

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)

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

平成29年度 総括研究報告書

研究代表者 白石 公

平成30(2018)年5月

目 次

I. 総括研究報告	
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	----- 1
II. 分担研究報告	
1. 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 (八尾厚史)	----- 7
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)	----- 13
成人先天性心疾患専門医制度の発足に向けての調査	----- 14
III. 研究成果の刊行に関する一覧表	----- 18

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)

(総括) 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

研究代表者 白石 公 国立循環器病研究センター・小児循環器部長

近年の診断および治療法のめざましい進歩により、先天性心疾患患者の95%以上が小児期に救命され、患者の90%以上が成人期に到達するようになった。既に現在日本には約45万人の成人先天性心疾患患者が存在し、今後も年間約1万人の割合で増加すると見込まれている。患者は成人期に入り年齢を重ねると、疾患特有の遺残症や続発症だけでなく、肥満や高血圧などの生活習慣病の要素が加わり、病態は複雑化する。また女性患者では、妊娠や出産に際して心機能が悪化するために特別なケアが必要となる。難治性不整脈、慢性心不全、外科治療、妊娠出産など集中治療が必要な症例には、循環器内科医、小児循環器医、心臓血管外科医、麻酔科医、産婦人科医、専門看護師、で構成される専門的なチームによる診療体制が不可欠である。

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

研究分担者氏名・所属研究機関名及び所属研究機関における職名

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

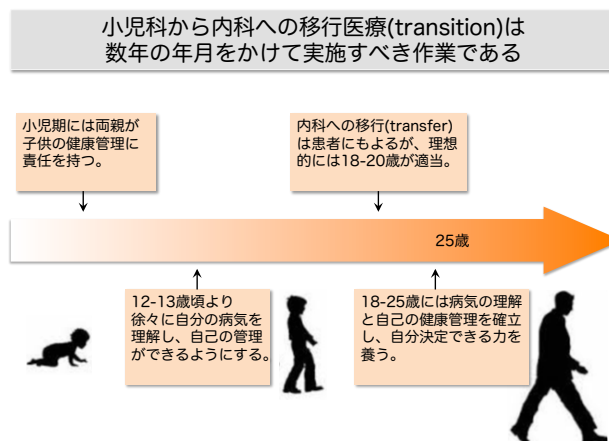
A. 研究目的

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

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

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

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

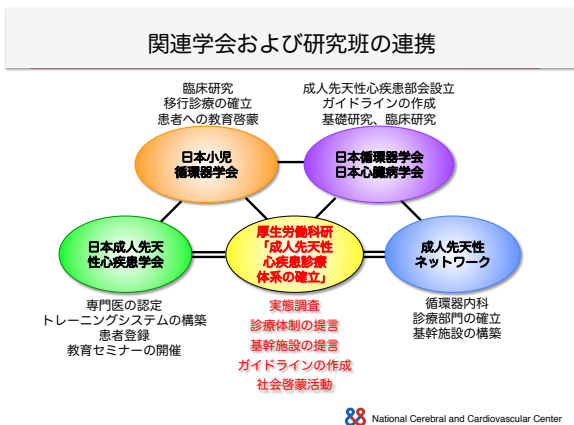
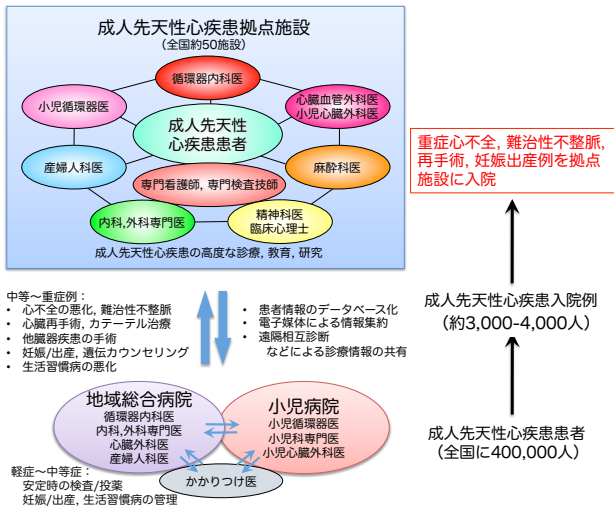


B. 研究方法

1. 班研究から立ち上がった循環器内科拠点施設「ACHDネットワーク」を利用して、地域の成人先天性心疾患診療の中核を担う施設を全国に約35カ所認定し、各地域の医療事情に応じた診療連携を実行する。本研究班から各地域の中核施設やこども病院に情報提供および提言を行い、地域ごとに新たに生じる問題点を収集し、その対策を協議する。最終的に各地域内でこども病院から拠点施設へ、小児科から内科へ、地域の中核施設から拠点施設への診療連携ネットワークを都道府県レベルで確立する。
2. 得られた診療データや各地域での問題点を拠点施設において整理する。さらに全国の拠点病院が連携し、「ACHDネットワーク」を介して情報交換、情報収集を行う。
3. JROADは全国レベルの実態調査であり、日本循環器学会研修施設・研修関連施設(n=1327)のうちDPC対象施設が約80%を占めている。DPC情報との組み合わせ(JROAD-DPCデータベースの活用)により、小児期から成人期までの先天性心疾患患者シームレスな診療情報の取得を目指す。患者の実態調査、とくに複雑先天性心疾患の現状調査(フォンタン術後患者、アイゼンメンガー症候群、感染性心内膜炎、先天性心疾患合併妊娠出産)など実態調査を、日本成人先天性心疾患学会と協力のもとに押し進める。
4. 特定の患者の実態調査、とくにフォンタン術後患者、アイゼンメンガー症候群、先天性心疾患合併妊娠出産など、日本成人先天性心疾患学会と協力のもとに押し進める。
5. 平成27年度に構築した患者登録システムを実際に運営する。この患者登録システム(個票データ)とJROAD-DPCデータを突合し、DPC情報の正確性を検証することで、情報精度の向上に努める。両データベースの突合により、断片的調査であるJROAD(D-DPC)を横断的調査(予後追跡)へと整備、患者

登録システムは網羅的・悉皆的要素を持たせる。

- 小児期からの膨大な患者情報のデジタル化、診療情報の共有化の体制を試みる。
- 各地域（都道府県レベル）での診療連携（小児科と内科、地域病院と拠点施設へ）の確立をめざす。



なお、班会議で得られた知見およびデータは、個人情報保護法を遵守したうえで学会や論文で発表する。新たな施設開設に向けた参考資料となるように、情報は可能な限り公開する。成人先天性心疾患の診療および研究が循環器学の1部門として独立認識されるよう、学会や研究会での教育啓蒙活動を積極的に行う。さらに社会的な認知を目的として市民公開講座を展開する。

倫理面での配慮

本研究は、国立循環器病研究センター倫理委員会に提出し承諾された (M25-097-2)。研究対象者に対する不利益、危険性の排除や説明にかかわる状況と同意 (インフォームドコンセント) を準備された説明

同意文書を用いて十分に行うことは、研究計画書の中で詳細に記載している。なお、ヒトゲノム・遺伝子解析研究に関する倫理指針 (平成25年文部科学省・厚生労働省・経済産業省告示第1号)、人を対象とする医学系研究に関する倫理指針 (平成26年文部科学省・厚生労働省告示第3号)、及び申請者白石が所属する国立循環器病研究センターで定めた倫理規定を遵守して行う。

C. 研究結果

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

研究班班員である東京大学医学部八尾厚史講師を中心として開発を継続している「ACHD ネットワーク患者登録システム」を用いて、平成29年末までに約7,000人の成人先天性心疾患患者のデータベース (病名、生年月日、合併症、手術歴など記載) を作成した。今後さらに登録を進めて、成人先天性心疾患患者のデータベースの構築を進める。

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

本研究班と日本成人先天性心疾患学会との連携により、特定の患者の実態調査、成人期以降にとくに問題となるフォンタン術後患者、アイゼンメンガー症候群、先天性心疾患合併妊娠出産、成人先天性心疾患患者にみられる血栓塞栓症などの調査を実施している。

これまでに構築してきた「ACHD ネットワーク患者登録システム」の登録をさらに進めるとともに、

内容を充実させることで、成人先天性心疾患のデータベースの一部として様々な調査研究や臨床研究に運用できるように整備を進めた。具体的には、ファロー術後患者、フォンタン術後患者、アイゼンメンガー症候群、心疾患合併妊娠出産、未手術症例の予後調査などに、すでに一部使用されているとともに、今後基礎となるデータベースとして用いる。

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



厚生労働省科学研究班「成人先天性心疾患の診療体系の確立に関する研究」

D. 考察

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

F. 健康危険情報

特記すべきものなし

G. 研究発表

1. 論文発表

1) Koerten MA, Niwa K, Szatmári A, Hajnalka B,

Ruzsa Z, Nagdyman N, Niggemeyer E, Peters B, Schneider KT, Kuschel B, Mizuno Y, Berger F, Kaemmerer H, Bauer UM. Frequency of Miscarriage/Stillbirth and Terminations of Pregnancy Among Women With Congenital Heart Disease in Germany, Hungary and Japan. *Circ J*. 2017. 80;1846-51.

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

2. 学会発表

1) 八尾厚史. 成人先天性心疾患における肺動脈性肺高血圧治療. 第18回日本成人先天性心疾患学会.2017.1.14.

2) 八尾厚史他. 成人先天性心疾患対策委員会 - 循環器内科ネットワーク (JNCVD-ACHD)- の活動について. 第18回日本成人先天性心疾患学会.2017.1.14.

3) 赤木禎治他. 高度肺高血圧を合併した成人先天性心疾患の治療戦略. 第18回日本成人先天性心疾患学会.2017.1.14.

4) 白石公他. 先天性心疾患の移行医療における新しいデータマネージメントの試み -AMED 研究事業より. 第18回日本成人先天性心疾患学会.2017.1.14.

5) 丹羽公一郎. Current status and management of Ebstein Malformation in Adults - Japanese multicenter survey -第18回日本成人先天性心疾患学会.2017.1.14.

6) 赤木禎治. 成人先天性心疾患に対するカテーテル治療:心不全治療から脳梗塞再発予防まで. 第18回日本成人先天性心疾患学会.2017.1.14.

7) 落合亮太他. 先天性心疾患患者に対する移行期チェックリストの開発. 第18回日本成人先天性心疾患学会.2017.1.14.

8) 檜垣高史他. 成人先天性心疾患診療における

社会保障制度の活用. 第 18 回日本成人先天性
心疾患学会.2017.1.14.

平成 29 年度に該当するものなし

9) 大内 秀雄. 運動耐容能と妊娠出産. 第 18 回日
本成人先天性心疾患学会.2017.1.15.

2. 実用新案登録

平成 29 年度に該当するものなし

H. 知的財産権の出願・登録状況

3. その他

平成 29 年度に該当するものなし

1. 特許取得

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¹、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^{2,3}。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、何ら個人情報を含む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⁴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^{4, 5}

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、この入力作業にかか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

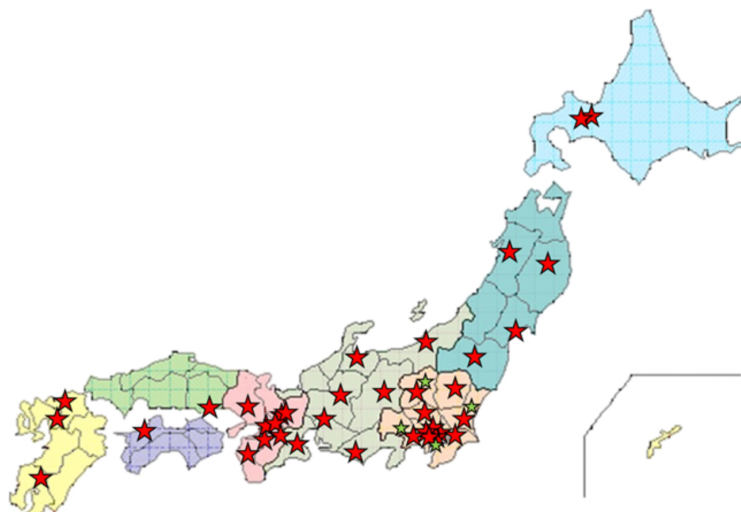


図1. 成人先天性心疾患対策委員会参加施設(JNCVD-ACHD ホームページより引用)

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
計	1975	100	736	37.3	87	4.4	36	1.8	78	3.9	28	15	35	1.8

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^{1,2)}、檜垣 高史³⁾、賀藤 均⁴⁾、秋山 直美⁵⁾、
城戸 佐知子⁶⁾、丹羽 公一郎⁷⁾、中西 敏雄^{8,9)}、白石 公¹⁰⁾

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

³⁾愛媛大学医学部附属病院 地域小児・周産期学講座 教授、

⁴⁾国立成育医療研究センター 病院長、⁵⁾東京女子医科大学病院 看護部、

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

⁸⁾東京女子医科大学病院 循環器小児科 教授、

⁹⁾現 東京女子医科大学病院 循環器小児科 非常勤嘱託医師、

¹⁰⁾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¹⁾、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²⁾。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³⁾。

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^{4,5)}、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⁶⁾。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

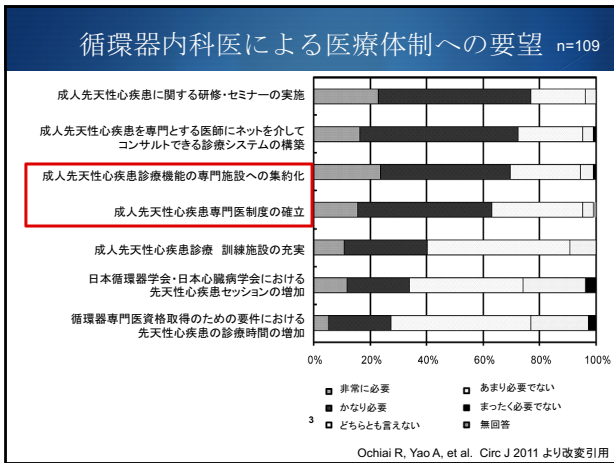
成人先天性心疾患を専門とする医師の教育プログラム

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

- 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

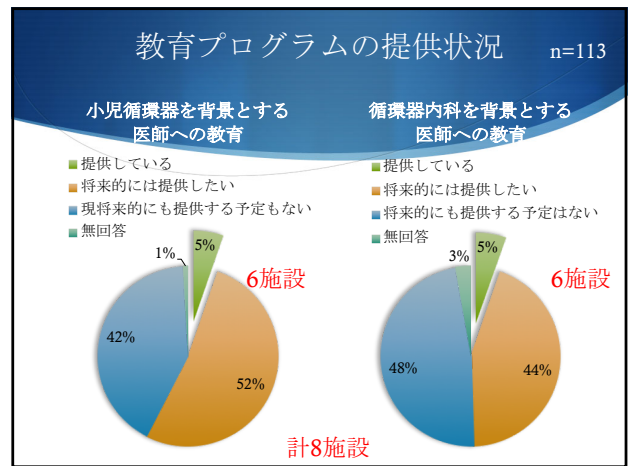
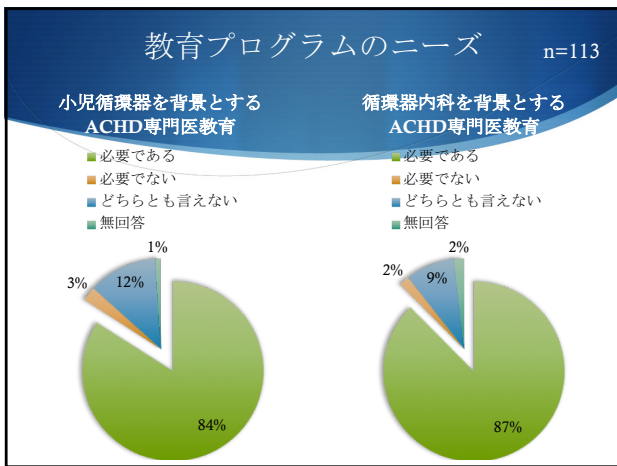
倫理的配慮

- 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
経験年数		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

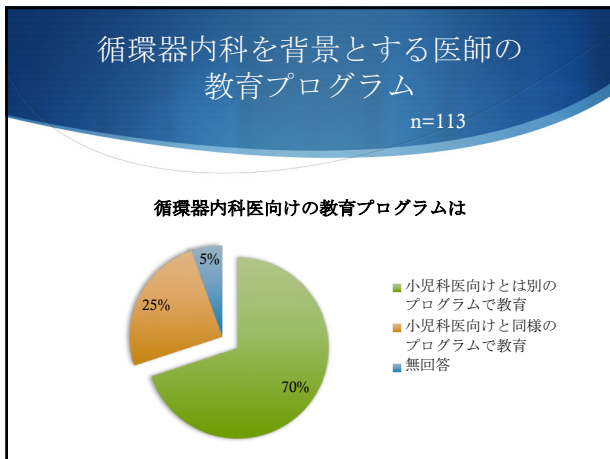
n=113

	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	≧150例
	施設数	
経食道心エコー	100-199名	16
	200-499名	18
心カテ	≧500名	8
	実施≧25例	参加≧30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

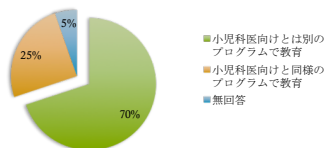
専門医制度設計に向けて

- 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

研究成果の刊行に関する一覧表レイアウト（参考）

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	出版年	ページ
白石公	心疾患合併妊娠のチーム医療	吉松 淳	心疾患合併妊娠の管理	メジカルビュー	東京	2018	172-178

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
Niwa K.	Adult Congenital Heart Disease with Pregnancy.	Korean Circ J.	48	251-276.	2018
Ono S, Ohuchi H, Miyazaki A, Yamada O.	Comparison of Clinical Profiles in Patients with Protein-Losing Enteropathy with and Without Fontan Circulation.	Pediatr Cardiol		doi: 10.1007/s00246-018-1893-9	2018
Kuwabara M, Niwa K, Toyoda T, Shirai T, Tateno S, Ohuchi H, Tanaka Y, Ichida F, Fujisawa T, Akagi T, Mori Y	Liver Cirrhosis and/or Hepatocellular Carcinoma Occurring Late After the Fontan Procedure - A Nationwide Survey in Japan.	Circ J	82	1155-60	2018
Negishi J, Ohuchi H, Miyazaki A, Tsuda E, Shiraishi I, Kurosaki K.	Clinical Characteristics of Adult Patients with Congenital Heart Disease Hospitalized for Acute Heart Failure.	Circ J	82	840-846	2018
Ochiai R, Ikeda Y, Shiraishi I.	Social independence of adult congenital heart disease patients in Japan	Pediatrics International	59	675-681	2017
Ohuchi H.	Where Is the "Optimal" Fontan Hemodynamics?	Korean Circ J	47	842-857	2017
Ohuchi H, Negishi J, Hayama Y, Miyazaki A, Shiraishi I, Ichikawa H.	Renal resistive index reflects Fontan pathophysiology and predicts mortality.	Heart	103	1631-1637	2017

Sato H, Kamiya CA, Sawada M, Horiuchi C, Tsuritani M, Iwanaga N, Ohuchi H, Shiraishi I, Ichikawa H, Yoshimatsu J.	Changes in echocardiographic parameters and hypertensive disorders in pregnancies of women with aortic coarctation.	Pregnancy Hypertens	10	46-50.	2017
Higashida A, Hoashi T, Kagisaki K, Shimada M, Ohuchi H, Shiraishi I, Ichikawa H.	Can Fontan Conversion for Patients Without Late Fontan Complications be Justified?	Ann Thorac Surg	103	1963-8.	2017
Ohuchi H, Hayama Y, Negishi J, Noritake K, Miyazaki A, Yamada O, Shiraishi I.	Determinants of Aortic Size and Stiffness and the Impact on Exercise Physiology in Patients After the Fontan Operation.	Int Heart J	58	73-80 .	2017
Ochiai R, Ikeda Y, Kato H, Shiraishi I; Association of Heart Disease Children.	Social independence of adult congenital heart disease patients in Japan.	Pediatr Int.	59	675-681.	2017
落合亮太, 水野芳子, 青木雅子, 権守礼美, 日沼千尋, 奥原由美子, 和田光代, 山村健一郎, 満下紀恵, 仁田学, 仁尾かおり, 笹川みちる, 佐藤優希, 安河内 聡	先天性心疾患患者に対する移行期チェックリストの開発	日本成人先天性心疾患学会雑誌	6	16~26	2017