

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27年度～29年度 総合研究報告書

研究代表者 白石 公

平成30(2018)年 5月

目 次

I. 総合研究報告	
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
厚生太郎	
(資料) 先天性心疾患の成人への移行医療に関する提言	----- 7
II. 研究成果の刊行に関する一覧表	----- 30

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)

総合研究報告書

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。

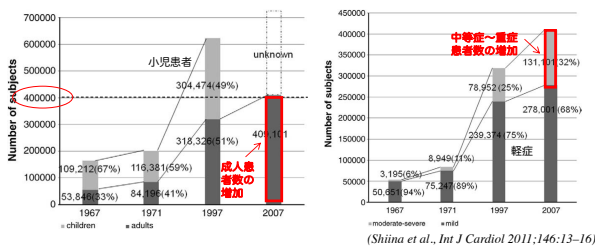
研究分担者氏名・所属研究機関名及び所属研究機関における職名

所属機関・部局・職名	氏名
国立循環器病研究センター・教育推進部・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・部長	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・学長補佐	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。

成人期の先天性心疾患患者数の現状と推移



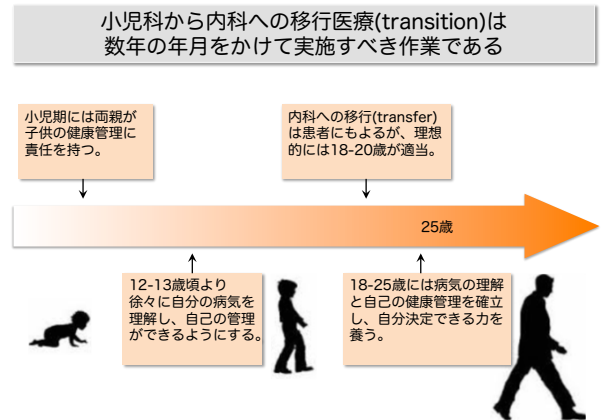
1. 現在約40万人の成人先天性心疾患患者が存在し、患者数は増加の一途にある！
2. 40万人という数字は、成人循環器内科の主要疾患である虚血性心疾患（狭心症・心筋梗塞）通院患者の約半数に当たる。
3. 複雑先天性心疾患の術後症例（中等症～重症例）が増加している。
4. 術後症例は毎年4,000人増加している。

厚生労働省科学研究「成人先天性心疾患の診療体系の確立に関する研究」

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。全国の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省科学研究「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。

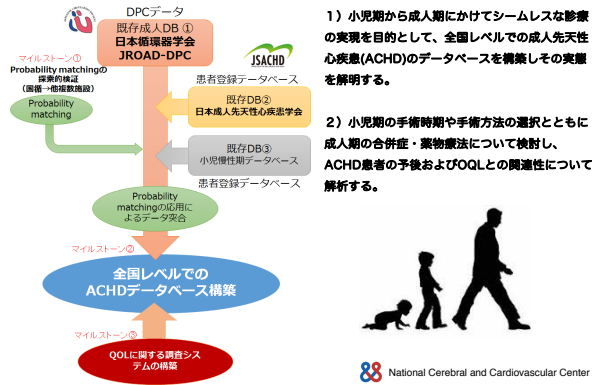
本研究の独創的な点は、診療の質を向上させることを目的に、これまで実施されてこなかった成人先天性心疾患患者のレジストリシステムを樹立し、患者の実態把握を行うことにある。欧州の一部の国や北米の一部の地域において患者登録制度が運営されているが (Int J Cardiol. 2015;179:334-42.)、世界的に見ても確実に登録制度が実施されている国は少ない。



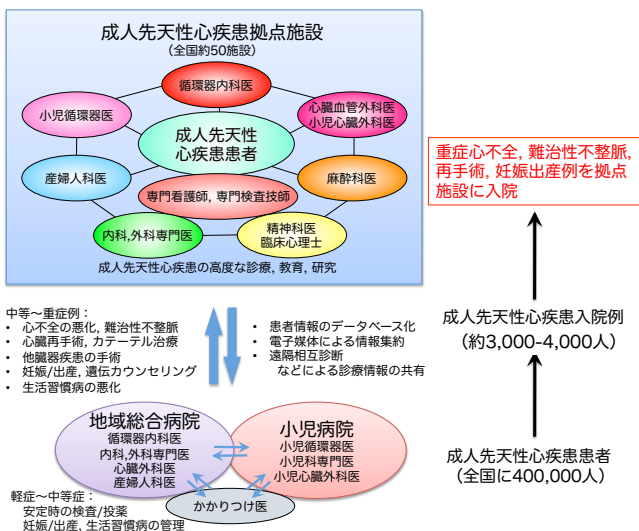
B. 研究方法

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. 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。

研究開発の目的



4. 特定の患者の実態調査、とくにフォンタン術後患者、アイゼンメンガー症候群、先天性心疾患合併妊娠出産など、日本成人先天性心疾患学会と協力のもとに押し進める。
5. 平成27年度に構築した患者登録システムを実際に運営する。この患者登録システム(個票データ)とJROAD-DPCデータを突合し、DPC情報の正確性を検証することで、情報精度の向上に努める。両データベースの突合により、断面的調査であるJROAD(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。
6. 小児期からの膨大な患者情報のデジタル化、診療情報の共有化の体制を試みる。
7. 各地域(都道府県レベル)での診療連携(小児科と内科、地域病院と拠点施設へ)の確立をめざす。



ACHDネットワークの患者登録用紙

患者ID	性別	年齢	通知情報	同意	同意
1	男性	45	ACHD	同意	同意
2	女性	30	ACHD	同意	同意
3	男性	60	ACHD	同意	同意
4	女性	25	ACHD	同意	同意
5	男性	55	ACHD	同意	同意
6	女性	40	ACHD	同意	同意
7	男性	35	ACHD	同意	同意
8	女性	20	ACHD	同意	同意
9	男性	50	ACHD	同意	同意
10	女性	38	ACHD	同意	同意
11	男性	48	ACHD	同意	同意
12	女性	28	ACHD	同意	同意
13	男性	58	ACHD	同意	同意
14	女性	33	ACHD	同意	同意
15	男性	43	ACHD	同意	同意
16	女性	23	ACHD	同意	同意
17	男性	53	ACHD	同意	同意
18	女性	35	ACHD	同意	同意
19	男性	45	ACHD	同意	同意
20	女性	25	ACHD	同意	同意

厚生労働科学班「成人先天性心疾患の診療体系の確立に関する研究」

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・遺伝子解析に関する倫理指針(平成25年文部科学省・厚生労働省・経済産業省告示第1号)、人を対象とする医学系研究に関する倫理指針(平成26年文部科学省・厚生労働省告示第3号)、及び申請者白石が所属する国立循環器病研究センターで定めた倫理規定を遵守して行う。

C. 研究結果

これまでに実施されてきた厚生労働科学班研究班「成人先天性心疾患の診療体制の確立」から立ち上げられた循環器内科拠点施設ネットワークである「ACHDネットワーク」を利用して、地域の成人先天性心疾患診療の中核を担う施設を全国に約35カ所認定し、各地域の医療事情に応じた診療連携の確立を継続して進めている。地域に応じた連携体制の構築が順調に進められている長野県や兵庫県や福岡県をモデル地区として、全国の地域ごとのネットワ

ークの構築を押し進めている。最終的にはこども病院から拠点施設へ、小児科から内科へ、地域の中核施設から拠点施設への移行医療の診療連携ネットワークを都道府県レベルで確立する。

研究班班員である東京大学医学部八尾厚史講師を中心として開発を継続している「ACHD ネットワーク患者登録システム」を用いて、平成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.
- 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.

H. 知的財産権の出願・登録状況

1. 特許取得

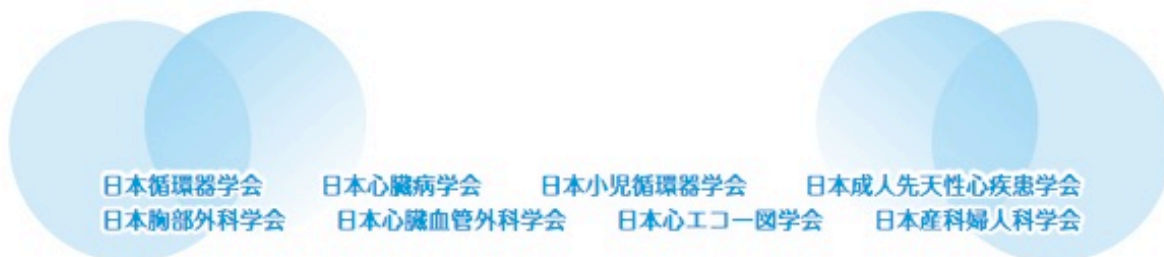
平成 29 年度に該当するものなし

2. 実用新案登録

平成 29 年度に該当するものなし

3. その他

平成 29 年度に該当するものなし



先天性心疾患の成人への移行医療に関する 提言

成人先天性心疾患の横断的検討委員会報告

● 委員長

三谷 義英（一般社団法人日本循環器学会）

● 委員

丹羽 公一郎¹ 安河内 晴² 白石 公³ 八尾 厚史⁴ 落合 亮太⁴
坂本 喜三郎⁵ 北川 哲也⁶ 岩永 史郎⁷ 吉松 淳⁸ 市田 茜子³ 赤阪 隆史³

- 1 一般社団法人日本心臓病学会
- 2 特定非営利活動法人日本小児循環器学会
- 3 一般社団法人日本循環器学会
- 4 日本成人先天性心疾患学会
- 5 特定非営利活動法人日本胸部外科学会
- 6 特定非営利活動法人日本心臓血管外科学会
- 7 一般社団法人日本心エコー学会
- 8 公益社団法人日本産科婦人科学会

先天性心疾患の成人への移行医療に関する提言

1. 先天性心疾患の成人への移行医療には、患者の自立と成人期医療体制への移行（transition/transfer）の両者が含まれる。
2. 先天性心疾患の移行医療は、小児期から成人期への移行期のみで完結するのではなく、生涯医療の一環として考える必要がある。
3. 円滑な移行医療を行うためには、自己の疾患を理解するための教育過程の構築だけではなく、患者自身の意思と自己決定権が尊重されなければならない。
4. 患者の意思決定を尊重し支援するために、患者自らが疾病と治療を理解し、患者家族、多職種専門職と社会で情報共有することが必要である。
5. 円滑な移行を実現するために小児期から成人期に至る継続的な移行医療体系の確立が必要である。
6. 移行医療体系としては、小児期には疾病理解を基本とする自立のための教育、移行期には成人施設への情報提供と共有、成人期においては成人先天性心疾患診療を専門とする医師、移行医療コーディネーターなどを含めた多領域多職種専門職の育成と医療福祉を含めた診療連携体制の整備が必要である。
7. 成人先天性心疾患を診療する集学的な専門医療施設の確立が必要であり、このような三次診療施設を中心とした病診連携、地域および全国規模でのネットワークの構築が必要である。

○ 要旨

成人先天性心疾患（ACHD：Adult Congenital Heart Disease）患者数は年々増加しており、複雑な先天性心疾患（CHD：Congenital Heart Disease）術後の成人患者も急増している。我が国には、すでに50万人以上のACHD患者がいる。これらの患者が社会の中でよりよい生活を送るためには、小児期から成人期にいたるまでの移行医療を含めた生涯医療体制の構築が必要である。思春期を過ぎると小児向けの医療体制から、成人向けの診療体制へ移行するための専門的医療が必要となり、成人期に達したCHD患者に対して専門的医療を行うための医療施設の充実や診療ネットワークの構築が必要となる。同時に、小児期から成人期へと進むに従い、CHD患者本人が自分の病気と小児期に行われた治療の内容を理解し、自身の成長とともに変化する病気の経過や合併症などに対する治療や対応を理解する必要がある。自身の病気、および継続診療の必要性を理解することで、最適な医療を最適なタイミングで受けることが可能になる。

このような医療内容の移行過程の理解と体制の整備は重要である。CHD患者の自立を進めるためには、移行医療を医療提供側と医療を受ける患者からの双方の視点から円滑に行うことが必要であるが、CHDの移行に関する指針はまだ確立されていない。このような背景を鑑みて、日本循環器学会 学術委員会小児・成人先天性心疾患部会の成人先天性心疾患の横断的検討委員会がACHD診療に携わる医師や多職種専門職の所属する8学会と共同し、CHDの移行に関する提言（ステートメント）を作成した。

○ 緒言

小児慢性疾患は、小児期の治療の向上に伴い、多くの患者が成人となることが可能となった。小児慢性疾患の多くは、成人後も病気の進行や加齢の影響を受け、小児期とは異なる後期合併症や続発症を伴うことが少なくない。このため、小児慢性疾患患者には、小児期から成人期にいたるまでの継続的な「生涯医療」が不可欠である。生涯医療では、特に小児から成人へ移行する過程での「移行医療」が非常に重要である。移行医療がスムーズに行われると、必要な継続的経過観察が可能となる。その結果、成人期になってからの後期合併症を予防あるいは早期に加療することが可能になる。

小児慢性疾患のひとつである先天性心疾患（CHD：Congenital Heart Disease）の成人患者数は年々増加しており、同時に複雑CHD術後の成人患者も急増している。我が国には、すでに50万人以上の成人先天性心疾患（ACHD：Adult Congenital Heart Disease）患者がおり¹⁾、年間4～5%（約10,000人/年）の割合で増加すると推測されている¹⁾。CHD手術の多くは、根治手術（正常心にする手術）ではなく修復手術であり、基礎疾患により様々な術後の遺残症、続発症を伴う。これらは加齢とともに後期合併症としての心不全や、不整脈や早期死亡を生じることがあり内科治療や再手術を必要とする場合も少なくない。罹病期間が長期にわたるため、心理社会的問題や心臓病以外の全身臓器の合併症を伴うことも多く、生涯にわたる経過観察を必要とする。

医療における成人期への「移行」とは、小児科患者が、成長に伴って成人に向かうこととともに、小児の診療体制から成人の診療体制へ移ることを指す。具体的には、CHD患者の自立と成人期医療体制への移行（transition/transfer）^{2),3)}の両者が含まれる。CHDを持つ患者が円滑に移行するためには、患者自身の病気の理解と自立が必須である。このためには小児期からの患者への病名告知、病気理解のための教育に加え、成人医療施設への情報伝達と医療の継続を担保することができるような小児医療施設での体制整備が必要である。

この継続的な医療を担保するためには、小児期の専門診療体制をそのまま成人期の診療に当てはめることはで

きない。成人期の CHD の専門診療は、小児専門施設では不十分で、成人患者に対応した診療施設で ACHD を専門とする医師を中心とした多職種専門職共同のチーム医療体制が必要である。このような ACHD 患者診療に対応可能な総合診療施設を中心として、基幹病院や開業医などを含む各地域の ACHD 診療ネットワークの構築が望ましい。この CHD 患者の自立支援体制の確立と成人期 CHD 医療体制の確立が社会保障制度の整備とともに必要である。

現在、我が国においてはこのような生涯医療の観点から考える CHD の移行に関する指針はまだ確立されていない。特に移行過程での診断、治療の遅れや、適切な支援が得られなかったために精神心理的にも患者に悪影響を及ぼし、社会への適応がうまくいかないことが問題となる。このため、日本循環器学会 学術委員会小児・成人先天性心疾患部会の成人先天性心疾患の横断的検討委員会が、ACHD 診療に携わる医師や多職種専門職の所属する 8 学会（日本循環器学会、日本心臓病学会、日本小児循環器学会、日本成人先天性心疾患学会、日本胸外科学会、日本心臓血管外科学会、日本心エコー図学会、日本産科婦人科学会）と共同し、CHD の移行に関する提言（ステートメント）を作成した。この提言は、特に小児循環器科医と循環器内科医、さらに ACHD の診療に関わる多職種専門職、そして、CHD を持つ患者・家族に向けて書かれている。特に CHD を持つ小児患者が、思春期を過ぎ若年成人患者に移行する過程で遭遇し、解決すべき種々の医学的社会的問題とその解決方法に焦点をあてている。一部の用語の注釈を巻末に記した。

○ 総論

1 ACHD を専門とする医師への移行の必要性、小児循環器科医はいつまで診療を継続するのか

CHD の小児の多くが成人となることが可能となったが、中等症以上の CHD は、成人後も定期的な経過観察が必要である¹⁾。CHD 患者は、小児から成人へ移行する時期に、生活面および診療面でも自立・自律する事が必要である。しかし、複雑 CHD であればあるほど、患者は両親への依存度が高く、自身の病気や今後起こりうる合併症などに対する理解度が低いことが多く、自分の心疾患の病名や手術内容を知らないことも少なくない²⁾。小児期においては、患者自らではなく両親が病気の説明を受け、治療法の決定も行っているのが現状である。しかし、成人期になれば、患者本人が自らの病気や病態の内容を知り、不整脈、心不全などの後期合併症の予防や治療法を自己決定する必要がある。また女性においては、自分の問題として妊娠、出産の注意点を知ることによって家族や医療者とともに具体的な人生設計について話し合うことが可能となる。就業、婚姻などの社会的問題も患者自らが取り組むべき重要な問題となる。したがって、自分の病気のことを自ら理解し、自己決定ができるように自律することが、自立の基本となる。

診療体制も、この患者の成長に伴う自立のためには小児循環器科から循環器内科あるいは ACHD 専門施設への移行が望ましい。小児医療施設での診療継続は、成人期医療の専門性と多様性の観点からも適切ではない。

小児循環器科医は、初期診断と治療を担当しているため①複雑 CHD の術前後の解剖、血行動態を熟知しており、②移行期まで長期間にわたる継続的な診療を通じて、患者家族との信頼関係が確立できている点で利点がある。反面、③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）や妊娠出産などの対応に慣れていない、④診察環境が自立した成人向きでない、⑤患者に対して過保護で患者の自立を促す意識が低い傾向がある、⑥小児循環器科医の人数は少なくマンパワーに限りがある、などの欠点がある。一方、一般循環器内科医は、①成人期疾患の診療に慣れており、②専門医師数は、小児循環器科医より遙かに多く、マンパワー的に充実して

いる（小児循環器専門医は2017年4月1日現在478名、循環器専門医は2016年4月1日現在13,690名）。反面、③CHDの術前後の解剖や血行動態の理解に不慣れなことが多く、④ACHD患者管理に対する意識が不足している。この点ACHD専門診療を担当する循環器専門医が育成されれば、マンパワーが不足している小児循環器専門医に代わって、成人期に移行する患者の円滑な診療移行が可能となる⁵¹⁻⁷¹（表1）。また、心臓血管外科医（特に小児心臓血管外科医）が初期治療と経過観察を行っている場合があり、小児循環器専門医と同様の課題を有する。さらにこれらに加えて、心臓血管外科再手術に際して成人チームとの連携が不可欠であることは、患者に継続的で安全な医療を提供する上で非常に重要である。この意味で今後整備される予定のACHD専門医の確立が期待される^{17, 81, 91}。

一方、CHD患者の視点からも、成人期への移行をどのように円滑に行うかという問題は重要である。成人期以降も生活の質（QOL：Quality of life）を保ち、続発症を減少させ、生命予後を改善させるには、小児循環器科からACHD専門施設への移行期間中もしくはそれ以前に、病名や病態の告知、手術歴を含む治療歴、今後起こりうる後期合併症と対策、日常生活の注意点などを、本人に時間をかけて、繰り返し説明する必要がある^{31, 41}。

さらに医療福祉の観点からも、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、難病患者への医療費助成制度や重度心身障害（児）者医療費助成制度など、成人期にも利用できる制度へどのように移行させるかも重要な問題である。

表1 ACHDの移行期の経過観察を行う集約施設の担当医師の背景となる所属科の特徴

	小児循環器科医	循環器内科医	心臓血管外科医	成人先天性心疾患医
CHDの知識	十分	不十分	十分	十分
成人疾患の知識	不十分	十分	不十分な事が多い	十分
外来	小児科	内科	心臓血管外科	内科
病棟	小児科	内科	心臓血管外科	内科
標榜科	違和感あり	違和感なし	違和感なし	違和感なし
専門医の絶対数	少ない	多い	少ない	なし
総合的な診療	行っている	行わない	行わない	行うことが多い
未手術患者診療	行っている	行っている	行わない	行っている

小児科、内科、外科の背景にかかわらず、ACHD診療を専門とする医師が診療の中心となることが望ましい。

2 移行医療と診療体制

小児期から成人期への移行医療を考える上では、医療を受ける患者の視点と医療を提供する医療側の両方の視点から、生涯医療の一環として捉える必要がある。成人への円滑な移行医療を行うためには3つの基本原則が必要である。すなわち①「自己決定権を含めた意思の尊重」、②「意思決定支援」、③「医療社会福祉に関する情報共有」である^{10, 11}（図1）。

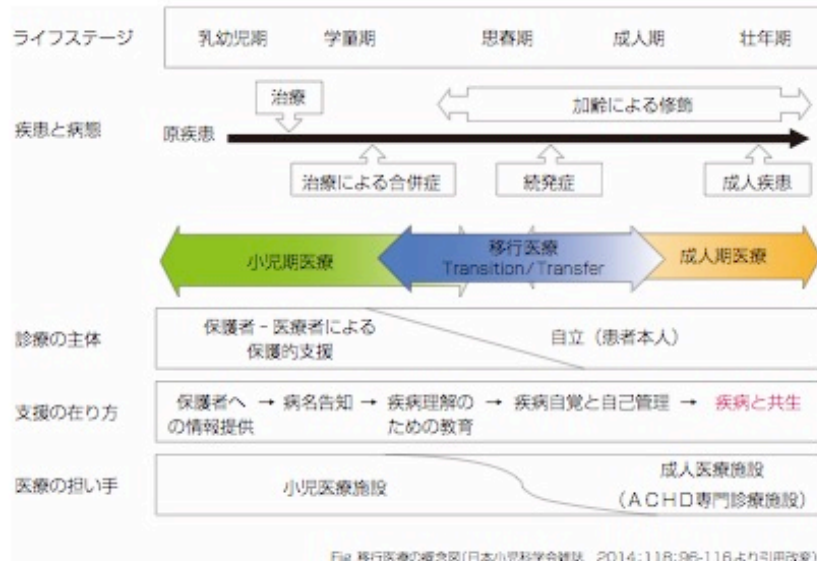


Fig. 移行医療の概念図(日本小児科学会雑誌 2014;118:96-116より引用改変)

図1 移行医療の概念図

2.1

自己決定権と患者の意思の尊重

円滑な移行のためには患者自身の意思と自己決定権が尊重されなければならない。このためには患者が自分の病気と治療について、その年齢に応じた変化も含めて理解することが必要である。小児専門医療者は患者の病名と予後を含めた医療内容について正確な情報を整理して伝える必要がある。その上で患者自らが自分にとって最適な医療を継続するためには、どのような移行医療が必要かを自己決定できるように支援する必要がある。

2.2

意思決定支援のための医療社会福祉を含めた総合的支援体制の整備

患者の人格の成熟に伴って、患者の意思決定を支援するためには患者自らに分かりやすい説明、治療に対する疑問への適切な回答、適切なカウンセリングなどを通じて小児期医療から成人期医療システムに移行していくための「意思決定支援」をすることが重要である。患者とその家族（保護者）の意思に加え、患者を取り巻く社会的環境（学校、職場など）や循環器科以外の関連する各診療科、および社会福祉分野も含めた多職種専門職との間の情報共有が必要である。この情報共有は発達段階に応じて適切な移行支援ツールなどを用いて個別に行っていく必要があり、移行医療をコーディネートする専門職の整備が必要となる^{6), 10), 11)}。

2.3

年齢による病態変化、合併症などの診断と治療に関する情報共有

CHDは小児期の治療後も生涯を通じた管理が必要である。加齢に伴う病態変化や合併症・続発症に関する医療情報を、小児医療施設から成人医療施設へ情報共有するシステム構築が必要である。

3 移行過程の実際、CHD 患者の自立支援体制

3.1

移行前期（小児期）

小児期における最も重要な点は、「患者の病名告知」と「病気の理解」のための教育である。円滑な移行のためには、自分の病名や手術名を正確に知る必要があるが、海外の研究では 12～20 歳の患者で自身の心臓を絵に描ける者は半数、18 歳以上の患者で病名を正確に答えられる者は 6 割^{12)、13)}、日本での小規模調査でも病名を知っている患者は中学生で 4 割との報告がある^{4)、14)}。欧米での移行に関する提言では、患者に病名を伝える時期としては 10～12 歳前後としている⁵⁾。ただ、自分の病名と手術内容を移行期といわれている 15～18 歳までに完全に理解するためには、少なくとも小学校低学年から両親の了解のもと本人に告知する必要がある。病名の告知の方法としては、単に病名を書いただけでは理解しにくいので、図表を用いた具体的な説明が望ましい。さらに、患者自らが自分の病名などを記載できるようなカードを利用することも有効である。

患者自身が自分の疾患理解度を判定し、医療側がより適切な情報提供を行うためにチェックリストを利用することは有用である（参考例を表 2 に示す）¹⁵⁾。

表 2 CHD 患者に対する移行期チェックリスト（参考）

番号	項目
1	今かかっている病院と医師の名前を言えますか
2	あなたの主な病名を言えますか
3	あなたが受けた主な手術の名前を言えますか
4	現在飲んでいる薬の名前と主な効果を言えますか
5	現在飲んでいる薬について気をつけることを言えますか
6	医師や看護師に自分で質問したり、質問に答えたりすることはできますか
7	できること、できないこと（体育・部活動など）について医師に確認していますか
8	身の回りの整理整頓や家事など、無理のない範囲で自分でできることは自分で行っていますか
9	感染性心内膜炎の予防方法を言えますか
10	受診したほうが良い症状と対処方法を言えますか
11	自分で外来受診を予約することはできますか
12	お酒・たばこをひかえる、十分な休息をとるなど、生活する上で気をつけることを言えますか
13	職業を選択する際の注意事項について主治医に確認していますか
14	異性とのつきあい方で注意することについて、ご家族や主治医と話したことがありますか
15	現在、利用している社会保障制度と、利用する上で必要な手続きを言えますか

3.2

移行期（思春期、若年成人）

3.2.1

移行の時期

ACHD の診療に関して何歳から成人循環器内科へ移行させるべきかという明確な年齢の定義はない。成人移行対象年齢は 12~20 歳までと広い範囲にわたるが、現状では思春期あるいは精神的に成熟した時期を移行の時期とすることが多く、年齢で規定していないことが多い。移行の至適時期は、年齢で規定するのではなく、円滑な移行の準備の状態と決定すべきである。この点において、移行前からの患者の自立支援のための教育は重要である。そのため病気の理解が可能となる 6 歳程度から、心臓病に関する教育を開始する事が必要であり、15 歳頃までには医師や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¹⁾。遅くとも、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している必要がある。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ある^{11, 15)}。

この移行が順調に行われると、成人後も必要な継続的な診断治療を受けられることになる^{11, 3), 6), 16), 17)}。また移行に際して患者自らが知るべき内容（表 3）をきちんと伝達し理解してもらう必要がある。この患者への情報伝達の過程で外来診療の方法など診療上の工夫が必要であり、小児循環器科医から ACHD 専門診療を担当する循環器内科医への情報伝達も重要となる^{3), 15)}。

表 3 移行時に伝えるべき内容

1. 移行とは
2. 移行の必要性
3. 診療施設の選び方
4. 個々の問題
（1）術後の遺残、既往病変と後期合併症（血行動態、症状と対応、経過観察時の検査、内科的・外科的治療）
（2）不整脈（意義、リスク因子と誘因、症状と対応、診断と治療法）
（3）心不全（臨床的意義、リスク因子と誘因、症状と対応、診断と治療法）
（4）感染性心内膜炎（意義、リスク因子、予防法）
（5）生理、妊娠、出産、育児、遺伝（妊娠リスク、避妊法、妊娠出産時の合併症と注意点、育児支援、次世代への影響）
（6）非心臓手術（リスク、術前・術中・術後の治療、管理）
（7）結婚と家族計画
（8）教育
（9）就業
（10）保険（社会保険、国民保険、生命保険、疾病保険）と社会保障体制（医療給付制度）
（11）心理社会的問題
（12）発達遅延（必要な場合）
（13）避けるべき行動と適正行動（喫煙、飲酒、食習慣、下肢のケア、肥満回避）
（14）運動、スポーツ、リハビリテーション
（15）終末期医療（必要な場合）
（16）生活上のスキルの養成（交渉能力、技能習得、自己決定能力、問題解決能力）

3.2.2

移行の方法

円滑な移行のためには、患者の病気に対する理解と「病気とともに生きる」覚悟を含めた自立のための教育が不可欠である。自立教育と移行への準備の目的で、移行期の課題のチェックリストや患者説明用パンフレット、自立のための患者教育外来、患者・家族によるピアカウンセリングなどの様々な資源の利用が推奨される(表2)⁴⁾。これらの資源を利用した移行支援は患者の視点を考慮して症例ごとの個別的対応が望ましい。

3.2.3

移行期の看護師の役割

米国心臓協会が2011年に公表したCHD患者の移行に関する声明⁹⁾では、Advanced Practice Nurse (APN: 我が国の専門看護師に相当)が患者・家族に対し、小児期から transition と transfer の考え方、食事、運動、セルフケア行動、避妊や妊娠、将来の教育や就労に関する話し合いを始め、その後の移行医療、成人期医療に至るまで継続的に関わることが推奨されている。APNを中心とした移行期支援については、すでにその効果も検証されている^{10), 19)}。また、適切にセルフマネジメントを行う患者は成人期医療の専門施設へ適切に移行していたとの報告²⁰⁾もある。患者のセルフマネジメント力向上や、成人期医療への移行の円滑化のためには、我が国でも小児科外来や後述の移行外来の前後、あるいは看護外来によって看護師が支援を行うことが必要である。その際、パンフレットや移行期の課題のチェックリスト(表2)¹²⁾などの活用は有用だが、最も尊重されるべきは、これをして、こうなりたいといった患者や家族の意思であり、看護師は医療・社会的制約の中でこれらを実現、あるいは折り合いをつけるために移行支援を行う。

3.3

移行外来および専門診療施設間の連携

移行を円滑に進めることを目的とした外来を移行外来と呼ぶ。患者やその家族の小児期の医療担当者に対する依存度が高いため、成人診療施設に一度に移行するのではなく、完全に移行する前に小児診療科と成人診療科で併診をする、ないし共同の外来を設ける場合もある。地域性や各施設の診療体制を踏まえて、厚生労働省成人移行医療モデル事業などを参考にして、各診療施設の診療体制や地域医療体制に適合するシステム構築を行うことが望まれる。

移行外来の基本要件としては、①医療情報(原疾患、外科手術、術後合併症、術後遺残症など)の小児医療施設から成人専門医療施設への正確な診療録の提供と連携確実な伝達システム(患者データベースの確立)、②患者家族との良好なコミュニケーションの確立、③関連多職種専門職との連携、特に社会福祉的支援制度の整備が必要である。小児医療施設および成人医療施設間の交互・共同診療や人的交流を含め、地域共同体としての移行外来制度の設計・整備が重要である。

4 移行後の診療体制

移行医療後の患者の継続診療として成人期のACHD診療体制は、診療施設ネットワーク体制と各科専門医師や多職種専門職で構成されるチーム医療体制の確立が不可欠である。

4.1

多職種専門職によるチーム医療体制の有用性

ACHD 患者の抱える問題は、血行動態の異常にとどまらず、生活習慣病の発症（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、女性においては妊娠出産の問題など多岐にわたる。喫煙や飲酒などの嗜好や、高齢患者における動脈硬化や心機能低下などの生活習慣病を超えた加齢性変化も問題となる。したがって、循環器内科医や小児循環器科医のみならず、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による横断的医療体制の確立が必要である。

ACHD 専門医が中心となった多職種専門職チームによる診療体制の構築が望まれるが、現状ではこれだけの専門性の高い人員を最初から一同に集めて ACHD に特化したチームを形成することは難しい。現実的には ACHD に習熟した循環器内科医もしくは小児循環器科医が専任リーダーとなり、ACHD 診療に協力できる各専門分野の医師や多職種専門職が併任する形で診療グループを形成し、実際の患者の診療にあたる体制の構築が第一歩と考える。その後、ケースカンファレンスなどを通じて、診療チームとして育成・成熟していくことが現実的と考えられる。

4.2

多職種専門職によるチーム診療体制における看護師、臨床検査技師の役割

ACHD に関わる看護師は、移行期支援を引き継ぎ、患者の自律を目指した教育的支援を行う。その際、情報共有ツールとして移行期の課題のチェックリストなどが活用できる。また、成人期には加齢などによって病状が変化し、手術などの侵襲的治療を必要とする患者が少なくないため、治療に向けた患者の意思決定支援が看護師の重要な役割となる。同時に、妊娠出産に関する意思決定の支援や、就職・就業継続・社会保障制度活用に関する支援も看護師の重要な役割である。

加えて、ACHD 診療に不可欠な心エコー図検査を直接に行う臨床検査技師（心エコー技師）が、先天性心疾患に関する知識を習得し、この疾患に特徴的な血行動態、遺残症や続発症を正確に診断できるように、教育の機会を設けることも重要である。

4.3

ACHD 診療ネットワークの構築

ACHD の集学的基幹施設の確立のためには、担当する地域基幹施設での ACHD 診療を可能とするための組織改革が必要である。さらに ACHD の地域基幹施設を中心とした一次診療から高度三次診療までの地域全体での病診連携のネットワーク構築が必須である²¹⁾。患者の居住地に近い診療施設を一次診療施設とし、かかりつけ医として内服処方や簡単な検査を担当し、地域の中核病院を二次診療施設としてより複雑な検査や投薬、他臓器の手術などを担当、そして基幹施設を三次診療施設として高度な診断や重症例の治療や再手術などの外科治療を担当する階層的診療体制を構築した上で、一方通行でない双方向性の診療連携を確立する必要がある（表4、図2）。

日本国内では、2011年に ACHD 診療を行う循環器内科施設グループ「循環器内科 ACHD ネットワーク」ができ、現在 36 施設で実際に ACHD 診療を開始しているが ACHD 診療の充実のためには施設数を増やすだけでなく診療ネットワークの充実が必要である²¹⁾。

このような、診療体制構築のためには関係各学会（日本循環器学会、日本心臓病学会、日本成人先天性心疾患学会、日本小児循環器学会など）の協力により、ACHD 専門医制度の確立が必要であり、現在、日本成人先天

表4 診療体制（ネットワーク）構築の実際

<p>A 一次診療施設（家庭医、開業医） 主に開業医で、単純 CHD の経過観察を中心に行う。実際には、小児循環器科や循環器科病院で診療していた患者を、開業後も自身で継続的に経過を診ることも多い。適時、二次や三次診療施設にコンサルトや高度診療（CT、MRI、心臓カテーテル検査、手術など）、入院などのために紹介する。</p> <p>B 二次診療施設 主に地域の中核病院で、単純 CHD や中等度 CHD の経過観察を行い、緊急入院や、一次診療施設からの紹介を受け入れる。二次診療施設では、単純 CHD や中等度 CHD の診断を行うとともに、経過観察中に生じる心不全や肺高血圧の悪化、心機能低下を早期に発見する能力が必要となる。三次診療施設にコンサルトや高度診療（CT、MRI、心カテ、手術など）高度診療（CT、MRI、心臓カテーテル検査、手術など）のために患者を紹介する。</p> <p>C 三次診療施設と ACHD 専門医の役割 複雑・中等度 CHD の定期的な経過観察を行うとともに、一次二次診療施設で経過観察が行われている患者に再手術、難治性不整脈、心不全悪化、妊娠出産などの病状変化を生じた際に対応する。ACHD を専門に診る医師や看護師を中心として、循環器内科医、小児循環器科医、心臓血管外科医、循環器以外の分野の内科専門医や外科専門医、産婦人科医、麻酔科医、精神科医、専門看護師、心理療法士、臨床検査技師などで構成されるチームによる専門医療体制が行える施設でなければならない。このチームは、ACHD を専門とする医師（循環器内科医あるいは小児循環器科医）とともに、ACHD の診療に興味を持つ様々な医療関係者で形成する必要がある。現在、ACHD ネットワークとして、全国の大学病院を主体とする主要循環器内科施設を中心に、ACHD 専門診療施設が広がりつつある。三次診療施設の充実には、ACHD を専門に診る医師の育成に加えて、前述したチームの構成員に対する CHD に関する教育が不可欠である。加えて、診断や経過観察のために繰り返し行われる心エコー図検査に直接的に携わる超音波検査技師には CHD に関する知識と検査技術が要求される。このため、特別な教育システムを構築する必要がある。</p>
--

性心疾患学会を中心として、ACHD 専門医制度が準備段階である。米国内科医認定機構（ABIM：American Board of Internal Medicine）は、ACHD を 20 分野ある内科の専門分野のひとつと認め、2013 年に ACHD の専門医制度施行を開始し、2015 年に専門医が誕生した^{22), 23)}。

5 疾患別による ACHD の診療体制

思春期に小児科医による適切な移行医療を受けた後、一定の成人年齢に達した CHD 患者は、本来は、ACHD 診療専門の医師を中心とした施設に移行することが望ましい。しかし、ACHD 専門医制度がない現状では、十分なトレーニングを受けた ACHD 診療専門の医師はいまだ少なく、ACHD 診療ネットワーク構築の一環として、既存施設の循環器内科医に移行診療を依頼することが多い。また、疾患と病態や治療内容により成人期以降も小児循環器科医の診療介入を必要とする場合も少なくない。ACHD 診療体制が十分確立されていない日本の現状を考慮すると、過渡的には複雑な血行動態を示す ACHD 疾患群においては、小児循環器科医と循環器内科医の診療チームによる相互協力体制で対応することが、お互いの知識や経験が不足した部分を補えるだけでなく、患者に不安を与えることの少ない診療体制と考えられる。疾患別による診療体制の目安として、血行動態の複雑さや患者の重症度により、CHD の移行について 3 段階に分けた現時点での対応案について、表 5 に示す。

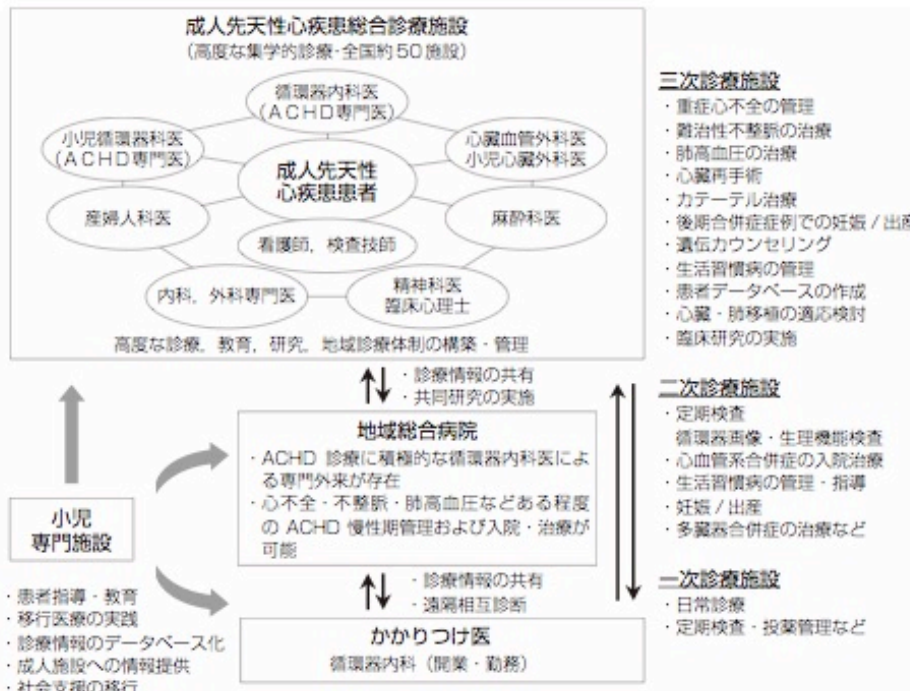


図2 ACHD 診療体制（ネットワーク）

表5 循環器内科医に移行する際の疾患重症度による違い

<p>A. 循環器内科医へのスムーズな移行が望まれる疾患 (左心室を体心室とする血行動態で、遺残症や続発症が少ない症例) 心室中隔欠損 (術後を含む)、心房中隔欠損 (術後を含む)、動脈管開存 (術後を含む)、不完全型房室中隔欠損術後、大動脈狭窄 (二尖弁)、僧帽弁閉鎖不全、肺動脈狭窄・術後閉鎖不全、大動脈縮窄術後、右心不全を伴わないファロー四徴術後</p> <p>B. 小児循環器科医と併診のもとに循環器内科医への移行が望まれる疾患 (左心室を体心室とする血行動態で、中等度以上の遺残症や続発症を来した症例など) 完全型房室中隔欠損術後、右心不全を伴うファロー四徴、大血管転位術後完全大血管転位、エプスタイン病、修正大血管転位、遺残症を伴わないその他の複雑 CHD 術後、アイゼンメンジャー症候群</p> <p>C. 循環器内科医、小児循環器科医、心臓血管外科医を中心とした集学的な診療が必要な疾患 (右心室を体心室とする血行動態、重度な続発症や遺残症を伴う症例、フォンタン手術後、未手術チアノーゼ性 CHD など)、心房間血流転換術後完全大血管転位、フォンタン術後、(三尖弁閉鎖、肺動脈閉鎖、左心低形成、単心室、内臓逆位など)、重度遺残症を伴う複雑 CHD 術後、修復不能のチアノーゼ性複雑 CHD (始息術後を含む)</p>

○ 各論 CHD の成人期の問題点と課題 (表6)

1 術後の遺残病変、続発症と後期合併症

1.1

遺残病変、続発症と後期合併症の重要性と治療

CHD の人工心臓を用いた修復手術は、1950 年代前半から行われるようになったが、その頃に手術された術後患者は、現在、60～70 歳台に入りつつある。術直後または術後早期に遺残病変を認めないような適切な修復手術が行われていても、疾患や術式に特徴的な形態・機能異常、続発症が加齢とともに進展し、後期合併症を発生して成人後に治療を必要とすることも少なくない。このため、ACHD 患者は専門医による術後長期フォローアップが必要である。CHD 手術の多くは完全に正常な心臓にする根治手術ではなく、あくまでも正常な血行動態に近づける修復術である。加齢に伴い、心機能の悪化、不整脈、心不全、突然死、感染性心内膜炎、高血圧、冠動脈異常などの後期合併症や続発症によりその病態、罹病率、生命予後が修飾される。このため、生涯を通じて適切な内科的治療、カテーテル治療、必要に応じた外科的治療（再手術）が行われることがあることを認識しておく必要がある。

1.2

術後の遺残病変、続発症などの再手術対応と心臓血管外科医の役割

前述の通り、CHD 手術の多くは根治手術ではなく修復術であることから、遺残病変のない手術が行われたとしても経年的に続発症が進行し、成人後に外科治療を必要とする可能性がある。例えば、チアノーゼ型 CHD の中で最も多いファロー四徴の修復手術では、術前からの右室流出路狭窄のような異常が術後も残存する遺残症に

表 6 CHD の成人期の問題点

1. 生涯歴、生命予後、生活の質
2. 手術、再手術、術後遺残症、続発症、合併症
3. 心カテーテル検査、カテーテル治療
4. 不整脈（上室性頻拍、心室頻拍、徐脈）、心不全、突然死
5. 感染性心内膜炎
6. 肺高血圧、アイゼンメンジャー症候群
7. チアノーゼに伴う全身系統的合併症
8. 加齢、成人疾患の合併による病態の変化
9. 妊娠、出産、遺伝
10. 非心臓手術
11. 肝炎、肝硬変、肝がん（輸血後、フォンタン術後）
12. 運動能力、運動内容、レクリエーション
13. 飛行機旅行、運転免許
14. 社会心理的問題、教育、結婚、就業
15. 社会保障（健康保険、生命保険、更生医療、身体障害者、年金）
16. 移行期の問題（自分の病気・病態の認識）
17. 診療体制、多職種関与の必要性とチーム医療の確立

加え、肺動脈弁逆流のように術前にはなかった異常が術後に新たに生じる続発症などがあり、それぞれの病変の程度によって再手術適応と時期が決まる。このように小児期で術後早期には再手術適応のない遺残症や続発症でも、経年的に悪化して後期合併症を併発し再手術対象になる場合も多い。同じファロー四徴という診断で手術されていても、右室流出路を手作り一弁付きパッチで再建されている場合もあれば、人工血管で再建されている場合もある。術式によっても予後が異なる。

ACHD 患者の再手術の適応判断とタイミングは、治療介入による患者 QOL の向上と長期予後への影響を鑑みて決めることにはなるが、その際 ACHD 手術に精通した心臓血管外科医の存在が必須である。ACHD 患者に対する手術難易度は、一般的な手術手技に比べて難易度は高い。CHD の病態理解なしには対応できない再手術である場合が多いこと、さらに癒着剥離の危険性や肝臓その他の臓器障害に伴う出血や術後管理のリスクを総合的に考慮する必要があるからである。ACHD 診療の三次診療施設または ACHD 手術の受け入れ施設には ACHD 手術に精通した心臓血管外科医が配置されることが望ましい。しかし、現状で ACHD に精通した心臓血管外科医が常勤する施設はごく少数のため、ACHD の専門医師が中心となって成人心臓外科医と小児心臓外科医の協力の下、ACHD ハートチームで治療適応を判断することが推奨される。

2 心不全、不整脈と突然死

2.1 不整脈

ACHD 患者の緊急入院の入院理由は不整脈が最も多く (53%)、ついで心不全 (19%) の順とされている²³⁾。不整脈のうちの 90% 近くが上室性頻拍である。また、ACHD の主要死亡原因は、心不全死と不整脈死が拮抗し、それぞれ死亡原因の 20~25% 程度を占めており、不整脈死の多くは突然死である²⁴⁾。このように術後遠隔期の不整脈は、ACHD の罹病率を高めるだけでなく、生命予後にも大きく影響する。このため、ACHD の診療では、不整脈の実態把握、リスク因子解析、予防、治療は、非常に重要な課題である。

ACHD における不整脈は多様で、基礎疾患と手術方法および術後合併症・続発症に影響される。ACHD 患者における不整脈治療は、不整脈の治療とともに基礎疾患に対する治療が必要となることも少なくない。適切な時期に術後続発症などに対する再手術を行うことにより、不整脈発生を抑え、突然死を予防できることも多い。

2.2 突然死

ACHD における突然死は、心室細動、心室頻拍、房室ブロックや房室伝導の速い心房性頻拍などの不整脈が原因であることが多い。突然死は、大動脈瘤、エプスタイン病、修正大血管転位、大動脈弁狭窄、ファロー四徴、単心室、完全大血管転位心房位転換術後に多いとされる²⁵⁾。突然死の頻度は、ファロー四徴で年間 0.2%、完全大血管転位術後で 0.5% であり、多くは 30 歳台を中心とする若年であり、対策が必要である²⁶⁾。

ファロー四徴では術後の続発症である肺動脈閉鎖不全による右室拡大、右室機能低下に伴う持続性心室頻拍、さらに、術後の完全房室ブロックや完全房室ブロック遷延例で突然死が生じるとしている。完全大血管転位術後では QT dispersion (QT 間隔のばらつき) や QRS 時間の延長と洞調律の消失、体心室右室機能不全、心房粗細動の既往が突然死の予測因子である。CHD 全体では、体心室が右室、左室、単心室に関わらず駆出率が 35% 未満の場合には、年間死亡率 2.6% と心臓突然死の危険が高い²⁷⁾。

2.3

終末期医療

幼少期から生死に関わる手術などの治療が行われ、術後も様々な合併症や続発症のリスクを抱えて過ごしてきた CHD 患者にとって、終末期に至った際に、患者個人の意思をどのように尊重するかは重要な問題である。同時に CHD 患者は罹病期間が長いだけでなく、意思決定能力が不十分であることが多いため、終末期の告知の時期とその内容の決定が難しいケースが少なくない²⁸⁾。緩和医療チームが確立している施設では、チームメンバーの支援を受け、終末期の CHD 患者の医学的および心理的ケアに当たる必要がある。また、本人への病状の説明および告知は、緩和医療チームや臨床心理士とともに、患者の全身状態と心理状態を見極めながら慎重に進めてゆく必要がある。

3 非心臓手術と侵襲的医療（表7）

ACHD 患者における非心臓手術や侵襲的医療に際しての周術期リスクは、CHD の種類、生活習慣病の有無、内科疾患合併の有無、チアノーゼ疾患での全身臓器異常、出血凝固異常の程度、内服薬剤、手術の緊急性などに左右される²⁹⁾。中等度以上の CHD は後期合併症を伴うため、非心臓手術などで心臓に負荷がかかると、病態が悪化することがある。特に、複雑 CHD は、修復術後も心不全、肺高血圧、不整脈などの非心臓手術時の危険因子を伴うことが多く、非心臓手術時には注意が必要である。

肺高血圧、チアノーゼを伴う場合は、周術期肺高血圧増悪や出血リスクが高いため、出血を軽減するために凝固因子を補うための凍結血漿投与を含めた術前の減血が必要なことがある。糖尿病、虚血性心疾患、高血圧、下肢静脈瘤なども危険因子である。

弁置換術後など抗凝固薬服用中の場合の対応は重要で³⁰⁾、感染性心内膜炎予防も必要なことが多い。安全に手術を行うためには、執刀する外科医だけでなく循環器内科医、麻酔科医、内科専門医の協力したチーム医療が不可欠である³¹⁾。循環器内科医は CHD の病態に関する情報を提供し、麻酔科医が、疾患の特徴を把握して、術中の呼吸循環管理、術後の疼痛コントロールを行い³¹⁾、執刀する外科医は手術危険度、周術期出血、低血圧、脱

表7 非心臓手術や侵襲的医療に際しての心疾患危険因子

肺高血圧
チアノーゼ
心不全（右室、左室）
体動脈肺動脈短絡術後
人工弁置換術後
右室性単心室、体心室右室
フォンタン型血行動態
弁、弁上部、弁下部狭窄
大動脈拡張、瘤形成
心機能分類 NYHA II <
頻拍型不整脈、高度の徐脈
心血管手術後の遺残症、続発症、合併症
感染性心内膜炎
冠動脈疾患（川崎病、大動脈縮窄など）
内臓位置異常

水などの及ぼす影響、感染性心内膜炎の危険などの情報を手術前に把握して手術する必要がある。

4 遺伝

CHDは多因子遺伝（遺伝子-環境因子相互作用）といわれ、親から子へ必ず遺伝する疾患というわけではないが、親子でのCHDの繰り返し頻度は、一般のCHD発生率に比べて3~5倍高いと考えられる。母親がCHDの場合の方が、父親がCHDの場合に比べて、こどものCHDの発生頻度が高く、その比は2倍以上である³²⁾。心臓大血管異常の遺伝的な発生機序としては、多因子遺伝（80%）、染色体異常（10%）、単一遺伝子異常（10%）といわれている³³⁾。多因子遺伝は、個人の遺伝的素因にウイルス感染や喫煙、薬物などの環境（外的）因子が加わることによって疾患が発生する。個人ないし家族の素因は、家族歴の取得により推測される。CHDを引き起こす遺伝子異常は、近年の次世代シーケンサーの普及に伴い、今後さらに明らかになるものと考えられる。ACHD専門医療施設では、これらの検査結果を踏まえて、患者の次世代への影響について正しく遺伝に関する情報を提供する遺伝カウンセリングを行える体制の整備が望ましい。

5 妊娠、出産、育児

女性のCHD患者においては妊娠、出産、育児はその可能性も含めて極めて重要な問題である。CHD患者全体の既婚率は一般既婚率よりも低く、重症疾患でさらに低いとされている。しかし、女性に限ると既婚率は一般と同等で、若年で結婚、出産を迎える傾向がある。CHD患者の妊娠は、総妊娠数の0.5%程度といわれている³⁴⁾。

妊娠中は、体液循環の負荷のみならず、血液学的、呼吸機能的、内分泌学的、自律神経学的な変化を来し、心拍出量増加、心拍数増加、不整脈増加、凝固能亢進を生じる。大動脈中膜弾性繊維の断裂と大動脈拡張が生じることがある。出産時は、陣痛、出血、出産直後の静脈還流増加など急激な血行動態変化が起こり、基礎疾患の悪化を来すこともある³⁵⁾。

CHD女性の多くは、一般女性と同様に妊娠出産が可能であるが、流産や低出生体重児の頻度は一般女性よりも高い。CHD女性の妊娠出産時に認められる主な母体合併症は、心不全、不整脈、血栓塞栓、出血、高血圧、大動脈解離、チアノーゼ増強、感染性心内膜炎などがあげられる^{35), 36)}。合併症の治療薬剤は、胎児に対する安全性が確立していない薬剤が多く、絶対過敏期と呼ばれる妊娠4~8週は、特に催奇形性を考慮して可能な限り薬剤投与は避ける必要がある。出産時は、心内膜炎の抗生物質予防が推奨される³⁵⁾。

CHD患者の妊娠出産では、妊娠管理に加えそれぞれのCHDに特有の病態変化を理解した上で基礎疾患の合併症予防や続発症に対する早期治療が必要である³⁷⁾。また出産後も一定期間心負荷および心機能低下は継続し、授乳、育児による疲労、睡眠不足などはCHD患者の病態を増悪させる因子となりうる。肺高血圧疾患（特にアイゼンメンジャー症候群）、チアノーゼ残存疾患、高度心不全などの妊娠出産のハイリスクとされるCHD患者では、避妊が望ましい場合も少なくない（表8）。避妊方法によっては心疾患に悪影響を及ぼしたり、使用中の薬剤と相互作用を起こしたりするおそれがあるため注意が必要である。特に経口避妊薬は凝固系への影響を考慮した安全な使用が求められる。妊娠してからは放射線被ばくや産科合併症への配慮から検査は限定的となる。

このため思春期に到達した女性には、妊娠出産に関するカウンセリングが非常に大切である。より安全な妊娠出産を可能にし、不要な妊娠中絶を避けることができる。逆に妊娠可能であるにもかかわらず妊娠できないと思いついていて女性に妊娠出産の可能性があることを伝えることもできる。

日本の周産期医療においては人口 100 万に対して 1 施設の総合周産期センターが設定されているが、必ずしも総合周産期センターは循環器内科を備えていない。中等症以上の ACHD 患者の場合、産科的にも循環器科的にも専門性の高い診療が求められる。ACHD 患者の安全な妊娠出産のためには、通常の周産期管理チームに加え母体管理のための集学的診療チーム体制が求められる。ACHD 患者の周産期管理が可能な医療施設の情報を広く共有し、重症度に応じた適切な役割分担を医療圏ごとにとることができる体制整備が必要である。

CHD 女性の婦人科的管理指導と合併症管理も重要である。ACHD 患者では月経異常は比較的多く、月経過多による貧血は心機能を悪化させる場合がある。月経異常は不妊につながる場合もある。自然妊娠が成立しない場合には、不妊治療を早期に開始することも必要だが、不妊治療の内容によっては、卵巣過剰刺激症候群のように合併症を来し、血管透過性の異常亢進や電解質異常、また、凝固能亢進のような CHD 患者に不利な病態を生じる場合がある。治療前の適切なカウンセリングと適切な不妊治療が可能な婦人科管理が重要である。特に複雑・中等症の患者においては、妊娠してから対処するのではなく、妊娠前の教育と病気に対する正しい情報提供が不可欠である。

表 8 妊娠中嚴重な注意を要する、妊娠前の修復手術が必要、あるいは妊娠を避けることが望ましい CHD

1. 肺高血圧（アイゼンメンジャー症候群）
2. 流出路狭窄（大動脈弁高度狭窄、 $> 40\sim 50\text{mmHg}$ ）
3. 心不全（心機能分類 NYHA クラスⅢ度以上、左室駆出率： $< 35\sim 40\%$ ）
4. マルフアン症候群、大動脈拡張疾患（大動脈拡張期径： $> 40\text{mm}$ ）
5. 機械弁置換術後
6. チアノーゼ型心疾患（特に、酸素飽和度： $< 85\%$ ）
7. フォンタン術後
8. 修復術後の高度遺残、統病変
9. 川崎病冠動脈瘤・狭窄・心筋梗塞後
10. 頻拍型不整脈の既往

6 運動、スポーツとリハビリテーション

ACHD 患者がレクリエーションやスポーツに参加する際は、いわゆる、自己ペースを守りつつ行うことが基本となる。軽症心疾患は、運動の制限は必要なく、競争も含むすべての運動に参加可能である。中等度疾患では、競争や耐久性を要求される運動を除き、運動への参加は可能である。動的運動は、酸素消費量、心拍出量を増加させ、末梢血管拡張を生じる。また、静脈還流を促進する。このため、適度な動的運動は望ましい運動と考えられている。ただし、過度な運動負荷により危険な不整脈や心不全の悪化を来す可能性のある患者には、主治医の指導のもと、学校やスポーツクラブでの正しい理解を得て、適切な運動管理を行う必要がある。

7 社会心理学的特徴

ACHD は罹病期間が長く、特徴的な精神心理学的・社会的問題を持つことが少なくない。精神心理的問題に影響を与える因子には、幼少期からの長期入院や友人との遊びの時間が少ないこと、両親への依存度が高いこと

など、養育環境の問題がある。その結果、社会的問題の解決能力や独立性が低く、自分を過小評価する傾向が強くなり、高い両親への依存度とともに、自己決定能力が低くなる。このことが、社会的自立が難しいなどの弊害を生じる場合が少なくない。これらの問題を解決するためには、医師だけではなく、看護師、臨床心理士、精神科医、ソーシャルワーカーなどの対応は重要である³⁸⁾。また学校教育や地域行政による社会福祉などのサポートも重要である。

CHD患者の教育程度は、高卒の割合、専門学校卒業の頻度などをみると、一般健常人と同程度である。就業も、障害者枠などを利用して就業する場合も少なくないが、就業率は、一般よりもやや低く、特に正規雇用の頻度が低い。ACHD患者の就労率や収入に関して、一般集団に比べて患者集団の就労率が低いこと、年収が200万円以下の者の割合が高いことが報告されている³⁹⁾。一方で、フォンタン術後の成人多数例（20歳台が多い）での検討で、NYHA I-II度で就業可能な患者が80%程度を占めている。主婦、学生、非正規雇用などを含めると約75%程度は就業できているとの報告がある³⁹⁾。

8 保険と社会保障体制⁴⁰⁾

CHD患者が利用できる社会保障制度が整備されるようになってきたが、まだ十分ではない。我が国では多くのCHD患者が健康保険に加入ができる、ないし扶養家族として健康保険を使用できる。小児期には多くのCHD患者で小児慢性特定疾病の医療費助成や小児慢性特定疾病児童等自立支援事業、外科的治療を対象とした自立支援医療（育成医療）が利用でき、複雑CHDや未修復テアノーゼ型疾患においては身体障害者手帳交付の対象となり障害福祉施策を受けることができる。また、自治体が行っている重度心身障害（児）者医療費助成制度を利用することも少なくない。成人になると、症状を伴う複雑CHDにおいては、小児慢性特定疾病の一部は指定難病に認定され、医療給付を受けることができる。

ACHD患者の医療費については、医療保険制度における高額療養費制度など、患者負担に対する公的医療費助成がある。その他にも公的医療費助成として、難病患者への医療費助成制度、外科的治療を対象とした自立支援医療（更生医療）、重度心身障害（児）者医療費助成制度などがある。身体障害者手帳を有し、重度心身障害（児）者医療費助成制度を利用できれば、自己負担は軽減されるが、自治体により給付対象や助成額が違ふなど、制度を利用する上では注意を要する点がある。

患者の就労・就労継続を可能にする社会保障制度整備も重要であり、通院休暇の取得や時短勤務、周囲の理解により病状を考慮した勤務を可能にすることなどが必要である（しかし公務員では多くの場合時短勤務は認められない）。また、身体障害者手帳を利用し障害者雇用枠での就職、特例子会社への就業や就労支援事業の利用を検討することも有用だが、手帳を持たない患者は支援を受けにくい。

ACHD患者が適切に医療機関を受診し、かつ生活の質の向上を得るためには、就労・就業継続支援や医療費助成や公的年金制度をはじめとした社会保障制度など、患者の経済的問題への支援の充実が必要である。就労はACHD患者にとってはもちろんであるが労働人口を必要とする社会全体にとっても非常に大きな問題であり、ACHD患者の就労支援制度の確立が強く望まれる。通院休暇取得制度、時短勤務、病状を考慮した勤務など雇用者側の理解も必要とする。身体障害者手帳を利用した障害者雇用枠での就職、特例子会社への就業や就労支援事業の利用を促すことも必要である。何よりも、ACHD患者が、意欲を持って働ける就労環境整備が必要である。ACHD患者の生活の質、社会的な自立と経済的問題は密接に関連している。今後は、既存制度の活用と制度の改善が求められる。

9 重複障害、精神発達遅滞の対応

ACHD では、染色体異常や精神発達遅滞を伴う患者は全体の 10%程度に認められる。このような重複障害を認める場合は、社会的自立がさらに難しく、移行が困難で両親や家族のサポートが生涯にわたり必要なことが多い。さらに重複障害を持つ患者の受け入れ可能な成人医療施設が決定的に不足し現実的に大きな問題となっている。今後は、看護師、ソーシャルワーカーなどのサポートの充実と同時に、成人期治療を受け入れる施設の整備に加えて、自治体行政を含めた地域社会全体でのケア体制や国全体の社会保障基盤の整備も必要になる。

○ 結語

CHD の移行医療においては、生涯医療の観点から小児循環器専門医療施設から ACHD 専門診療施設へ途切れのない継続的な対応が必要である。移行に際しては患者の視点と医療福祉側の視点の両面から、個別の患者の状況に応じて患者の意思を尊重した対応が重要である。このために、①患者自身の病気の理解への教育、②CHD の医療を専門とする医師を中心とした多職種専門職および社会福祉専門職で構成されるチーム医療体制の構築、③小児医療施設と成人医療施設の情報共有体制、④小児医療施設から成人医療施設への移行診療連携体制の整備、⑤ACHD を診療する集学的な専門医療施設の確立と病診連携、地域および全国規模でのネットワークの確立が必要である。

注釈

複雑先天性心疾患：複数の心臓・血管系の異常が重複して存在する先天性心疾患のこと。代表的な疾患としてファロー四徴症や完全大血管転位、左心低形成症候群などがある。詳細な疾患は、表5B、Cを参照。

続発症：ある疾患や治療法に伴って生じる別の症状や疾患のこと。

遺残症（遺残病変）：手術前にあった異常が、手術後も程度の差はあっても残存すること。

後期合併症：治療後すぐではなく、時間が経ってから生じる合併症のこと。

多職種専門職：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、先天性心疾患に関わる医療福祉分野の様々な専門職のこと。

癒着剥離：手術後に手術したところの周辺組織（臓器・血管など）がくっつくことを癒着という。癒着剥離とはこの癒着した部位を剥がす操作であり、再手術の際には、癒着剥離が必要となるため、手術時間と出血量が増加する。

多因子遺伝：ひとつの遺伝子ではなく、複数の遺伝子や環境の影響によって現れ方が異なる遺伝現象のこと。

小児慢性特定疾病の医療費助成：小児慢性特定疾病にかかっている18歳未満（20歳まで継続可）の児童等について、医療費の自己負担分の一部を助成する制度。原則2割の自己負担となり、世帯の所得に応じた月ごとの自己負担上限額が設定されている。

難病患者への医療費助成制度：指定難病と診断され、病状の程度が一定程度以上の者に対し、医療費の自己負担分の一部を助成する制度。原則2割の自己負担となり、世帯の所得に応じた月ごとの自己負担上限額が設定されている。

自立支援医療（育成医療）：18歳未満の患者の障害軽減を目的に、医療費の負担を軽減する制度。心疾患では外科的治療が対象となる。世帯の所得に応じた月ごとの負担上限額が設定されている。

自立支援医療（更生医療）：18歳以上の患者の障害軽減を目的に、医療費の負担を軽減する制度。心疾患では外科的治療が対象となる。月ごとの負担上限額は高額療養費の上限額となっている。

重度心身障害（児）者医療費助成制度：身体障害者手帳を有し、その程度が一定程度の者について、自治体が独自に医療費の自己負担分の一部を助成する制度。給付の対象（障害者手帳等級や所得制限）や内容（自己負担額）は自治体により異なる。

ピアカウンセリング：患者や家族などの当事者同士が、相互に対等な立場で話を聞き合い、共感や利用できる制度に関する情報共有等を行うこと。

障害者雇用枠での就職：従業員が一定数以上の規模の事業主は、従業員に占める障害者の割合を「法定雇用率」以上にすることを義務がある。障害者手帳を有する場合、一般枠だけでなく、障害者雇用枠を利用した就職も可能となり、その場合、障害者雇用率に算定される。

特例子会社：障害者雇用の促進及び安定を図るため、事業主が障害者の雇用に特別の配慮をして設置する子会社のこと。特例子会社における障害者の雇用数は親会社の障害者雇用率に算定することができる。

文献

1. 循環器病の診断と治療に関するガイドライン。成人先天性心疾患診療ガイドライン（2011年改訂版）http://www.j-circ.or.jp/guideline/pdf/JCS2011_niwa_d.pdf
2. Niwa K, Perloff JK, Webb GD, et al. Survey of specialized tertiary care facilities for adults with congenital heart disease. *Int J Cardiol* 2004 ; 96 : 211-216.
3. Niwa K. Adults with congenital heart disease transition. *Curr Opin Pediatr* 2015 ; 27 : 576-580.
4. Moons P, De Volder E, Budts W, et al. What do adult patients with congenital heart disease know about their disease, treatment, and prevention of complications? A call for structured patient education. *Heart* 2001 ; 86 : 74-80.
5. Hilderson D, Saidi AS, Van Deyk K, et al. Attitude toward and current practice of transfer and transition of adolescents with congenital heart disease in the United States of America and Europe. *Pediatr Cardiol* 2009 ; 30 : 786-793.
6. Sable C, Foster E, Uzark K, et al. American Heart Association Congenital Heart Defects Committee of the Council on Cardiovascular Disease in the Young, Council on Cardiovascular Nursing, Council on Clinical Cardiology, and Council on Peripheral Vascular Disease. Best practices in managing transition to adulthood for adolescents with congenital heart disease: the transition process and medical and psychosocial issues: a scientific statement from the American Heart Association. *Circulation* 2011 ; 123 : 1454-1485.
7. Ochiai R, Murakami A, Toyoda T, et al. Opinions of physicians regarding problems and tasks involved in the medical care system for patients with adult congenital heart disease in Japan. *Congenit Heart Dis* 2011 ; 6 : 359-365.
8. Niwa K. ACHD achievements in the Asia-Pacific region. *Prog Pediatr Cardiol* 2012 ; 34 : 57-60.
9. 丹羽公一郎. 小児循環器の現状と将来. *日児誌* 2014 ; 118 : 1435-1449.
10. 横谷進, 落合亮太, 小林信秋, 他. 小児期発症疾患を有する患者の移行期医療に関する提言. *日児誌* 2014 ; 118 : 96-116.
11. 石崎優子. 成人移行期小児慢性疾患患者の自立支援のための移行支援について. 平成 26 年度厚生労働科学研究（成育疾患克服等次世代育成基盤研究事業）慢性疾患に罹患している児の社会生活支援並びに療育生活支援に関する実態調査およびそれらの施策の充実に関する研究（主任研究者 水口雅）：pp2-19.
12. 落合亮太, 水野芳子, 青木雅子, 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. *日本成人先天性心疾患会誌* 2017 ; 6 : 16-26.
13. Wang Q, Hay M, Clarke D, et al. Adolescents' drawings of their cardiac abnormality. *Cardiol Young* 2011 ; 21 : 556-561.
14. 久保瑠子, 中島弘道, 中澤潤. 小、中学生の先天性心疾患患児の疾患理解—患児の「年齢」と疾患の「重症度」による疾患理解の比較—. *日小児誌* 2015 ; 31 : 52-60.
15. Shirodaria CC, Gwilt DJ, Gatzoulis MA. Joint outpatient clinics for the adult with congenital heart disease at the district general hospital: an alternative model of care. *Int J Cardiol* 2005 ; 103 : 47-50.
16. Williams RG. Transitioning youth with congenital heart disease from pediatric to adult health care. *J Pediatr* 2015 ; 166 : 15-19.
17. Gurvitz M, Saidi A. Transition in congenital heart disease: it takes a village. *Heart* 2014 ; 100 : 1075-1076.
18. Mackie AS, Islam S, Magill-Evans J, et al. Healthcare transition for youth with heart disease: a clinical trial. *Heart* 2014 ; 100 : 1113-1118.
19. Goossens E, Fieuws S, Van Deyk K, et al. Effectiveness of structured education on knowledge and health behaviors in patients with congenital heart disease. *J Pediatr* 2015 ; 166 : 1370-1376.
20. Reid GJ, Irvine MJ, McCrindle BW, et al. Prevalence and correlates of successful transfer from pediatric

別紙 4

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
三谷義英、丹波公一郎、安河内聡、白石公、八尾厚史、落合亮太、坂本喜三郎、北川哲也、岩永史郎、吉松淳、市田露子、赤坂隆史	先天性心疾患の成人への移行医療に関する提言	日本循環器学会	日本循環器学会ガイドライン	日本循環器学会	東京	2017	1-22

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,	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.	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
Niwa K.	Adult with congenital heart disease transition.	Curr Opin Pediatr.	27	576-80.	2015
Ohuchi H, Miyazaki A, Negishi J, Hayama Y, Nakai M, Nishimura K, Ichikawa H, Shiraishi I, Yamada O.	Hemodynamic determinants of mortality after Fontan operation.	Am Heart J.	189:	9-18.	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
Ohuchi H.	Adult patients with Fontan circulation: What we know and how to manage adults with Fontan circulation?	J Cardiol.	68	181-9.	2016
Ohuchi H, Yasuda K, Miyazaki A, Ono S, Hayama Y, Negishi J, Noritake K, Mizuno M, Yamada O.	Prevalence and predictors of haemostatic complications in 412 Fontan patients: their relation to anticoagulation and haemodynamics.	Eur J Cardiothorac Surg.	47	511-9.	2015

Shiraishi I.	Left-Right Asymmetry and Human Heterotaxy Syndrome.	Etiology and Morphogenesis of Congenital Heart Disease: From Gene Function and Cellular Interaction to Morphology		Chapter 6.	2016.