると、医療者が思っていたよりも多くの患者が「ぜひとも協力したい」と応じてくれたのである。年長の患者にとっても、後輩患者に自分の体験を伝えること、彼らの助けになることは、自己表現のひとつであり、改めて自分の疾患と向き合う機会にもなっていた。

一方で、患者教育、特に集団教育の在り方についての問題点も整理された。

患者教室という集団教育では、疾患そのものの知識のばらつきが大きく、患者の求めるレベルに開きがあった。特に、対象年齢の設定が難しく、我々医療者が「この年齢ではこの知識が必要」と思うタイミングと、患者自身が興味を示す年齢にギャップがあった。特に、性教育や就労の話では、問題が具体化してからでないと頭に入ってこないという声もあった。実際に、多くのガイドラインに記された年齢ごとの到達目標に比べると、患者が内容を実感・理解する年齢は明らかに高かった。今後、このギャップを埋めていく必要があるのか、ガイドライン通りではなく患者のニーズに応じてタイミングを再検討するべきなのか、再考が必要であるが、現時点では、患者が必要と感じていなくても問題が表面化する前に知識のきっかけだけでも提供し、困ったときに相談できる

窓口を明らかにしておくことは意義があると考えて、少し低いと思われる年齢であっても対象に加えることにしている。

開催のアナウンス方法は常に問題となるが、郵送での参加呼びかけだけでは、医療者の方では参加した方がいいと思う患者が興味を持たない、もしくは参加してみたいけれど不安なので申し込めない、ということも多いようで、できるだけ外来で声をかけるようにしているが、外来のタイミング・アナウンス時期によって全ての患者に行き届かないこともあり、工夫が必要と考える。現時点では、参加は通院患者に限っているが、テーマによっては広く一般に呼びかけを考えていくことも必要かも知れない。

もうひとつの問題は、スタッフのモチベーションの維持である。多忙な日常業務の中で準備を進めるが、ある程度手間がかかることも多く、一方で患者サービスで行っているため採算は取れずボランティア業務となっているので、患者診療に必要なことをしているという自覚はあっても、継続するためにはある程度のエネルギーが必要である。枠組みを作り循環器内科・看護師の協働のプロジェクトとして定着しているものの、スタッフも参加者も意義を感じ、相互に楽しめるプロジェクトであり続けるような工夫が、今後も求められる。

次に、循環器内科医との協働についてであるが、現在進めているネットワーク診療が患者にとって移行や成人期診療の助けに

なっているという統計的結果は明示できないが（「転院した人数」が成果ではない）、日常診療においては、医療者同士の横の繋がりが強固になることで、より適切な医療提供ができるようになったと実感する。

同じ循環器医ではあるが、内科と小児科では取り扱う疾患が異っている。先天性疾患診療業務に携わるようになった循環器内科医によると、当初は先天性心疾患の略号に慣れなかったり、疾患に対するアプローチの違い（演繹法か帰納法か）、小児循環器疾患分野でのエビデンスの少なさ（疾患の個別性が強いいため、成人の疾患のように大規模なスタディができない）、診療の対象が（特に幼少期には）患者本人ではなく家族の比重が大きいこと、診療のペースが成人疾患に比べて遅いことなど、とまどうことも多かったようである。しかし、患者診療のために用いるツール、すなわち診断・診療のために用いる検査は全て共通であり、循環器内科医が得意とする分野でもあるので、実際に患者が目の前にいて診療を続けることによって経験値が上がり、もともと循環器内科医が持っている特性が活かされることになった。

循環器内科医は数も多く、成人患者が利用できる医療資源に対する知識も豊富である。また、青年期～老年期特有の疾患に対する知識があり、多疾患合併患者の扱いにも慣れている。患者へのアプローチ方法も小児科医とは異なっているが、対両親で始ま

る小児循環器の診療とは違って、始めから対患者で始まる診療が普通であり、transfer（転院）は患者にとっても「主体は自分」と再認識するきっかけにもなっている。

小児循環器医にとっても、循環器内科医との協働からは学ぶことが多い。自分たちが診ている小児患者の数十年後を視点を変えてみることで、成人期独特の疾患のみかたを体験すること、また診療態度についても（たとえば患者への呼びかけ方ひとつについても）循環器内科医の方法は、移行期・成人期の診療を行う場合に参考になる。

一方、循環器内科医との協働で明らかになったことのひとつは、transferのタイミングに関しては柔軟な考え方が必要ということである。実際に、小児科医が扱う患者年齢は思春期くらいまでが主体であり、一方の循環器内科医は壮年期・老年期の患者が主体である。どちらも実際には思春期後半～20台・30台の若年成人の扱いに慣れているわけではなく、この年齢の患者は、協働診療体制を上手く活用する必要があると思われた。

各施設の医療事情は変化する可能性があるため、人的資源に大きく依存する移行期・成人期患者の診療においては、今後も各施設が持てるスペックを出し合いながら、互いに利用し合う必要があり、柔軟な対応が求められる。ネットワーク診療の利点は、いくつかの施設で複数の医療者が関わってい

ることであり、ひとつの施設の事情に左右されることなく、患者が行き場を失うことなく続けられることであり、今後も密接な関係を維持していくよう努める必要がある。

E. 結論

兵庫県の小児病院における移行についての試みを紹介した。ひとつは患者教育であり、患者教室を定期的を開催して、患者が自分の疾患を自分の言葉で語るきっかけを作った。もうひとつは循環器内科医との協働であり、相互に人的交流を継続して複数の施設で診療ネットワークを構築した。施設や地域の事情が変化すれば、また柔軟に対応する必要があるが、ひとつの有用な試みであると考えている。

F. 健康危険情報

該当なし

G. 研究発表

1. 論文発表

該当なし

2. 学会発表

該当なし

H. 知的財産権の出願・登録状況

1. 特許取得

該当なし

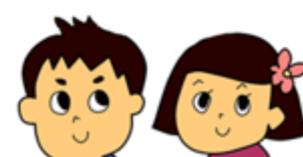
2. 実用新案登録

該当なし

3. その他

該当なし

参考：患者教室で使用した「マイノート」（自分のカルテ）

<p style="text-align: center;">ぼくわたしの MYノート</p>  <p>なまえ 名前 _____</p>	<p>しんでんず は 心電図を貼ろう！</p>  <p>しら あたい が 調べた値を書いて おこう！</p> <p>しんぱくすう 心拍数 =</p>
<p>うまれた時の病気</p> <p>手術の名前</p> 	<p style="text-align: right;">月 日 ()</p>  <p>今日の体調</p> <p>今日の検査</p> <p>採血 ()</p> <p>レントゲン ()</p> <p>エコー ()</p> <p>身長 _____ cm 体重 _____ kg</p> <p>心拍数 _____ 回/分</p> <p>SpO₂ _____ %</p> <p>血圧 _____ / _____ mmHg</p> <p>先生や看護師さんに聞きたいこと</p> <p>先生からのお話</p>

平成30年度厚生労働科学研究費補助金

難治性疾患等政策研究事業（難治性疾患政策研究事業）（H30-難治等（難）-一般-010）

「先天性心疾患を主体とする小児期発症の心血管難治性疾患の生涯にわたる QOL 改善のための診療体制の構築と医療水準の向上に向けた総合的研究」

分担研究報告書

分担研究課題：フォンタン術後患者のフォンウィルブランド因子に関する研究

分担研究者：大内秀雄

（国立循環器病研究センター 小児循環器科・成人先天性心疾患科）

近年、フォンウィルブランド因子（vWF）は、不整脈や心不全などの循環器疾患の患者に加えて、肝硬変などの肝臓疾患の予後予測に有用とされている。今回の研究では、フォンタン術後遠隔期のフォンウィルブランド因子測定の臨床的意義を明らかにすることを目的に、国立循環器病研究センターで経過観察され、定期的な心行動態が評価された連続278例（年齢：21±9歳）の血中フォンウィルブランド因子抗原（vWF:Ag）を測定し、フォンタン術後患者の病態と比較した。vWF:Agは心機能低下を反映するBNPとは独立にフォンタン術後の遠隔期死亡を予測することができた。

A. 研究目的

フォンタン術後遠隔期のフォンウィルブランド因子測定の臨床的意義を明らかにする。

され、定期的な心行動態が評価された連続278例（年齢：21±9歳）の血中フォンウィルブランド因子抗原（vWF:Ag）を測定し、フォンタン術後患者の病態と比較した。

B. 研究方法

国立循環器病研究センターで経過観察

C. 研究結果

フォンタン術後患者のvWF:Agは 144 ± 45 (59-331%) であり、日本人の正常 (55-190%) より高い症例は37例 (13.3%) であった。高いvWF:Agは男性、遅い修復、高いNYHAクラス、BNPを含めた高い神経液性因子、心行動態異常、利尿剤使用、そして肝機能低下と有意に関連した。これらの中で高いNYHAクラス、高い血中アルドステロン濃度、そして低い血清アルブミン濃度が高いvWF:Agと独立に関連していた。vWF:Ag測定後9例のフォンタン術後患者が死亡していた。高いvWF:Agは、BNP (ハザード比: 1.11、95%信頼区間: 1.05-1.14、 $p < 0.05$) とは独立に総死亡を予測した (ハザード比: 1.29、95%信頼区間: 1.17-1.44、 $p < 0.01$) 。

D. 考察

フォンタン術後患者の長期予後は他の二心室循環を有する先天性心疾患術後患者に比べ不良であるが、その予測は必ずしも容易でない。その理由としてフォンタン術後の病態が多臓器障害を含むこと、特にフォンタン循環に関連した肝臓疾患は進行性であり予後悪化に関連する。加えて、高頻度の上室性不整脈合併や低心拍出量に特徴付けられる慢性心不全も予後悪化に寄与している。一方、フォンウィルブランド因子(vWF)は不整

脈や心不全などの循環器疾患の患予後に加えて、肝硬変などの肝臓疾患の予後予測に有用とされている。

今回の研究からvWF:Agは心機能低下を反映するBNPとは独立にフォンタン術後の遠隔期死亡を予測できた。このことは、vWF:Agはフォンタン術後の主要な予後規定要因であるその循環器機能不全に加え、肝臓機能異常を強く反映した可能性があり、フォンタン術後遠隔期の病態評価には極めて有用な指標であることを示唆する。

E. 結論

フォンタン術後術後の高いvWF:Agはその病態悪化と関連し、BNPとは独立に死亡を予測する。

F. 健康危険情報

該当なし

G. 研究発表

1. 論文発表:

なし

2. 学会発表:

1. Von Willebrand factor reflects Fontan pathophysiology and strongly predicts the all-cause mortality. Abstract Session 7: Pulmonary Hypertension and Heart Failure Working Gr

oup Symposium: Best oral abstract session. The 53th Annual Meeting of European Society of Pediatric Cardiology. Seville, Spain, May 16th, 2019.

H. 知的財産権の出願・登録状況

1. 特許取得：なし
2. 実用新案登録：なし
3. その他：なし

研究成果の刊行に関する一覧表

書籍

著者氏名	論文タイトル名	書籍全体の編集者名	書籍名	出版社名	出版地	年	ページ
白石 公	心疾患合併妊娠のチーム医療. 総論.	編集: 吉松 淳.	心疾患合併妊娠の管理.	ジカルビュー社	東京	2018	p172-8.

雑誌

発表者氏名	論文タイトル名	発表誌名	巻号	ページ	出版年
Ohuchi H, Inai K, Nakamura M, Park IS, Watanabe M, Hiroshi O, Kim KS, Sakazaki H, Waki K, Yamagishi H, Yamamura K, Kuraishi K, Miura M, Nakai M, Nishimura K, Niwa K; JSACHD Fontan Investigators.	Mode of death and predictors of mortality in adult Fontan survivors: A Japanese multicenter observational study: A Japanese multicenter observational study.	Int J Cardiol.	276	74-80.	2019
Motoki H, Yasukochi S, Takigiku K, Takei K, Okamura T, Kimura K, Minamisawa M, Okada A, Saigusa T, Ebisawa S, Seto T, Shoda M, Okada K, Kuwahara K.	Establishment of a Healthcare System for Patients With Adult Congenital Heart Disease in Collaboration With Children's Hospital - The Nagano Model.	Circ J	83	424-431	2019
Ochiai R, Kato H, Misaki Y, Kaneko M, Ikeda Y, Niwa K, Shiraishi I.	Preferences Regarding Transfer of Patients With Congenital Heart Disease Who Attend Children's Hospital.	CIR J	83	824-830	2019
白石 公	成人先天性心疾患. 押さえておきたい診療ガイドラインのツボ-小児循環器編-	小児科診療		885-892	2018