

厚生労働科学研究費補助金

難治性疾患等克服研究事業

先天性心疾患を主体とする小児期発症の心血管

難治性疾患の救命率の向上と

生涯にわたるQOL改善のための総合的研究

令和5年度 総括・分担研究報告書

研究代表者 大内 秀雄

令和6（2024）年 5月

目 次

I. 総括研究報告

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救命率の向上と
生涯にわたるQOL改善のための総合的研究

----- 1

II. 分担研究報告

1. フォンタン循環患者の総死亡予測に関するリスク評価の検討

-肝腎関連の画像所見はフォンタン患者の総死亡を強力に予測する-

大内秀雄（国立循環器病研究センター成人先天性心疾患科）

----- 15

大内秀雄資料

----- 19

2. 我が国の先天性心疾患の手術治療成績維持・向上への取組み

我が国の小児心血管疾患新規患者の全国調査

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医療用モダリティの
利活用に関する検討

山岸敬幸（慶應義塾大学医学部小児科）

----- 20

山岸敬幸資料

----- 28

3. 成人先天性心疾患診療専門体制の確立と専門医育成プログラムに関する研究

赤木禎治（岡山大学医学部循環器内科）

----- 48

赤木禎治資料

----- 59

4. 体心室右室患者に対する心不全基礎治療薬の心機能改善効果に関する検討

-心臓MRIを用いた評価-

八尾厚史（東京大学保健健康推進本部）

----- 73

5. 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-

三谷義英（三重大学医学部小児科）

----- 82

6. 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救命率の向上と 生涯にわたるQOL改善のための総合的研究

-静岡県立こども病院での検討

坂本喜三郎（静岡こども病院心臓血管外科）	-----	100
7. 先天性心疾患患者とその家族における、疾患・診療体制・社会保障制度に関する理解と効果的な利活用の促進に資するウェブコンテンツの充実		
落合亮太（横浜市立大学医学部看護学科）		
立石実（聖隷浜松病院心臓血管外科）	-----	101
落合亮太資料	-----	105
8. 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救命率の向上と生涯にわたるQOL改善のための総合的研究		
-教育セミナーの実施と心臓標本の3Dデジタル化-		
稲井 慶（東京女子医科大学循環器小児科）	-----	113
9. 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救命率の向上と生涯にわたるQOL改善のための総合的研究		
-兵庫県移行医療センターの役割-		
城戸佐知子（兵庫県立こども病院循環器内科）	-----	115
城戸佐知子資料	-----	117
10. 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救命率の向上と生涯にわたるQOL改善のための総合的研究		
-秋田大学医学部での検討-		
豊野学朋（秋田大学医学部小児科）	-----	129
11. 先天性心疾患の3次元モデル化		
大内秀雄、白石 公（国立循環器病研究センター小児循環器内科）	-----	134
12. 先天性心疾患における生活習慣データの取得および患者教育を目的としたモバイルアプリケーションの開発		
白石 公（国立循環器病研究センター小児循環器内科）	-----	138
III. 研究成果の刊行に関する一覧表	-----	140

厚生労働科学研究費補助金 難治性疾患等克服研究事業
「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救命率の向上と
生涯にわたる QOL 改善のための総合的研究」
令和 5 年度 総括研究報告書

研究代表者：大内 秀雄 国立循環器病研究センター 成人先天性心疾患科
研究分担者：山岸 敬幸 慶應義塾大学小児科
研究分担者：赤木 禎治 岡山大学循環器内科
研究分担者：八尾 厚史 東京大学保健・健康推進本部
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
研究分担者 坂本 喜三郎 静岡県立こども病院
研究協力者：立石 実 聖隷浜松病院 心臓血管外科
研究分担者：落合 亮太 横浜市立大学 医学部看護学科
研究分担者：檜垣 高史 愛媛大学大学院医学系研究科 地域小児・周産期学
研究分担者：稲井 慶 東京女子医科大学 循環器小児科
研究分担者：兵庫県立こども病院循環器内科 城戸佐知子
研究分担者：豊野 学朋 秋田大学大学院医学系研究科 小児科学
研究分担者：黒寄 健一 国立循環器病研究センター 小児循環器内科
研究分担者：白石 公 国立循環器病研究センター 小児循環器内科

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の多くは、小児期の初期の手術治療により救命され、成人期を迎えるようになった。本研究では、診断治療技術の向上のみならず、患者が成人期以降も生涯にわたって良好な生活の質が営めるよう、関連する各学会や患者団体とともに、診断基準の確立、治療方針の確立、ガイドラインの作成、患者レジストリの構築、データベースに基づく診療実態調査、シームレスな移行医療の構築、ホームページやスマホアプリを使った患者への正しい知識の提供、学童期から思春期患者の自立支援、就学や就労に関する支援、成人患者の専門施設の確立および地域の医療事情に応じた診療体制の構築、個々の患者の長期期予後の検討、若手スタッフの教育ツールの開発、専門医制度の充実などの様々の医療政策を実施した。関連学会とともに進めてきたこれらの政策医療の実践の結果、循環器疾患は小児期から成人期への移行医療の中で、他の疾患領域に先行した形で制度を整えつつある。今後もさらに充実化を図り、先天性心疾患を中心とする小児期発症の心血管難治性疾患患者の生涯にわたる生活の質と予後改善に努める予定である。

A. 研究目的

天性心疾患は出生約 100 人に 1 人の割合で発症し、診断技術と外科手術の向上により、患者の約 95%が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。現在では成人患者は全国で約 45 万人存在し、内科においても看過できない診療領域となった。特に指定難病である複雑先天性疾患では、患者の心臓形態と血行動態が複雑なために、小児期の初期治療である心臓外科手術が極めて難しいだけでなく、術前術後の管理においては、多科による集学的診療が必要で、救命率の改善には診療治療技術の革新と若手医師・看護師への教育体制の確立も必須である。さらには、患者の多くは術後長期にわたり遺残症や続発症により悩まされ、生涯にわたる管理と治療が必要となる。思春期から成人期に達した患者では、社会的心理的な自立支援、内科への円滑な移行、成人患者の診療体制の構築、医療および社会保障、就労支援など、医学的にも社会的な問題が山積している。

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、小児期の初期の手術治療により救命されるよう診断治療技術の向上を目指すのみならず、成人期以降も生涯にわたって良好な生活の質が営めるよう、関連する各学会や患者団体とともに、診断基準の確立、治療方針の確立、ガイドラインの作成、生涯にわたる一貫した患者レジストリの構築、患者診療記録のデータベース化、シームレスな移行医療の構築、患者への正しい情報提供、学童期から思春期患者の自立支援、就学や就労に関する支援、成人患者の専門施設の確立および地域の医療事情に応じた診療体制の

構築、個々の患者の長期期予後の検討、成人患者への社会経済的支援、若手スタッフの教育、専門医制度の維持などを実施し、様々の医療政策を実施することを目的とする。

B. 研究方法

研究会大と方法について、以下に令和5年度申請時に掲げた研究課題を記載する。

1. 日本小児循環器学会とともに「小児心血管疾患新規患者の全国調査」を推し進め、令和5年度においても小児慢性疾患および指定難病の全国発生頻度の報告に役立てる。
2. DPC 診療データ、小児慢性疾患研究事業データ、その他の患者データベースを利用し、小児期から成人期まで一貫した患者データベース構築のための実作業を継続する。複数のデータ突合を試みて、シームレスな患者データベース構築のための足がかりをつける。
3. 小児期の初期治療となる外科治療および術後管理の成績向上のため、各種データベースを利用した複雑先天性心疾患の予後調査結果をまとめ、論文化する。
4. 「移行医療支援センター」とともに、各都道府県の医療体制に見合った移行医療の体制づくりのモデルもしくは提言を完成させる。
5. 循環器内科拠点施設ネットワーク（ACHD ネットワーク）を継続的に支援し、成人先天性疾患学会とともに「患者登録システム」構築を継続して進める。登録システムを利用した、成人先天性心疾患診療エビデンスを構築するための前向き研究を実施する。

6. 成人先天性専門医総合および連携修練施設への実態活動調査結果をもとに、診療体制の改善および見直しを行う。
7. 令和4年に引き続き、厚労科研費檜垣班および患者会とともに、ホームページを介して患者の社会保障や就労支援などの情報を正確に提供するとともに、思春期から成人期の患者の自立支援を図る。
8. 小児心臓外科の専門医制度の確立に向けた活動を日本小児循環器学会とともに実施する。
9. 成人先天性心疾患の術後長期の患者の心機能および循環動態を継続して調査分析し、論文として情報を発信して、世界に向けてこの分野のエビデンスを蓄積する。

10. 女性患者の妊娠出産に関する観察研究および実態調査結果を分析して論文にまとめる。

C. 研究結果

1. 日本小児循環器学会とともに「小児心血管疾患新規患者の全国調査」を推し進め、令和5年度においても小児慢性疾患および指定難病の全国発生頻度の報告に役立てる。

日本小児循環器学会理事長である山岸敬幸慶應大学小児科教授が中心となり、同学会の修練施設を対象として、毎年我が国の小児心血管疾患新規患者の全国調査を実施している。2022年度について集計を終え、以下の結果を確定した。2021年度との比較で、先天性心疾患全体ではほぼ同等の発生率であった。

先天性心血管異常	2022発症数	弁膜症	2022発症数	不整脈	2022発症数
ASD	2089	valvular AS	143	WPW	455
PDA	1047	supra AS	22	PSVT (WPW以外)	263
VSD	3710	infra AS	8	Af/AF	69
CoA	309	AR	117	LQT	412
IAA	52	MS	31	Burgada	34
Complete AVSD	210	MR	258	CPVT	19
Incomplete AVSD	74	valvular PS	574	ペラバミル感受性心室頻拍	16
TOF	356	supra PS	50	VT	85
PAVSD	106	peripheral PS	469	Sick sinus syndrome	36
PAIVS	65	TR	79	Complete AVB	38
TGA	160	TS	6		1427
cTGA	41		1757		
DORV-VSD type	135				
DORV-Tetralogy type	71	肺高血圧・心筋疾患・その他	2022発症数	遺伝子・染色体異常	2022発症数
DORV-TGA type	40	IPAH	30	Down syndrome	621
DORV-Other type	35	Eisenmenger	4	18 trisomy	140
Truncus arteriosus	35	門脈PAH	9	13 trisomy	35
TAPVC	135	HCM	65	Asplenia	91
SV	144	DCM	76	Polysplenia	47
HLHS	99	RCM	9	22q.11.2欠失症候群	80
TA	43	LVNC	62	Williams	27
Ebstein	85	ARVC	3	Marfan	74
Origin of PA from Ao	11	EFE	3	Noonan	50
Absent PV	8	急性心筋炎	101	Turner	29
Vascular Ring	78	乳児僧帽弁腱索断裂	5	CHARGE syndrome	9
AP Window	12	心臓腫瘍	76	VATER Association	22
Cor triatriatum	19	先天性心膜欠損症	2		1225
BWG syndrome	9	収縮性心膜炎	1		
Coronary AVF	65	川崎病後心筋梗塞	6		
Other Coronary Anomalies	42	心臓震盪	4		
Pulmonary AVF	13	心原性院外心停止	23		
	9298	慢性心筋炎	3		
			482		
出生数	770,747				
心疾患発生率	1.43				

*心疾患発生率は先天性心血管異常と弁膜症の合計数を出生数で除した値

2. DPC 診療データ、小児慢性疾患研究事業データ、その他の患者データベースを利用し、小児期から成人期まで一貫した患者データベース構築のための実作業を継続する。

複数のデータベースの突合による小児期から成人期まで一貫した患者データベース構築のための実作業を継続に関しては、患者データベース構築のために必要な複数のデータベースの突合における基礎的な作業が十分に進行せず、令和 5 年度末までには完成しなかった。令和 6 年度以降も班研究が継続されたので、実現に向けて努力する予定である。

一方で、三谷義英三重大学病院教授と中井陸運宮崎大学准教授により、日本循環器学会の循環器疾患実態調査の JROAD-DPC データベースから、全国の循環器専門施設に入院した成人先天性心疾患患者の診療情報の詳細な解析を行なった。

三谷病院教授の報告書にもあるように、結果としては、総計 27,754 例、男性 49.1%、年齢（中央値）59 歳（quartiles: 36.0-74.0）、内訳は、外科治療例（n=8,800）、カテーテル治療例（n=3,060）、心不全治療群（他の 2 群に含まれないもの）（n=15,894）、その他入院（感染性心内膜炎 2.9%、脳膿瘍 0.1%）であった。入院時 Body mass index(BMI、中央値)は 21.6 (IQR: 19.2-24.4)、喫煙 20.9%であった。紹介外入院率 9.9%、緊急入院率 35.2%、カテーテル治療修練施設入院 88.7%、成人先天性心疾患修練施設入院 43.8%、病床数中央値 612 床であった。心不全治療 90.0%、不整脈治療 62.9%に施行され、退院時投薬は、高血圧薬 62.3%、糖尿病薬 5.9%、スタチン 11.9%、抗凝固

薬 43.0%（ワルファリン 31.4%、DOAC11.5%）、抗血小板薬 47.1%（アスピリン 25.6%、その他抗血小板薬 31.7%、2 剤投与 10.1%）。社会経済指標は、入院日数（中央値）16.0 日（IQR: 7.0-25.0）、入院費用（千円）1,806.2、アウトカムは、集中治療が 40.4%、入院死亡が 5.0%であった。対象全体及び心不全群の紹介外入院、緊急入院の有無による比較で、高年齢、非カテーテル治療修練施設入院、非成人先天性心疾患修練施設入院、低病床数、ICU 管理、病院死亡率が紹介外入院、緊急入院に関連した（ $p<.001$ ）。多変量解析では、対象全体及び心不全群で、高年齢、成人先天性心疾患修練施設入院でない事、中等症以上の基礎心疾患が、紹介外入院（ $p<.001$ ）、緊急入院（ $p<.001$ ）に関連した。対象全体及び心不全群で、紹介外入院、緊急入院、中等度以上の基礎心疾患が集中治療管理（ $p<.001$ ）と入院死亡（ $p<.001$ ）に相関した。

この研究では、先天性心疾患の成人（15 歳以上）の重症循環器治療例を JROAD-DPC データ(10 年間)を用いて検討した。外科治療群、カテーテル治療群、心不全治療群の 3 群が認められた。本症は、低 BMI の成人例で認められ、糖尿病薬投与例、スタチン投与例は少なかった。全対象及び心不全治療群において、診療離脱を反映する紹介外入院、緊急入院は、病院死亡、ICU 加療と関連し、紹介外入院、緊急入院には、高年齢、成人先天性心疾患修練施設入院でない事、中等症以上の基礎心疾患が関連した。中等症以上の先天性心疾患、高齢者において、外科・カテーテル治療、心不全治療を要する壮年期の心イベントに

対して、成人への診療移行、成人先天性心疾患の生涯医療必要性の認知など、普及啓発が重要と考えられた。

十分なデータが得られているので、今後さあに解析を進めて、成人先天性心疾患患者の診療状況の把握に努める予定である。

3. 初期治療となる小児期外科治療および術後管理の成績向上のため、各種データベースを利用した複雑先天性心疾患の予後調査

坂本喜三郎静岡県立こども病院院長らは、新生児期・乳児期早期から介入を必要とする房室弁・半月弁に対する外科的介入の有用性の検討を行なった。後方視的に大動脈弁・房室弁への介入症例を検討し、手術手技の検討を行った。結果として、大動脈弁や特に左心低形成症候群や無脾症候群のような死亡率の高い患者群に対する房室弁形成、とくに interannular-bridging の有用性、可能性について検討することができた。さらなる長期成績を追うことが必要と考えられたが、新生児期・乳児期の房室弁・半月弁に対する inter-annular bridging は有用であると結論できた。

4. 「移行医療支援センター」とともに各都道府県の医療体制に見合った移行医療の体制づくりのモデルもしくは提言。

各都道府県での移行医療の実態は、豊野学朋秋田大学准教授、城戸佐知子兵庫こども病院循環器内科部長らの報告書に記載されている。

三谷義英三重大学病院教授が中心となり、日本循環器学会を含めた8学会からの合同提言として、以下を発刊し、現在これ

をもとに、各都道府県で移行医療の体制づくりの活動が進められている。

A. 「都道府県 循環器病対策推進協議会 委員長 各位」

COVID-19 感染流行が長期化し、会員の皆様におかれましてはご施設での対応にご苦勞され、お見舞い申し上げます。日頃のご多忙な循環器診療の中で、成人先天性心疾患 (ACHD) の患者の診療、研修、支援にご協力いただきまして有り難うございます。脳卒中循環器病対策基本法の施行に引き続き、2020年10月27日に厚労省から循環器病対策推進基本計画が発表されました。そこでは、「成人先天性心疾患」「移行医療支援」等、先天性心疾患の成人への移行医療とその支援に関して、生涯医療の観点からの対応の必要性が盛り込まれました。つきましては、現在、都道府県の移行医療支援とそのセンター（移行医療支援センター）の設立について検討している日本循環器学会を中心に関連する8学会から構成される先天性心疾患の移行医療に関する横断的検討会（日本循環器学会、日本心臓病学会、日本小児循環器学会、成人先天性心疾患学会、日本胸部外科学会、日本心臓血管外科学会、日本心エコー図学会、日本産婦人科学会）が総括した情報の共有をいただき、都道府県の循環器病対策推進協議会でお役立ていただければ幸いです。

診療体制と外科治療の進歩により先天性心疾患患者の予後は改善し、その95%が成人に達しています。それに伴い、原疾患の治療、合併症や続発症に対する生涯を通じた医療や社会福祉的管理が必要になっていきます。しかしながら、小児から成人への移行に関して、小児医療から成人医療にドロ

ップアウトせずに連続した適切な継続的医療が必ずしも提供されていないことが指摘されています。また、医療福祉の面から、移行医療を必要とする先天性心疾患患者に対して、適切な小児から成人にいたる自立支援事業が円滑に行われていないことも指摘されています。

これまでの移行医療支援体制としては、医療側の自助努力、病院間連携、さらには日本ACHD学会の修練施設認定へと進歩してきました。しかし、都道府県の保健行政上は認知度が低く、未整備であることが指摘されています。そこで、2017年の都道府県への厚生労働省通達以降、都道府県の行政的な医療連携体制と自立（自律）支援事業の整備事業が、都道府県で開始されつつある段階です。今後、都道府県の保健行政システムの枠組みの中で、移行医療の病連携と移行医療支援が認知され、診療連携マップ作成、移行医療支援の窓口案内、地域の保健担当者への移行医療の講演会等を通じて行政への普及啓発、ひいては健保対策の推進に繋がればと期待されます。

しかし現状として、2019年の日本循環器学会の先天性心疾患の移行医療に関わる横断的会議に参加する日本ACHD学会移行医療・専門医制度普及委員会（三谷義英委員長）の調査では、多くの都道府県で移行医療支援センターが未整備であることが明らかとなりました。そこで、先天性心疾患の移行医療に関わる横断的検討会は、本課題について検討を重ね、調査結果を踏まえて、行政と連携する上での必要な情報、説明会資料、移行医療の詳細情報、具体的な骨子案、先行地域の地域モデル事業を総括しました。都道府県の循環器病対策

推進協議会におかれまして、地域の日本ACHD学会修練施設との連携を考慮いただき、移行医療支援のために資料をご活用いただければ幸いです。

B. 「都道府県の移行医療支援センター設立に向けての提案」

この資料は、日本循環器学会を中心に関連する8学会から構成される先天性心疾患の移行医療に関する横断的検討会が、日本成人先天性心疾患学会移行医療・専門医制度普及委員会と共同して、成人先天性心疾患学会専門医修練施設の取り組み案として纏めたものです。都道府県の循環器病対策推進協議会の委員の先生におかれましては、地域の日本ACHD学会修練施設との連携を考慮いただき、移行医療支援のために資料をご活用いただければ幸いです。

1. 自治体による協議会等の設置の要望

1) 構成員

小児慢性特定疾病の自立支援に関わる小児科系代表、成人期の難病（指定難病を含む）に関わる内科系代表、小児慢性特定疾病等自立支援事業担当者、難病相談支援事業担当者、保健師、教育関係者、看護師、患者会代表を含む。移行医療対象疾患の一つであり、喫緊の問題となっている成人先天性心疾患修練施設（総合・連携）との連携を考慮する。

2) 役割

移行医療センターの設置場所、コーディネーターの配置、移行医療センターの業務内容と連携体制の構築を行う。

2. 都道府県の移行医療支援センター事業

における成人先天性心疾患修練施設（総合・連携）との連携に関するモデル案

1) 移行医療支援センター設置とコーディネーター配置案

成人医療施設、自治体、難病診療連携拠点、小児医療施設等地域の実情に応じて設置し、移行医療コーディネーターを配置。

2) 連携体制案

小児慢性自立支援員、難病診療コーディネーター、ソーシャルワーカーを含む相談業務・自立支援・福祉支援・就労支援等の地域の既存の支援ネットワークとの連携体制を構築

3) モデル業務内容案

A. 窓口実務：相談業務、自立・移行・福祉・就労等の支援業務

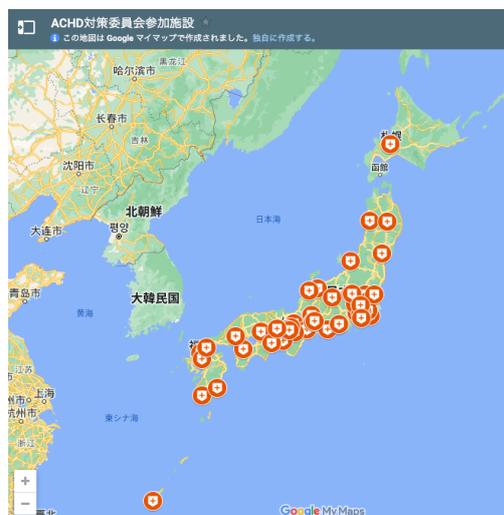
B. 地域の診療マップの作成

C. 情報公開：ホームページを作成し、移行医療のツールと地域の診療マップの公開、ウェブ相談事業、講習会開催。

5. 循環器内科拠点施設ネットワーク、成人先天性疾患学会とともに「患者登録システム」構築する。登録システムを利用した成人先天性心疾患診療エビデンスを構築

東京大学保健・健康推進本部の八尾厚史講師が中心となり、本研究班を基盤に2011年に立ち上がっ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））の参加施設を増加させるとともに、患者登録システムを充実させる。このシステムをベースに日本成人先天性心疾患学会で立ち上げられた成人先天性心疾患専門修練施設並びに連携施設、成人先天性心

疾患専門医制度が年々充実してきている。



八尾講師の報告書にもあるように、2023年度は、東京大学医学部附属病院 ACHD レジストリー患者において、心不全従来薬であるアンジオテンシン転換酵素阻害薬 (ACE-I) / アンジオテンシン II 受容体拮抗薬 (ARB) ならびに β 遮断薬の心機能に対する効果を、心臓 MRI を用いて評価した。対象：体心室右室を有する 2 心室循環患者で、ACE-I/ARB もしくは β 遮断薬が投与され、2022 年 3 月までに 2 回以上心臓 MRI を施行した患者である。

方法： ACE-I/ARB による治療を受けた 17 例の成人 sRV 患者からなるレトロスペクティブ・コホート研究を行った。主要アウトカムは sRVEF の悪化とした。

結果：平均 68.7 ヶ月の追跡期間中、sRVEF の悪化は 3 例 (17.6%) にみられた。この 17 人の患者を β 遮断薬投与群と非投与群に分け、10 人の患者は ACE-I/ARB と β 遮断薬の両方を受けており、残りの患者は ACE-I/ARB 療法のみを受けていた。sRVEF の改善を認めた患者は前者で 9 人 (90%)、後者では 5 人 (71.4%) が sRVEF の改善を認めたが両群間に有意差は無かった。

ロジスティック回帰分析により、三尖弁逆流 (TR) が主要転帰の独立した予後因子であることが同定された (OR = 1.12; 95% 信頼区間、1.00-1.33)。軽度の TR (三尖弁逆流率 TRF ≤ 15%) 患者 (N=13) は、初回 CMR 評価から最終 CMR 評価までの間に sRVEF の改善を示し (50.7 ± 9.0% から 57.0 ± 8.6% へ、P=0.0399)、それに伴って 1 回心拍出量も 72.7 ± 21.9ml から 80.9 ± 19.2ml へ増加した (P=0.0344)。一方、中等度または重度の TR (TRF > 15%) を有する患者 (N=4) では、これらの変化は観察されなかった。sRVEF 悪化に対する TRF の ROC (Receiver Operating Curve) 分析による追加解析を行ったところ、TRF のカットオフ値 25.6% が sRVEF 悪化を予測する感度および特異度 (それぞれ 66.7% および 92.9%) の優れた質をもたらした。

結論：CMR に基づく評価により、sRV 患者における ACE-I/ARB 単独もしくは β 遮断薬併用の初期治療の有効性が示された。sRVEF 悪化を予測するためには TR 層別化が有用であり、TRF 25-6% ほどがカットオフ値であった。今後、TR の重症度を考慮したランダム化比較試験/大規模臨床試験を行うことで、ACE-I/ARB 治療の意義が明らかになることが期待される。

6. 成人先天性専門医総合および連携修練施設への実態活動調査結果をもとに、診療体制の改善および見直し

赤木禎治岡山大学准教授は、国内における成人先天性心疾患診療施設の整備と成人先天性心疾患専門医の養成について、国内の現状と今後の方向性について検討した。成人先天性心疾患診療施設の整備に

関する全国的な取り組みとして、日本成人先天性心疾患学会認定施設の整備状況を検討した。さらに地域における成人先天性心疾患診療体制整備の取組として、中国四国地域における取り組みについて検討した。

日本成人先天性心疾患学会では各地域の診療の核となる成人先天性心疾患総合修練施設と 1 名以上の成人先天性心疾患専門医を有する連携修練施設を整備してきた。成人先天性心疾患診療の重要性に対する認識の高まりにより、新たに修練施設として取り込む施設が増加してきた。2023 年 4 月には総合修練施設として 42 施設、連携修練施設として 59 施設、合計 101 施設が修練施設として整備され、全国すべての都道府県に修練施設が整備されることになった。

また、循環器内科医が成人先天性心疾患診療を行う上で大きな障害となっているのは、先天性心疾患の構造異常を理解・評価することに慣れていないことである。その障壁を取り除くために、どの施設でも心エコー図検査が標準的な方法でプロトコルに沿って実施できれば一定の評価ができるというガイドランスを作成する必要がある。このため、成人先天性心疾患の中でも基本となる疾患 (特に術後心疾患) を中心に、エコープロトコルを作成し冊子化した。日本成人先天性心疾患学会および日本心エコー図学会のホームページに掲載されている。また冊子化し、両学会の会員に無料配布した。

7. 厚労科研費檜垣班および患者会とともに、ホームページを介して患者の社会保障や就労支援などなどの情報を正確に提供するとともに、思春期から成人期の患者の自立支援を図る。

落合亮太横浜市立大学医学部准教授、並びに立石実聖隷浜松病院医長らが中心となり、日本小児循環器学会、患者会の協力を得ながら、先天性心疾患患者とその家族における、疾患・診療体制・社会保障制度に関する理解と効果的な利活用の促進に資するウェブコンテンツを作成し、2022年7月にウェブサイトを一般公開し、2022年10月からはSNS公式アカウントでの広報活動も進めてきた。令和5年度は、ニーズの高い新規ページの追加によりコンテンツの充実を図った。

<https://www.heart-manabu.jp/>

The screenshot displays a grid of nine educational articles on the heart-manabu.jp website. Each article includes a title, a brief description, an illustration, and a '詳しく知る' (Learn more) button. The articles cover topics such as catheter-based interventions, the need for surgery, basic heart anatomy, congenital heart disease types, and social security systems.

落合准教授らの報告書にもあるように、アクセス解析の結果、2023年度全期間において合計165879件のセッションを認めた。2023年度の同期間におけるセッション数は106612件であり、2022年度の

同期間における39524件に比べて2.7倍に増加していた。2023年度全期間におけるページ閲覧総数は153528件で、閲覧数の多かったページは順に「心室中隔欠損症」22556件、「フォンタン手術について」17322件、「チアノーゼって何？」17004件、「心臓病でよく使われる薬」15694件、「フォロー四徴症」14780件、「心臓手術を受けた後」14748件、「トップページ」13152件であった。ユーザー数136124件のうち、103914件(76.3%)がスマートフォンからアクセスしていた。

The screenshot shows a page from the JSPCCS News Letter titled '一般向けホームページリニューアルとSNS発信の報告' (Report on the general-purpose homepage renewal and SNS activities). It lists the organizing committee members and provides a detailed report on the website's performance and user demographics. A bar chart shows the distribution of Instagram followers by age group, and QR codes are provided for social media accounts.

年齢層	割合
13~17歳	0.5%
18~24歳	0.7%
25~34歳	33.7%
35~44歳	38.4%
45~54歳	15.4%
55~64歳	4.4%
65歳以上	0.5%

今後もニーズに答えるコンテンツ追加とアクセス解析を継続し、患者・家族が必要な情報を取得できるよう支援する。

8. 小児心臓外科の専門医制度の確立に向けた活動を日本小児循環器学会とともに実施。

新生児から成人までのあらゆる先天性心疾患患者に対して安全で質の高い医療を継続的に提供するには、先端的な設備

を備えた施設で、小児集中治療医、小児循環器および看護・パラメディカルスタッフが揃い、一定以上の症例数と経験を有し、切れ目のない次世代育成能力を有する多職種からなる診療ハートチームの構築が必要である。我が国の心臓血管外科データベースを用いた解析により、年間手術数 50 例未満の施設では、予測される死亡率に対する実際の死亡率 (O/E 比) が

明らかに高いことがわかった。以上の背景から、日本小児循環器学会の担当部署「次世代エリア」で、「先天性心疾患の手術を行う施設の集約化(地域拠点化)に関する提言」をまとめた。本提言は、日本心臓血管外科学会および日本胸部外科学会からも賛同を得て、2023 年 9 月に 3 学会共同提言として公表された。

「先天性心疾患の手術を行う施設の集約化(地域拠点化)に関する提言」

1. 安全で良質な先天性心疾患の外科医療を継続的に提供し、次世代医療者を育成するため、年間150例以上の手術を行う拠点施設(高難度手術実施施設)を中核とした地域の拠点化を学会が推進する。拠点化を推進することにより、施設当たりの手術数が増加し、年間150例規模の施設を増やすことを目標とする。
2. 拠点施設は、次世代を育成する能力を持った多職種ハートチームを有する必要がある。
3. 拠点施設は、集中治療専門医研修施設である独立した小児ICUを備えることが望ましい。
4. 集約化(地域拠点化)により、すべての手術実施施設が2024年度から始まる「医師の働き方改革」に準拠し得る体制となることが望ましい。
5. 集約化(地域拠点化)への第一歩として、年間手術数50例未満の施設では、中等症以上のリスクを伴う先天性心疾患に対する手術の実施を控えることが望ましいが、手術を行う際には地域の実情に応じて拠点施設との連携を取ることが望ましい。

9. 成人先天性心疾患の術後長期の患者の心機能および循環動態を継続して調査分析し、論文として情報を発信して、世界に向けてこの分野のエビデンスを蓄積する。

研究代表者の大内秀雄国立循環器病研究センター特任部長らが主体となり、複雑先天性心疾患の長期予後調査研究としては、以下の論文にまとめられた（研究班からの論文）。

1) 成人先天性心疾患患者に見られる蛋白尿の決定因子と予後の関係 (Determinants and prognostic value of albuminuria in adult patients with congenital heart disease. Am Heart J. 2023)

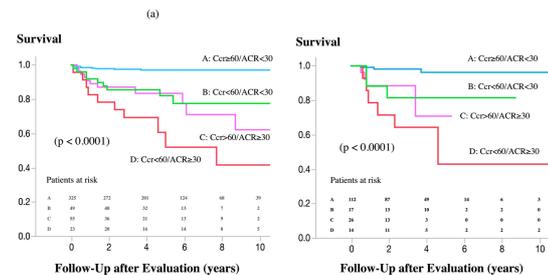
背景：成人先天性心疾患（ACHD）患者、特にフォンタン循環（FC）患者におけるアルブミン尿の決定因子と予後的価値は不明なままである。

方法：連続した ACHD 患者 512 例をレトロスペクティブに検討し、尿中アルブミン/クレアチニン比（ACR）およびアルブミン尿（MAU）の決定因子と全死亡との関連を検討した。人口統計学的データ、検査値および血行動態パラメータを収集した。回帰分析および Cox 比例ハザードモデルを用いて、それぞれ対数 ACR と変数、臨床因子と全死因死亡率との関係を明らかにした。

結果：体格指数、大動脈収縮期血圧（ASP）、動脈酸素飽和度（SaO₂）、糖化ヘモグロビン（HbA_{1c}）、B 型ナトリウム利尿ペプチド、利尿薬使用は log ACR と独立して関連していた。ASP、SaO₂、HbA_{1c} は MAU と独立して関連していた（ $P < 0.05-0.001$ ）。MAU の有病率は SaO₂ が低い未治療患者で最も高かった（50%； $P < 0.0001$ ）。対数 ACR および MAU は、腎機能とは無関係に、運動能力および全死因死亡率と関連していた（両者とも $P < 0.0001$ ）。ACHD、MAU、腎機能障害を有する患者（ $n = 23$ ）は全死亡リスクが最も高く、MAU や腎機能障害を有さない患者は最も低かった

（ $P < 0.0001$ ）。これらの予後予測値は Fontan 循環と両心室循環の別個の解析においても有意であった（ $P < 0.0001$ ）。

結論：ACHD 患者において、ASP、SaO₂、HbA_{1c} 値は MAU と独立して関連していた。MAU および log ACR は、腎機能障害とは無関係に、Fontan および両心室循環患者における全死亡と関連していた。



成人先天性心疾患（A）およびフォンタン循環（B）の4つに細分化した生存者における全死因死亡率のKaplan-Meier 曲線。

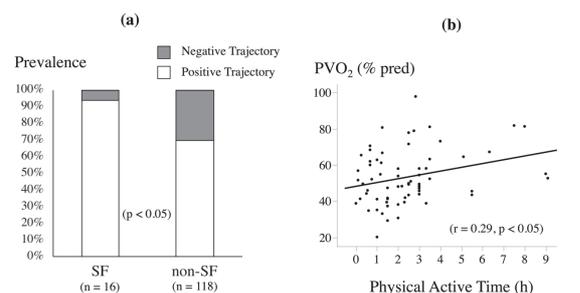
2) “Super Fontan”の有病率との臨床的相関と特徴 (Prevalence and clinical correlates and characteristics of “Super Fontan”. Am Heart J. 2023)

背景：Super-Fontan (SF) は、Fontan 循環と正常な運動能力を有する患者の優れた表現型である。本研究は、SF の有病率、臨床的相関、特徴を明らかにすることを目的とした。方法：心肺運動負荷試験を受けた 404 例の Fontan 患者について検討し、その結果を臨床プロフィールと比較した。

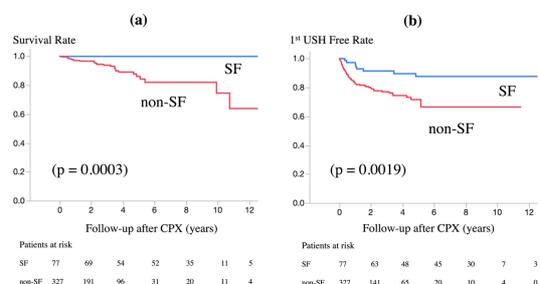
結果：77 例（19%）が SF であり、術後 5 年、10 年、15 年、20 年、25 年以上での有病率は、それぞれ 16 例（35%）、30 例（39%）、18 例（19%）、13 例（14%）、0 例（0%）であった。非 SF と比較して、SF 患者は若く（ $P < 0.001$ ）、ほとんどが男性であった（ $P < 0.05$ ）。SF の特徴は、動脈血圧と酸素飽和度（SaO₂）が現在高いこと、全身性心室（SV）拡張末期圧が低いこと、体組成が良好であること、肺機能が優れていること、肝

腎機能と止血機能が保たれていること、耐糖能が良好であることであった ($P < .05-.001$)。フォンタン前の優れたSV機能、低い肺動脈抵抗、高いSaO₂は現在のSFと関連していた ($P < .05-.01$)。さらに、小児期における運動能力の肯定的な軌跡と毎日の活動量の多さは、現在の成人のSFと関連していた ($P < 0.05$)。追跡期間中、25例が死亡し、74例が予期せず入院した。SF群では死亡例はなく、入院率は非SF群より67%低かった ($P < 0.01-0.001$)。

結論：SFの有病率は時間の経過とともに徐々に減少した。SFの特徴は、多臓器末端機能が保たれ、予後が良好であることであった。フォンタン前の血行動態とフォンタン後の小児期の日常活動は、成人SFであることと関連していた。



A スーパーフォンタン (SF) 患者と非SF患者の運動能力の陽性および陰性軌跡の有病率の比較、B 予測ピーク酸素摂取率 (PVO₂ : % pred) と小児期の週当たりの身体活動時間 (時間) との相関。



A. SF患者と非SF患者の生存曲線、およびB 予定外入院 (USH)。

4) Fontan 術後患者における全死亡のリスク層別化 (Risk Stratification For All-Cause Mortality In in Patients with Fontan Circulation. 2023 投稿中)

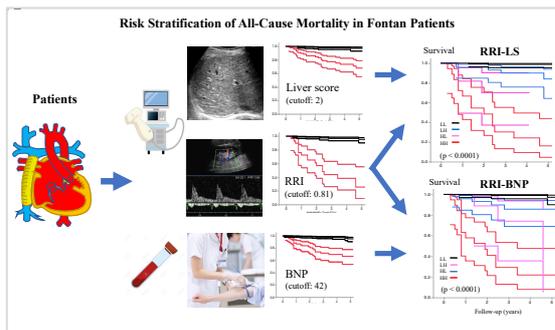
背景：多臓器障害を考慮したフォンタン循環

(F) 患者の予後を含めた重症度評価は治療管理上極めて重要な課題である。

目的：総死亡と多臓器障害の関係からF病態の重症度評価を再考する。

方法：F術後454例(年齢：22±10歳、男：248例、経過観察：18±8年)の神経体液性因子、生化学、心血行動態評価に加え、肝臓エコーから肝スコア(LS:0-5)、腎ドプラーから抵抗指数(RRI)、運動負荷試験からPVO₂を求め総死亡(ACM)との関連を評価した。

結果：検査後3.6±2.6年の経過で31例が死亡した。CoxハザードモデルからC-index(≥0.80)を基に最良にACMと関連する7指標を見出し、これらはNYHAクラス、心血行動態(中心静脈圧、血中脳性ナトリウムペプチド)、肝腎指標(アルブミン濃度、コリンエステラーゼ濃度、LS、RRI)であった(全てp<0.0001)。この多変量解析ではLSとRRIが独立にACMと関連した(p<0.05)。この中で客観的6指標からカットオフ値(CV)を基にした2指標分類ではRRI-LS分類、BNP-LS分類とBNP-RRI分類がACMと良好に関連し、それらのc-indexは各々0.90, 0.89, 0.89であった。これらの分類法は従来のCVP-CI分類(c-index, 0.77)やPVO₂-BNP分類(c-index, 0.67)より優れていた(p<0.05)。結論：F術後ACM予測には従来の運動能と心血行動態異常に加え、肝腎機能指標が有用である。特に肝腎画像所見を基にした分類法は非侵襲的で、かつ従来の分類法より優れる。



10. 女性患者の妊娠出産に関する観察研究および実態調査結果を分析して論文にまとめる。

赤木 禎 治 岡 山 大 学 循 環 器 内 科 准 教 授
 ら は、 循 環 器 疾 患 合 併 妊 娠 の リ ス ク 評 価
 に つ い て 以 下 の よ う に ま と め て い
 る。

近 年、 循 環 器 疾 患 合 併 妊 娠 と し て 現 在 大
 き な 割 合 を 占 め 社 会 的 問 題 と な っ て き て
 い る の は 先 天 性 心 疾 患 患 者 の 妊 娠 ・ 出 産
 の 問 題 で あ る。

ポ イ ン ト :

- 1) 先 天 性 心 疾 患 患 者 の 妊 娠 ・ 出 産 が 増 加 し、 今
 後 は よ り リ ス ク の 高 い 心 疾 患 の 妊 娠 ・ 出 産 例 が
 増 加 す る。
- 2) 修 正 WHO ク ラ ス IV の 状 態 で は 妊 娠 は 禁 忌 と
 判 断 す る。
- 3) 妊 娠 前 の リ ス ク 評 価 と 客 観 的 な 情 報 に 基 づ
 く カ ウ ン セ リ ン グ が 必 要 で あ る。

一 般 的 に 修 復 術 や カ テー テ ル 治 療 を 受 け た 心
 疾 患 で あ れ ば、 治 療 前 の 基 礎 心 疾 患 で あ る 程 度
 の リ ス ク 把 握 は 可 能 で あ る。 ま た 現 時 点 で 薬 物
 治 療 の 継 続 の 有 無、 肺 高 血 圧 残 存 の 有 無、 体 心
 室 機 能 の 状 態、 残 存 病 変 の 状 態 な ど が 主 たる 判
 断 材 料 と な る。 こ れ ら 基 礎 と な る 心 疾 患 の 状 態
 に よ っ て 妊 娠 ・ 出 産 の リ ス ク 評 価 を 行 う 方 法 が
 WHO 分 類 で あ り、 そ の 内 容 を 理 解 す る こ と は 比
 較 的 容 易 で あ る。 一 般 的 に み て Class 3 の 場
 合 は、 妊 娠 ・ 出 産 に お け る 心 血 管 イ ベ ン ト 発 生
 率 は 19~27%、 Class 4 で は 40~100% の 発 生
 率 に な る と 認 識 さ れ て い る。

CARPREG II スコアと ZAHARA スコアは心疾患
 の病態に応じて点数を加算し、値が高くなるほ
 ど妊娠・出産中の心血管イベント発生リスクが
 上昇する可能性があることを示すシステムとな
 っている。各スコアシステムも同様の危険因子
 を設定しており、いずれのスコアシステムが優
 れていると評価する必要はない。ただし先天
 性心疾患の場合、残存病変も加齢とともに変
 化し、心機能、不整脈合併頻度も変化してい
 くため、このようなリスク評価も妊娠・出産
 を希望する年齢で適宜判断する必要がある。

11. その他、教育的ツールの開発

A. 先天性心疾患の3次元モデル化

先 天 性 心 疾 患 の 診 断 と 外 科 治 療 に は、 心 臓 の 立
 体 的 な 形 態 把 握 が 不 可 欠 で あ る。 し か し な が ら、
 先 天 性 心 疾 患 の 心 臓 は 立 体 的 に 極 め て 複 雑 な
 形 態 を し て お り、 そ の 構 造 を 正 確 に 把 握 す る こ
 と は 容 易 で は な い。 先 天 性 心 疾 患 の 診 療 に 携 わ
 る 若 手 医 師 や 学 生 の 教 育 目 的 に、 こ れ ま で 主 に
 過 去 の 剖 検 心 臓 が 用 い ら れ て き た。 し か し、 標
 本 自 体 が 永 年 の ホ ル マ リ ン 液 保 存 で 老 朽 化 し
 て い る と と も に、 セ ミ ナー な ど で の 閲 覧 の 度 に
 部 分 的 な 破 損 が 生 じ、 教 育 目 的 の 使 用 に 耐 え ら
 れ な く な る 標 本 も 出 て 来 て い る。 そ こ で、 先 天
 性 心 疾 患 の 希 少 な 剖 検 心 臓 の 3 次 元 画 像 を デ
 ジ タ ル アー カ イ ブ 化 す る こ と が で き れ ば、 ホ ル
 マ リ ン 液 に 浸 さ れ た 標 本 が 経 年 劣 化 し て も 問
 題 と な る こ と は な く、 デ ジ タ ル 化 さ れ た 3 次 元
 画 像 を 多 く の 医 師、 看 護 師 に 供 覧 す る こ と に よ
 り、 先 天 性 心 疾 患 患 者 の 診 療 が よ り 安 全 で 確 実
 な も の に な る と と も に 多 方 面 家 の 研 究 活 動 に
 も 役 立 つ こ と が 期 待 さ れ る。 そ こ で、 令 和 4 年
 度 に 引 き 続 き、 稲 井 慶 東 京 女 子 医 科 大 学 准 教 授、
 山 岸 正 明 京 都 府 立 医 大 特 任 教 授、 白 石 公 国 立 循
 環 器 病 研 究 セ ン ター 客 員 研 究 員 ら が 中 心 と な
 り、 先 天 性 心 疾 患 の 世 界 的 な ラ イ ブ ラ リ で あ る
 東 京 女 子 医 科 大 学 標 本 室 の 冒 険 心 臓 よ り 保 存

状態の良い教育的な標本を選び出し、工業用CTで撮影してデジタルアーカイブ化することを試みた。今後はデータの整理とクリーニングを行い、日本小児循環器学会会員にクラウドデータセンターを介して公開する予定である。

B. 先天性心疾患における生活習慣データの取得および患者教育を目的としたモバイルアプリケーションの開発

成人先天性心疾患に特化したスマホアプリを開発し、それにより患者に重要な情報提供を行い診療の啓発活動を行うとともに、患者の生活に密着したデータを前向きに抽出することで、患者の病態に応じたテーラーメイドな医療を実現する。CardioFlow Design社との共同開発で、アプリの基本形を完成させた。関係施設での倫理審査を経て、間もなく運用を開始する予定である。

厚生労働科学研究費補助金 難治性疾患等克服研究事業

「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救命率の向上と
生涯にわたる QOL 改善のための総合的研究」

分担研究報告書

国立循環器病研究センター 大内秀雄 国立循環器病研究センター 成人先天性心疾患科

フォンタン循環患者の総死亡予測に関するリスク評価の検討

—肝腎関連の画像所見はフォンタン患者の総死亡を強力に予測する—

研究協力者 森 有希 国立循環器病研究センター小児循環器内科
研究分担者 黒寄健一 国立循環器病研究センター小児循環器内科
研究分担者 白石 公 国立循環器病研究センター小児循環器内科
研究分担者 中井陸運 宮崎大学医学部 社会医学講座

研究要旨

背景：多臓器障害を考慮したフォンタン循環 (F) 患者の予後を含めた重症度評価は治療管理上極めて重要な課題である。

目的：総死亡と多臓器障害の関係から F 病態の重症度評価を再考する。

方法：F 術後 454 例（年齢：22±10 歳、男：248 例、経過観察：18±8 年）の神経体液性因子、生化学、心行動態評価に加え、肝臓エコーから肝スコア (LS：0 - 5)、腎ドプラーから抵抗指数 (RRI)、運動負荷試験から PV02 を求め総死亡 (ACM) との関連を評価した。

結果：検査後 3.6±2.6 年の経過で 31 例が死亡した。Cox ハザードモデルから C-index (≥ 0.80) を基に最良に ACM と関連する 7 指標を見出し、これらは NYHA クラス、心行動態 (中心静脈圧、血中脳性ナトリウムペプチド)、肝腎指標 (アルブミン濃度、コリンエステラーゼ濃度、LS、RRI) であった (全て $p < 0.0001$)。この多変量解析では LS と RRI が独立に ACM と関連した ($p < 0.05$)。この中で客観的 6 指標からカットオフ値 (CV) を基にした 2 指標分類では RRI-LS 分類、BNP-LS 分類と BNP-RRI 分類が ACM と良好に関連し、それらの c-index は各々 0.90, 0.89, 0.89 であった。これらの分類法は従来の CVP-CI 分類 (c-index, 0.77) や PV02-BNP 分類 (c-index, 0.67) より優れていた ($p < 0.05$)。

結論：F 術後 ACM 予測には従来の運動能と心行動態異常に加え、肝腎機能指標が有用である。特に肝腎画像所見を基にした分類法は非侵襲的で、かつ従来の分類法より優れる。

A. 研究目的

非生理的なフォンタン循環患者では他の術後遠隔期の先天性心疾患術後患者より morbidity と mortality は高い (1)。高い mortality の主な原因はフォンタン関連の病態として心不全、不整脈や血栓や出血事故が多い (2)。加えて、フォンタン患者でも腎機能は死亡と関連し心腎関連の重要性が認識さ

れている (3)。更に肝硬変や肝臓癌などの FALD と予後不良との関連から心肝関連の重要性も注目されている (4)。これらはフォンタン病態を多臓器疾患として評価し管理治療することの重要性を示す。しかし、これまでに多臓器と心血管機能を総合的に評価しフォンタン患者の予後との関連を明らかとした研究は少ない。加えて多様な危険因子の相対的な重要

性は不明で、臨床現場での使用は普及していない。これらの背景から、今回の研究目的は、フォンタン患者で、1) 血行動態や神経体液性因子など確立された総死亡との関連を確認し、2) 多臓器、特に画像診断を含めた肝腎指標と総死亡との関連を明らかとする。更に、3) 従来の確立された指標と多臓器関連指標の総死亡予測力の優劣を C-index から明らかにする。最終的に多臓器障害も念頭に置いた新たなフォンタン病態の分類法の提示することにある。

B. 研究方法

当院で 2005 年から 2023 年までに定期入院検査された 454 例のフォンタン患者を対象とした。フォンタン病態は心臓カテーテル検査による血行動態、神経体液性因子、心肺運動負荷試験、呼吸機能検査、肝臓超音波エコー、腎臓ドプラ、肝心機能を含めた血液学検査から評価した。また、フォンタン病態の分類を血行動態様式から分類（中心静脈圧—心係数分類：CC 分類）と運動耐容能と BNP からの分類（PV02-BNP 分類）を行った。

（倫理面への配慮）

本研究は国立循環器病研究センター倫理委員会の承認を得て施行された（No: M24-001-6）。

C. 研究結果

中央値 3.0 年の経過観察で 31 例のフォンタン患者の死亡が観察された。

臨床背景：死亡群は手術年齢が遅く、高齢、APC フォンタン、NYHA が高く、主要合併症と利尿剤、不整脈、抗凝固療法の頻度が高かった。総死亡（ACM）との関連で NYHA のみが c-index \geq 0.80 であった。

血行動態と神経体液性因子：生存群に比べ死亡群は多くの血行動態指標で差があった。死亡例では CI が高く、EF と Rp に差はなかった。生存群に比べ死亡群は全ての neurohormone 活性

が高かった。ACM との関連では CVP と BNP が c-index \geq 0.80 であった。

心肺機能：生存群に比べ死亡群の運動耐容能は低く、心拍応答不良と換気効率低下を認め、肺活量が低下していた。ACM との関連で c-index \geq 0.80 の指標はなかった。

肝臓機能：生存群に比べ死亡群の肝臓の合成能は低く、全ての線維化指標と MELD-XI スコアは高かったが、肝臓うっ血や肝細胞障害指標に差はなかった。ACM との関連では Albumin と Cholinesterase が c-index \geq 0.80 であった。

肝臓超音波：生存群に比べ死亡群では、hyperechoic spots 以外の肝臓画像スコア (LS) の所見の頻度は高かった。従って、ACM の関係を考慮し hyperechoic spots 以外の 5 要素の grading から LS (0 - 5) を算出した。ACM との関連では LS は c-index \geq 0.80 であった。腎機能：eGFRcr は両群に差がなかったが、アルブミン尿 (log ACR) は死亡群で高かった ($p < 0.001$)。Kidney size は両群に差がないが、腎臓ドプラによる腎血流抵抗指数 (RRI) は死亡群が高く ($p < 0.0001$)、ACM との関連では RRI は c-index は 0.88 と検討した指標で最も高かった。

フォンタン病態の総死亡予測力：死亡群と生存群で差のあった 36 指標存在した。この中で ACM との関連で分別能が良好 (c-index \geq 0.70) な指標は 16 指標で内 7 指標が優良 (c-index \geq 0.80) であった。優良指標は NYHA、CVP、BNP、Albumin、Ch-E、LS と RRI で、これらの分別能に差はなく、各々のカットオフ値 (CV) は III、13、42、4.1、217、2 と 0.81 であった。これら 7 指標の多変量解析では LS (2.0 [1.2 - 3.6]) と RRI (2.2 [1.1 - 4.2]) が独立に ACM と関連した ($p < 0.05$)。各々の CV で患者を 2 群に分けると CVP \geq 13、BNP \geq 42、Albumin $<$ 4.1、

Ch-E < 217、LS ≥ 2 と RRI ≥ 0.81 の患者はそうでない患者に比べ各々10.2 (4.9 - 21.9)、11.8 (5.61 - 27.0)、12.0 (5.77 - 26.5)、9.5 (4.5 - 21.1)、13.2 (5.69 - 35.8)および28.0 (12.3 - 69.8)倍 ACM のリスクが高かった (全て $p < 0.0001$)。尚、PV02 と CI の CV は 41 と 3.0 で、PV02 ≤ 41%、CI ≥ 3.0 の ACM リスクは各々12.9 (5.5 - 32.4, $p < 0.0001$)と 2.7 (1.3 - 5.9, $p = 0.008$)であった。

NYHA を除いた客観的指標である 6 指標の CV から CV 以上群を H、低い群を L とし患者を HH、HL、LH と LL の 4 群に分類し全ての分類法を比較した。全ての分類法から、ACM との関係から c-index が高い 3 分類法、RRI-LS 分類、BNP-LS 分類、BNP-RRI 分類を見出した (各々の c-index は 0.90, 0.89, 0.89)。従来の分類法 (CVP-CI 分類 [c-index = 0.77]、PV02-BNP 分類 [c-index = 0.67]) に比べ新たな 3 分類法の ACM 予測の discriminatory power は良好であった。従来の 2 分類法と今回の新たな 3 つの分類法を図 1 に示す。

D. 考察

今回のフォンタン患者の総死亡と多臓器関連指標との関連を網羅的に評価し以下のことが明らかとなった。第一に、1) 従来から報告される指標、即ち、心行動態 (CVP、心室容積、SaO₂、CI)、CPX 関連指標 (最高 HR、PV02)、神経体液性因子 (NE、BNP) は総死亡との関連が再確認された。特に CVP、BNP、PV02 は強く関連し、CVP-CI 分類や PV02-BNP 分類の有用性が確認された。第二に、2) 多くの肝腎機能、特に非侵襲的な画像指標 (RRI と LS) は従来の指標と独立に総死亡と強く関連した。最後に、従来の単一指標や病態分類法に比べ、3) BNP、RRI と LS による侵襲性の低い 3 分類法 (RRI-LS 分類、BNP-LS 分類、BNP-RRI 分類) の有用性が明らかとなり、フォンタン遠隔期の病態評価に加え、その治療と管理の有益な情報を提供する

(図 2)。

E. 結論

我々は網羅的なフォンタン病態評価と ACM との関連解析から肝腎画像所見 (RRI と LS) を含めた 7 種の優良な臨床指標を見出した。更に、これら指標を基に従来の心行動態や運動能による分類法より優れた ACM 予測能力の高い BNP と肝腎指標による侵襲の低い新たな 3 分類法を見出した。今後これら分類法も有用性の検証が必要である。

F. 健康危険情報

該当せず

G. 研究発表

第 25 回日本成人先天性心疾患学会学術集会にて発表した。

H. 知的財産権の出願・登録状況

該当せず

I. 引用文献

1. Rychik J, Atz AM, Celermajer DS, et al; American Heart Association Council on Cardiovascular Disease in the Young and Council on Cardiovascular and Stroke Nursing. [Evaluation and Management of the Child and Adult With Fontan Circulation: A Scientific Statement From the American Heart Association.](#) Circulation. 2019 Aug 6;140(6):e234-e284.
2. Ohuchi H, Inai K, Nakamura M, et al; JSACHD Fontan Investigators. [Mode of death and predictors of mortality in adult Fontan survivors: A Japanese multicenter observational study.](#) Int

- J Cardiol. 2019 Feb 1;276:74-80.
3. Ohuchi H, Mori A, Fujita A, et al. Determinants and prognostic value of albuminuria in adult patients with congenital heart disease. Am Heart J. 2023 Sep;263:15-25.
 4. Téllez L, Payancé A, Tjwa E, et al.

[EASL-ERN position paper on liver involvement in patients with Fontan-type circulation.](#) J Hepatol. 2023 Nov;79(5):1270-1301.

図 1

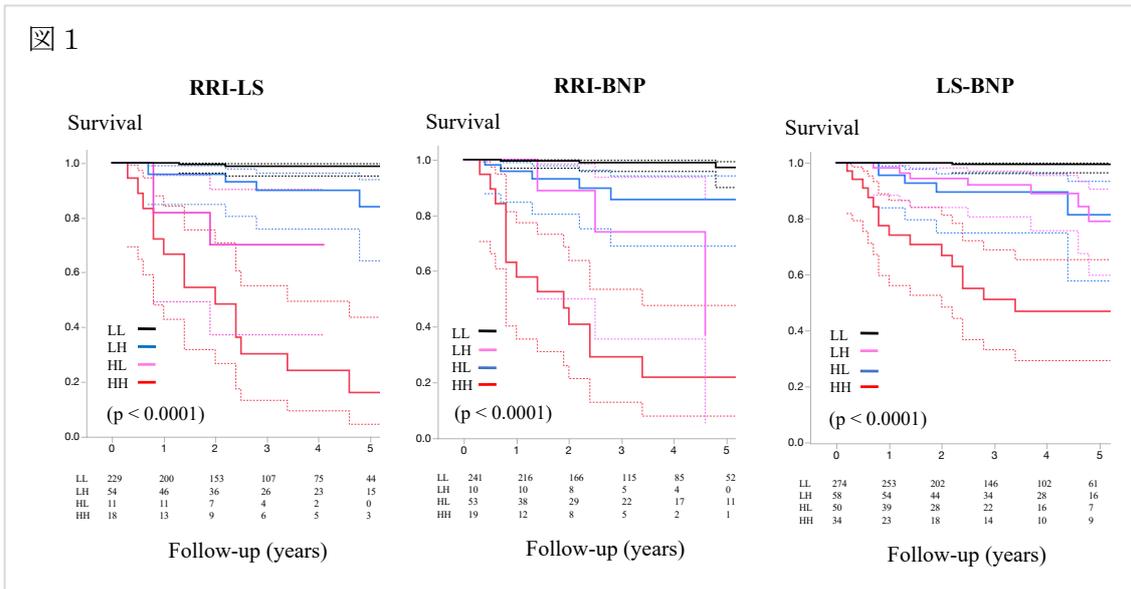
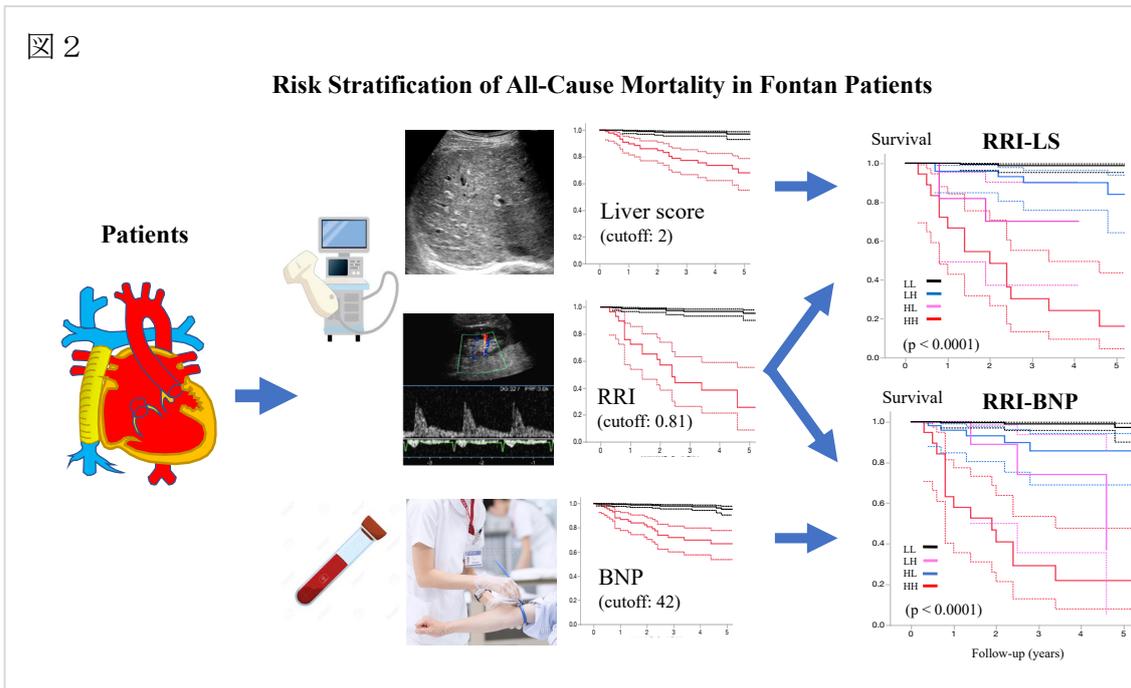


図 2



厚生労働科学研究「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救命率の向上と生涯にわたる QOL 改善のための総合的研究」研究班
研究代表者：大内秀雄 国立循環器病研究センター・特任部長

分担研究報告書：山岸敬幸 慶應義塾大学医学部・客員教授
(日本小児循環器学会理事長)

研究要旨

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救命率の向上と生涯にわたる QOL 改善を目的として、日本小児循環器学会と共に我が国の先天性心疾患の手術治療成績維持・向上への取り組み（継続研究）として、提言をまとめ、我が国の小児心血管疾患新規患者の全国調査（継続研究）として、2022 年度の実態をまとめた。また、小児期・成人期先天性心疾患の救命率ならびに QOL 改善に寄与する医療用モダリティの活用について検討（継続研究）し、比較的新しい MD-心臓 CT に流体力学的解析（Computational Fluid Dynamic: CFD）を加えた手法および 4D Flow 心臓 MRI を先天性心疾患に適応した研究を報告した。

1. 我が国の先天性心疾患の手術治療成績維持・向上への取り組み（継続研究）

我が国の新生児・乳児死亡率は諸外国に比して非常に低く、先天性心疾患の新生児・乳児、さらに小児・成人の手術成績も良好である。しかし、昨今、小児心臓外科を志望する若手が減少する中、新生児から成人までのあらゆる先天性心疾患患者に対して安全で質の高い医療を継続的に提供するには、先端的な設備を備えた施設で、小児集中治療医、小児循環器および看護・パラメディカルスタッフが揃い、一定以上の症例数と経験を有し、切れ目のない次世代育成能力を有する多職種からなる診療ハートチームの構築が必要と考えられる。加えて、先天性心疾患手術に従事する医療者の労働環境改善は遅れており、2024 年度から始まる『医師の働き方改革』に準拠し得る施設は、現時点では少ないことが日本小児循環器学会の調査で明らかになった。また、我が国の心臓血

管外科データベースを用いた解析により、年間手術数 50 例未満の施設では、予測される死亡率に対する実際の死亡率 (O/E 比) が明らかに高いことがわかった。以上の背景から、日本小児循環器学会の担当部署「次世代エリア」で、1) 安全で良質な先天性心疾患の外科医療を継続的に提供し、次世代医療者を育成するため、年間 150 例以上の手術を行う拠点施設（高難度手術実施施設）を中核とした地域の拠点化を推進する必要がある、2) 拠点施設は、次世代を育成する能力を持った多職種ハートチームを有する必要がある、3) 拠点施設は、集中治療専門医研修施設である独立した小児 ICU を備えることが望ましい、4) 集約化（地域拠点化）により、すべての手術実施施設が 2024 年度から始まる「医師の働き方改革」に準拠し得る体制となることが望ましい、5) 集約化（地域拠点化）への第一歩として、年間手術数 50 例未満の施設では、中等症以上のリス

クを伴う先天性心疾患に対する手術の実施を控えることが望ましいという内容を骨子とした「先天性心疾患の手術を行う施設の集約化(地域拠点化)に関する提言」をまとめた。本提言は、日本心臓血管外科学会および日本胸部外科学会からも賛同を得、2023年度に3学会共同提言として公表された。

https://jspccs.jp/wp-content/uploads/teigen_202300928.pdf

(資料参照)

さらに今年度、日本小児循環器学会の担当部署「次世代エリア」で、「小児心臓血管外科医生涯育成プログラム」を作成した。次年度に向けて、プログラムを開始する。

2. 我が国の小児心血管疾患新規患者の全

国調査(継続研究)

日本小児循環器学会の修練施設を対象として、毎年、我が国の小児心血管疾患新規患者の全国調査を実施している。2022年度について集計を終え、以下の結果を確定した。2021年度との比較で、先天性心疾患全体ではほぼ同等の発生率である。

先天性心血管異常	2022発症数	弁膜症	2022発症数	不整脈	2022発症数
ASD	2089	valvular AS	143	WPW	455
PDA	1047	supra AS	22	PSVT (WPW以外)	263
VSD	3710	infra AS	8	Af/AF	69
CoA	309	AR	117	LQT	412
IAA	52	MS	31	Burgada	34
Complete AVSD	210	MR	258	CPVT	19
Incomplete AVSD	74	valvular PS	574	ペラバミル感受性心室頻拍	16
TOF	356	supra PS	50	VT	85
PAVSD	106	peripheral PS	469	Sick sinus syndrome	36
PAIVS	65	TR	79	Complete AVB	38
TGA	160	TS	6		1427
cTGA	41		1757		
DORV-VSD type	135				
DORV-Tetralogy type	71	肺高血圧・心筋疾患・その他	2022発症数	遺伝子・染色体異常	2022発症数
DORV-TGA type	40	IPAH	30	Down syndrome	621
DORV-Other type	35	Eisenmenger	4	18 trisomy	140
Truncus arteriosus	35	門脈PAH	9	13 trisomy	35
TAPVC	135	HCM	65	Asplenia	91
SV	144	DCM	76	Polysplenia	47
HLHS	99	RCM	9	22q.11.2欠失症候群	80
TA	43	LVNC	62	Williams	27
Ebstein	85	ARVC	3	Marfan	74
Origin of PA from Ao	11	EFE	3	Noonan	50
Absent PV	8	急性心筋炎	101	Turner	29
Vascular Ring	78	乳児僧帽弁腱索断裂	5	CHARGE syndrome	9
AP Window	12	心臓腫瘍	76	VATER Association	22
Cor triatriatum	19	先天性心膜欠損症	2		1225
BWG syndrome	9	収縮性心膜炎	1		
Coronary AVF	65	川崎病後心筋梗塞	6		
Other Coronary Anomalies	42	心臓震盪	4		
Pulmonary AVF	13	心原性院外心停止	23		
	9298	慢性心筋炎	3		
			482		
出生数	770,747				
心疾患発生率	1.43				
*心疾患発生率は先天性心血管異常と弁膜症の合計数を出生数で除した値					

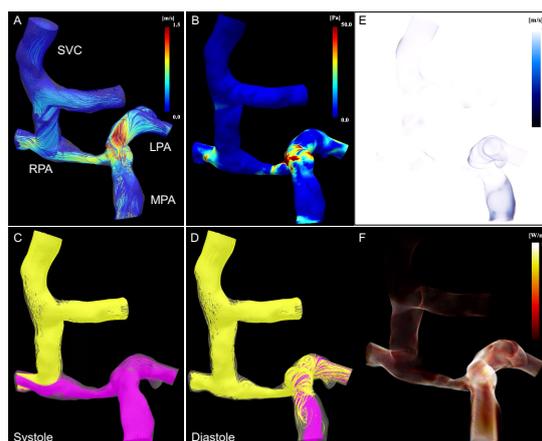
3. 先天性心疾患を主体とする小児期発症の心血管難治性疾患の医療用モダリティの利活用に関する検討

近年の医療用モダリティ開発および医療工学技術の発展は、先天性心疾患の幼少期救命率の改善に大きく貢献している。一方、各種検査項目の増加を受けて、個々の患者に対する侵襲・負担や医療費の問題も視野に入れた、必要十分な検査の適正化が求められる。特に複雑な解剖学的異常を有する重篤な病態（複雑型先天性心疾患）では、救命後も様々な残存病変を持って生涯を過ごす症例が多数存在し、運動制限を受けながら学童期を生活するため、成人期に達しても生活の質が低下したり、社会生活への順応に支障をきたすことが大きな問題となっている。以上をふまえ、対象とする患者の救命率と QOL の向上を目的とした医療用モダリティの適正な利活用について検討し、今年度は 3D-CT の詳細な解析、MD-CT に数値流体力学的解析（Computational Fluid Dynamic: CFD）を加えた手法および 4D Flow MRI の先天性心疾患（術後）への適応により、以下の結果を得た。

① Computed fluid dynamics analysis for SVC-to-RPA anastomosis with antegrade pulmonary flow. Sumitomo NF, Kodo K, Oyanagi T, Kimura N, Yamagishi H. JACC Case Rep 2024 Apr, 29 (8) 102263.

私たちは、上大静脈（SVC）-右肺動脈（RPA）吻合術後に逆行性肺血流を生じた症例について報告した。症例は男児で、心室中隔欠損症（VSD）、心房中隔欠損症（ASD）、右心室および三尖弁低形成と診断され、右心室は正

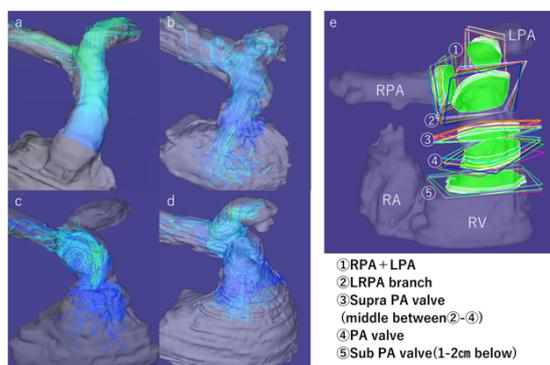
常の 50% のサイズだった。乳児期に SVC-RPA 吻合、VSD と ASD の閉鎖、肺動脈絞扼術が行われた。SVC の流れと肺動脈の順行性の血流の競合を避けるため、RPA 近位部に認められた狭窄を残した。この症例では、数値流体力学的解析（Computational Fluid Dynamic: CFD）により、残存する RPA 狭窄によって逆行性血流が制限された結果、SVC におけるシェアストレスとエネルギー損失が減少したことが示された。CFD 解析は、4 次元的可視化された肺血流の情報を提供するだけでなく、乳幼児であっても、血行動態合併症のリスク予測に利用することが可能である。



② Flow pattern analysis of right ventricular outflow tract in repaired tetralogy of Fallot through 4D Flow MRI. Iwashita N, Okuda S, Maeda J, Yamagishi H. Heart Vessels. 2024 Jun;39(6): 556-562.

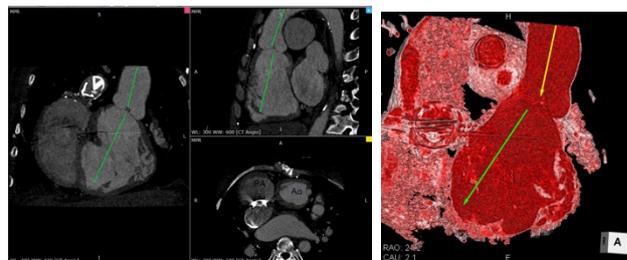
心臓磁気共鳴画像法（CMR）では、心内修復術後 Fallot 四徴症（repaired tetralogy of Fallot: TOF）患者において、右室流出路（RVOT）の流れと左室流出路の流れの間に

しばしば不一致がみられ、肺動脈逆流率 (PRF) の評価に誤差を生じる可能性がある。本研究は、4次元 (4D) Flow CMR を用いて RVOT の流れを評価できる条件を明らかにすることを目的とした。rTOF の患者で、末梢肺動脈狭窄、RVOT 導管置換、手術方法不明、20%以上の大動脈弁逆流を有する患者を除外した 27 名を対象に、健常対照 7 名と比較検討した。肺動脈と大動脈の流量の一致は、rTOF で PRF が 40%以上の患者で有意に低く、このグループでは PRF が過小評価されていることが示唆された。本研究により、肺動脈弁上部の流量が大動脈流量と最も正確に相関することが確認された。さらに、ピクセルワイズ法を用いた 4D Flow CMR は、従来のバルクフロー法と比較して精度が優れた検査法であることを示した。



③ Percutaneous Microaxial Left Ventricular Assist Device Used to Support A 56-year-old Female Patient with Congenitally Corrected Transposition after Tricuspid Valve Replacement. Kodaira M, Kimura N, Matsumoto Y, Shiraishi Y, Oyanagi T, Anzai A, Tsuruta H, Hayashida K, Kanazawa H, Yamagishi H, Shimizu H, Ieda M. WPCCS 2023 発表 論文作成中

経皮的微小軸左室補助循環装置 (microaxial LVAD: Impella・Abiomed 社製) は、一時的な機械的循環補助を装置である。一般集団における心原性ショック症例や高リスクの経皮的冠動脈インターベンションでは広く使用されているが、複雑先天性心疾患での使用は未だ困難である。今回、これまでに microaxial LVAD の使用報告のない複雑先天性心疾患である先天性修正大血管転位症 (ccTGA) で、三尖弁置換術後に代償性心不全と心原性ショックを発症した、重篤な三尖弁閉鎖不全と右室収縮機能低下を有する成人例に対し、microaxial LVAD を導入して右室機能を改善したが、大動脈弁逆流が起こった。Microaxial LVAD の導入および大動脈弁逆流の発症機序を考察するため、ccTGA の特殊な大動脈右心室関係に関する詳細な 3D-CT 画像を構築して検討した。心房配置が正常な ccTGA では、肺動脈の左側に位置する大動脈が右心室に接続されているため、ガイドワイヤーの先端を右心室の心尖部に配置するために、microaxial LVAD は右回りに回転しなければならないため、上行大動脈-大動脈弁ラインと大動脈弁-右室心尖ラインとの間に急角度が生じ、大動脈弁の前方偏位が中等度の大動脈弁逆流につながったと推察された。



論文発表

1. Inoue T, Takase R, Uchida K, Kodo K, Suda K, Watanabe Y, Yoshiura KI, Kunimatsu M, Ishizaki R, Azuma K, Inai K, Muneuchi J, Furutani Y, Akagawa H, Yamagishi H. The c.1617del variant of TMEM260 is identified as the most frequent single gene determinant for Japanese patients with a specific type of congenital heart disease. *J Hum Genet.* 2024 May;69(5):215-222. doi: 10.1038/s10038-024-01225-w. Epub 2024 Feb 26.
2. Iwashita N, Okuda S, Maeda J, Yamagishi H. Flow pattern analysis of right ventricular outflow tract in repaired tetralogy of Fallot through 4D flow MRI. *Heart Vessels.* 2024 Jun;39(6) 56-562. doi: 10.1007/s00380-024-02361-1. Epub 2024 Feb 18.
3. Sumitomo NF, Kodo K, Oyanagi T, Kimura N, Yamagishi H. Computed fluid dynamics analysis for SVC-to-RPA anastomosis with antegrade pulmonary flow. *JACC Case Rep* 2024 Apr, 29 (8) 102263.
4. Chida-Nagai A, Masaki N, Maeda K, et al. Use of the index of pulmonary vascular disease for predicting long-term outcome of pulmonary arterial hypertension associated with congenital heart disease. *Front Cardiovasc Med.* 2023 Sep 4;10:1212882. doi: 10.3389/fcvm.2023.1212882.
5. Yasuhara J, Manivannan SN, Majumdar U, Gordon DM, Lawrence PJ, Aljuhani M, Myers K, Stiver C, Bigelow AM, Galantowicz M, Yamagishi H, McBride KL, White P, Garg V. Novel pathogenic GATA6 variant associated with congenital heart disease, diabetes mellitus and necrotizing enterocolitis. *Pediatr Res.* 2023 Sep 12. doi: 10.1038/s41390-023-02811-y. Online ahead of print.
6. Kawai S, Pak K, Iwamoto S, Kawakami C, Inuzuka R, Maeda J, Furutani Y, Kamisago M, Takatsuki S, Uyeda T, Yamagishi H, Ito S, Kobayashi T; Japan Environment and Children's Study Group. Association Between Maternal Factors in Early Pregnancy and Congenital Heart Defects in Offspring: The Japan Environment and Children's Study. *J Am Heart Assoc.* 2023 Sep 5;12(17):e029268. doi: 10.1161/JAHA.122.029268. Epub 2023 Aug 29.
7. Ishida H, Maeda J, Uchida K, Yamagishi H. Unique Pulmonary Hypertensive Vascular Diseases Associated with Heart and Lung Developmental Defects. *J Cardiovasc Dev Dis.* 2023 Aug 3;10(8):333. doi: 10.3390/jcdd10080333
8. Yoshida Y, Uchida K, Kodo K, Ishizaki-Asami R, Maeda J, Katsumata Y, Yuasa S, Fukuda K, Kosaki K, Watanabe Y, Nakagawa O, Yamagishi H. A genetic and developmental biological approach for a family with complex congenital heart di山岸 敬幸 先天性心疾患の移行医療

- 成人先天性心疾患診療の現状と課題 循環器内科 2023; 94(3): 296-302
9. 山岸 敬幸、湯浅 絵理佳 小児の治療方針 循環器 心房内臓錯位症候群 小児科診療 2023; 86(春増刊): 370-372
10. 吉田 祐、内田 敬子、古道 一樹、山岸 敬幸 肺動脈性肺高血圧症における新たな分子メカニズムの解明 循環器内科 2023; 2. 94(1): 84-89
11. 山岸 敬幸 その道のプロの経験から学ぶ 小児診療のピットフォール 先天性心疾患 研修医に知ってほしい診療のピットフォール 小児科 2023; 64(2): 107-111
12. 松原 大輔, 松原 優里, 関 満, 鮎沢 衛, 三谷 義英, 尾内 善広, 濱田 洋通, 森内 浩幸, 宮入 烈, 多屋 馨子, 勝田 友博, 清水 直樹, 黒澤 寛史, 青木 一憲, 山岸 敬幸, 中村 好一 【小児COVID-19の現在地と小児医療に与えたインパクト】小児 COVID-19の合併症 小児多系統炎症性症候群(MIS-C) 小児科診療 2024: 87 (3): 311-317
13. 芳賀 大樹, 富田 健太郎, 藤原 直樹, 石戸 美妃子, 岡本 吉生, 糟谷 周吾, 上村 克徳, 堤 義之, 平本 龍吾, 松井 彦郎, 松永 綾子, 朱田 博聖, 池山 由紀, 西原 正人, 福井 美保, 塚原 宏一, 山岸 敬幸, 日本小児科学会医療安全委員会 小児における院内迅速対応システムに対する意識調査 日本小児科学会 2023: 127 (11): 1479-1484.
- 学会発表
1. Kodaira M, Kimura N, Matsumoto Y, Shiraishi Y, Oyanagi T, Anzai A, Tsuruta H, Hayashida K, Kanazawa H, Yamagishi H, Shimizu H, Ieda M. Percutaneous Microaxial Left Ventricular Assist Device Used to Support A 56-year-old Female Patient with Congenitally Corrected Transposition after Tricuspid Valve Replacement. WPCCS 2023, Aug. 24.
2. 檜垣 高史, 廣野 恵一, 落合 亮太, 木村 正人, 竹内 大二, 田原 昌博, 倉岡 彩子, 佐々木 孝, 城戸 佐知子, 山岸 敬幸 小児科医のためのわかりやすい社会保障制度病気を乗り越えていく子どもたちのために 第126回日本小児科学会学術集会 2023/4/14-16
3. 松原 大輔, 松原 優里, 関 満, 鮎澤 衛, 三谷 義英, 尾内 善広, 濱田 洋通, 森内 浩幸, 宮入 烈, 多屋 馨子, 勝田 友博, 清水 直樹, 黒澤 寛史, 青木 一憲, 山岸 敬幸, 中村 好一 小児多系統炎症性症候群(MIS-C) レジストリー 中間報告第126回日本小児科学会学術集会 2023/4/14-16
4. 阿久津 朱伽, 大西 卓磨, 湯浅 絵理佳, 小柳 喬幸, 山田 洋平, 黒田 達夫, 山岸 敬幸, 高橋 孝雄 Fontan術後遠隔期に発熱を伴う二次性肥大性骨関節症を発症した一例 第126回日本小児科学会学術集会 2023/4/14-16
5. 内田 敬子, 住友 直文, 石崎 怜奈, 福島 裕之, 石井 卓, 石田 秀和, 高月 晋一, 小垣 滋豊, 稲井 慶, 土井 庄三郎, 山岸 敬幸 区域性肺高血圧症に対する肺高血圧治療薬の効果の違い 第8回日本肺高血圧・肺循環学会学術集会 2023/6/3-4
6. 土井 庄三郎, 石井 卓, 内田 敬子, 細川 奨, 石成人期における肺高血圧症の変遷と連続性 第8回日本肺高血圧・肺循環学会

- 学術集会 2023/6/3-4
7. 神野 太郎, 小柳 喬幸, 丸山 篤志, 湯浅 絵理佳, 山下 健太郎, 住友 直文, 木村 成卓, 古道 一樹, 山岸 敬幸 動脈管早期収縮を併し日齡0にシャント手術を必要とした三尖弁閉鎖症(Ib) 第59回日本小児循環器学会総会・学術集会 2023/7/6-8
 8. 神野 太郎, 住友 直文, 丸山 篤志, 湯浅 絵理佳, 山下 健太郎, 小柳 喬幸, 木村 成卓, 古道 一樹, 山岸 敬幸 1.5心室修復を選択した三尖弁高度狭窄症の1例 第59回日本小児循環器学会総会・学術集会 2023/7/6-8
 9. 高月 晋一, 石井 卓, 細川 奨, 石田 秀和, 内田 敬子, 稲井 慶, 石崎 怜奈, 福島 裕之, 小垣 滋豊, 山岸 敬幸, 土井 庄三郎 JACPHR registryにおける小さな欠損孔を伴う肺動脈性高血圧症患者の解析 第59回日本小児循環器学会総会・学術集会 2023/7/6-8
 10. 内田 敬子, 住友 直文, 石崎 怜奈, 福島 裕之, 石井 卓, 石田 秀和, 高月 晋一, 小垣 滋豊, 稲井 慶, 土井 庄三郎, 山岸 敬幸 先天性心疾患に伴う区域性肺高血圧症に対する薬物治療効果の検討 第59回日本小児循環器学会総会・学術集会 2023/7/6-8.
 11. 住友 直文, 石崎 怜奈, 内田 敬子, 高月 晋一, 石井 卓, 石田 秀和, 福島 裕之, 小垣 滋豊, 稲井 慶, 土井 庄三郎, 山岸 敬幸 二心室修復術後に残存する肺高血圧症の臨床像に関する検討 from Japan CHD-PH registry 第59回日本小児循環器学会総会・学術集会 2023/7/6-8
 12. 井上 忠, 関 満, 倉岡 彩子, 大橋 啓之, 山岸 敬幸 日本における先天性心疾患新規発症5年間(2017-2021年)のまとめ 第59回日本小児循環器学会総会・学術集会 2023/7/6-8
 13. 湯浅 絵理佳, 神野 太郎, 丸山 篤志, 住友 直文, 小柳 喬幸, 古道 一樹, 山岸 敬幸 合併症に対する積極的な治療介入により,在宅医療を継続している18トリソミー児の一例 第59回日本小児循環器学会総会・学術集会 2023/7/6-8
 14. 住友 直文, 神野 太郎, 丸山 篤志, 湯浅 絵理佳, 井上 忠, 小柳 喬幸, 古道 一樹, 山岸 敬幸 冠動脈肺動脈瘻を併した心室中隔欠損兼肺動脈閉鎖の臨床的特徴の検討 第59回日本小児循環器学会総会・学術集会 2023/7/6-8
 15. 岩下 憲行, 古道 一樹, 山本 一希, 内田 敬子, 山岸 敬幸 iPS細胞技術を利用した左室心筋緻密化障害の表現型を決定する分子機構の解明 第59回日本小児循環器学会総会・学術集会 2023/7/6-8
 16. 細川 奨, 石井 卓, 永井 礼子, 内田 敬子, 石田 秀和, 小垣 滋豊, 山岸 敬幸, 土井 庄三郎 我が国における小児特発性/遺伝性肺動脈性肺高血圧症(IPAH/HPAH)患者の治療の現状 Japan PH Registry(JAPHR) 第59回日本小児循環器学会総会・学術集会 2023/7/6-8
 17. 石井 卓, 内田 敬子, 細川 奨, 石田 秀和, 高月 晋一, 小垣 滋豊, 稲井 慶, 福島 裕之, 山岸 敬幸, 土井 庄三郎 先天性心疾患を伴う肺高血圧症例の多施設症例登録研究JACPHR 第59回日本小児循環器学会総会・学術集会 2023/7/6-8
 18. 住友 直文, 古道 一樹, 山岸 敬幸 リンパ漏の診断と治療<最新版> 当院で行っているFontan術後の難治性PLEに対する肝内

- リンパ瘻塞栓術について 第59回日本小児循環器学会総会・学術集会 2023/7/6-8
19. 山岸 敬幸 先天性心疾患患児のRSV感染予防に関する研究 第59回日本小児循環器学会総会・学術集会 2023/7/6-8
20. 芳村 直樹, 犬塚 亮, 平田 康隆, 平松 祐司, 中野 俊秀, 松井 彦郎, 白石 修一, 鈴木 孝明, 山岸 正明, 坂本 喜三郎, 山岸 敬幸, 日本小児循環器学会次世代育成委員会 脳卒中と循環器病克服5ヵ年計画への日本小児循環器学会の関わり 小児心臓外科診療体制の地域化対策 第59回日本小児循環器学会総会・学術集会 2023/7/6-8
21. 松原 大輔, 松原 優里, 関 満, 山岸 敬幸, 鮎澤 衛, 三谷 義英, 濱田 洋通, 中村 好一 COVID-19関連小児多系統炎症性症候群における心病変 国内レジストリより 第59回日本小児循環器学会総会・学術集会 2023/7/6-8
22. 海井 智彦, 平出 貴裕, 小柳 喬幸, 醍醐 恭平, 岸野 喜一, 北方 博規, 白石 泰之, 湯浅 慎介, 福島 裕之, 山岸 敬幸, 福田 恵一 巨大深部静脈血栓症および肺血栓塞栓症を発症した生体肺移植後妊娠の一例 第71回日本心臓病学会学術集会 2023/9/8-10
23. 松原 大輔, 松原 優里, 関 満, 鮎澤 衛, 三谷 義英, 尾内 善広, 濱田 洋通, 森内 浩幸, 宮入 烈, 多屋 馨子, 勝田 友博, 清水 直樹, 黒澤 寛史, 青木 一憲, 山岸 敬幸, 中村 好一 小児領域の感染症の最前線 COVID-19関連小児多系統炎症性症候群 国内レジストリで見えてきた日本における現状 第72回日本感染症学会東日本地方会学術集会/第70回日本化学療法学会東日本支部総会 2023/10/25-27
24. 永峯 宏樹, 三浦 大, 武智 史恵, 立野 滋, 石津 智子, 椎名 由美, 加藤 賢, 小野 博, 前田 潤, 山岸 敬幸, 丹羽 公一郎 Fallot四徴症修復手術後の成人の大動脈基部拡大と弾性低下に関する前向きコホート研究 第25回日本成人先天性心疾患学会総会・学術集会 2024/1/6-8
25. 白石 公, 黒寄 健一, 大内 秀雄, 加藤 愛章, 盤井 成光, 今井 健太, 帆足 孝也, 坂本 喜三郎, 猪飼 秋夫, 廣瀬 圭一, 笠原 真悟, 小谷 恭弘, 平田 康隆, 新川 武史, 芳村 直樹, 河田 政明, 安河内 聡, 山岸 敬幸, 鷲尾 巧, 杉浦 清了, 久田 俊明 先天性心疾患の術式選択を支援する“ped UT-Heart”開発と前向き臨床研究 第25回日本成人先天性心疾患学会総会・学術集会 2024/1/6-8.

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

先天性心疾患の手術を行う施設の 集約化（地域拠点化）に関する提言

- ・ 特定非営利活動法人 日本小児循環器学会
- ・ 特定非営利活動法人 日本心臓血管外科学会
- ・ 一般社団法人 日本胸部外科学会

提言作成合同委員会

○委員長

芳村直樹^{1,2,3}

○委員

鮎澤衛¹ 泉谷裕則^{2,3} 犬塚亮¹ 岩本真理¹ 笠原真悟^{1,2,3}
齋木佳克^{1,2,3} 櫻井寛久^{1,2,3} 白石修一^{1,2,3} 鈴木孝明^{1,2,3} 関満¹ 高木靖^{2,3}
中野俊秀^{1,2,3} 平田康隆^{1,2,3} 平野暁教^{1,2,3} 平松祐司^{1,2,3} 松井彦郎¹
山岸敬幸¹ 山岸正明^{1,2,3} 坂本喜三郎^{1,2,3}

1. 特定非営利活動法人日本小児循環器学会
2. 特定非営利活動法人日本心臓血管外科学会
3. 一般社団法人日本胸部外科学会

日本小児循環器学会・日本心臓血管外科学会・日本胸部外科学会は、「先天性心疾患を持って生まれた患者さんに、新生児期から成人期まで安全かつ継続的な医療を提供し、次世代の医療者を育成するためには、多職種からなる専門診療チーム体制の構築と、手術経験の集積が必要である」という考えに則り、以下の提言をまとめる。

令和5年9月：第2版

「先天性心疾患の手術を行う施設の集約化（地域拠点化）に関する提言」

1. 安全で良質な先天性心疾患の外科医療を継続的に提供し、次世代医療者を育成するため、年間150例以上の手術を行う拠点施設（高難度手術実施施設）を中核とした地域の拠点化を学会が推進する。拠点化を推進することにより、施設当たりの手術数が増加し、年間150例規模の施設を増やすことを目標とする。
2. 拠点施設は、次世代を育成する能力を持った多職種ハートチームを有する必要がある。
3. 拠点施設は、集中治療専門医研修施設である独立した小児ICUを備えることが望ましい。
4. 集約化（地域拠点化）により、すべての手術実施施設が2024年度から始まる「医師の働き方改革」に準拠し得る体制となることが望ましい。
5. 集約化（地域拠点化）への第一歩として、年間手術数50例未満の施設では、中等症以上のリスクを伴う先天性心疾患に対する手術の実施を控えることが望ましいが、手術を行う際には地域の実情に応じて拠点施設との連携を取ることが望ましい。

目次

はじめに

第1章 わが国の現状（なぜ集約化（地域拠点化）が必要なのか？）

1. わが国の先天性心疾患手術施行施設数、手術件数と手術成績
2. わが国の小児心臓外科医の育成環境
3. わが国の小児心臓外科医の労務環境

第2章 集約化（地域拠点化）の目標（新生児期から成人期まで安全かつ継続的な医療を提供しうる施設とは？）

1. 手術症例数と人員配置
2. 次世代医療人の育成
3. 小児集中治療医の確保と育成

第3章 集約化（地域拠点化）の影響と対応策（地域医療に及ぼす影響を中心に）

1. 患者・家族への影響とその対策
2. 医療施設への影響とその対策

まとめ

文献

はじめに

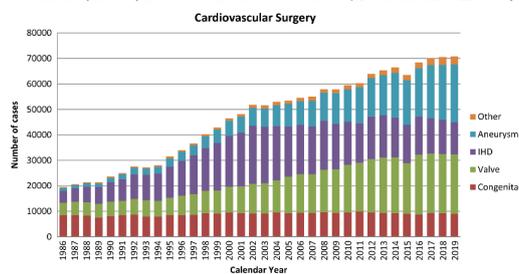
未曾有の少子高齢化が進むわが国において、小児医療の充実と発展の重要性に関しては論を待たない。循環器診療に携わる小児科/内科医と小児心臓外科医が、心臓病を持つ子どもと家族のために、多領域の専門職を交えたチーム医療により、互いの知識と技術を駆使して切磋琢磨し協働してきた結果、過去数十年、わが国の小児循環器医療は目覚ましい発展を遂げ、世界をリードする地位を確立している。しかし、近年、深刻な医師不足に加えて医師の地域偏在、診療科偏在（外科医、小児科医、産婦人科医の減少）、移行期医療、働き方改革など、この診療体制の維持・向上において解決しなければならない多数の問題が噴出している。小児循環器学会・心臓血管外科学会・胸部外科学会は小児循環器診療に携わる学会として、これらの問題について現状を分析し、安全かつ継続的な医療を提供していくための提言を行う。

第 1 章：

わが国の現状（なぜ集約化（地域拠点化）が必要なのか？）

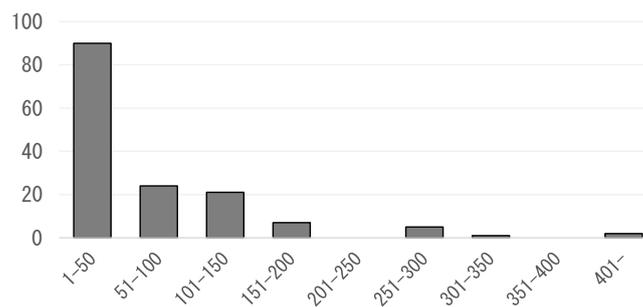
1. わが国の先天性心疾患手術実施施設数、手術件数と手術成績

先天性心疾患は出生数の約 1%にみられる比較的頻度の高い疾患であり、わが国では年間に約 10000 人の先天性心疾患児が誕生している。先天性心疾患は先天的な心臓の構造異常であり、外科治療の適応となる疾患も多い。わが国では年間約 9000 件の先天性心疾患に対する手術が行われており、その数は過去 20 年間ほとんど変化していない（図 1）¹。



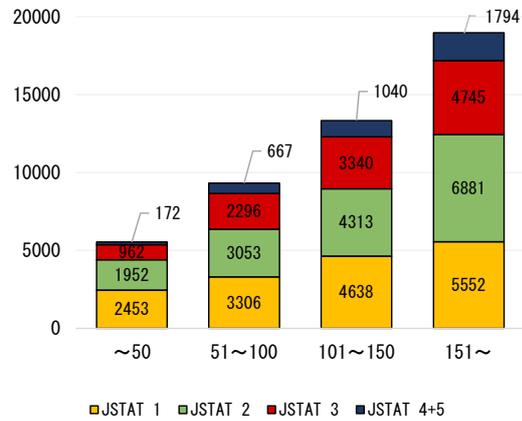
（図 1）わが国の心臓血管外科手術症例の推移
Congenital：先天性心疾患
（日本胸部外科学会 Annual Report 2019 より）

わが国では 150 の施設で先天性心疾患の手術が行われているが、このうち 60%にあたる 90 施設における先天性心疾患の年間手術症例数は 50 例未満である。一施設当たり年間数百例以上の手術が行われている諸外国と異なり、手術症例数の少ない“小規模施設”が多いのがわが国の特徴である（図 2）²。



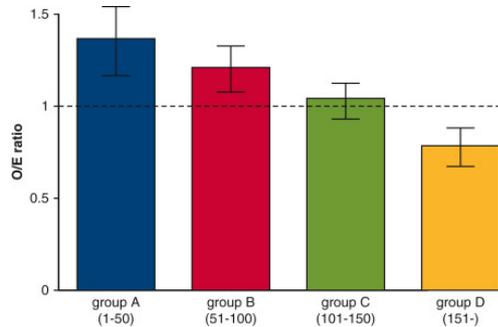
（図 2）我が国における先天性心疾患手術を行う施設の規模と施設数²
縦軸：施設数、横軸：年間手術症例数

手術症例数の少ない施設が多数を占めるわが国で、手術症例数と手術成績との間に関連性があるか否かは重要な問題である。わが国独自のリスクスコアである JSTAT スコア³（手術術式毎のリスク分類：1～5 に分けられ、数字が大きいほどリスクが高い）を用いて施設の症例数と重症度との関係を調べると、年間症例数 50 例未満の施設では JSTAT3 以上の手術が占める割合は 20.5%、年間 150 例以上の施設では JSTAT3 以上の手術が占める割合は 34.5% と大規模施設の方が高リスク症例の占める割合が多いことが分かる（図 3）²。



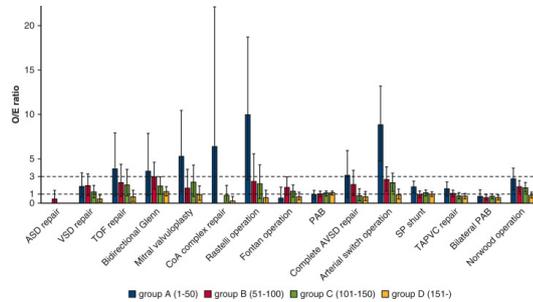
（図 3）わが国における先天性心疾患手術を行う施設の規模と重症度²
縦軸：手術症例数、横軸：年間手術症例数

全症例のリスクから予測される死亡率に対する実際の死亡率（O/E 比）を算出すると、90 日死亡率に関する O/E 比は年間手術数が 50 例未満の施設で 1.37、150 例以上の施設で 0.78 であった。すなわち、50 例未満の施設の実死亡率は 150 例以上の施設の 1.8 倍になる（図 4）²。以上より、先天性心疾患の手術を行う施設は、年間症例数 150 例以上の規模と経験の集積を有することが望ましいと考察される。



（図 4）施設規模別全症例の死亡率に関する O/E 比²
縦軸：O/E 比、横軸：年間手術症例数

さらに先天性心疾患領域における代表的な手術の術式別にO/E比を算出すると、完全大血管転位症に対する動脈スイッチ手術などの重症例に対する高リスク手術のみならず、ファロー四徴症や完全型房室中隔欠損症の心内修復術、両方向性グレン手術、僧帽弁形成術など中等度リスクの手術においても、年間手術数が50例未満の施設ではO/E比は3以上という結果であった(図5)²。



(図5) 施設規模別にみた代表的な手術術式別の死亡率に関するO/E比²
縦軸：O/E比、横軸：年間手術症例数

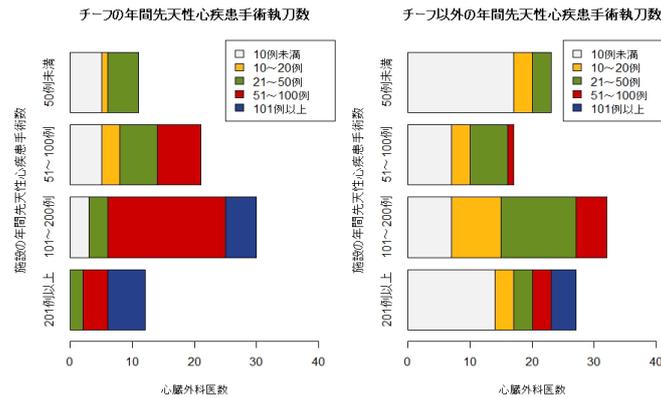
以上より、リスクが中等度以上の手術に関しては、手術症例数の多い施設で行うことにより死亡率が低下する可能性があるかと推測される。

2. わが国の小児心臓外科医の育成環境

今後も継続して年間9,000件の質の高い安全な先天性心疾患手術を行っていくためには、小児心臓外科医の育成は必須の課題である。小児心臓外科手術はバリエーションが多く、難易度も高いため高度な技術が要求される。小児心臓外科医として独り立ちするためには少なくとも2000例以上の手術に参加し、数百例の執刀を経験することが必要と考えられる。図6に示す通り、日本小児循環器学会の外科系会員を対象に行われたアンケート調査の結果⁴では、指導的立場にあるチーフを除いた小児心臓外科医の過半数、特に年間先天性心疾患手術が50例未満の施設に所属する小児心臓外科医のほとんどが「年間の執刀症例数20例以下」であった。したがって、現行の体制では小児心臓外科医の育成環境として不十分なことは明らかである。

また、年間手術数が少ない施設だけでなく、年間手術数が多い施設においても十分な執刀経験を得られていない小児心臓外科医が多く存在する結果にも留意する必要がある。年間手術数が多い施設の中でも小児集中治療医が少ない施設では、術後管理のために多くの小児心臓外科医が必要になるため、結果として一人当たりの執刀数が少なくなってしまうという現

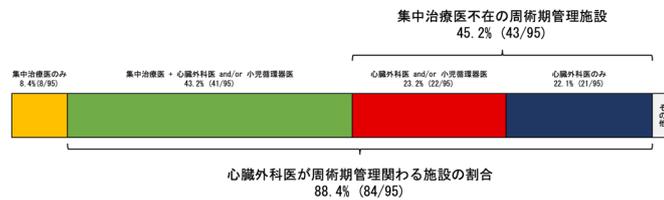
状がある。したがって、小児心臓外科医の育成に必要な執刀経験を確保するためには、集約化により施設あたりの手術症例数を増やすだけでなく、術後管理を担う小児集中治療医を確保することが同時に必要である。



(図6) 施設の年間症例数ごとの心臓外科医執刀手術症例数 (2017年)
(日本小児循環器学会 「次世代小児心臓外科医育成のためのアンケート調査」より)

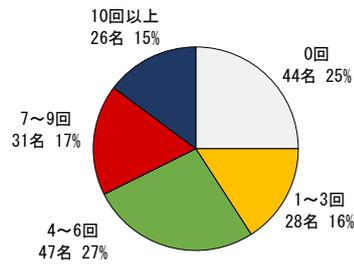
3. わが国の小児心臓外科医の労務環境

重症心疾患児の手術はしばしば長時間におよび、非常に繊細な手術手技が要求される。術後も綿密かつ慎重な術後管理を行う必要があり、小児心臓外科の周術期には 365 日 24 時間の管理体制を必要とする。図 7 に外科手術を実施している小児循環器修練施設の術後管理体制を示すが、95 施設中 43 施設 (45%) で集中治療医不在の周術期管理が行われており、わが国では術後管理の主体を心臓外科医が担っている施設が多いのが現状である。

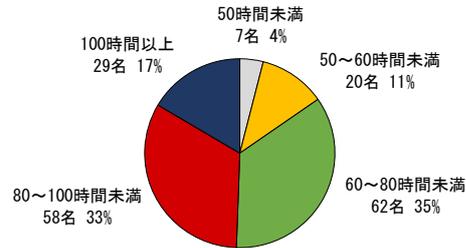


(図7) 小児循環器修練施設の先天性心疾患手術術後管理体制
(小児循環器学会の修練施設年次報告より)

また、図 8 に示す通り、小児心臓外科医の術後管理のための当直業務の回数は、週 1 回以上が 59%、その中でも月 10 回以上の当直が 15%を占めている⁴。そして、図 9 に示す通り、小児心臓外科医の労働時間は非常に多い⁴。以上より、わが国の小児心臓外科医は術後管理にかかる時間が多く、手術自体の経験数を増やすのに大きな負担となっている労働環境がうかがわれる。



(図 8) 小児心臓外科医の 1 か月の当直回数
(外勤、自主当直を含む)
(日本小児循環器学会 「次世代小児心臓外科医育成のためのアンケート調査」より)



(図 9) 小児心臓外科医の 1 週間の勤務時間
(外勤を含む)。
(日本小児循環器学会 「次世代小児心臓外科医育成のためのアンケート調査」より)

小児専門病院とは異なり、大学病院や一般の総合病院では小児心臓外科が診療科として独立しているケースは稀であり、成人心臓血管外科も含めた心臓血管外科の中の 1 チームとして 1～2 名の心臓外科医が小児心臓外科に従事しているケースが多い。小児心臓外科の手術後には特殊な管理を必要とするため、成人心臓血管外科医や成人集中治療医では対応困難なことが多く、小児心臓外科チームだけで当直を担当せざるを得ないこともある。この点から「手術が少ないからといって仕事が少ないわけではない現状」が推察される。このような状況においては小規模施設に勤務する小児心臓外科医の過重労働が危惧される。医師の過重労働が問題視され、働き方改革の必要性が議論されていることは周知のことであるが、これらの現状をふまえると、適切な規模のハートチームが構築されなければ、小児心臓外科医の働き方改革は実現できない。拠点となる施設に医療従事者を集約することにより、働き方改革に準拠した安全・安心な体制のもとに多数例の手術が行われるべきである。

第 2 章：

集約化（地域拠点化）の目標（新生児期から成人期まで安全かつ継続的な医療を提供しうる施設とは？）

1. 手術症例数と人員配置

1) 集約化の全体像・集約化（地域拠点化）後の地域医療のあり方

先天性心疾患手術を実施し、周術期医療を担う施設を拠点施設（以下、拠点施設という）とし、手術を実施せずに主として診断、初期治療、亜急性期～慢性期医療、および日常の健康管理を担う施設を連携施設（以下、連携施設という）とする。拠点施設と連携施設からなる施設群によって地域ごとの先天性心疾患の外科医療を包括的に担う。

2) 目標とする拠点施設の要件

手術を実施する拠点施設は、下記の要件を全て満たすことが望ましい。

1. 先天性心疾患手術（JSTAT category 1-5）が年間 150 例以上行われている。
2. 先天性心疾患に対するカテーテル治療が行われている。
3. 心臓血管外科専門医認定修練施設である。
4. 小児循環器専門医修練施設である。
5. 以下の人員によって構成される先天性心疾患手術医療を行うハートチームがある。：先天性心疾患を専門とする心臓血管外科専門医 2 名以上（うち修練指導者 1 名以上）、心臓血管外科修練医 2 名以上、小児循環器専門医 2 名以上、集中治療専門医 2 名以上、麻酔専門医 2 名以上、体外循環技術認定資格をもつ臨床工学技士 1 名以上、その他の臨床工学技士 2 名以上。
6. 集中治療専門医研修施設として認定され、小児系の独立した ICU（PICU）を有する。
7. PICU には、PICU 管理を主たる業務とする専従医師が 5 名以上（集中治療専門医 2 名を含む）所属する。
8. 独立した NICU を有する。

9. 多職種カンファレンス、症例検討会、M&M カンファレンス、医療安全講習会等が定期的に行われているなど、医療安全管理体制が整備されている。
10. 診療実績（年間先天性心疾患手術件数とその内訳）、学術的業績を公開する。
11. 働き方改革を推進するための関連法規を遵守する。

上記の要件に沿って手術実施施設が集約された場合、わが国には概ね 50 前後の拠点施設が設定されることが見込まれる。

2. 次世代医療人の育成

小児循環器医療は小児心臓外科医だけではなく、小児循環器科医、新生児科医、麻酔科医、産科医、臨床工学技士や看護師など多職種によるチーム医療を要するため、必然的にこの領域の医療を行いうる施設は、大学病院か専門病院、一部の総合病院に限定される。新生児期から成人期までの長期間に渡って継続的に、質の高い医療を提供する為には外科医の育成だけでなく、多職種にわたって、切れ目ない次世代育成を行う必要がある。

1) 小児心臓外科医の育成

近年減少傾向にある「小児心臓外科医」という貴重な人的資源を有効かつ効果的に活用し、安全で良質な外科医療を持続的に提供するためには先天性心疾患の手術を行う施設を集約することの意義は非常に大きい。心臓外科医の修練と育成には術者として、また助手として様々な疾患に対する手術に数多く参加し、より多くの経験を蓄積することが非常に重要である。拠点施設では、若手小児心臓外科医が JSTAT カテゴリー 3 以上の難易度の高い手術を、熟練した指導医のもとで短期間のうちに数多く経験することができ、小児心臓外科医を重点的に育成するプログラムを実行することが可能になる。

拠点施設において集中治療医を中心とした多領域、多職種からなるチームで術後管理を包括的に行う体制が作られれば、小児心臓外科医は手術以外の術後管理に多くの時間を費やしている現在の状況を脱し、手術手技の習得により多くの時間をかけることができる。術後管理の中心が集中治療医に移った場合にも、小児心臓外科医は、それぞれの疾患および術式特有の循環動態の理解と管理法を習得するために、チームの一員として周術期管理に参加する

ことが期待される。

2) 小児循環器科医の育成

先天性心疾患の手術を行う施設の集約化に伴い、小児循環器科医にとっては、小児循環器学会修練施設における先天性心疾患の診療機会の不均衡が生じうる。施設群内の役割分担として、心臓手術施行施設である拠点施設では手術のみならずカテーテル治療を含めた周術期・急性期管理を、手術を行わない連携施設ではそれ以外の外来フォロー・初期対応などを担う事が望ましいが、小児循環器専門医の修練においては、両者についての研修を行える体制を構築することが望ましい。具体的には、①集約化に応じた修練施設群の再構成、②拠点施設において連携施設からの研修生の受け入れを行う体制の整備（短期間の交換プログラムなど）、③複数の施設で研修を行う事を前提とした小児循環器専門研修カリキュラムの改訂などが必要である。

3. 小児集中治療医の確保と育成

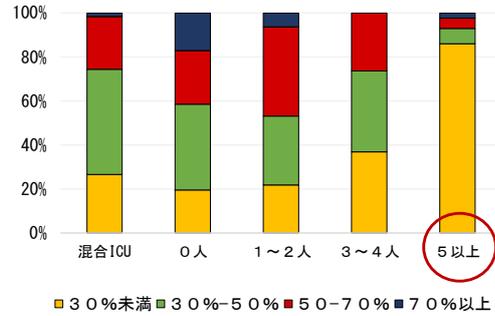
先天性心疾患の心臓手術を中心とした治療は、心臓外科医のみで成り立つものではなく、集約化の実現にはチーム医療を実践する集学的集中治療体制の整備が必要である。

1) 小児集中治療医が必要な理由

集中治療とは重症患者における様々な臓器障害に対して、適切な全身管理を行う専門医療であり、先天性心疾患の周術期診療は「小児であること」と「先天性心疾患の特殊性」から専門性がさらに高い。欧米ではすでに「Board of Pediatric Intensive/Critical Care」として専門性が公的に認められており^{5,6}、小児を診療する集中治療医が周術期診療を担う体制が一般的となっている。わが国においても集中治療の専門性習得には小児の周術期診療における系統的トレーニングが必須である。

また、日本小児循環器集中治療研究会が行った「PICUの専従医の数」と「小児心臓外科医が術後管理に費やす勤務時間の割合」に関するアンケート調査によれば、PICU専従医が5人以上勤務する施設において、心臓外科医の術後管理に費やす勤務時間はほとんど30%未満であり、心臓外科医の負担は著しく減少する(図10)。これらのことから、心臓外科医が中心に術後管理を実施する現状を集中治療医にシフトし、手術経験数の増加を目指す診療体制の改善が必要である。

心臓外科医が術後管理に費やす(勤務時間の)割合

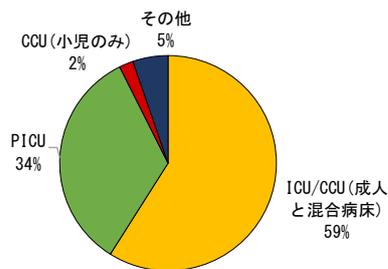


(図10) 小児心臓外科医術後管理に費やす(勤務時間の)割合
PICU専従医数が5名以上の施設では、明らかに外科医が術後管理に関わるエフォートは減る
(日本小児循環器集中治療研究会「アンケート調査」より)

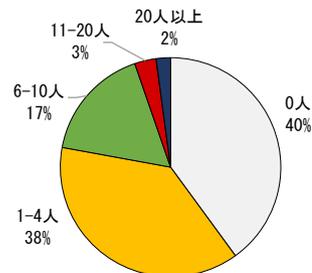
2) わが国の小児集中治療の課題

わが国の現状を見ると、先天性心疾患手術を行う施設の術後管理において、59% (56/95) が小児に不慣れな成人混合ICUで行われ、専門ユニットであるPICUでは34% (33/95)にとどまっている。(図11)。

また集中治療専従医が5名以上いる施設は22% (21/95)にとどまり、小児循環器修練施設の4分の3の施設において集中治療医が不足している現状がある(図12)。



(図11) 先天性心疾患の術後管理を行なっている病床の種類
成人との混合ICUで術後管理を行うのが59%と多く、専門ユニット(PICU)で術後管理を行う施設は34%と少ない。
(小児循環器学会 2020年修練施設年次報告より)



(図12) 集中治療室における専従医の数と施設数
5名以上専従医がいる施設は21施設のみで、残りの74施設は4名以下、そのうち38施設で専従医が不在である。
(小児循環器学会 2020年修練施設年次報告より)

加えて、既存の PICU 34 施設において、多くは関東地方・近畿地方に存在しており病床数は欧米と同等に充足している一方で、地方では PICU 施設数・病床数ともに少ない(表 1)。

	15 歳未満 小児人口 (万人) 2018 年度統計	PICU 施設数	PICU 病床数	PICU 1 床あたり 小児人口 (万人)
北海道	58	1	6	9.6
東北	99	2	14	7
関東甲信越	574	15	164	3.5
中部	230	4	42	5.5
近畿	251	7	89	2.8
中国四国	136	2	14	9.7
九州	179	3	22	8
沖縄	25	1	8	3

(表 1) PICU 1 床あたりの小児人口数

関東甲信越・近畿・沖縄は、PICU 1 床あたりの小児人口は 2.8-3.5 万人と欧米に近い数字であるが、それ以外の地域は 5.5-9.6 と 2 倍以上の地域差がある

(第 47 回日本集中治療医学会学術集会：小児集中治療連絡協議会、2020 年)

以上より、小児心臓周術期管理は専門性が極めて高いことから、小児集中治療室(PICU)に準じる専門ユニットが必要であるが、特に地方において PICU は不足しており、かつ PICU の集中治療専従医も不足している現状がわが国の重大な課題である。

3) わが国の PICU の整備と人材育成

PICU が不足している地方においては、人口規模を含めた医療圏に対する PICU ユニットの設置および病床の確保が、集約化には必要である。PICU ユニットの心疾患のみならず、すべての重症小児を診療する必要性が高いことから、小児心臓外科・小児循環器だけではなく、小児科・小児外科・救急を含めた全体での議論による総合的な視野のもとに、地域の中核となる医療機関を中心とした整備体制を整えることが望ましい。各地域で地方行政と医療整備体制が異なることから、PICU 整備には地域行政と協働した医療政策に基づいて整備を目指す必要がある。

また令和4年度診療報酬改定において、小児特定集中治療室管理料(以後 PICU 管理料とする)の算定要件に、「人工心肺を用いた先天性心疾患手術の周術期に必要な管理を実施した患者が直近1年間に80名以上であること。」が加えられた。PICU 管理料の施設基準には、「8床以上の病床数」「小児の特定集中治療の経験を5年以上有する医師を2名以上含むこと。」と定められ、一定以上の規模で先天性心疾患の手術を行う施設において、PICU 専門ユニットを整備し、小児集中治療の経験を有する医師を配備することが、保険診療上も後押しされている。

専門性の極めて高い小児心臓周術期の診療体制を持続するためには、小児重症患者を診療できる専門医育成体制が重要である。PICU に専従の集中治療専門医を配置し、集中治療専門医研修施設となることで、系統的集中治療の習得と専門性の獲得が可能となり、結果として専従医の育成・確保につながる事が期待できる。特に関東甲信越・近畿・沖縄以外の地域では PICU 専従の医師数は少なく、PICU の専従医確保のためにも、集中治療専門医教育体制の構築が体制維持には必要である。この様な小児循環器診療と集中治療の両専門領域に関わる整備には、それぞれに関連する学術団体(日本小児循環器学会および集中治療医学会)による相互の診療体制整備に関わる協力・推進が望まれる。

第3章：

集約化（地域拠点化）の影響と対応策（地域医療に及ぼす影響を中心に）

小児心臓手術施設の集約化（地域拠点化）に関わる要因は、小児心臓外科医数・小児循環器科医数・小児集中治療医数・看護スタッフ数などのマンパワー的要因と、出生数・小児人口などの患者側の要因、さらに集約化しようとする医療圏の広さ・病院へのアクセス・集約化施設の規模・ベッド数などの医療環境に加え、こども病院の有無などの社会的要因が挙げられる。これらは複雑に絡み合い、地方と一口に言っても地域ごとに状況は大きく異なる。個々の地域でのこれらの要因についての問題の抽出と議論が必要である。集約化により及ぼされる負の影響として、①患者側：長距離移動・緊急時の外科対応困難、②医療者側：拠点施設の医師負担増加、③施設側：ICUやNICUの逼迫・手術枠の不足などが挙げられる。これらの問題は、面積が広くマンパワー・病床数の少ない地方においてはより大きな影響となることが予想される。このため、地方において医療の質を維持し患者・家族の不利益を最小限にして集約化を行うには、施設間連携の強化、緊急体制の確立、出生前診断率の向上、周術期チーム医療体制の確立、ICU/NICUの病床強化とスタッフ教育、手術枠の確保など、地域性に配慮した対応が必要となる。

1. 患者・家族への影響とその対策

1) 施設群形成と連携強化、緊急時医療体制の確立

集約化（地域拠点化）に伴い、医療圏が広い地方においては患者の移動距離は必然的に大きなものとなる。患者と家族の負担を減らし移動距離を最小限にするためには、集約化した医療圏内に心臓手術施設である拠点施設と手術を行わない連携施設により施設群を形成し、周術期・急性期を前者、それ以外の外来フォロー・初期対応などを後者で行えるような役割分担と医師配備計画が望ましい。さらに、これらの施設が綿密に連携し、ネットワークを整備して遠隔診断・カンファレンスなどによる情報共有が必要である。小児循環器疾患の特性

上、緊急に外科的対応が必要となる状況も多い。特に広い医療圏においては連携施設での診断及び可能な限りの初期対応を行うと同時に、救急車やドクターヘリなどにより緊急搬送を行える体制確立が必要である。

2) 出生前診断率の向上

出生直後の緊急手術が困難な地域での出産は致命的な状況となる可能性が高く、また冬季の天候状況によっても長距離緊急搬送が困難となる地域が多い。このため、地域の産科医や小児循環器科医と十分な連携・教育活動を行い、出生前診断率の向上に努め、出生直後からの速やかな治療が必要な患児に関しては拠点施設への母体搬送を行なう体制の構築が重要である。

3) 患者・家族のための長期滞在施設の設置

手術のために患児・家族の長距離移動を強いることになり、また複数回の手術や長期間の入院を要することも多い。このため、居住地から拠点施設までの長距離移動の経済的なサポート体制の確立や拠点施設における長期滞在のためのファミリーハウスなどの長期滞在施設の整備が望ましい。

2. 医療施設への影響と対策

1) 拠点施設の医師負担増加への対応

地方においては患者の集約化が必ずしも医師などのマンパワーの集約化と結びつかないことも多い。小児の心臓手術と周術期管理には特別な知識と技術が要求されるため、拠点施設においては医師の負担増加（特に周術期管理）に伴う過重労働が引き起こされることが予想される。小児集中治療医・小児循環器科医・小児心臓外科医での周術期管理チームを形成し、チーム医療を実践することにより周術期医療の質を高めるだけでなく、働き方改革に準拠した周術期管理体制を確立することが望ましい。また、特定看護師などと協力シタスクシェア・シフトを推進することも問題解決の鍵となる。

2) 拠点施設の病床強化と手術枠確保

先天性心疾患手術の集約化（地域拠点化）が進めば、病床数の少ない地方において問題となる可能性が高いのが ICU 及び NICU の逼迫である。特に大学病院など既存の総合病院へ集約化を行なった場合は、他の診療科の ICU 及び NICU への入室にも影響を及ぼすため、病床の整備・増加と同時に看護スタッフなどの教育・増員も必要となる。また、地方においては麻酔科医の数も都市部に比較して十分とは言えず、急激な集約化による手術数の増加に対応が困難となる可能性も高い。小児心臓手術に対応できる医師の計画的な配備と教育が必要である。

まとめ

わが国には先天性心疾患の手術を行う施設が多数存在しているが、その多くは年間手術症例数が 50 例未満の小規模施設である。手術症例数の少ない施設は症例数の多い施設と比較して手術の死亡率が高く、高リスク症例のみならず中リスク症例においてもその差は無視できないものであった。次世代育成という観点からも、小規模施設では十分な数の症例を経験することもままならず、新生児から成人までのあらゆる先天性心疾患患者に対して安全で良質な外科医療を継続的に提供するためには、一定以上の症例数と経験を有し、切れ目のない次世代育成能力を有する多職種ハートチームの構築が望まれる。

また、先天性心疾患手術に従事する外科医の労働環境改善は遅れており、2024 年度から始まる「医師の働き方改革」に準拠し得る施設は少ない。適格な多職種ハートチームが構築されないと小児心臓外科医の働き方改革は実現できない。現存する 150 の先天性心疾患手術実施施設すべてに働き方改革に準拠し得る体制の構築を期待することは現実的ではなく、拠点となる施設に多職種の医療従事者を集約化し、適格なハートチームが構築されている施設で多数例の手術が行われるべきである。

今後、目指していくべき小児循環器医療体制は、「先天性心疾患手術を実施し、周術期医療を担う施設を拠点施設」とし、「手術を実施せずに主として診断、初期治療、亜急性期～慢性期医療、および日常の健康管理を担う施設を連携施設」とする。拠点施設と連携施設とからなる施設群によってそれぞれの地域の先天性心疾患の外科医療を包括的に担う。集約化（地域拠点化）後の拠点施設数は、概ね 50 施設前後が妥当と推定される。

集約化（地域拠点化）を行うためには解決すべき問題点が数多く存在しており、一朝一夕に実現しうることではない。しかしながら先天性心疾患を持って産まれた患者さん達に対して、新生児期から成人期まで安全かつ継続的な医療を提供する為に、手術を行う施設の集約化（地域拠点化）を推進していくことは必然かつ喫緊の課題である。

文献

1. Committee for Scientific Affairs, The Japanese Association for Thoracic Surgery, et al. Thoracic and cardiovascular surgery in Japan during 2018: Annual report by the Japanese Association for Thoracic Surgery. *Gen Thorac Cardiovasc Surg* 2021;69:179-212....
2. Yoshimura N, Hirata Y, Inuzuka R, et al. Effect of procedural volume on the outcomes of congenital heart surgery in Japan. *J Thorac Cardiovasc Surg* 2023;165(4):1541-1550. <https://doi.org/10.1016/j.jtcvs.2022.06.009>
3. Hirahara N, Miyata H, Kato N, et al. Development of Bayesian Mortality Categories for Congenital Cardiac Surgery in Japan. *Ann Thorac Surg*. 2021;112:839-845. <https://doi.org/10.1016/j.athoracsur.2020.07.012>
4. 芳村直樹、山岸正明、鈴木孝明ほか. 次世代小児心臓外科医育成プロジェクト：アンケート調査結果報告. *日小循誌*. 2019;35:61-69. doi: 10.9794/jspccs.35.61
5. Pediatric Critical Care Medicine Certification. The American Board of Pediatrics. <https://www.abp.org/content/pediatric-critical-care-medicine-certification>.
6. Paediatric Intensive Care Medicine – Sub-specialty. Royal College of Paediatrics and Child Health. <https://www.rcpch.ac.uk/resources/paediatric-intensive-care-medicine-sub-specialty>.

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）

「先天性心疾患を主体とする小児期発症の心血管難治性疾患の救命率の向上と

生涯にわたる QOL 改善のための総合的研究」

（分担）研究報告書

成人先天性心疾患診療専門体制の確立と専門医育成プログラムに関する研究

研究分担者 赤木 禎治 岡山大学 循環器内科

研修要旨

成人先天性心疾患診療の基盤となる専門医の育成は診療体制の確立に最も重要なことである。本研究班の事業を通して、成人先天性心疾患の診療を行う専門施設の確立とその施設に従事する専門医育成プログラムを制定した。成人期に達した先天性心疾患の患者を継続して地域差なく実施するためには、各都道府県に専門施設を整備する必要がある。また各地域内で持続的な診療体制を整えるためには、核となる診療施設路連携をとる市中病院、さらにかかりつけ医を取り込んだネットワークの確立が重要である。日本成人先天性心疾患学会を中心とする専門医養成に加え、日本循環器学会の各地方会を介した教育セミナーをもとに、地域レベルで成人先天性心疾患診療体制を整える必要性を伝えた。さらに診療の基盤となる外来診療での心エコー図検査を標準化し、一定の水準で実施できるよう、日本心エコー図学会と協力して「成人先天性心疾患心エコー図プロトコル」を作成して冊子化し、両学会の関連施設に勤務する医師ならびに心エコー技師に情報提供を行った。

A. 研究目的

小児期に医療を受けた患者の多くが成人期に達することができるようになったことで、小児期から成人期への橋渡し医療「移行期医療」重要性が生じてきた。1999年に研究会として発足した日本成人先天性心疾患学会は循環器領域の新たな専門領域として国内でもその重要性が認められるようになってきている。2020年に制定された循環器病対策推進基本計画にも「小児期・若年期から配慮が必要な循環器病への対策」として「小児期から成人期にかけて必要な医療を切れ目なく行える体制を整備」することが記載された。さらに2022年には日本小児循環器学会、日本循環器学会、日本心臓血

管外科学会、日本産婦人科学会など8学会の共同提言として「先天性心疾患の成人への移行医療に関する提言第3版」が発表され、さらに具体的に都道府県を主体とする移行期医療センター設立の重要性が指摘されている。

このように国内で小児期から成人期への移行期医療の推進や成人先天性心疾患の診療体制の確立には、小児医療からの受け皿となる診療施設の設置、それらの施設で核となって従事する専門医師の育成、さらにこのような専門医を養成する教育体制を整備する必要がある。この研究では、国内における成人先天性心疾患診療施設の整備と成人先天性心疾患専門医の養成について、国

内の現状と今後の方向性について検討した。

さらに、診療の基盤となる外来診療での心エコー図検査を標準化し、どこの施設でも一定の水準で実施できるよう、日本心エコー図学会と協力して「成人先天性心疾患心エコー図プロトコル」を作成し、全国の関連施設に勤務する医師ならびに心エコー技師に情報提供を行った。

B. 研究方法

成人先天性心疾患診療施設の整備に関する取り組みについて全国的な取り組みとして、日本成人先天性心疾患学会認定施設の整備状況を検討した。さらに地域における成人先天性心疾患診療体制整備の取組として、中国四国地域における取り組みについて検討した。

成人先天性心疾患の心エコー図評価の標準化のため、International Society for Adult Congenital Heart Disease が策定した心エコー図プロトコルの日本語版を作成することにして、同学会の日本語訳の承認を得た。また日本心エコー図学会と共同して、国内における医師や心エコー技師にも日常診療で利用しやすいように冊子化を試みた。

C. 研究結果

1. 国内における成人先天性心疾患診療施設を整備

成人先天性心疾患の診療体制構築には地域差なく、全国どこでも成人先天性心疾患専門施設との連携が取れる医療体制の構築が望まれる。これまで小児期の先天性心疾患の診療には「こども病院」の貢献が非常に大きかった。特に国内の先天性心疾患の外

科治療には各地域のこども病院が中心的役割を担ってきた。外科治療の集約化は良好な手術成績と関連しており、小児期の先天性心疾患診療はこのような集約した施設での診療が行われてきた。そして、こども病院と各地域の小児循環器専門施設への連携で小児期の診療体制は成立してきた。

しかしながら患者自身が成人に達した時点ではこども病院での診療には様々な問題が生じてくる。患者年齢はこども病院の受診や入院には大きな制限となる。女性患者の妊娠・出産をこども病院で対応することには難しく、加齢に伴う各種併発症に対する管理も困難である。なにもより患者自身が「こども」として扱われることに抵抗を感じ、結果として診療のドロップアウトにつながる危惧は大きい。各地域で診療を行う小児循環器専門医は、患者の日常診療に携わる“かかりつけ医”を小児科医としているため、成人患者の診療連携構築は難しいことが多い。成人先天性心疾患患者の診療は生涯にわたるため、患者自身の時間的・経済的負担が少なく継続できることが重要である。このことから成人先天性心疾患患者の継続的な診療は成人先天性心疾患専門医を有する循環器内科施設で実施することが重要であり、さらに日常診療には地域の循環器専門施設（必ずしも成人先天性心疾患専門医を必要としない）や地域の“かかりつけ医（循環器内科専門医）”による診療連携を構築することが、極めて重要である。

日本成人先天性心疾患学会では各地域の診療の核となる成人先天性心疾患総合修練施設（外科治療も対応できる施設）と1名以上の成人先天性心疾患専門医を有する連携修練施設を整備してきた。成人先天性心

疾患診療の重要性に対する認識の高まりにより、新たに修練施設として取り組む施設が増加してきた。2023年4月には総合修練施設として42施設、連携修練施設として59施設、合計101施設が修練施設として整備され、全国すべての都道府県に修練施設が整備されることになった（図1）。

地域での成人先天性心疾患診療の普及活動について、中国四国地方の取り組みを示す。2022年、2023年に日本循環器学会中国四国地方会、および中国地方会で成人先天性心疾患セミナーを4回開催した。この中で開催地域の開業医を含む実地循環器内科医を演者として積極的に起用し、成人先天性心疾患への導入と診療への取り組みの契機となるよう働きかけた（資料1, 2）。

循環器内科医が成人先天性心疾患診療を行う上で大きな障害となっているのは、先天性心疾患の構造異常を理解・評価することに慣れていないことである。その障壁を取り除くために、どの施設（医師）でも心エコー図検査が標準的な方法でプロトコルに沿って実施できれば、一定の評価ができるというガイダンスを作成する必要があった。このため、成人先天性心疾患の中でも基本となる疾患（特に術後心疾患）を中心に、エコープロトコルを作成し冊子化した。既に日本成人先天性心疾患学会および日本心エコー図学会のホームページに掲載されている。また冊子化し、両学会の会員に無料で配布した。（資料3）

D. 考察

成人先天性心疾患の診療体制構築には地域差なく、全国どこでも成人先天性心疾患専門施設との連携が取れる医療体制の構築

が望まれる。これまで小児期の先天性心疾患の診療には「こども病院」の貢献が非常に大きかった。特に国内の先天性心疾患の外科治療には各地域のこども病院が中心的役割を担ってきた。外科治療の集約化は良好な手術成績と関連しており、小児期の先天性心疾患診療はこのような集約した施設での診療が行われてきた。各地域のこども病院と小児循環器専門施設への連携で小児期の診療体制は成立してきた。

しかしながら患者自身が成人に達した時点ではこども病院での診療にはさまざまな問題が生じてくる。患者年齢はこども病院の受診や入院には大きな制限となる。女性患者の妊娠・出産をこども病院で対応することには難しく、加齢に伴う各種併発症に対する管理も困難である。なにもより患者自身が「こども」として扱われることに抵抗を感じ、結果として診療のドロップアウトにつながる危惧は大きい。各地域で診療を行う小児循環器専門医は、患者の日常診療に携わる“かかりつけ医”を小児科医としているため、成人患者の診療連携構築は難しいことが多い。成人先天性心疾患患者の診療は生涯にわたるため、患者自身の時間的・経済的負担が少なく継続できることが重要である。このことから成人先天性心疾患患者の継続的な診療は成人先天性心疾患専門医を有する循環器内科施設で実施することが重要であり、さらに日常診療には地域の循環器専門施設（必ずしも成人先天性心疾患専門医を必要としない）や“地域のかかりつけ医（循環器内科専門医）”による診療連携を構築することが、重要である。

日本成人先天性心疾患学会では各地域の診療の核となる成人先天性心疾患総合修練

施設（外科治療も対応できる施設）と1名以上の成人先天性心疾患専門医を有する連携修練施設を整備してきた。2023年4月には全国のすべての都道府県に、この専門施設が確立するととなり101施設でネットワークを形成することになった。これらの施設が地域の成人先天性心疾患診療の核となり、さらにその関連循環器専門施設と連携を取りながら、患者の継続的診療を可能とするような診療体制を整備している。今後これらの診療体制の認知や整備が進めば、患者本人が居住する地域でどの施設に受診すれば成人先天性心疾患の専門的診療を受けることができるのか理解が進み、定期的な受診体制が確立することになると期待されている。成人期における重症度の高い心疾患の内科的・外科的治療介入は総合修練施設で担当し、ある程度安定した状況の患者は連携修練施設、さらに通常の外来診療は投薬は地域の循環器専門医（必ずしも成人先天性心疾患を専門としない）でフォローアップすることができれば、患者自身にも医療サイドにも安定した診療連携体制になる。このような診療体制を確立することは、小児期から成人期にわたる切れ目のない診療体制を提供することに可能にし、成人先天性心疾患のドロップアウトを防ぐことになる。さらに、時間的経済的負担が少なく定期的受診が可能になることによって、早期の治療介入を可能にし、最終的に成人先天性心疾患患者の生命予後の改善に寄与する可能性がある。海外においても、成人先天性心疾患専門医による診察は患者の長期生存率を改善させることが確認されている。

以上のように、これからの成人先天性心

疾患診療体制を確立するためには、長期的視点にたって人材育成することが重要である。国内では今後も毎年1万人のペースで成人先天性心疾患患者が増加し、さらに複雑心疾患や肺高血圧など重症度の高い先天性心疾患患者が増えていくことが予想される。小児循環器医と成人先天性心疾患専門医が協力して、新生児から学童、青少年、成人、高齢者と連続（A lifelong chronic condition）として切れ目のない診療体制を提供していくことが重要である。小児期から成人期へと移行する上で、先天性心疾患患者が健全な日常生活を送るために最も必要なことは、患者自身の社会的自を支援することである。医療、患者、社会制度の三つの側面からの対応が今後も重要である。

G. 研究発表

1. 論文発表

1. 赤木禎治. 成人先天性心疾患診療を確立するための教育プログラムと人材育成. 日本成人先天性心疾患学会雑誌 2023;12:18-24.
2. 赤木禎治. 本邦の成人先天性心疾患診療の現状. 心臓 2023;55:630-636
3. 赤木 禎 治 . Structural Heart Intervention 今後の展望 : Brain Heart Team による新たな診療体制の構築. 日本内科学会雑誌 2023;112:1020-1026.
4. 赤木禎治. 医原性心房中隔欠損症のカテーテル閉鎖術. Precision Medicine 2023;6:786-789.
5. Takaya Y, Akagi T, Sakamoto I,

- Kanazawa H, Nakazawa G, Murakami T, Yao A, Nanasato M, Saji M, Hirokami M, Fuku Y, Hosokawa S, Tada N, Matsumoto K, Imai M, Nakagawa K, Ito H. Efficacy of treat-and-repair strategy for atrial septal defect with pulmonary arterial hypertension. *Heart*. 2022;108:382-387.
6. Nakagawa K, Akagi T, Takaya Y, Miki T, Kijima Y, Nakayama R, Toh N, Nishii N, Nakamura K, Morita H, Ito H. Temporary balloon occlusion test can overestimate the risk of acute pulmonary edema after transcatheter atrial septal defect closure. *Catheter Cardiovasc Interv*. 2023 Jan 14. doi: 10.1002/ccd.30556. Online ahead of print.
 7. Onishi H, Toh N, Akagi T, Baba K, Kotani Y, Takaki A, Kasahara S, Ito H. Detection of hepatocellular carcinoma during Fontan-associated liver disease follow-up: a report of three cases. *Clin J Gastroenterol*. 2023 Nov 30. doi: 10.1007/s12328-023-01892-w. Epub ahead of print.
 8. Akagi S, Kasahara S, Akagi T, Ejiri K, Nakagawa K, Nakamura K, Mitsuhashi T, Ito H. Feasibility of treat and repair strategy in congenital heart defects with pulmonary arterial hypertension. *JACC Advance* 2023 (in press)
 9. Toh N, Akagi T, Nakamura K, Kasahara S. Utility of angiopoietin-2 measured early after the Fontan operation. *Am J Cardiol*. 2023 Aug 24:S0002-9149(23)00686-0. doi: 10.1016/j.amjcard.2023.07.125. Epub ahead of print.
 10. Takaya Y, Akagi T, Hara H, Kanazawa H, Ikari Y, Isotani A, Shirai S, Kubo S, Morikawa T, Naganuma T, Saji M, Kuwata S, Hiasa G, Watanabe Y, Yamawaki M, Imai M, Matsumoto T, Yamamoto M, Murakami T, Asami M, Mizote I, Okai T, Bota H, Ito H. Iatrogenic Atrial Septal Defect Requiring Transcatheter Closure Following Transcatheter Mitral Valve Repair. *Circ J*. 2022 Oct 25;86(11):1740-1744.
 11. 井口保之, 岩間 亨, 大木宏一, 片岡大治, 河野浩之, 山上 宏, 河村朗夫, 福井重文, 赤木禎治, 金澤英明, 原 英彦. 潜因性脳梗塞に対する経皮的卵円孔開存閉鎖術の手引き第2版. *心臓* 2023;55:929-954.
 12. 赤木禎治. 心房中隔欠損症閉鎖術. *臨床と研究* 2023;100:1123-1127.
 13. 赤木禎治. 成人先天性心疾患—その現状と課題、そして今後目指すもの. *SRL宝函* 2023;44:11-19.
 14. 赤木禎治. 先天性心疾患の移行医療. 伊藤 浩, 山下武志, 編. *循環器疾患最新の治療* 2024-2025. 30-35 南江堂 2023
 15. Nakayama R, Takaya Y, Akagi T, Takemoto R, Haruna M, Nakashima M, Miki T, Nakagawa K, Toh N, Nakamura K. Relationship between patent

- foramen ovale anatomical features and residual shunt after patent foramen ovale closure. *Cardiovasc Interv Ther.* 2024 Apr;39(2):200-206..
16. Miki T, Nakagawa K, Ichikawa K, Mizuno T, Nakayama R, Ejiri K, Kawada S, Takaya Y, Miyamoto M, Miyoshi T, Akagi T, Ito H. Diagnostic Performance of Cardiac Computed Tomography for Detecting Patent Foramen Ovale: Evaluation Using Transesophageal Echocardiography and Catheterization as Reference Standards. *J Cardiovasc Dev Dis.* 2023 Apr 26;10(5):193.
 17. Nakashima M, Nakamura K, Nishihara T, Ichikawa K, Nakayama R, Takaya Y, Toh N, Akagi S, Miyoshi T, Akagi T, Ito H. Association between Cardiovascular Disease and Liver Disease, from a Clinically Pragmatic Perspective as a Cardiologist. *Nutrients.* 2023 Feb 1;15(3):748.
 18. Nakajima M, Akagi T, Miki T, Takaya Y, Ito H. Pulmonary Arteriovenous Fistula in a Rare Location: the Importance of Excluding Patent Foramen Ovale. *JC Case* (in press)
 19. Toh N, Akagi T, Nakamura K, Kasahara S. Utility of angiopoietin-2 measured early after the Fontan operation. *Am J Cardiol.* 2023 Aug 24:S0002-9149(23)00686-0. doi: 10.1016/j.amjcard.2023.07.125. Epub ahead of print.
 20. Onishi H, Toh N, Akagi T, Baba K, Kotani Y, Takaki A, Kasahara S, Ito H. Detection of hepatocellular carcinoma during Fontan-associated liver disease follow-up: a report of three cases. *Clin J Gastroenterol.* 2023 Nov 30. doi: 10.1007/s12328-023-01892-w. Epub ahead of print.
 21. Holzer RJ, Bergersen L, Thomson J, Aboulhosn J, Aggarwal V, Akagi T, Alwi M, Armstrong AK, Bacha E, Benson L, Bökenkamp R, Carminati M, Dalvi B, DiNardo J, Fagan T, Fetterly K, Ing FF, Kenny D, Kim D, Kish E, O'Byrne M, O'Donnell C, Pan X, Paolillo J, Pedra C, Peirone A, Singh HS, Søndergaard L, Hijazi ZM. PICS/AEPC/APPCS/CSANZ/SCAI/SOLACI: Expert Consensus Statement on Cardiac Catheterization for Pediatric Patients and Adults With Congenital Heart Disease. *JACC Cardiovasc Interv.* 2023 Dec 12:S1936-8798(23)01493
 22. Akagi S, Kasahara S, Akagi T et al. Feasibility of Treat and Repair Strategy in Congenital Heart Defects With Pulmonary Arterial Hypertension. *JACC: Advances* 2024;3.
2. 学会発表
 1. 赤木禎治. 成人先天性心疾患とは. 第122回日本循環器学会中国・四国地方会.

- 成人先天性心疾患セミナー.
2023.06.04 (松山)
2. 赤木禎治. ASD 閉鎖術中オペレーター解説. 第 11 回 Structural Heart Disease 診療のための心エコー図研修会 2023.06.11 (大阪)
 3. 赤木禎治. CVIT 医が押さえておくべき成人先天性心疾患. 第 31 回日本心血管インターベンション治療学会コーヒーブレイクセッション. 2023.08.04 (福岡)
 4. Akagi T, Hara H, Ohki K, et al. 30-Day Clinical Outcomes of Transcatheter Closure using the Amplatzer™ PFO Occluder from the Amplatzer™ PFO Occluder Japan Post-Marketing Surveillance. 第 31 回日本心血管インターベンション治療学会 Late breaking Clinical Trial Session. 2023.08.05 (福岡)
 5. 赤木禎治. PFO 閉鎖術: Shared Decision Making: 脳循環の新しい取り組み. 第 31 回日本心血管インターベンション治療学会コーヒーブレイクセッション. 2023.08.05 (福岡)
 6. 赤木禎治. 新しい「診療の手引き」を診療にどう生かすか. シンポジウム「PFO to close or not to close? PFO 閉鎖術の年齢制限, 禁忌症例, 潜在する AF の除外問題など」. 第 31 回日本心血管インターベンション治療学会 2023.08.05 (福岡)
 7. 赤木禎治. GORE デバイスを用いた ASD/PFO 閉鎖術. 第 16 回成人先天性カテーテル治療研究会 2023.08.09 (福岡)
 8. 赤木禎治. 経皮的卵円孔開存閉鎖術ビデオライブ. ストラクチャークラブ
ジャパンライブデモンストレーション
2023. 2023.11.03 (東京)
 9. 赤木禎治. 成人 ASD カテーテル治療: 最新のエビデンス. イブニングセミナー. ストラクチャークラブジャパンライブデモンストレーション 2023. 2023.11.03 (東京)
 10. Akagi T. Treat-to-repair Strategy in CHD-PAH Patients with PVRi > 8 Wood Units Should be Considered. The 3rd Asia Pacific Adult Congenital Heart Disease Symposium. 2023.05.20 (Taipei)
 11. Akagi T. PFO closure in Japan: initial data from post-market surveillance. CSI Frankfurt 2023. 2023.06.28 (Frankfurt)
 12. Akagi T. PDA closure in adults and elderly / How to do the procedure and device selection, challenging cases. CSI Frankfurt 2023.06.29 (Frankfurt)
 13. Akagi T. Atrial septal malalignment: clinical features and optimal device selection. CSI Frankfurt 2023. 2023.06.30 (Frankfurt)
 14. Akagi T. Is there an age limit for PFO closure? Initial data from post-market surveillance in Japan. CSI 2023 Frankfurt 2023.07.01 (Frankfurt)
 15. Akagi T. PFO: When Should We Close? 11th Structure Cardiac Intervention 2023. 2023.07.14 (Seoul)
 16. Akagi T. Amplatzer PFO Occluder

- Post-marketing Surveillance Results through 30days. 11th Structure Cardiac Intervention 2023. 2023.07.15 (Seoul)
17. Akagi T. ASD Device Closure In The Elderly Population - What' s New And TChallenging. 27th Asia Pacific Society of Cardiology Congress 2023.07.14 (Singapre)
 18. Akagi T. Update On PFO Closure For Cryptogenic Stroke: Guidelines, Position Papers And Trial Data. 27th Asia Pacific Society of Cardiology Congress 2023.07.15 (Singapre)
 19. Akagi T. PFO Closure: The cardiologist Point of View. Occlutech Asia Pacific Meeting. 2023.10.04 (Bangkok)
 20. Akagi T. Tips and tricks for closing challenging PFOs, Long tunnel, atrial septal aneurysm, thick septum and more. CSI Asia Pacific 2023. 2023.10.06 (Bangkok).
 21. Akagi T. Cardiac intervention in right and left heart obstruction during pregnancy - case example. CSI Asia Pacific 2023. 2023.10.08 (Bangkok)
 22. Akagi T. Patent Foramen Ovale Closure in Japan: Real World Cohort from the Amplatzer PFO Occluder Japan Post-Marketing Surveillance. CSI Asia Pacific 2023. 2023.10.08 (Bangkok)
 23. Akagi T. Large & Multiple ASDs in Elderly Patiet. CSI Asia Pacific 2023. 2023.10.08 (Bangkok)
 24. Akagi T. Retrieving an embolized ASD occlude: The underlying principles. CSI Asia Pacific 2023. 2023.10.08 (Bangkok)
 25. Akagi T. PFO Closure: Current State of The Art. Collaborative Approach in PFO Intervention for Cryptogenic Stroke in Indonesia. 2023.10.26. (Jakarta web)
 26. Akagi T. How to encourage adult cardiologist to get involved and government to support ACHD field. Korean Society for Adult Congenital Heart Disease Symposium 2023. 2023.12.09 (Busan)

図1. 2023年4月における国内の成人先天性心疾患診療修練施設



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	出版年	ページ
赤木禎治	先天性心疾患の移行医療.	伊藤 浩, 山下武志, 編.	循環器疾患最新の治療2024-2025.	南江堂	東京	2023	30-35.
赤木禎治	修正大血管転位症:管理と問題点.	伊藤 浩, 山下武志, 編.	循環器疾患最新の治療2022-2023.	南江堂	東京	2022	273-275
赤木禎治	成人先天性心疾患:小児期心疾患の成長後はいつ、どのように循環器内科医へ移行する	金子一成、編.	小児科診療Controversy	中外医学社	東京	2022	66-71

雑誌

1. Nakagawa K, Akagi T, Takaya Y, Miki T, Kijima Y, Nakayama R, Toh N, Nishii N, Nakamura K, Morita H, Ito H. Temporary balloon occlusion test can overestimate the risk of acute pulmonary edema after transcatheter atrial septal defect closure. Catheter Cardiovasc Interv. 2023 Jan 14. doi: 10.1002/ccd.30556. Online ahead of print.
2. Nakayama R, Takaya Y, Akagi T, Takemoto R, Haruna M, Nakashima M, Miki T, Nakagawa K, Toh N, Nakamura K. Relationship between patent foramen ovale anatomical features and residual shunt after patent foramen ovale closure. Cardiovasc Interv Ther. 2024 Apr;39(2):200-206.
3. Miki T, Nakagawa K, Ichikawa K, Mizuno T, Nakayama R, Ejiri K, Kawada S, Takaya Y, Miyamoto M, Miyoshi T, Akagi T, Ito H. Diagnostic Performance of Cardiac Computed Tomography for Detecting Patent Foramen Ovale: Evaluation Using Transesophageal Echocardiography and Catheterization as Reference Standards. J Cardiovasc Dev Dis. 2023 Apr 26;10(5):193.
4. Nakashima M, Nakamura K, Nishihara T, Ichikawa K, Nakayama R, Takaya Y, Toh N, Akagi S, Miyoshi T, Akagi T, Ito H. Association between Cardiovascular Disease and Liver Disease, from a Clinically Pragmatic Perspective as a Cardiologist. Nutrients. 2023 Feb 1;15(3):748.
5. Nakajima M, Akagi T, Miki T, Takaya Y, Ito H. Pulmonary Arteriovenous Fistula in a Rare Location: the Importance of Excluding Patent Foramen Ovale. JC Case (in press)
6. Toh N, Akagi T, Nakamura K, Kasahara S. Utility of angiopoietin-2 measured early after the Fontan operation. Am J Cardiol. 2023 Aug 24:S0002-9149(23)00686-0. doi: 10.1016/j.amjcard.2023.07.125. Epub ahead of print.
7. Onishi H, Toh N, Akagi T, Baba K, Kotani Y, Takaki A, Kasahara S, Ito H. Detection of hepatocellular carcinoma

- during Fontan-associated liver disease follow-up: a report of three cases. *Clin J Gastroenterol*. 2023 Nov 30. doi: 10.1007/s12328-023-01892-w. Epub ahead of print.
8. Holzer RJ, Bergersen L, Thomson J, Aboulhosn J, Aggarwal V, Akagi T, Alwi M, Armstrong AK, Bacha E, Benson L, Bökenkamp R, Carminati M, Dalvi B, DiNardo J, Fagan T, Fetterly K, Ing FF, Kenny D, Kim D, Kish E, O'Byrne M, O'Donnell C, Pan X, Paolillo J, Pedra C, Peirone A, Singh HS, Søndergaard L, Hijazi ZM. PICS/AEPC/APPCS/CSANZ/SCAI/SOLACI: Expert Consensus Statement on Cardiac Catheterization for Pediatric Patients and Adults With Congenital Heart Disease. *JACC Cardiovasc Interv*. 2023 Dec 12:S1936-8798(23)01493
 9. Akagi S, Kasahara S, Akagi T et al. Feasibility of Treat and Repair Strategy in Congenital Heart Defects With Pulmonary Arterial Hypertension. *JACC: Advances* 2024;3.

禁煙セミナー

6月4日(日) 13:30~14:30 第3会場

座長：市立宇和島病院循環器内科 大木元明義

演者：愛媛県立中央病院 松岡 宏

成人先天性心疾患セミナー

6月4日(日) 13:30~15:00 第2会場

日常診療で遭遇する成人先天性心疾患：地域での診療連携を探る

座長： 岡山大学循環器内科 赤木 禎治
愛媛大学循環器・呼吸器・腎高血圧内科学 山口 修

「成人先天性心疾患とは」

岡山大学循環器内科 赤木 禎治

「開業医が経験する成人先天性心疾患」

星の岡心臓・血管クリニック 大谷 敬之

「こんなレントゲン・心電図・心エコーは要注意」

岡山大学循環器内科 杜 徳尚

「愛媛県立中央病院における成人先天性心疾患診療」

愛媛県立中央病院循環器病センター 日浅 豪

「愛媛大学における成人先天性心疾患診療」

愛媛大学移行期・成人先天性心疾患センター 赤澤 祐介

「愛媛県におけるACHD診療連携を考える」

愛媛大学循環器・呼吸器・腎高血圧内科学 山口 修

成人先天性心疾患セミナー

13:50～15:20 第2会場(日循会場)

「成人先天性心疾患の基本講座 ～治療を見据えた診断のコツ～」

座長：鳥根大学医学部内科学講座 内科学第四 田邊 一明
岡山大学 循環器内科 赤木 禎治
コメンテーター：山陰労災病院 小児科 船田 裕昭
鳥取市立病院 循環器内科 田淵 真基
岡山大学学術研究院医歯薬学域 心臓血管外科 黒子 洋介

1. 当院小児科フォロー中のフォンタン症例

鳥取大学医学部 周産期・小児医学分野 清水 敬太

2. 成人房室中隔欠損の一例(心エコー図検査と手術所見の対比)

松江赤十字病院 循環器内科 福本 菜摘

3. 成人先天性心疾患における検査技師の役割

鳥取大学医学部附属病院 検査部 石杉 卓也

4. ACHD 診療に必要な区分診断法の考え方について

鳥取大学医学部 周産期・小児医学分野 美野 陽一

5. カテーテル治療での心エコー評価

岡山大学 循環器内科 高谷 陽一

6. Surgical PVR～その適応と手術のタイミング

岡山大学学術研究院医歯薬学域 心臓血管外科 黒子 洋介

International Society for Adult Congenital Heart Disease
心エコー図プロトコル 日本語版



はじめに

心エコー図検査は成人先天性心疾患の診療になくてはならない基本的な検査です。2018年にInternational Society of Adult Congenital Heart Disease (ISACHD)から12の代表的な先天性心疾患・病態を網羅する心エコー図プロトコルが発表されました。各疾患で評価すべきポイントを明確に示した有用なツールでしたが、英語版のみしかないため、一番プローブを握る機会の多い超音波検査技師には使用しづらいという問題点がありました。この度、日本成人先天性心疾患学会の有志の協力を得て日本語版を作成致しました。本プロトコルによる心エコー図検査の標準化が、成人先天性心疾患患者の診療の質向上ならびに国内外の共同研究の推進に役立つことを期待しています。

日本成人先天性心疾患学会理事長 赤木禎治

心エコー検査とそのレポートの標準化の重要性は、今や世界中で認識されています。標準化された心エコー図検査を行うことで、複雑な構造異常や術後の状態でも必要な情報を効率的に記録することが可能となり、結果的に検査の質が向上します。特に生涯にわたる医療が求められる先天性心疾患の患者にとって、小児科から成人科への移行や、成人時の診療においても、施設間の連携の中で病態の推移を一貫して把握することは、非常に価値があります。さらに、先天性心疾患の診療は現在、エビデンスの不足に直面しています。その解決のため、新しいエビデンスを創出することが求められています。そのためにも、世界標準の心エコー検査法を日本に導入し、積極的に活用していくことが重要です。この点について、皆様の深い理解とご協力を心よりお願い申し上げます。

日本心エコー図学会理事長 山本一博

謝辞

翻訳を引き受けて頂いた日本成人先天性心疾患学会有志の皆様、日本語版作成のご許可を頂いたISACHD President、Luke Burchill 先生 (Mayo Clinic)に、心より感謝申し上げます。

監訳

筑波大学循環器内科 石津智子
長野県立こども病院循環器小児科 瀧間浄宏

翻訳

トロント成人先天性心疾患センター 石北綾子
国立循環器病研究センター小児循環器内科 加藤温子
東京女子医科大学病院循環器内科 小暮智仁
慶應義塾大学循環器内科 小平真幸
聖路加国際病院循環器内科 椎名由美
岡山大学病院循環器内科 杜徳尚
神戸大学医学部附属病院循環器内科 福田旭伸
信州大学医学部附属病院循環器内科 元木博彦
福岡市立こども病院循環器集中治療科 山村健一郎

目次

1. ISACHD 心エコー図プロトコル コンセンサス推奨 (Li W, et al. International Journal of Cardiology 272 ;2018: 77-83) 日本語版	4
2. 成人先天性心疾患のための心エコー図レポートのテンプレート	18
3. 心房中隔欠損 (ASD)	19
4. 心室中隔欠損 (VSD)	26
5. 房室中隔欠損 (AVSD)	33
6. 左室流出路狭窄 (LV outflow obstructions)	39
7. Ebstein 病	47
8. Fallot 四徴症修復術後	52
9. 大血管転位 (TGA)- 心房内血流転換術後 (Mustard/Senning)	57
10. 大血管転位 (TGA) -動脈血流転換術後	69
11. Rastelli 手術後	74
12. 修正大血管転位	78
13. Fontan/TCPC 術後	83
14. 成人先天性心疾患に合併した肺高血圧 (PAH-ACHD)	91



ISACHD 心エコー図プロトコル

コンセンサス推奨 (Li W, et al. *International Journal of Cardiology* 272 ;2018: 77-83)

日本語版

内科的管理、外科手術、カテーテルインターベンションの進歩や、先進的な心血管画像診断の導入により、成人先天性心疾患(Adult Congenital Heart Disease: ACHD)患者の数は絶え間なく増加し続けている。ACHD 患者は原疾患に関連した後遺症や遺残症のリスクを抱え続けており、これらは病状や死亡の原因となりうる。そのため、ほとんどの ACHD 患者には生涯にわたり専門家によるサーベイランスが推奨される。医療従事者は、この目的を達成するための最善の方法、質の高い医療を提供するために十分な専門家の育成方法、医療体制の整備方法について、現在も検討を重ねている。心エコー図検査は、心臓の形態、生理、病態、機能を総合的に評価でき、臨床サーベイランスにおいて極めて重要である。このため、心エコー図検査は ACHD 患者の全体的な臨床管理に大きく貢献する。International Society for Adult Congenital Heart Disease (ISACHD) は、より良い ACHD 患者のケアを追求する世界的な専門家組織である。ACHD の診断と管理における画像診断の重要性を認識し、ISACHD は心エコー図検査とレポートに関するガイダンスを提供するタスクフォースを設立した。心エコー図検査とレポートの標準化は、世界中の検査の質を全体的に向上させ、多施設共同研究を促進する可能性があるからである。これから示す標準化された心エコー図プロトコルには、主な成人先天性心疾患について、データ収集と報告に関する具体的な推奨事項が記載されている。本プロトコルによって ACHD 患者の評価において包括的かつ構造化されたアプローチが可能となり、優れた患者ケアを保証するのに役立つだろう。

1. 背景

先進国では、ACHD の患者数は、歴史的にみても外科手術、内科管理、そして最近ではカテーテルインターベンションの進歩や、その他の先進的な心血管画像診断の貢献により、増加し続けている。実際、多くの国で成人の CHD 患者数は小児患者数を上回っている [1]。完治した例はほとんどなく、そのほとんどが CHD に関連した後遺症や遺残症のリスクを抱え続け、重大な病状や死亡の原因となっている。そのため、ほとんどの患者には、定期的な画像評価を含む生涯にわたる専門家によるサーベイランスが推奨されている [2]。優れた患者ケアを提供するためには、優れた心エコー図データの取得と解釈が不可欠である。適切でないエコー検査とレポートは患者の転帰を悪くする可能性がある。その必要性が認識されていないことが多いが、手術、心臓カテーテル検査、電気生理学的検査にあたっては、ACHD 患者に適した心エコー図検査の診断プロトコルと専門知識が必要である。また、ACHD の診断検査は、小児心臓病患者や一般の成人心臓病患者とは異なるため、ACHD 画像診断の専門家を増やす必要がある。ISACHD は、ACHD の診断と管理における心エコー図の役割の重要性を認識し、心エコー図検査とレポートに関するガイダンスを提供する必要性を理解している。心エコー図検査における撮像とレポートの標準化は、世界中の心エコー図検査の質を向上させ、多施設共同研究

を促進する可能性があるというのがその根拠である。このように、今回発表された ACHD 心エコー図プロトコルは、ACHD 分野の成熟における重要な一歩である。

2. なぜ ACHD に特化した心エコー図プロトコルが必要か？

成人および小児の心エコー図検査室に勤務する心エコー図技師がよく遭遇する問題や課題の例を表 1 にまとめた。小児の心エコー図部門は、CHD 患者を多くみており良く理解しているチームメンバーのおかげで一般的に有利である。このような検査室のスタッフは、目の前の病変に関連する指標、関連する病変と解剖学的異常、外科的治療／カテーテル治療による修復とその後の転帰に非常に精通している。こういったスタッフは、解剖学的に難しい場合でも、何を探し、何を見るべきかを知っている。時には、適切な構造をよりよく可視化するために、あるいは弁や心室の機能を評価するために、非定型的な視野を利用することもある。一方、成人心エコー図部門のスタッフは、CHD 患者、特に複雑な CHD 患者の数が少ないため、CHD 患者を撮像する際に通常困難を伴う。成人心エコー図部門のスタッフは、心室機能と局所壁運動の評価、弁膜機能の定量的分析、心エコー図用造影剤の使用や負荷心エコー図の使用については、一般的な経験のある専門家である。さらに、その測定と報告は、公表されている成人の臨床エコーガイドライン[3-6]に基づいている。このようなガイドラインは小児患者にも利用可能である[7]。今回発表されたプロトコルは、新しい ACHD エコーガイドランスの必要性を反映したものである。

ACHD 患者では、後天性心疾患患者と比較して、心尖部からの画像方向も異なることがあり、成人の超音波検査技師には困難となりうる。成人の超音波検査技師は成人の論理と定量化を ACHD 患者に適用しようとするが、それは時に不適切である（例えば、体心室右室の評価において、超音波検査技師は標準的な左室の測定値を使用すべきではない）。複雑な先天性病変では、ACHD の超音波検査技師は、標準化された測定値を基準値と比較するよりも、前回の検査と比較することに重点を置かなければならない。ACHD 心エコー図検査の専門性を高めることを目的とした学会はほとんどなく、ACHD 心エコー図検査の訓練を正式に受ける機会も少ない。成人心エコー図検査技師は成人心エコー図検査に対応できるよう、教育コースや試験を通してトレーニングを受けているが、ACHD 心エコー図検査技師は「触れる」だけであるのが一般的である。ACHD の学会では、心血管系磁気共鳴（CMR）画像に偏りがちだが、実際にはほとんどの患者が心エコー図検査を受け、CMR よりも頻度が高いことは確かである。ACHD 専門医や心エコー図専門医は存在するが、これらの必須スキルを兼ね備えた専門家は比較的少ない。よって、ここに記載されているような各疾患に特化したプロトコルやレポートのテンプレートが役に立つだろう。機能評価は可能な限り同じ方法で報告し、経時的比較を可能にし、定性的データから生じる可能性のある誤情報を減少させるために可能な限り定量的指標を用いるべきである。

的・生理学的情報が確認・記載されれば、その後の経過観察に必要な検査頻度や内容は決まってくる。フォローアップの心エコー図検査では、治療上の変化がない限り、解剖学的評価を詳細に繰り返す必要はないかもしれない。フォローアップの心エコー図検査は、定量的／半定量的評価による機能的情報に重点を置くことになる。リアルタイム 3D やスペクトルトラッキングのような高度な技術を含むあらゆるモダリティの心エコー図検査は、心臓の形態、生理、病態、機能を包括的に評価することができ、ACHD 患者の臨床管理に大きく貢献する。外科的修復やカテーテルインターベンション後の心臓リモデリングや心室機能に関する詳細な情報を提供することができ、長期フォローアップ中の臨床管理にも大きく貢献する。心エコー図検査が ACHD 患者の特定の病態において予後予測に有用であることを証明する研究も増えており、最適な治療の指針としても利用されている。CHD の管理が進化し続けるにつれて、心エコー図検査は現在の応用範囲を拡大し続け、ACHD 患者の管理における極めて重要なツールであり続けるであろう。

4. ACHD 経胸壁心エコー図の標準的デジタル撮像プロトコル (表 2、図 1～2)

4.1. 画像の最適化

超音波の送受信周波数、画像深度、ゲイン、焦点域の設定を画質が最適になるように調整するなど、標準的な技術を用いて画像最適化に努める。カラー血流画像は可能な限り高いフレームレートで撮影し、必要最小限の幅で最低でも 20Hz を目指す。スペクトルドプラ画像は、サンプルボリュームサイズをフローに合わせて調整し、適切なベースライン、スケール、ゲイン設定を選択し最適化すべきである。これらは標準的な ACHD 心エコー図のための最小限のセットである。Non-imaging probe* の使用など各 CHD 病変に特有な追加事項については、付録の病変別プロトコルで説明する。

4.2. 測定

すべての測定は記録時に実施し、デジタル保存することが推奨される。レポートのページもデジタル保存することが推奨される。小児の心エコー図検査では、ACHD の臨床医は使用することの少ない Z スコアの使用が好まれている。著者らは、ACHD の心エコー図レポートでは Z スコアはルーチンには必要ないと確信している。

4.3. その他の考慮事項

また、病態に応じて遭遇し得る、標準プロトコルからの逸脱をすべて含めることは、本書の目的の範囲外であることに留意すべきである。軸から外れた撮像、通常とは異なるエコーウインドウ、non-imaging transducer* の使用は頻繁に必要となる。複雑な病態では、いくつかの標準的な測定は適切でなく、例えば VSD パッチが存在する場合の中隔の組織ドプラのような誤解を招く可能性がある。他の症例、例えば体心室右室では、標準的な測定値は疾患の進行を追跡するための経時的評価において役立つかもしれない。しかし、臨床的に有用な基準値は未だにない。

表 2. ACHD 経胸壁心エコー図の標準的デジタル撮像プロトコル

ISACHD 標準心エコー図撮像プロトコル

心窩部アプローチ	
内臓心房位、心尖方向、下大静脈-右房接続	
心窩部四腔像	
<ul style="list-style-type: none"> 2D オーバービュー、2D ズーム、心房中隔のカラー血流画像 	<ul style="list-style-type: none"> 右室流出路のカラー血流画像および連続波ドブラ
心窩部短軸像	
<ul style="list-style-type: none"> 2D 左室、大動脈弁レベル、右室流出路 下大静脈長軸の 2D と M モード(呼吸性変動) 	<ul style="list-style-type: none"> 腹部大動脈の 2D とカラー血流画像 腹部大動脈のパルスドブラ
傍胸骨アプローチ	
2D で心室-大血管関係の確認、必要であれば主心室の確認	
傍胸骨長軸像	
<ul style="list-style-type: none"> 2D オーバービュー、左室 M モード 中隔壁運動 2D で左室拡張末期径と収縮末期径、左室壁厚の計測 	<ul style="list-style-type: none"> 2D ズームで大動脈弁と左室流出路の計測 上行大動脈の 2D と計測 僧帽弁、大動脈弁のカラー血流イメージ
傍胸骨右室流入路像	
<ul style="list-style-type: none"> 右室流入路の 2D とカラー血流画像 	<ul style="list-style-type: none"> 連続波ドブラによる三尖弁逆流の血流速度計測(可能な場合)
傍胸骨右室流出路像	
<ul style="list-style-type: none"> 肺動脈弁や肺動脈分岐部を含めた右室流出路の 2D 	<ul style="list-style-type: none"> 肺動脈弁から肺動脈分岐部までのカラー血流画像 連続波ドブラ
傍胸骨短軸像	
<ul style="list-style-type: none"> 2D による左室機能評価(僧帽弁から心尖部まで) 大動脈弁の 2D、ズームとカラー血流画像 肺動脈弁と肺動脈分岐部の 2D 	<ul style="list-style-type: none"> 右室流出路パルスドブラ、肺動脈弁連続波ドブラピーク±平均圧較差 肺動脈弁逆流の連続波ドブラ、拡張早期と拡張末期の血流速度 三尖弁のカラー血流画像、三尖弁逆流の連続波ドブラと血流速度 僧帽弁のカラー血流画像、中隔のカラー血流画像(心房から心尖部まで)による中隔欠損の有無
心尖部アプローチ	
2D で心房-心室関係を確認、プローベを前方に傾け心室-大血管関係の確認	
心尖四腔像、二腔像、長軸像	
<ul style="list-style-type: none"> 大動脈を含めた 2D オーバービュー biplane 法による左房容積 局所壁運動評価のための深度を下げた左室の動画 biplane Simpson 法による左室駆出率 2D による左房と右房の面積・容量計測 僧帽弁のカラー血流画像、僧帽弁逆流の連続波ドブラと血流速度 パルスドブラによる僧帽弁流入血流速度 パルスドブラによる肺静脈血流速度 	<ul style="list-style-type: none"> 組織ドブラ、中隔 E' と S' の計測 組織ドブラ、側壁 E' と S' の計測 一回拍出量計測のための左室流出路のパルスドブラ VTI 大動脈弁のカラー血流画像、連続波ドブラピーク±平均圧較差 三尖弁逆流のカラー血流画像と連続波ドブラ 右室に焦点を当てた 2D と右室径計測 右室 TAPSE、右室組織ドブラ S' と右室面積変化率の計測
胸骨上窩アプローチ	
2D による腕頭動脈分岐パターンの確認	
胸骨上窩長軸像	
<ul style="list-style-type: none"> 2D オーバービュー 下行大動脈のカラー血流画像と連続波ドブラ 	<ul style="list-style-type: none"> 2D による腕頭動脈分岐の確認 肺動脈分岐部のカラー血流画像と連続波ドブラ(必要時)

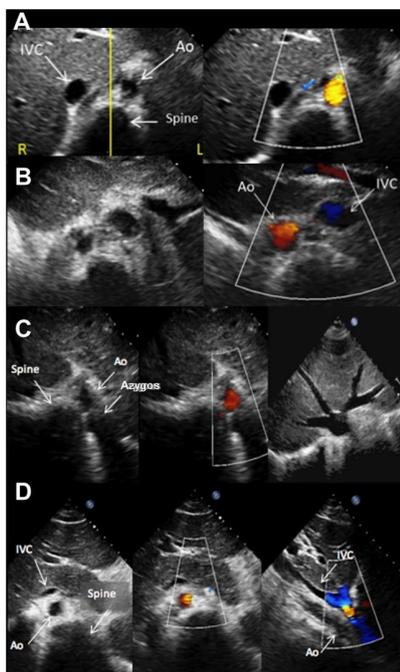


図1. 肋骨弓下断面：内臓心房位。心エコー図検査において、内臓心房位はトランスデューサのマーカを3時の位置に置いて腹部を輪切りにするような(角度の深い)肋骨弓下断面(横断像)により決定するのが最適である。心房位は内臓位とほぼ常に一致するため、内臓心房位を決定するために脊柱に対する下大静脈と大動脈の位置を用いることができるが、胸部X線検査が内臓心房位を決定するための決定的な検査であることに変わりはない。エコー図検査では、脊柱は画像の中心に位置させ、内臓心房位は大動脈と大静脈(下大静脈または欠損している場合は奇静脈)の相対的な位置によって定義される。A. Situs solitus. 大動脈(赤い血流)は脊柱の左側にあり、下大静脈は脊柱の右側にある。B. Situs inversus. 大動脈(赤い血流)が脊柱の右側にある。C. Situs ambiguus - left atrial isomerism. 両方の血管が脊柱の同側にあり、大動脈が前方の血管である。下大静脈は奇静脈へ結合しており(本画像にはない)、肝静脈は直接右側左房に入る。D. Situs ambiguus - right atrial isomerism. 両方の血管が脊柱の同側にあり、下大静脈が前方の血管である。肋骨弓下長軸像でも、両血管が長軸方向に見え、下大静脈が大動脈の前方にあることがわかる。

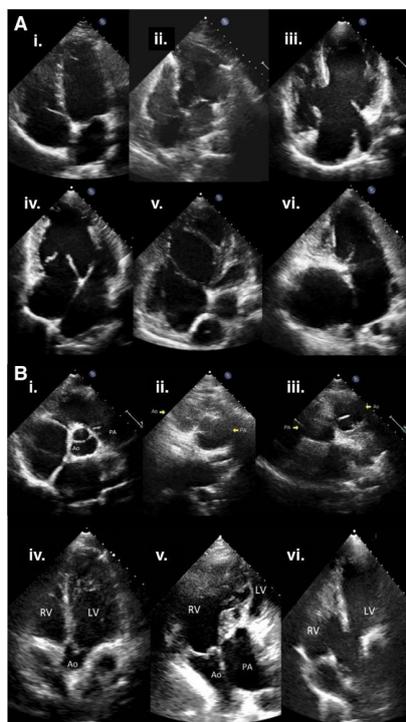


図2. 心房-心室関係と心室-大血管関係。心房-心室関係は標準的な四腔断面で確認するのが一番良い。以下に最も一般的な異常を示す。A i. 正常な房室接続一致。三尖弁が右側にあり、心尖部側にわずかにずれている。両心房はそれぞれ両心室に接続している。ii. 房室接続不一致。iii. 両心室に結合した完全型房室中隔欠損。iv. 両側房室弁同室挿入。v. 左側房室接続欠損/僧帽弁閉鎖。vi. 右側房室接続欠損/三尖弁閉鎖。成人では、心室-大血管関係は傍胸骨断面(B i-iii)と心尖部断面(B iv-vi)の組み合わせで最もよく確認できる。両半月弁ともに三尖なので、心室-大血管関係の確定には肺動脈分岐の確認が必要である。两大血管の位置関係(例えば、左右や前後)も、心室-大血管関係の識別に有用である。B i. 大動脈は短軸に、肺動脈は長軸に描出された通常の大血管関係。ii. 完全大血管転位にみられるように、大動脈が肺動脈の右前に位置している。iii. 修正大血管転位にみられるように、大動脈が肺動脈の左前に位置している。iv. 心室-大血管接続一致。v. 心室-大血管接続不一致。大血管転位で两大血管が同時に平行に見えている。vi. 単一動脈起始。大動脈が心室中隔に騎乗し、両心室からの血流を受けている。

5. 心エコー図で ACHD 患者を評価する際の特別な考慮事項

5.1. 心室機能

5.1.1. 形態学的(体心室)左室機能

従来の方法と標準的な基準は、正常な心臓における左室全体的または局所的な収縮機能を評価するために用いられてきた。短縮率(Fractional shortening: FS)による左室収縮能の測定は、均一な収縮を伴う円形態を仮定しているが、これは ACHD 患者ではめったに満たされない条件である。技術的に可能であれば修正 Simpson biplane 法が望ましい。3次元心エコー図検査による左室容積と駆出率(Ejection fraction: EF)の測定は、2次元での測定よりも望ましい。重度の肺動脈弁逆流を伴う Fallot 四徴症術後のように、高度の右室拡張により左室が圧排された患者では、形態に依存しない指標である組織ドプラやスペクトルトラッキングで測定される strain と strain rate で測定される縦方向の左室機能が予後と関連することが示されている [10]。心室拡張障害の評価方法と基準は、一般的な心臓病患者に対しては十分に確立されているが [11]、ACHD の左室拡張能を評価するための信頼できる指標はまだ不足している。E/E'比のような一般的な心臓病患者で使用される基準は、すべての先天性心疾患患者において正確であるとは限らない。なぜなら、E'の低下は、全体的な左室拡張能の障害ではなく、中隔または左室自由壁における局所的な外科的癒痕の結果である可能性があるからである [12]。

5.1.2. 形態学的(肺心室)右室サイズと機能

右室サイズと機能の心エコー図検査による評価は、右室の形態の影響もあり、より困難である [13]。Fractional area change (FAC)や四腔像での TAPSE などの右室機能の間接的な計測が広く用いられている [14, 15] が、これらの手法では、病態によっては主要な役割を果たす流出路の評価が除外されている。TAPSE は右室の縦方向の収縮機能を表し、再現性があり、測定が容易であるが、三尖弁閉鎖不全、心室形態の異常、最近の外科的処置の影響を受ける可能性がある。TAPSE は例えば Eisenmenger 症候群の予後予測に有用である [16]。心筋速度の組織ドプラ法と心筋変形のスペクトルトラッキングは、ともに ACHD において局所のおよび全体的な心室筋変形の評価に応用されているが、ACHD における右室への臨床応用については未解明である [10, 17]。現在では、3D エコーで右室容積と機能を測定することが可能であり、これは右室の局所的機能だけでなく、全体的機能の研究にも用いることができる [18, 19]。右室拡張障害は、肺動脈血流のドプラ "a"波における収縮期前方血流の存在、特異的な肝静脈流パターン異常（心房収縮時に逆行性血流が増加する拡張期優位血流）、および下大静脈や右房の拡張から評価することができる [20, 21]。

5.1.3. 体心室（大動脈下）右室サイズと機能

解剖学的右室が体循環を担う先天性心疾患の病態は 2 種類あり、修正大血管転位症 (ccTGA) と心房内血流転換術 (Mustard または Senning) 後の大血管転位症 (TGA) である。複雑な形態と位置のバリエーションがあるため、心エコー図による体心室右室の容量と機能の評価は、ほとんど定性的なものにとどまっている。しかし、TAPSE、FAC、組織ドプラを含む定量的指標は、経時的な評価にルーチンに使用されるべきである [22-24]。

左室と同様に、右室駆出率 (RVEF) は心室機能の指標である。しかし、右室の形態から RVEF の算出に幾何学的な推定式を用いることはできない。そのため、RVEF の二次元的評価には課題があるとされてきた。四腔像で測定された FAC は、CMR で測定された EF と相関する最も良い従来の変数であることが示されている[25]。より高度な心エコー図技術であるスペックルトラッキングを用いて、体心室右室の 2 次元 strain と strain rate を算出することが可能であり、これらの指標は有害な臨床的転帰と関連することが示されている [26, 27]。リアルタイム 3 次元心エコー図(3DE)は、形態学的推定式を用いることなく心尖部の画像からの逸脱なく、右室容積と RVEF の正確な算出を可能にする。しかし、心エコー図検査による右室容積の過小評価は大きく、特に重度に拡大した RV では、円錐状のセクター内に RV 全体を含めることは非常に困難である。おそらく、この手技で体心室右室を評価する場合にも、同じ限界があると思われる。現在のところ、体心室右室の拡張機能に関する標準的な心エコー図検査基準はない。心房内血流転換術後の TGA 患者では、心室充満の異常は心室の拡張障害に関連するだけでなく、ノンコンプライアントな手術用パッフルからの充満の異常にも関連しており [28, 29]、これらは体循環静脈系心房の容量を減少させ、心室充満を促進する心房収縮の能力も低下させる。

5.1.4. 単心室機能

単心室の患者では、体心室の形態および収縮力は、正常な二心室の患者と比較して大きく異なる [30]。したがって、心室機能の評価は重要であるが未だに難しい。心エコー図はこのような患者の心室機能を経時的に臨床評価するための主な方法であるが、心室形態が複雑であるため、標準的なプロトコルは主に定性的評価に依存している。このような病状では拡張能障害の評価も重要であるがやはり難しい[31-33]。小児患者では、3D 心エコー図は非常にやりやすいことが示されている [34, 35]。最近の研究では、非形態学的指標としての房室弁収縮期/拡張期比が、体心室拡張末期圧とよく相関し、患者の転帰を予測することが示された [36, 37]。このような新しい定量的心エコー図指標を臨床に取り入れることで、心室機能異常の同定に役立つ可能性がある。

5.1.5. 非同期

心エコー図は非同期を検出するために選択される画像診断法であり、ペーシングやその他の不整脈介入の意思決定に役立つ [38]。

5.2. 弁機能

心エコー図は、弁の解剖学的構造と機能（逆流や狭窄の重症度など）、および血行動態の影響（心房や心室の拡大や機能障害）を評価するのに非常に有用である[39-41]。先天性心疾患では、パラシュート僧帽弁やトンネル様大動脈弁下部狭窄のように、弁下または弁上レベルで狭窄が生じることもある。正確な診断には、2D および／または 3D 画像による注意深い検査が重要である [42]。Fallot 四徴症術後や先天性肺動脈弁狭窄症に対する肺動脈弁切開術後の肺動脈弁逆流は、血行動態に悪影響を及ぼすことが証明されている頻度の高い残存病変である [43]。肺動脈弁逆流の定量化は、2D、カラー、ドプラ測定 (PR index、Pressure half time、M-mode PR index) を用いて行うことができる [44-46]。これら全てが診断の正確性を向上させるために必要である[47]。

6. ACHD 介入後を含む特定の解剖学的構造の評価

6.1. 大動脈縮窄症

大動脈縮窄症での特徴的なドプラ波形は、通常、高い収縮期ピーク血流速度と汎拡張期のテールをもって診断される。極度に重症の場合は、縮窄部のピーク血流速度は非常に低く血流は連続的になる。一方、長い管状の狭窄の重症度は、簡易ベルヌーイの式では正確に推定できないことがある。腹部大動脈血流は、拍動性が低下し、拡張期成分が増加する。

6.2. 右室-肺動脈導管

肺動脈閉鎖や重度の肺動脈狭窄を伴う大血管転位の症例では、しばしば心臓外の右室-肺動脈導管の造設が必要となる。これらの導管の位置は前方にあることが多く、胸骨のすぐ後ろにあることもあるため、従来とは異なる視野が必要となる。カラードプラ像はその位置を特定するのに役立つ。連続波ドプラプローブは最大血流速度を検出するのに使用できる [49]。最大血流速度を用いた簡易ベルヌーイの式によって算出される圧較差は、長い管状の狭窄がある場合には正確でない可能性がある。

6.3. 心房内血流転換術後の大血管転位における静脈路 (Mustard、Senning 手術)

静脈路の狭窄は 2D、カラードプラ像、ドプラ像を用いて評価できる。低速度スケール(ナイキストリミットを下げる)のカラードプラを用いるべきである。静脈路の場合、流速 $>1.6\text{m/s}$ は狭窄を示唆する。重度の狭窄では、ドプラで検出可能な流速が非常に低いか、あるいは検出不可能な連続流になることがある。静脈路(バツフル)の漏れは一般的であり、コントラストエコーはシャントの部位と重症度を検出するのに有用である。

6.4. 動脈スイッチ術後の大血管転位における分枝部肺動脈

肺動脈分枝部狭窄は、TGA に対する動脈スイッチ術後の一般的な合併症の 1 つであり、特に LeCompte 法を用いた場合に多い [50]。狭窄は通常、標準的な 2D ビューでは描出が非常に困難である。高位傍胸骨断面や胸骨上窩からのアプローチがしばしば必要となる。このような患者では、三尖弁逆流の流速の増大が遠位肺動脈狭窄の間接的な指標となることがあり、肺血管抵抗の増大よりもこの病態を説明しやすい。

7. 結論

心エコー図検査の長所は、その使いやすさ、携帯性、心臓の解剖学的構造と機能を正確に評価できることである。その結果、心エコー図は ACHD 患者の診断と経過観察において最も一般的に使用されている検査である。すべてのモダリティとリアルタイム 3D やスペックルトラッキングのような高度な技術を備えた心エコー図検査は、心臓の形態、生理、病態、機能を包括的に評価することができるため、ACHD 患者の管理に大きく貢献する。心エコー図は外科的修復やカテーテル治療後の心臓のリモデリングや心室機能に関する詳細な情報を提供することができる。心エコー図データは予後診断にも重要である。従って、超音波検査技師と心エコー図検査技師が、成人患者にみられる主

な先天性心欠損のカテゴリーについて、確かな知識を持ち、データ収集と報告に対する特定のアプローチを行うことは極めて重要である。後に示す各病態のプロトコルに、小児または成人の検査室で行われる ACHD 患者の心エコー図検査における指針・推奨事項を示している。

References

- [1] A.J. Marelli, R. Ionescu-Ittu, A.S.Mackie, L. Guo, N. Dendukuri, M. Kaouache, Lifetime prevalence of congenital heart disease in the general population from 2000 to 2010, *Circulation* 130 (2014) 749–756.
- [2] S.V. Babu-Narayan, G. Giannakoulas, A.M. Valente, W. Li, M.A. Gatzoulis, Imaging of congenital heart disease in adults, *Eur. Heart J.* 37 (15)(2016 Apr 14) 1182–1195.
- [3] L.G. Rudski, W.W. Lai, J. Afilalo, L. Hua, M.D. Handschumacher, K. Chandrasekaran, S.D. Solomon, E.K. Louie, N.B. Schiller, Guidelines for the echocardiographic assessment of the right heart in adults: a report from the American Society of Echocardiography endorsed by the European Association of Echocardiography, a registered branch of the European Society of Cardiology, and the Canadian Society of Echocardiography, *J. Am. Soc. Echocardiogr.* 23 (2010) 685–713 (quiz 786-688).
- [4] R.M. Lang, M. Bierig, R.B. Devereux, F.A. Flachskampf, E. Foster, P.A. Pellikka, M.H. Picard, M.J. Roman, J. Seward, J.S. Shanewise, S.D. Solomon, K.T. Spencer, M.S. Sutton, W.J. Stewart, Chamber Quantification Writing Group, American Society of Echocardiography's G, Standards C, European Association of E, Recommendations for chamber quantification: a report from the American Society of Echocardiography's Guidelines and Standards Committee and the Chamber Quantification Writing Group, developed in conjunction with the European Association of Echocardiography, a branch of the European Society of Cardiology, *J. Am. Soc. Echocardiogr.* 18 (2005) 1440–1463.
- [5] W.A. Zoghbi, J.B. Chambers, J.G. Dumesnil, E. Foster, J.S. Gottdiener, P.A. Grayburn, B.K. Khandheria, R.A. Levine, G.R. Marx, F.A. Miller Jr., S. Nakatani, M.A. Quinones, H. Rakowski, L.L. Rodriguez, M. Swaminathan, A.D. Waggoner, N.J. Weissman, M. Zabalgoitia, American Society of Echocardiography's G, Standards C, Task Force on Prosthetic V, American College of Cardiology Cardiovascular Imaging C, Cardiac Imaging Committee of the American Heart Association, European Association of E, European Society of C, Japanese Society of E, Canadian Society of E, American College of Cardiology F, American Heart Association, European Association of E, European Society of C, Japanese Society of E, Canadian Society of E, Recommendations for evaluation of prosthetic valves with echocardiography and Doppler ultrasound: a report from the American Society of Echocardiography's Guidelines and Standards Committee and the Task Force on Prosthetic Valves, developed in conjunction with the American College of Cardiology Cardiovascular Imaging Committee, Cardiac Imaging Committee of the American Heart Association, the European Association of Echocardiography, a registered branch of the European Society of Cardiology, the Japanese Society of Echocardiography and the Canadian Society of Echocardiography, endorsed by the American College of Cardiology Foundation, American Heart Association, European Association of Echocardiography, a registered branch of the European Society of Cardiology, the Japanese Society of Echocardiography, and Canadian Society of Echocardiography, *J. Am. Soc. Echocardiogr.* 22 (2009) 975–1014 (quiz 1082–1014).
- [6] S.F. Nagueh, O.A. Smiseth, C.P. Appleton, B.F. Byrd 3rd, H. Dokainish, T. Edvardsen, F.A. Flachskampf, T.C. Gillebert, A.L. Klein, P. Lancellotti, P. Marino, J.K. Oh, B.A. Popescu, A.D. Waggoner, Recommendations for the evaluation of left ventricular diastolic function by echocardiography: an update from the American

令和5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

(研究課題名) 「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

「体心室右室患者に対する心不全基礎治療薬の心機能改善効果に関する検討
-心臓 MRI を用いた評価-」

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・助教	
後藤 耕策	東京大学医学部附属病院循環器内科・医員	
白石 公	国立循環器病研究センター小児循環器内科・客員研究員	

研究要旨

【目的】

2011年、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)参加施設を拡大しACHD診療体制を確立する。並行して行うACHD症例レジストリーを基点にして多施設臨床研究を立ち上げ、ACHD診療に不足しているエビデンスを構築する。今回、東京大学医学部附属病院ACHDレジストリー患者において、心不全従来薬であるアンジオテンシン転換酵素阻害薬(ACE-I)/アンジオテンシン II受容体拮抗薬(ARB)ならびにβ遮断薬の心機能に対する効果を、心臓MRIを用いて評価した。

【方法】

2015年5月8日に東京大学倫理審査における承認されたACHD外来患者レジストリー研究(本班研究に継続的に報告書を提出してます)に登録されたACHD患者(15歳以上)のうち、体心室右室を有する2心室循環患者で、ACE-I/ARBもしくはβ遮断薬が投与され、2022年3月までに2回以上心臓MRIを施行した患者を対象とした。

【結果】

我々は、ACE-I/ARBによる治療を受けた17例の成人sRV患者からなるレトロスペクティブ・コホート研究を行った。主要アウトカムはsRVEFの悪化とした。平均68.7ヵ月の追跡期間中、sRVEFの悪化は3例(17.6%)にみられた。この17人の患者をβ遮断薬投与群と非投与群に分け、10人の患者はACE-I/ARBとβ遮断薬の両方を受けており、残りの患者はACE-I/ARB療法のみを受けていた。sRVEFの改善を認めた患者は前者で9人(90%)、後者では5人(71.4%)がsRVEFの改善を認めたが両群間に有意差は無かった。ロジスティック回帰分析により、三尖弁逆流(TR)が主要転帰の独立した予後因子であることが同定された(OR = 1.12; 95%信頼区間、1.00-1.33)。軽度のTR(三尖弁逆流率TRF ≤ 15%)患者(N=13)は、初回CMR評価から最終CMR評価までの間にsRVEFの改善を示し(50.7 ± 9.0%から57.0 ± 8.6%へ、P=0.0399)、それに伴って1回心拍出量も72.7 ± 21.9mlから80.9 ± 19.2mlへ増加した(P=0.0344)。一方、中等度または重度のTR(TRF > 15%)を有する患者(N=4)では、これらの変化は観察されなかった。sRVEF悪化に対するTRFのROC(Receiver Operating Curve)分析による追加解析を行ったところ、TRFのカットオフ値25.6%がsRVEF悪化を予測する感度および特異度(それぞれ66.7%および92.9%)の優れた質をもたらした。

【結論】

CMRに基づく評価により、sRV患者におけるACE-I/ARB単独もしくは β 遮断薬併用の初期治療の有効性が示された。sRVEF悪化を予測するためにはTR層別化が有用であり、TRF 25-6%ほどがカットオフ値であった。今後、TRの重症度を考慮したランダム化比較試験/大規模臨床試験を行うことで、ACE-I/ARB治療の意義が明らかになることが期待される。

研究目的

正常な構造を持つ患者の心不全(HF)治療は、新薬の登場や“ファンタスティック・フォー”

(1)(2)に代表されるように、目覚ましい進歩を遂げている。しかし、先天性心疾患(CHD)患者に対する内科的管理は依然として不完全であり、これらの患者に対する治療戦略の開発は喫緊の課題である。最近のCHDに対する外科的治療の急速な進歩により、数え切れないほどの子供たちの命が救われ、その90%以上が成人期まで生存できるようになった(3)。これらの生存している成人先天性心疾患(ACHD)患者は、これまで臨床の場で経験したことがなかったため、必然的に正常構造の集団に対して行われてきた従来の戦略を受けることになる。しかし、これらの治療や戦略がACHD患者に適切かどうかについては、明確な答えが得られていない。特に、体循環を賄う心室が右室である、いわゆる体心室右室(sRV)患者に関するエビデンスは非常に乏しく、しかし、こういった患者は日本の登録ではACHD外来患者の約3%(約5000人)(4)、海外ではCHD患者全体の約10~12%を占めているとされており無視できない数となっている(5)。解剖学的・発生学的に、RVは心筋組織自体の筋構築、冠循環パターン、形状、機能(6)の観点から左心室(LV)とは明らかに異なっており、LVではなくRVに特化した新しい治療方法論の構築が必要である。最近の心臓磁気共鳴(CMR)の進歩により、ACHD患者のさまざまな構造異常と循環異常を呈する心臓に関して、形態的・機能的側面を正確に評価することが可能となり(7)、あらゆるタイプのACHD患者に対して信頼性の高いデータを提供することができるようになった。これらの患者では、成人期にsRV機能不全が進行してほぼ必然的にHFを発症する傾向があり(8)(9)、sRV機能不全は心臓移植や死亡など予後不良に直結する(10)。しかしながら、sRV機能不全に対する薬物療法にはエビデンスがなく、現在のガイドラインでは全く確立されていない(11)(12)。最近の報告では、これらの患者に対するサクビトリル/バルサルタンの有効性が示された(13)が、以前の大規模後ろ向き観察研究ではACE-I/ARBによる治療有益性は示されず(14)、最新のメタアナリシスでもHF薬による有益性は示

されなかった(15)。我々が懸念しているのは、これらの研究では心エコーや様々なモダリティによる直接的ではない非標準的かつ正確性に欠ける方法で心収縮力評価を用いており、sRV駆出率(EF)や弁逆流を正確に定量(比較)評価できていないことである。そこで、近年ゴールドスタンダードとされるCMRを用いて(16)、治療経過の心臓の容積、機能、逆流率について定量的に正確なデータを記録するに至った。本研究の目的は、これらのCMRデータに基づいて、sRV患者におけるHFの代表的治療薬であるACE-I/ARBおよび β 遮断薬の有効性を評価することである。

研究方法

対象施設と対象患者

東京大学医学部附属病院のACHD外来を定期的に受診している18歳以上のsRVを有するACHD外来患者全員を対象とした後方視的コホート研究を実施した。対象は修正大血管転位(ccTGA)患者と完全大血管転位(D-TGA(M/S))患者で、CMR評価は2012年4月から2022年12月までの間に定期検査の一部として実施された。これらの患者は、ACHD外来患者レジストリー研究(倫理審査番号10680-(4))に登録されており、本研究の患者個々のデータ収集は、東京大学大学院医学系研究科の研究倫理委員会より承認されたプロジェクト「心血管疾患に関する臨床指標、治療成績および予後に関連する後方視的解析」(文献番号2650-14)に基づいて実施した。

2. 調査項目・分析

主要アウトカムは、観察期間中の最も古い記録(初回)と最新の記録(最終)の間のCMRで測定されたsRVEF悪化と定義された。sRVEFの測定誤差を考慮し、5%以上の減少をsRVEF悪化とみなした。予後因子を決定した後、予後に関連する連続変数のカットオフ値を算出した。さらに、カテゴリー変数の予後不良因子について、CMRにおける初回sRVEFと最終sRVEFの単群比較を行った。

3. 倫理的配慮

通常診療における後ろ向き診療データ収集であるが、患者基礎情報は ACHD 外来患者レジストリー研究 (倫理審査番号 10680-(4)) により収集し、CMR データは東京大学大学院医学系研究科の研究倫理委員会より承認されたプロジェクト「心血管疾患に関する臨床指標、治療成績および予後に関連する後方視的解析」(文献番号 2650-14) に基づいて収集解析された。

研究結果

1. 対象患者の特徴

2012 年 4 月から 2022 年 12 月までの間に、当施設で CCTGA 患者 24 例と D-TGA (M/S) 患者 54 例の ACHD レジストリー登録者が抽出された (4)。CMR を 2 回以上受けた sRV 患者は、ccTGA 患者 10 人と D-TGA (M/S) 患者 10 人 (マスタード手術後 6 人、セニング手術後 4 人) であった。これらの患者のうち、ACE-I/ARB を服用していない患者は 3 人であった。

最終的な対象患者は 17 名、男性優位、調査時の平均年齢が 44.4 歳 (範囲 18-65 歳)、肺高血圧症 (PH) を除き、患者の特徴に ccTGA 群と D-TGA (M/S) 群の間に有意差はなかった (表 1、投稿中)。D-TGA (M/S) 患者群のほぼ半数に PH を認めたが、ccTGA 患者群では PH を認めなかった (表 1、投稿中)。

われわれのコホートでは、患者のほとんどが無症状または軽症状であった。平均 CMR 間隔は、ccTGA 群で 89.4 ± 20.8 カ月 (範囲 59-123 カ月)、D-TGA (M/S) 群で 53.3 ± 17.4 カ月 (範囲 35-86 カ月) であり、ccTGA 群の CMR 間隔は D-TGA (M/S) 群より有意に長かった ($p=0.0024$)。

2. 主要評価項目のロジスティック回帰分析

sRVEF 悪化のイベントは 3 例 (ccTGA で 1 例、TGA (M/S) で 2 例) に発生した (17.6%)。まず、単変量ロジスティック回帰分析を行ったところ、CMR パラメータでは、三尖弁逆流率 (TRF) のオッズ比が有意に上昇していた ($OR=1.12$; 95%CI, 1.02-1.33) が、他のパラメータでは統計学的有意差は認められなかった (表 2、投稿中)。多変量ロジスティック回帰分析におけるステップワイズ選択により、TRF のみが sRVEF 悪化の独立した予後不良因子として浮上した ($OR=1.12$; 95%CI, 1.00-1.33)。

3. 三尖弁逆流の程度を考慮した sRVEF の変化

17 人の患者の sRVEF を比較すると、初回評価時の 50.7% ± 9.0 から最終評価時の 57.0% ± 8.6 へと有意な改善がみられた ($P = 0.0399$)

(図 1A、投稿中)。ここで、17 人の患者のうち、13 人は TR 重症度が軽度 (三尖弁逆流率 TRF が 15%以下) であったが、残りの患者は初回評価時に TR 重症度が中等度または重度 (TRF >15%) であった。軽度 TR 群における初回 CMR 評価と最終 CMR 評価の比較では、sRVEF の有意な改善 (50.0 ± 9.3% から 59.3 ± 8.6% へ、 $P = 0.0015$) が認められたが、中等度または重度の TR 群では有意な変化は認められなかった (52.9 ± 8.5% から 49.6 ± 1.5% へ、ns) (図 1、投稿中)。また軽度 TR 群において、拡張末期容積指数と収縮末期容積指数 (EDVI と ESVI) は、EDVI では 94.6 ± 24.7 ml/m² から 87.3 ± 13.8 ml/m² へ、ESVI では 48.4 ± 18.3 ml/m² から 39.8 ± 9.9 ml/m² へ減少したと考えられるが、これらの変化は統計学的有意差には達しなかった (それぞれ $P=0.8533$ と $P=0.3757$)。一方、sRV の一回心拍出量 (sRVSV) は、初回評価時と比較して最終評価時に有意に増加した (72.7 ± 21.9 ml から 80.9 ± 19.2 ml へ、 $P = 0.0344$) (図 2、投稿中)。 β 遮断薬も最も重要な心不全治療薬の 1 つであるため、17 人の患者を β 遮断薬投与群と非投与群に分けた。10 人の患者は ACE-I/ARB と β 遮断薬の両方を受けており、残りの患者は ACE-I/ARB 療法のみを受けていた。前者の群で sRVEF の改善を認めた患者は 9 人 (90%) であったのに対し、後者の群では 5 人 (71.4%) が sRVEF の改善を認めた (Fisher の正確検定で $P=0.5368$ (図 3、投稿中))。

4. sRVEF 悪化に対する三尖弁逆流率の ROC (Receiver Operating Curve) 分析

われわれのコホートの 17 人の患者について、三尖弁逆流に関する追加解析を行ったところ、TRF のカットオフ値 25.6% が sRVEF 悪化を予測する感度および特異度 (それぞれ 66.7% および 92.9%) の優れた質をもたらした。曲線下面積は 0.90 (95%CI 0.7487-1.000, $P = 0.0322$) という優れた値を示した (図 4、投稿中)。

考察

本研究では、単一施設で 17 例の成人 sRV 患者を対象とした後ろ向き・コホート研究を行い、三尖弁逆流量の層別化がこれらの患者に対する ACE-I/ARB の反応を予測する鍵となり得ること、ACE-I/ARB は TR が軽度以下の症例において sRVEF と sRVSV の改善に有効であることを明らかにした。

現在のガイドラインでは、全身性右室に対して有効な薬剤はないとされている (11, 12)。しかし、われわれのコホートでは、ACE-I/ARB 治療

が軽症未満の sRV 患者に有効であることが明らかになった。この矛盾はいくつかの理由によって説明できる。第一に、これまでのランダム化試験では TR の重症度は考慮されていなかった。以前の代表的な試験(18)によると、ベースライン時に中等度または重度の TR を有していた患者は 45%であり、そのような患者ではバルサルタンは sRVEF の改善に有意な効果を示さなかった。中等度以上の TR を有する患者において ACE-I/ARB が感受性を示さない理由は、構造的に正常な患者における僧帽弁閉鎖不全症 (MR) に対する薬物の反応と同じ病態生理によって説明できる。重度の機能的 MR を有する患者の半数以上は、至適薬物管理にもかかわらず左室機能を改善することができず(19)、また、LV 拡張に比して MR の程度が不釣り合いに高い患者は、僧帽弁インターベンション (MitralClip®など) と比較して薬物管理から利益を得ることはないようである(20, 21)。これらの理由から、TV における逆流の程度が ACE-I/ARB の有効性に影響を及ぼす可能性を理解することは妥当であり、有意な TR が出現する前に ACE-I/ARB を早期に投与することで、全身性の右室機能障害の進行を遅らせることができる可能性を示唆することができる。第二に、sRV 患者に対する半定量的な評価も、過去の報告との矛盾に関係している可能性がある。M. Ladouceur らの報告によると、sRV 患者は心臓が複雑であるため、定量的な測定が困難であった(14)。しかし、最近の CMR の技術の進歩により、このような患者であっても定量的で正確な評価を行うことができるようになった。その結果、ACE-I/ARB が sRVEF と sRVSV を改善する効果があることがわかった。したがって、我々のコホートは、sRV 患者に対する正確な TR 層別化が ACE-I/ARB の効果を評価するための重要な因子であることを示唆し、定量的で正確な CMR データが今回の研究に信憑性を与えると考えている。

ベンチサイドのデータも sRV における ACE-I/ARB の有効性を支持している。すでに多くの基礎研究で、左心室の心肥大、線維化、機能障害の発生にレニン-アンジオテンシン-アルドステロン系 (RAAS) が重要な役割を果たしていることが示唆されている (22, 23, 24)。そして最近の基礎研究の先端技術により、右心室の心筋でもアンジオテンシン II 受容体 (ATR) 1、ATR2、アルドステロン受容体 (NR3C2) が発現していることが単細胞レベルでの遺伝子発現から明らかになり (25)、RAAS の活性化も同様に sRV の機能障害に関与している可能性が示

唆されている。

これまでの報告では、TRF が sRV の機能障害を促進し、TRF の重症度と関連することが示されている (10, 26)。現在の臨床では、三尖弁置換術 (TVR) が sRV 機能不全の治療法として選択されているが、どの程度の TRF が sRV 機能不全を促進するのかが不明であるため、いつ三尖弁を置換するかは最も重要な問題である (11)。有意な sRV 機能不全 (sRVEF < 40%) に陥る前に TVR を行うことが sRV 不全を予防する鍵であることが知られている (27, 28) が、sRV 機能不全を促進する決定的な値に関する明確なエビデンスはない。CMR により、TRF25.6%が薬剤不応の sRVEF 悪化の促進因子としてのカットオフ値である可能性が確認された。この値は、米国心エコー学会のガイドライン(17)によれば、「中等度から重度」の TRF (TRF25-48%) に相当し、この結果は、sRV 患者における TRF の外科的適応に関する日本循環器学会 2022 年ガイドライン(29)を参照しても妥当であると思われる。TVR がこれらの患者の sRV 機能を確実に改善することを支持するデータはないが、CMR で 25.6%の TRF が sRVEF 悪化の促進因子となりうることの示唆は非常に有用な結果と言える。注目すべきは、我々のコホートでは 10 人の患者が ACE-I/ARB だけでなく β 遮断薬も服用していたが、 β 遮断薬治療は我々のコホートでは sRVEF に影響を及ぼさなかったようである。しかし、ACE-I/ARB と β 遮断薬の相乗効果を考慮することは重要であり (30)、今後の大規模研究が必要であると考ええる。

今後の展望

sRV 患者の sRV は体心室としての構造的不適合から、生後から絶えず圧過負荷を受けており、成人期には全例で病的肥大反応が進行し、初期の心不全状態であると考えられ、今までの報告通り、成人期に多くの患者が顕性の心不全状態に陥る。したがって、我々の研究を基にすれば、心不全治療薬なかでも ACE-I/ARB といった心肥大治療基本薬は、初期心不全の状況から投与すべきと考えられる。

問題点など

Evidence-based-medicine (EBM) により治療ガイドラインは構築される。本研究は、1 施設の後方視的研究であり、EBM 的には信頼性が十分でないと考えられる。つまり、その意義をキチンと証明するには、大規模研究-prospective, double blind, placebo-controlled, randomized study-が必要と考えられる。しか

しながら、実際的にはその施行の実現可能性は極めて低い。発売前の新薬であれば、その市場価値と効果を確認するために少ない患者を全国レベルで募り、試験を行われる可能性はある。しかし、患者数自体が現時点でも希少であり、術式の進歩により今後さらに少なくなっていく患者群であり、そして効果を確認するのに数年かかるという事情がある。そしてこの困難さに加えて、CMRI という検査自体が時間がかかる検査であり病院としての利益が少ない上に解析する医師に大きな負担を強いるものである。したがって、大学などの研究機関としても、この特殊な検査を施行するのは医療経済的にも難しい側面がある。しかし逆に言えば、そういった状況下、本研究意義は大きいとも言える。本研究の結果は EBM 的には信頼性が十分ではないかもしれないが、精度の高い CMRI を用いたデータは信頼性が高く、科学的には非常に期待が持てる結果と言える。JNCVD-ACHD 参加施設において実臨床データ・症例数を増加させていく方法であれば、症例は増加し、より信頼性の高い正しい結論を導けるとも思われる。

A. 結論

体心室右室は成人期に心不全を多く発症する病態であるが、三尖弁逆流が生じていない初期からの ACE-I/ARB の投与およびβ遮断薬投与は、心不全移行を予防する・もしくは遅らせる可能性が十分期待できると考えられる。これらの薬剤群は歴史的に非常に安全性が担保され、医師達にも経験が十分にある薬剤群である。現状での結論としては、すでに初期心不全状態にある成人 sRV 患者へは、十分に説明を行った上で了解のもと、初期投与を全例行う方向で考えるのが実際的である。

B. 健康危険情報

該当せず。

C. 研究発表

1. 論文発表

現在、投稿中。

2. 学会発表

2024 年日本成人先天性心疾患学会年次学術集会にて一部データの発表を行った。

D. 知的財産権の出願・登録状況：なし

引用文献

1. Bauersachs J. Heart failure drug treatment: the fantastic four. *Eur Heart J*. 2021;42(6):681-3.
2. Abdin A, Bauersachs J, Soltani S, Eden M, Frey N, Böhm M. A practical approach to the guideline-directed pharmacological treatment of heart failure with reduced ejection fraction. *ESC Heart Fail*. 2023;10(1):24-31.
3. Moons P, Bovijn L, Budts W, Belmans A, Gewillig M. Temporal trends in survival to adulthood among patients born with congenital heart disease from 1970 to 1992 in Belgium. *Circulation*. 2010;122(22):2264-72.
4. Yao A, Inuzuka R, Mizuno A, Iwano H, Tatebe S, Tsukamoto Y, et al. Status of adult outpatients with congenital heart disease in Japan: The Japanese Network of Cardiovascular Departments for Adult Congenital Heart Disease Registry. *J Cardiol*. 2022;80(6):525-31.
5. Brida M, Diller GP, Gatzoulis MA. Systemic Right Ventricle in Adults With Congenital Heart Disease: Anatomic and Phenotypic Spectrum and Current Approach to Management. *Circulation*. 2018;137(5):508-18.
6. Haddad F, Hunt SA, Rosenthal DN, Murphy DJ. Right ventricular function in cardiovascular disease, part I: Anatomy, physiology, aging, and functional assessment of the right ventricle. *Circulation*. 2008;117(11):1436-48.
7. Ishikawa Y. Cardiac Magnetic Resonance Imaging. *Pediatric Cardiology and Cardiac Surgery*. 2016;32(4):291-306.
8. Kirjavainen M, Happonen JM, Louhimo I. Late results of Senning operation. *J Thorac Cardiovasc Surg*. 1999;117(3):488-95.
9. Egbe AC, Miranda WR, Jain CC, Connolly HM. Prognostic Implications of Progressive Systemic Ventricular Dysfunction in Congenitally Corrected Transposition of Great Arteries. *JACC Cardiovasc Imaging*. 2022;15(4):566-74.
10. van Dissel AC, Opotowsky AR, Burchill LJ, Aboulhosn J, Grewal J, Lubert AM, et al. End-stage heart failure in congenitally corrected transposition of the great arteries: a multicentre study. *Eur Heart J*. 2023;44(34):3278-91.
11. Baumgartner H, De Backer J, Babu-Narayan SV, Budts W, Chessa M, Diller GP, et al. 2020 ESC Guidelines for the management of adult congenital heart disease. *Eur Heart J*. 2021;42(6):563-645.
12. Stout KK, Daniels CJ, Aboulhosn JA, Bozkurt B, Broberg CS, Colman JM, et al. 2018 AHA/ACC Guideline for the Management of Adults With Congenital Heart Disease: Executive Summary: A Report of the American College of Cardiology/American Heart Association Task Force on Clinical Practice Guidelines. *J Am Coll Cardiol*. 2019;73(12):1494-563.
13. Fusco F, Scognamiglio G, Merola A, Iannuzzi A, Palma M, Grimaldi N, et al. Safety and Efficacy of Sacubitril/Valsartan in Patients With a Failing Systemic Right Ventricle: A Prospective Single-Center Study. *Circ Heart Fail*. 2023;16(2):e009848.
14. Ladouceur M, Segura de la Cal T, Gaye B, Valentin E, Ly R, Iserin L, et

- al. Effect of medical treatment on heart failure incidence in patients with a systemic right ventricle. *Heart*. 2021;107(17):1384-9.
15. Zaragoza-Macias E, Zaidi AN, Dendukuri N, Marelli A. Medical Therapy for Systemic Right Ventricles: A Systematic Review (Part 1) for the 2018 AHA/ACC Guideline for the Management of Adults With Congenital Heart Disease: A Report of the American College of Cardiology/American Heart Association Task Force on Clinical Practice Guidelines. *Circulation*. 2019;139(14):e801-e13.
16. Fratz S, Chung T, Greil GF, Samyn MM, Taylor AM, Valsangiacomo Buechel ER, et al. Guidelines and protocols for cardiovascular magnetic resonance in children and adults with congenital heart disease: SCMR expert consensus group on congenital heart disease. *J Cardiovasc Magn Reson*. 2013;15(1):51.
17. Zoghbi WA, Adams D, Bonow RO, Enriquez-Sarano M, Foster E, Grayburn PA, et al. Recommendations for Noninvasive Evaluation of Native Valvular Regurgitation: A Report from the American Society of Echocardiography Developed in Collaboration with the Society for Cardiovascular Magnetic Resonance. *J Am Soc Echocardiogr*. 2017;30(4):303-71.
18. van der Bom T, Winter MM, Bouma BJ, Groenink M, Vliegen HW, Pieper PG, et al. Effect of valsartan on systemic right ventricular function: a double-blind, randomized, placebo-controlled pilot trial. *Circulation*. 2013;127(3):322-30.
19. Nasser R, Van Assche L, Vorlat A, Vermeulen T, Van Craenenbroeck E, Conraads V, et al. Evolution of Functional Mitral Regurgitation and Prognosis in Medically Managed Heart Failure Patients With Reduced Ejection Fraction. *JACC Heart Fail*. 2017;5(9):652-9.
20. Stone GW, Lindenfeld J, Abraham WT, Kar S, Lim DS, Mishell JM, et al. Transcatheter Mitral-Valve Repair in Patients with Heart Failure. *N Engl J Med*. 2018;379(24):2307-18.
21. Obadia JF, Messika-Zeitoun D, Leurent G, Iung B, Bonnet G, Piriou N, et al. Percutaneous Repair or Medical Treatment for Secondary Mitral Regurgitation. *N Engl J Med*. 2018;379(24):2297-306.
22. Brilla CG, Zhou G, Matsubara L, Weber KT. Collagen metabolism in cultured adult rat cardiac fibroblasts: response to angiotensin II and aldosterone. *J Mol Cell Cardiol*. 1994;26(7):809-20.
23. Hale TM. Persistent phenotypic shift in cardiac fibroblasts: impact of transient renin angiotensin system inhibition. *J Mol Cell Cardiol*. 2016;93:125-32.
24. Wollert KC, Drexler H. The renin-angiotensin system and experimental heart failure. *Cardiovasc Res*. 1999;43(4):838-49.
25. Tucker NR, Chaffin M, Fleming SJ, Hall AW, Parsons VA, Bedi KC, Jr., et al. Transcriptional and Cellular Diversity of the Human Heart. *Circulation*. 2020;142(5):466-82.
26. Prieto LR, Hordof AJ, Secic M, Rosenbaum MS, Gersony WM. Progressive

tricuspid valve disease in patients with congenitally corrected transposition of the great arteries. *Circulation*.

1998;98(10):997-1005.

27. van Son JA, Danielson GK, Huhta JC, Warnes CA, Edwards WD, Schaff HV, et al. Late results of systemic atrioventricular valve replacement in corrected transposition. *J Thorac Cardiovasc Surg*. 1995;109(4):642-52; discussion 52-3.

28. Mongeon FP, Connolly HM, Dearani JA, Li Z, Warnes CA. Congenitally corrected transposition of the great arteries ventricular function at the time of systemic atrioventricular valve replacement predicts long-term ventricular function. *J Am Coll Cardiol*. 2011;57(20):2008-17.

29. Ohuchi H, Kawata M, Uemura H, Akagi T, Yao A, Senzaki H, et al. JCS 2022 Guideline on Management and Re-Interventional Therapy in Patients With Congenital Heart Disease Long-Term After Initial Repair. *Circ J*. 2022;86(10):1591-690.

30. Miller RJH, Howlett JG, Fine NM. A Novel Approach to Medical Management of Heart Failure With Reduced Ejection Fraction. *Can J Cardiol*. 2021;37(4):632-43.

別紙4

研究成果の刊行に関する一覧表：なし

書籍：なし

著者氏名	論文タイトル名	書籍全体 の	書 籍 名	出版社名	出版地	出版年	ページ

雑誌：なし

発表者氏名	論文タイトル名	発表誌名	巻号	ページ	出版

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 病院教授

小児医療の進歩により、日本の成人期先天性心疾患(ACHD)及び川崎病性冠動脈瘤の患者数は年々増加しているが、ACHD 及び川崎病性冠動脈瘤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。ACHD 及び川崎病性冠動脈瘤の移行医療に関わる日本の全体の診療実態を明らかにするため、JROAD-DPC と日本循環器学会の研修(関連)施設の施設情報を対象とし、構造指標等(地域、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(予後関連、医療費等)を後方視的に、既存情報を用いて、過程・成果指標の関連因子を探索的に検討した。

A 研究目的

小児医療の進歩により、日本の成人期先天性心疾患(ACHD)及び川崎病性冠動脈瘤の患者数は年々増加し、小児患者数を超えて50万人以上に達し、現在も年間約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の移行期医療支援体制の整備計画が、またACHD関連8学会から移行医療の提言が公表され、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た。しかし、ACHD及び川崎病性冠動脈瘤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。

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及び川崎病性冠動脈瘤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、Mizunoらによる施設別の診療実態の検討が存在するのみで、最も重要な、患者

の臨床的および社会的背景に基づいた情報分析は、これまでに実施されていない。

そこで、ACHD及び川崎病性冠動脈瘤の移行医療に関わる日本の全体の診療実態を明らかにするため、JROAD-DPCと日本循環器学会の研修(関連)施設の施設情報を対象とし、構造指標等(地域、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(予後関連、医療費等)を後方視的に、既存情報を用いて、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

1 研究対象

本研究は、先天性心疾患等(川崎病性冠動脈瘤を含む)で入院した患者を対象とする。研究対象者として、下記のすべての選択基準に合致し、いずれの除外基準にも抵触しない者を登録する。

2 選択基準

JROAD-DPC データベース(2012-2022 年度)に登録された 15 歳以上の先天性心疾患患者及び川崎病性冠動脈瘤の入院患者。

3 アウトカム

3.1 主要アウトカム

予後関連指標(退院時転帰、入院中・後の手術・カテーテルデバイス治療・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)

3.2 副次アウトカム

構造指標(施設関連因子、患者関連因子、入院関連因子)、診療以降関連の過程指標(診療離脱例の入院、緊急入院、診療移行後入院、診療以降見入院)

3.3 研究の実施手順

日本循環器学会による「循環器疾患診療実態調査(JROAD)」データベースから、現在入手可能な 2012 年 4 月から 2022 年 3 月までの 10 年間の実態調査のデータを入手し、アウトカムに記載した内容の数値分析を行う。

3.3 観察項目 構造指標等

1) 診療施設関連因子(地域、都道府県、運営母体、病床数、循環器専門医数、ACHD 専門医数、小循環専門医数、循内・心外・小循の医師数、CHD 心カテーテル数・カテーテル治療数、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)
2) 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)
3) 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

テーテルデバイス治療・投薬)

診療移行関連の過程指標等 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(かつ救急入院ないし救急車による搬送有)、診療移行後入院(内科入院)、診療移行未入院(小児科入院)。

予後に関連するアウトカム指標 退院時転帰:入院中・後の手術・カテーテルデバイス治療・投薬、入院後 24 時間・全死亡、自宅退院、転院、退院時 AD スコア、入院医療費 疾患名は、成人先天性心疾患専門医応募要件(添付)に即して、CHD に加えて川崎病性冠動脈瘤を含む。疾患名は ICD10 に準拠し、主傷名、入院契機病名、医療資源最傷病名から取得する

3.4 主な解析方法 記述統計・単変量・多変量・多分割ロジスティック回帰解析(アウトカム指標:退院時 転帰、入院中・後の手術・カテーテルデバイス治療・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)、ロジスティック解析によるサブ解析 (アウトカム指標: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 [かつ救急入院ないし救急車による搬送有]、診療移行後入院[内科入院]、診療移行未入院[小児科入院])を行う。

(倫理面への配慮)

同意取得に関する手続 本研究は、日本循環器学会が実施する循環器疾患診療実態調査(JROAD)のデータベースを使用した二次利用のため、研究対象者個人への接触は行わない。そこで研究対象者に対し情報公開の機会を設けるために、本研究の実施、

研究の意義、目的、方法、問い合わせ、苦情などの窓口の連絡先に関する情報公開文書を、国立循環器病研究センター公式サイト「実施中の臨床研究」のページに公開する。「情報公開文書」の掲載を確認後、対象者の情報の取得を開始する。

研究対象者の個人情報を守るため、本研究の実施にあたり下記の対応を順守する。

1. 研究対象者に関わるデータを取り扱う際は研究対象者の秘密保護に十分配慮する。
2. 本研究で扱う JROAD-DPC データは、すでに連結不能な匿名化がなされた情報が日本循環器学会から提供されるため、本研究において研究代表者および研究分担者が対応表を取り扱うことはない。

C 研究結果

1 先天性心疾患

総計 27,754 例、男性 49.1%、年齢（中央値）59 歳（quartiles: 36.0-74.0）、内訳は、外科治療例（n=8,800）、カテーテル治療例（n=3,060）、心不全治療群（他の 2 群に含まれないもの）（n=15,894）、その他入院（感染性心内膜炎 2.9%、脳膿瘍 0.1%）であった（Table1、投稿中）。入院時 Body mass index(BMI、中央値）は 21.6（IQR: 19.2-24.4）、喫煙 20.9%であった。紹介外入院率 9.9%、緊急入院率 35.2%、カテーテル治療修練施設入院 88.7%、成人先天性心疾患修練施設入院 43.8%、病床数中央値 612 床であった。心不全治療 90.0%、不整脈治療 62.9%に施行され、退院時投薬は、高血圧薬 62.3%、糖尿病薬 5.9%、スタチン 11.9%、抗凝固薬 43.0%（ワルファリン 31.4%、DOAC11.5%）、

抗血小板薬 47.1%（アスピリン 25.6%、その他抗血小板薬 31.7%、2 剤投与 10.1%）。社会経済指標は、入院日数（中央値）16.0 日（IQR: 7.0-25.0）、入院費用（千円）1,806.2、アウトカムは、集中治療が 40.4%、入院死亡が 5.0%であった。対象全体及び心不全群の紹介外入院、緊急入院の有無による比較で、高年齢、非カテーテル治療修練施設入院、非成人先天性心疾患修練施設入院、低病床数、ICU 管理、病院死亡率が紹介外入院、緊急入院に関連した（ $p<.001$ ）（Table2、投稿中）。多変量解析では、対象全体及び心不全群で、高年齢、成人先天性心疾患修練施設入院でない事、中等症以上の基礎心疾患が、紹介外入院（ $p<.001$ ）、緊急入院（ $p<.001$ ）に関連した（Table3、投稿中）。対象全体及び心不全群で、紹介外入院、緊急入院、中等度以上の基礎心疾患が集中治療管理（ $p<.001$ ）と入院死亡（ $p<.001$ ）に関連した（Table4、投稿中）。

2 川崎病冠後遺症

総計 798 例、男性 74.4%、年齢（中央値）37 歳（quartiles: 23-46）、内訳は、急性冠症候群（ACS）（n=157）、カテーテル治療（PCI）（104）、冠動脈バイパス手術（CABG）（113）、および心不全/不整脈群（他の 3 群に含まれないもの）（424）であった（Table 1、投稿中）。年齢分布は、10 歳台後半と 30 歳台後半の 2 相性であるが、ACS は 30 歳台後半の 1 相性であった。入院時、BMI は 22.9（20.3-25.6）、喫煙 25.0%であった。紹介外入院率 16.0%、緊急入院率 33.0%、カテーテル治療修練施設入院 92.2%、成人先天性心疾患修練施設

入院 40.4%、病床数中央値 612 床であった。心不全治療 59.4%、不整脈治療 67.0% に施行され、退院時投薬は、高血圧薬 50.0%、糖尿病薬 2.1%、スタチン 31.1%、抗凝固薬 25.2%（ワルファリン 21.7%、DOAC3.5%）、抗血小板薬 71.4%（アスピリン 56.9%、その他抗血小板薬 44.0%、2 剤投与 29.4%）社会経済指標は、入院日数（中央値）6.0 日（IQR: 3.0-16.0）、入院費用（千円）1,093.7、アウトカムは、集中治療が 27.6%、入院死亡が 1.3%であった。待機的再灌流療法実施する PCI+CABG 群とその他群（ACS+心不全・不整脈群）の対比では、ACS+心不全・不整脈治療群では、低 BMI、非カテーテル治療修練施設入院、非成人先天性心疾患修練施設入院、低紹介外入院率、高緊急入院率、高 ICU 管理率を認めた（Table 2）。多変量解析では、ACS+心不全/不整脈群において、紹介外入院には、低病床数が関連し（Table 3、投稿中）、紹介外入院が集中治療管理（ $p=0.015$ ）と入院死亡（ $p<.001$ ）に関連した（Table 4、投稿中）。

D 考察

1 先天性心疾患

先天性心疾患の成人（15 歳以上）の重症循環器治療例を JROAD-DPC データ（10 年間）を用いて検討した。外科治療群、カテーテル治療群、心不全治療群の 3 群が認められた。本症は、低 BMI の成人例で認められ、糖尿病薬投与例、スタチン投与例は少なかった。全対象及び心不全治療群において、診療離脱を反映する紹介外入院、緊急入院は、病院死亡、ICU 加療と関連

し、紹介外入院、緊急入院には、高年齢、成人先天性心疾患修練施設入院でない事、中等症以上の基礎心疾が関連した。中等症以上の先天性心疾患、高齢者において、外科・カテーテル治療、心不全治療を要する壮年期の心イベントに対して、成人への診療移行、成人先天性心疾患の生涯医療必要性の認知など、普及啓発が重要と考えられた。

2 川崎病冠後遺症

川崎病冠後遺症の成人（15 歳以上）の重症循環器治療例を JROAD-DPC データ（10 年間）を用いて検討した。ACS、CABG、PCI、心不全・不整脈治療群の 4 群が認められた。本症は、低 BMI の若年成人例で認められ、ACS は、壮年期の 1 峰性、他の 3 群は、思春期と壮年期であった。待機的再灌流療法に関わる CABG、PCI 群以外の ACS+心不全・不整脈治療群において、診療離脱を反映する紹介外入院は、低病床数病院であり、病院死亡、ICU 加療と関連した。ACS、心不全・不整脈治療例などの壮年期の心イベントに対して、成人への診療移行が重要と考えられた。

E 結論

1 先天性心疾患

中等症以上の先天性心疾患、高齢者において、外科・カテーテル治療、心不全治療を要する壮年期の心イベントに対して、成人への診療移行、成人先天性心疾患の生涯医療必要性の認知など、普及啓発が重要と考えられた。

2 川崎病冠後遺症

川崎病冠後遺症に伴う ACS、心不全・不整脈治療例などの壮年期の心イベントに対して、成人への診療移行が重要と考えられた。

F 研究危険情報
特になし

G 研究発表

1 論文発表

英文

1. Prediction of Pulmonary to Systemic Flow Ratio in Patients With Congenital Heart Disease Using Deep Learning-Based Analysis of Chest Radiographs.

Toba S, Mitani Y (2nd, Correspondence), Yodoya N, Ohashi H, Sawada H, Hayakawa H, Hirayama M, Futsuki A, Yamamoto N, Ito H, Konuma T, Shimpo H, Takao M. *JAMA Cardiol.* 2020 Apr 1;5(4):449-457. doi: 10.1001/jamacardio.2019.5620

2. A non-selective endothelin receptor antagonist bosentan modulates kinetics of bone marrow-derived cells in ameliorating pulmonary hypertension in mice.

Kato T, Mitani Y (2nd, Correspondence), Masuya M, Maruyama J, Sawada H, Ohashi H, Ikeyama Y, Otsuki S, Yodoya N, Shinohara T, Miyata E, Zhang E, Katayama N, Shimpo H, Maruyama K, Komada Y, Hirayama M.

Pulm Circ. 2020 May 14;10(2):2045894020919355. doi: 10.1177/2045894020919355. eCollection 2020 Apr-Jun. PMID: 32489640

3. Refractory Ileal Perforations in a Cytomegalovirus-Infected Premature Neonate Resolved After Ganciclovir Therapy.

Morimoto M, Sawada H, Yodoya N, Ohashi H, Toriyabe K, Hanaki R, Sugiura K, Toyoda H, Matsushita K, Koike Y, Otake K, Inoue M, Uchida K, Imai H, Mitani Y, Maruyama K, Komada Y, Ikeda T, Hirayama M.

Front Pediatr. 2020 Jul 14;8:352. doi: 10.3389/fped.2020.00352. eCollection 2020. PMID: 32760683

4. JCS/JSCS 2020 Guideline on Diagnosis and Management of Cardiovascular Sequelae in Kawasaki Disease.

Fukazawa R, Kobayashi J, Ayusawa M, Hamada H, Miura M, Mitani Y, Tsuda E, Nakajima H, Matsuura H, Ikeda K, Nishigaki K, Suzuki H, Takahashi K, Suda K, Kamiyama H, Onouchi Y, Kobayashi T, Yokoi H, Sakamoto K, Ochi M, Kitamura S, Hamaoka K, Senzaki H, Kimura T; Japanese Circulation Society Joint Working Group.

Circ J. 2020 Jul 22;84(8):1348-1407. doi: 10.1253/circj.CJ-19-1094. Epub 2020 Jul 8. PMID: 32641591

5. Model difference in the effect of cilostazol on the development of experimental pulmonary hypertension in rats.

Ito T, Zhang E, Omori A, Kabwe J, Kawai

- M, Maruyama J, Okada A, Yokochi A, Sawada H, Mitani Y, Maruyama K. BMC Pulm Med. 2021 Nov 20;21(1):377. doi: 10.1186/s12890-021-01710-4. PMID: 34801000
6. Erythema and Induration of Bacillus Calmette-Guérin Scar Associated With Multisystem Inflammatory Syndrome in Children in Japan: A Case Report. Tsuboya N, Makino H, Mitani Y, Ito M, Ohya K, Morimoto M, Hanaki R, Yodoya N, Ohashi H, Sawada H, Sugiyama K, Hirayama M. Front Pediatr. 2022 Mar 11;10:849473. doi: 10.3389/fped.2022.849473. eCollection 2022. PMID: 35359902
7. CRISPR-mediated Bmpr2 point mutation exacerbates late pulmonary vasculopathy and reduces survival in rats with experimental pulmonary hypertension. Kabwe JC, Sawada H, Mitani Y, Oshita H, Tsuboya N, Zhang E, Maruyama J, Miyasaka Y, Ko H, Oya K, Ito H, Yodoya N, Otsuki S, Ohashi H, Okamoto R, Dohi K, Nishimura Y, Mashimo T, Hirayama M, Maruyama K. Respir Res. 2022 Apr 8;23(1):87. doi: 10.1186/s12931-022-02005-w. PMID: 35395852
8. Perinatal hypoxia aggravates occlusive pulmonary vasculopathy in SU5416/hypoxia-treated rats later in life. Oshita H, Sawada H, Mitani Y, Tsuboya N, Kabwe JC, Maruyama J, Yusuf A, Ito H, Okamoto R, Otsuki S, Yodoya N, Ohashi H, Oya K, Kobayashi Y, Kobayashi I, Dohi K, Nishimura Y, Saitoh S, Maruyama K, Hirayama M. Am J Physiol Lung Cell Mol Physiol. 2022 Aug 1;323(2):L178-L192. doi: 10.1152/ajplung.00422.2021. Epub 2022 Jun 28. PMID: 35762603
9. A registry study of Kawasaki disease patients with coronary artery aneurysms (KIDCAR): a report on a multicenter prospective registry study three years after commencement. Koyama Y, Miura M, Kobayashi T, Hokosaki T, Suganuma E, Numano F, Furuno K, Shiono J, Ebata R, Fuse S, Fukazawa R, Mitani Y. Eur J Pediatr. 2023 Feb;182(2):633-640. doi: 10.1007/s00431-022-04719-x.
10. Analysis of Coronary Arterial Aneurysm Regression in Patients with Kawasaki Disease by Aneurysm Severity: Factors Associated with Regression. Kato T, Miura M, Kobayashi T, Kaneko T, Fukushima N, Suda K, Maeda J, Shimoyama S, Shiono J, Hirono K, Ikeda K, Sato S, Numano F, Mitani Y, Waki K, Ayusawa M, Fukazawa R, Fuse S. JAHA 2022, J Am Heart Assoc. 2023 Feb 7;12(3):e022417. doi:10.1161/JAHA.121.022417. Epub 2023 Jan 31. PMID: 36718857
11. JCS/CVIT/JCC 2023 guideline focused update on diagnosis and treatment of

vasospastic angina (coronary spastic angina) and coronary microvascular dysfunction.

Hokimoto S, Kaikita K, Yasuda S, Tsujita K, Ishihara M, Matoba T, Matsuzawa Y, Mitsutake Y, Mitani Y, Murohara T, Noda T, Node K, Noguchi T, Suzuki H, Takahashi J, Tanabe Y, Tanaka A, Tanaka N, Teragawa H, Yasu T, Yoshimura M, Asaumi Y, Godo S, Ikenaga H, Imanaka T, Ishibashi K, Ishii M, Ishihara T, Matsuura Y, Miura H, Nakano Y, Ogawa T, Shiroto T, Soejima H, Takagi R, Tanaka A, Tanaka A, Taruya A, Tsuda E, Wakabayashi K, Yokoi K, Minamino T, Nakagawa Y, Sueda S, Shimokawa H, Ogawa H; Japanese Circulation Society and Japanese Association of Cardiovascular Intervention and Therapeutics and Japanese College of Cardiology Joint Working Group. Electronic address: jcsGL@j-circ.or.jp. *J Cardiol.* 2023 Oct;82(4):293-341. *Circ J.* 2023 May 25;87(6):879-936. doi: 10.1253/circj.CJ-22-0779.

12. Asian Pacific Society of Cardiology Consensus Statement on Management of Coronary Artery Disease in Adults with Late Complications of Kawasaki Disease. Khung Keong Yeo, Ryuji Fukazawa, Mamoru Ayusawa, Ming-Tai Lin, Koji Maemura, Paul Tern, Sofian Johar, Oktavia Lilyasari, Aurelia Leus, Sidney Lo, Hiroyoshi Yokoi and Yoshihide Mitani *Journal of Asian Pacific Society of Cardiology* 2023;2:e34. 04 Sep, 2023

DOI:

<https://doi.org/10.15420/japsc.2022.30>

13. High Shear Stress Reduces ERG Causing Endothelial-Mesenchymal Transition and Pulmonary Arterial Hypertension. Shinohara T, Moonen JR, Chun YH, Lee-Yow YC, Okamura K, Szafron JM, Kaplan J, Cao A, Wang L, Taylor S, Isobe S, Dong M, Yang W, Guo K, Franco BD, Pacharinsak C, Pisani LJ, Saitoh S, Mitani Y, Marsden AL, Engreitz JM, Körbelin J, Rabinovitch M. *bioRxiv* [Preprint]. 2024 Feb 4:2024.02.02.578526. doi: 10.1101/2024.02.02.578526. PMID: 38352544

14. Bilateral pulmonary artery banding facilitates the systemic ventricular outflow tract growth for biventricular and univentricular repair candidates of complex arch anomaly. Yamasaki T, Umezu K, Toba S, Ishikawa R, Bessho S, Ito H, Shomura Y, Ohashi H, Sawada H, Mitani Y, Shimpo H, Takao M. *Heart Vessels.* 2024 May 11. doi: 10.1007/s00380-024-02412-7. Online ahead of print. PMID: 38733397

15. School electrocardiography screening program prompts the detection of otherwise unrecognized atrial septal defect in children in Japan. Noriko Yodoya, Hirofumi Sawada*, Yoshihide Mitani*, Hiroyuki Ohashi, Naoki Tsuboya,

Kazunobu Ohya, Mami Takeoka, Hidetoshi Hayakawa, Masahiro Hirayama. Front Pediatr (in press).

和文

1 鑑別すべき冠動脈病変・心病変

三谷義英

川崎病 診断の手引き、ガイドブック
診断と治療社、日本川崎病学会編集、
p31、2020.4.1

2. アイゼンメンジャー症候群

循環器症候群（第3版）IV XIV 先天性
心血管疾患
三谷義英
別冊日本臨床 領域別症候群シリーズ
No8.p342-346,3.31.2020

3. 成人期に移行した川崎病

三谷義英

小児内科 53(1): 141-146.2021.

4. 川崎病類縁疾患

三谷義英

心臓 53(3): 243-249.2021.

5. 先天性心疾患に対するカテーテルイ ンターベンションの進歩：卵円孔開存と未 熟児動脈管開存在

大橋啓之、三谷義英

医学のあゆみ 277(8): 615-617.2021.

6. 成人先天性心疾患：成人への移行医療 と移行医療支援の視点から

三谷義英

老年内科 4（1）：89-97, 2021

(7.28.2021 発行)

7 ライフステージに応じた管理（川崎 病）

三谷義英

小児科診療 84(9): 91-97, 2021

8. 先天性心疾患と人工知能 -医師を代替す る AI、超える AI-

鳥羽修平、三谷義英

循環器内科、91(4): 1-6, 2022

9. 閉塞性内膜病変と肺動脈性肺高血圧

三谷義英

呼吸器内科、41(6): 531-536, 2022

10. 先天性心疾患領域に携わる医師が移行 期医療支援センターに期待する機能

秋山直美、落合亮太、三谷義英、八尾厚
史、檜垣高史、水野 篤、丹羽公一郎、白
石 公

日本成人先天性心疾患学会雑誌、

11(2):15-23, 2022.

11. 川崎病に合併した冠後遺症、特集 成 人患者における小児期発症慢性疾患、

三谷義英

小児内科、東京医学社、54(9)1537-1540,
2022（9月, 2022）

12. 成育基本法と脳卒中・循環器病対策基 本法：その要点と小児診療への関わり

三谷義英

小児科、64(1) 51-57、2023（金原出版）

13. 私の治療、肺動脈狭窄症

三谷義英

日本医事新報、p49、No5167、5.6.2023

14. 川崎病と急性冠症候群

三谷義英

日本臨床 81、p465-475.2023.8.31

15. 川崎病既往と冠攣縮性狭心症

三谷義英

循環器内科、科学評論社、94(4):403-407,
2023.(10.2023)

著書

1. 鑑別診断のポイント：鑑別すべき冠動脈病変・心病変.

三谷義英. 川崎病診断の手引き ガイドブック. 診断と治療社、日本川崎病学会編集、P31. 2020.

2. 循環器疾患の移行期医療

三谷義英

今日の小児治療指針第 17 版、p535-536、医学書院、2020.11

3. 先天性心疾患の低酸素発作

三谷義英

今日の治療指針 Vol 63 2021、p1475-1476、医学書院、2021.1.1

4. Fundamental insight into pulmonary vascular disease: perspectives from pediatric PHA in Japan.

Yoshihide Mitani, Hirofumi Sawada

Molecular Mechanism of congenital heart disease and pulmonary hypertension, Springer, P173-175. 2021.

5. 三谷義英、先天性心疾患の無酸素発作、今日の治療指針 2021 年版（福井次矢、高木誠、小室一成 編）、医学書院 2021.1.1.p1475-1476.

6. 三谷義英、心疾患をもつ児童・生徒の学校管理下での取り扱い方、今日の治療指針 2022 年度版（福井次矢、高木誠、小室一成 編）、医学書院 2022.1.1.p1470-1473.

7. 三谷義英、川崎病、循環器疾患、最新の治療 2022-2023、南江堂 2022.1.30.p175-177.

8. 心室中隔欠損

三谷義英、内科学第 12 版、2022.1, p187-189, 朝倉書店、2022.1.

9. 心房中隔欠損

三谷義英、内科学第 12 版、2022., p182-184, 朝倉書店、2022.1.

10. 房室中隔欠損

三谷義英、内科学第 12 版、2022., p184-187, 朝倉書店、2022.1.

11. 動脈管開存

三谷義英、内科学第 12 版、2022., p189-190, 朝倉書店、2022.1.

12. Eisenmenger 症候群

三谷義英、内科学第 12 版、2022., p190-193, 朝倉書店、2022.1.

13.心房中隔欠損、循環器疾患 最新の治療、p289-293、南江堂、2023.11

14. 川崎病、循環器疾患 診療指針 2024-25、p39-45、総合医学社、2023.12

政策提言

1. 三谷義英、安河内聡、白石公、赤木禎治、八尾厚史、落合亮太、坂本喜三郎、芳村直樹、岩永史郎、吉松淳、檜垣高史、賀藤均、新家俊郎、赤阪隆史. 先天性心疾患の成人への移行医療に関する提言(第3版). 日本循環器学会.2022年3月 https://www.j-circ.or.jp/cms/wp-content/uploads/2022/04/ACHD_Transition_Teigen_rev3_20220426.pdf
2. 三谷義英、丹羽公一郎、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、檜垣高史、賀藤均、新家俊郎、市田路子、赤阪隆史. 都道府県の移行医療支援センター設立に向けての情報共有のお願い. 日本循環器学会. 2022年5月 https://www.j-circ.or.jp/cms/wp-content/uploads/2021/01/ikouiryuu_v2_20220524.pdf
3. 三谷義英 他、都道府県第2期循環器病対策推進計画策定に向けての関連4学会からのご提案、日本循環器学会他関連3学会、2023/7/18 https://www.j-circ.or.jp/cms/wp-content/uploads/2023/07/proposal_from_4_related_societies.pdf

4 三谷義英 他、日本の学校心臓検診のDX化の為の事業計画の提案 日本小児循環器学会、2024/5/9.

オンライン出版

- 1 川崎病発見から50年余りの進展と今 【時流◆川崎先生と川崎病 Vol 1】 三谷義英 臨床ニュース m3, 8.19.2020 <https://www.m3.com/clinical/news/812082>
- 2 過去3回の流行後、増え続ける患者 【時流◆川崎先生と川崎病 Vol 2】 三谷義英 臨床ニュース m3, 8.24.2020 <https://www.m3.com/clinical/news/812083>
- 3 IVIGで後遺症激減も新たな課題 【時流◆川崎先生と川崎病 Vol 3】 臨床ニュース m3, 8.26.2020 <https://www.m3.com/clinical/news/812084>
- 4 COVID-19に伴う川崎病様疾患は川崎病に似ているのか 【時流◆川崎先生と川崎病 Vol 4】 臨床ニュース m3, 8.31.2020 m3 <https://www.m3.com/clinical/news/812085>

4 12歳以上のコロナワクチン「メリット大きい。接種後の体調管理、相談を」

：心筋炎の合併症、MIDS-C

臨床ニュース m3,

8.18.2021 m3

<https://www.m3.com/clinical/news/95310>

5

2 学会発表

国際学会（一般演題）

1: Shuhei Toba, Yoshihide Mitani, Yusuke Sugitani, Hiroyuki Ohashi, Hirofumi Sawada, Masahiro Hirayama.

Automated Analysis Of 12-lead Electrocardiogram For Pediatric Cardiac Disease Mass Screening In School-age Children By The Combined Use Of Signal Processing And Deep Learning
American Heart Association (オンライン, US) 2020.11

2: Kato, T, Kobayashi, T, Ayusawa, M, Fukazawa, R, Fuse, S, Hirono, K, Mitani, Y, Suda, K, Maeda, J, Miura, M.

Analysis of the Factors Associated With Coronary Arterial Aneurysm Regression in Patients With Kawasaki Disease
American Heart Association (オンライン, US) 2020.11

3. Oshita H, Sawada H, Mitani Y, Tsuboya N, J Kabwe, JMaruyama, Yusuf A, Ito H Okamoto R, Otsuki S, Yodoya N, Ohashi H, Oya K, Kobayashi Y, Kobayashi I, Dohi K, Nishimura Y, Saitoh S, Maruyama K, Hirayama M.

Fatal Occlusive Pulmonary Vasculopathy in Rats Late After Perinatal Hypoxia:

Hyperproliferative and Pro-inflammatory Phenotypes and Related Differential DNA Methylation in Cultured Pulmonary Arterial Smooth Muscle Cells as the Potential Substrate

American Heart Association (オンライン, US) 2021.11

4: Perinatal hypoxia aggravates occlusive pulmonary vasculopathy in rats later in life: association with epigenetic changes.

Hironori Oshita^{1, 2}, Yoshihide Mitani¹, Hirofumi Sawada^{1,3}, Naoki Tsuboya¹, Junko Maruyama⁴, Noriko Yodoya¹, Hiroyuki Ohashi¹, Kazunobu Oya¹, Yuhei Nishimura⁵, Shinji Saitoh², Kazuo Maruyama³, Masahiro Hirayama¹
Association for European Pediatric and Congenital Cardiology, web, May, 2022

5: Phosphodiesterase Type 5 Inhibition and C-C Chemokine Receptor-2 Disruption Synergistically Protect Against Pulmonary Arterial Hypertension in Monocrotaline-treated Rats.

Naoki Tsuboya, Yoshihide Mitani, Hirofumi Sawada, Hironori Oshita, Kazunobu Ohya, Noriko Yodoya, Hiroyuki Ohashi, Kazuo Maruyama, Masahiro Hirayama
American Heart Association Nov 2022, Chicago, USA.

6: Role Of Bmpr2 Mutation In The Development Of RV Failure In Rat

Experimental Pulmonary Hypertension.
Kazunobu Ohya, Hirofumi Sawada,
Yoshihide Mitani, NAOKI TSUBOYA,
Mami Takeoka, Noriko Yodoya, Hiroyuki
Ohashi, Hiromasa Ito, Ryuji Okamoto,
Kaoru Dohi, Tomoji Mashimo, Kazuo
Maruyama, Masahiro Hirayama
American Heart Association Nov11 2023,
Philadelphia, USA.

7: School Electrocardiography Screening
Program Prompts The Detection Of
Otherwise Unrecognized Atrial Septal
Defect In Children In Japan.
Noriko Yodoya, Hirofumi Sawada,
Yoshihide Mitani, Hiroyuki Ohashi, NAOKI
TSUBOYA, Kazunobu Ohya, Mami
Takeoka, Masahiro Hirayama,
American Heart Association Nov13 2023,
Philadelphia, USA.

8: The Emergency or Non-Referral
Admission was Associated with the Poor
Outcome in Adults Hospitalized for the
Treatment of Severe Coronary Sequelae
Following Kawasaki Disease: Analysis of
the Nationwide Claim-Based Dataset from
Japanese Registry of All Cardiac and
Vascular Diseases- Diagnosis Procedure
Combination.
Yoshihide Mitani, Etsuko Tsuda, Toshihiro
Tamura, Yasutsugu Shiono, Michikazu
Nakai, Hiroyoshi Yokoi.
American Heart Association Nov12 2023,
Philadelphia, USA.

9: National Survey of Coronary Artery
Bypass Grafting in Adult Patients With
Coronary Artery Lesions Caused by
Kawasaki Disease in Japan.
Etsuko Tsuda, Tetsuya Kitagawa, Yoshihide
Mitani, Hiraku Kumamaru, Noboru
Motomura.
American Heart Association Nov12 2023,
Philadelphia, USA.

国際学会（招請講演）

1: Cardiac Screening in Sudden Cardiac
Arrest (Invited, Symposium)
Yoshihide Mitani
Asia-Pacific Society Pediatric Cardiology
Society 2021 (July 17 2021, Taipei, Taiwan)

2: Asian Guideline: Evidence from
Lifelong Cardiology in Kawasaki Disease
Yoshihide Mitani
The 13th International Kawasaki Disease
Symposium 2021 (Oct 29-31, Tokyo,
Online, Japan. JSKD-APSC Joint
symposium

3: Symposium: APSC Guideline for the
management of adults with a history of
Kawasaki disease. Transition of KD
patients with coronary sequelae
Yoshihide Mitani
Asian Pacific Society of Cardiology
Congress 2022, March 11, 2022.(online)

4: Symposium: Preventive Cardiac Program
for Children to Promote Cardiovascular
Fitness in Japan.

Yoshihide Mitani
Asia Pacific Pediatric Cardiac Society
(APPCS) Feb 24, 2023 (online)

5: Symposium: Pulmonary Hypertension:
Basic & Beyond in 2023
How to make the early and correct
diagnosis of pediatric PAH
Yoshihide Mitani
The 8th World Congress of Pediatric
Cardiology and Cardiac Surgery
(WCPCCS), Aug 29, 2023, Washington
DC, US.

6: Symposium: Insights from Multi-
Institutional and International
Collaborations,
Japanese Kawasaki Disease Study/AMED
Program
Yoshihide Mitani
IKDR/EUROKiDs Joint Meeting Nov 3,
2023(Bologna, Italy, Hybrid)

7: Cardiovascular Seminar: Kawasaki
Disease from Twinkle to Wrinkle:
Challenges Faced Along the Way, Kawasaki
Disease- Current Gaps in Transition - A
Call to Action. The Japanese Perspective
Yoshihide Mitani
American Heart Association Nov 12, 2023,
Philadelphia, USA.

8: CSRC Think Tank: Prevention of
Sudden Cardiac Death in the Young:
Pathway to Survival. Cardiac Screening of
Children in Japan

Yoshihide Mitani
CSRC (Cardiac Safety Research
Consortium) Jan11, 2024, Duke University,
Durham, USA

国内講演（招待講演）

1: 移行医療、ACHD 診療体制の現状（講演）
三谷義英
日本成人先天性心疾患学会、第 23 回
ACHD セミナー、オンライン、
10.24.2020.

2: 地方の症例からの小児循環器研究の取
り組み：コロナ危機の 2020 年、小児血管
医学研究の 30 年目に思う（高尾賞講演）
三谷義英
第 56 回日本小児循環器学会学術集会、京
都、11.23.2020.

3: Eisenmenger 症候群の鑑別診断
三谷義英（講演）
日本成人先天性心疾患学会、オンラインセ
ミナー、1.16.2021

4: 先天性心疾患の移行医療と支援の取
組みの最近の話題
：都道府県の移行医療支援センター設立へ
三谷義英（講演）
第 157 回日本循環器学会東海地方会、
ACHD セミナー、7.10.2021

5: 国内の成人期川崎病の現状と今後
三谷義英（講演）
第 21 回 ACHD Night、日本成人先天性心
疾患学会、オンライン、8.27.2021

- 6: Exploring Novel Therapeutic Strategies toward PAH
: Perspectives from Pediatric Cardiology
三谷義英（講演）
The 5th JCS Council Forum on Basic CardioVascular Research
日本循環器学会、9.11.2021.
- 7: Exploring novel therapeutic strategies toward PAH: Perspectives from Pediatric Cardiology
Yoshihide MIItani
5th JCS Council Forum on Basic Cardiovascular Research, Sep 11, 2021.
- 8: 川崎病の患者さんと新型コロナウイルススワクチン接種
第41回日本川崎病学会学術集会、市民公開講座、11.21.2021.
- 9: 教育セッション 先天性心疾患の成人への移行医療支援
三谷義英
第159回日本循環器学会東海地方会、津市、6.4.2022
- 10: 教育講演 成人期PHの診断のピットホール：小児循環器からのレッスン
三谷義英
第8回日本肺高血圧肺循環学会、神戸、6.3.2023.
- 11: 教育講演（不整脈勉強会） 学校心臓検診の成果と課題：デジタル化と基本法後の生涯医療保健の時代に
- 三谷義英
第59回日本小児循環器学会、7.6.2023、横浜市
- 12: 世界小児循環器学会報告：突然死、ビッグデータ・AI、肺高血圧
三谷義英
ACHD Night、9.2.2023、オンライン開催
- 13: 令和5年学校医研修会
学校心臓検診の役割と今後の課題：医療DXの時代を迎えて
三谷義英
令和5年三重県学校医研修会、9.17.2023、現地（三重県津市）・オンライン
- 14: 学校心臓検診の成果と課題：ビッグデータ解析、医療DXの時代に
三谷義英
令和6年愛知県学校保健健診懇談会、名古屋市、ビデオ講演、1.13.2024
- 15: 学校心臓検診のデジタル化に向けた学会の取り組み
三谷義英
学校心臓検診講演会、脳卒中・心臓病等総合支援センター主催、1.18.2024
- 16: 三重県における小児の心疾患診療と突然死対策の歩み：学校心臓検診のデジタル化へ
三谷義英
第55回若年者心疾患・生活習慣病対策協議会総会、1.28.2024

国内発表（シンポジウム等）

1: リアルワールドデータを用いた小児循環器疾患の早期発見・実態解明

三谷義英（シンポ）

第 416 回 CBI 学会研究講演会.オンライン.9.7.2020.

2: KD management during childhood and Transition: Lessons from the prognosis of CAL in adults.（シンポ）

Yoshihide Mitani

第 40 回日本川崎病学会学術集会、オンライン、10.31.2020.

3: Expectations for the application of deep learning to the clinics and the society of Kawasaki disease.

三谷義英

第 40 回日本川崎病学会学術集会、ランチョン、オンライン、10.31.2020.

4: 成人期川崎病診療体制の課題と連携体制の構築

三谷義英（シンポ）

第 56 回日本小児循環器学会学術集会、京都、11.24.2020.

5: 先天性心疾患の移行医療の実態、提言から移行医療支援へ：Overview

三谷義英（シンポ）

第 56 回日本小児循環器学会学術集会、京都、11.24.2020.

6: 成人期川崎病診療の現状と課題

三谷義英（合同シンポ）

第 29 回日本心血管インターベンション治

療学会. オンライン、2.21.2021.

7: 脳卒中循環病対策基本法施行後に向けての先天性心疾患の移行医療支援体制の構築

三谷義英（シンポ）

第 85 回日本循環器学会学術集会、横浜、ハイブ`リット`、3.28.2021.

8: 先天性心疾患の移行医療と支援の取り組みの最近の話題：都道府県の移行医療支援センター設立へ

三谷義英

第 157 回日本循環器学会東海地方会、ACHD セミナー、web 開催、7.10.2021

9: 脳卒中・循環器病対策基本法、成育基本法の学校心臓検診、突然死対策へのインパクト

三谷義英（シンポ）

第 57 回日本小児循環器学会総会・学術集会、奈良市、Hybrid 開催、7.11. 2021

10: 先天性心疾患の移行医療支援：脳卒中循環器病対策基本法、成育基本法、難病対策の狭間で。学会特別企画、脳卒中循環器病対策基本法後の移行医療支援：成育基本法、難病対策との関連も含めて

三谷義英（シンポ）

第 57 回日本小児循環器学会総会・学術集会、奈良市、Hybrid 開催、7.11. 2021

11: 学校心臓検診と移行医療「今後の三重県の小児保健を考えるシンポジウム」

三谷義英

- 第 18 回三重県小児保健協会学術集会、シンポジウム、9.5.2021（オンライン）
- 12: 脳卒中循環器病対策基本法における成人先天性心疾患の位置付け：成育基本法、成人期循環器疾患対策、難病対策との連携の模索
- 第 23 回日本成人先天性心疾患学会学術集会、福岡市、1.7.2022
- 13: 移行医療で問題となる CAH-PH の診断の pitfall
三谷義英
日本循環器学会学術集会、オンライン開催、3.13.2022.
- 14: 学校心臓検診による循環器疾患の早期発見と AI 応用
三谷義英（分野別シンポジウム）
第 125 回日本小児科学会学術集会、郡山市、Hybrid 開催、4.17.2022.
- 15: 先天性心疾患の成人への移行医療支援
三谷義英
第 159 回日本循環器学会東海地方会、津市、6.4.2022、教育セッション
- 16: シンポジウム：成人移行支援体制の構築
循環器領域の移行医療支援の現状と課題
三谷義英
第 69 回日本小児保健協会学術集会、津市、6.26.2022
- 17: シンポジウム：PH に対する IT solution
- 小児肺循環領域における AI 応用：胸部 X 線による Qp/Qs と学校心電図検診による PH の早期診断へ
三谷義英
第 7 回日本肺高血圧肺循環学会、東京、7.3.2022.
- 18: シンポジウム：研究委員会研究
小児循環器領域における人工知能の応用：1 2 誘導心電図
三谷義英
第 58 回日本小児循環器学会学術集会、札幌市、7.22.2022
- 19: シンポジウム
脳卒中・循環器病対策基本法後の地域の循環器疾患患者支援 指定発言
三谷義英
第 58 回日本小児循環器学会学術集会、札幌市、7.22.2022
- 20: シンポジウム 成人期川崎病冠後遺症の最新情報（AMED 企画）
成人期川崎病冠後遺症に対する多学会連携による研究
三谷義英
第 24 回日本成人先天性心疾患学会、1.14.2023、松山市
- 21: シンポジウム：各科における PH スクリーニング
小児科—学校心臓検診における PH スクリーニング
三谷義英
第 8 回日本肺高血圧肺循環学会、神戸、6.3.2023.

- 22：シンポジウム 脳卒中と循環器病克服
5 ヶ年計画への日本小児循環器学会の関わり
小児循環器領域のロジックモデル、個別施策について:第二次5 ヶ年計画、第二次基本計画後の課題
三谷義英
第 59 回日本小児循環器学会、7.6.2023、横浜市
- 23：シンポジウム 学校心臓検診のこれまでと今後：課題とデジタル化に向けた取り組み
学校心臓検診の成果とデジタル化への期待
三谷義英
第 59 回日本小児循環器学会、7.6.2023、横浜市
- 24：ジョイントシンポジウム 川崎病冠後遺症の成人期の話題 2023 update
成人期川崎病冠後遺症の重症例の実態：JROAD-DPC 研究から
三谷義英
第 31 回日本心血管インターベンション治療学会 (CVIT)、8.4.2023、福岡
- 25：シンポジウム 移行期・成人期の問題
川崎病の冠動脈後遺症で治療入院した成人患者の実態：入院レセプトデータを用いた解析
三谷義英
第 43 回日本川崎病学会学術集会、10.1.2023、吹田市
- 26：シンポジウム ビッグデータと AI が開く疫学研究の新潮流
日本小児循環器学会の学校検診 AI 化に向けた取り組み
三谷義英
第 34 回日本疫学会学術総会、2.2.2.24、滋賀県大津市
- 27：プレナリーセッション 循環器病対策基本計画における小児から成人への先天性心疾患診療を考える
脳卒中・心臓病等総合支援センターにおける先天性心疾患診療の関わり
三谷義英、荻原義人、澤田博文、平山雅浩、土肥薫
第 88 回日本循環器学会学術集会、3.8.2024、神戸
- 28：シンポジウム 不整脈の診断と治療：AI の役割
Automated Screening of Electrocardiograms in School-age Children Using Multimodal Deep Learning
鳥羽 修平、三谷 義英、杉谷 侑亮、大橋啓之、澤田 博文、中山 祐樹、伊藤 久人、庄村 遊、高尾 仁二
第 88 回日本循環器学会学術集会、3.10.2024、神戸.
- 29：シンポジウム 肺高血圧の新定義を踏まえた病態評価と治療戦略
Mild Pulmonary Hypertension (mPAP: 21-24mmHg) is Highly Prevalent in Children with Developmental Lung Disorders and Associated with Impaired Lung Vascular Growth
澤田 博文、三谷 義英、武岡 真美、大橋

啓之、淀谷 典子、大矢 和伸、原田 智
哉、平山 雅浩
第 88 回日本循環器学会学術集会、
3.8.2024、神戸

30: Hot Topics Novel Strategy for PAG
Targeting BMPR2
Therapeutic Insights into Pulmonary
Vasculopathy and RV Failure in BMPR2
Mutation Carriers: Learnings from Bmpr2
Mutant Rat Model
Hirofumi Sawada, Yoshihide Mitani,
Kazunobu Ohya, Mami Takeoka, Naoki
Tsuboya, Noriko Yodoya, Hiroyuki Ohashi,
Kazuo Maruyama, Masahiro Hirayama
第 88 回日本循環器学会学術集会、
3.9.2024、神戸

H 知的財産権の出願・登録状況
鳥羽修正、三谷義英. 特許番号 2019-
178086.X 線画像を利用する評価システム

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救命率の向上と
生涯にわたるQOL改善のための総合的研究
(分担) 研究報告書

研究分担者 坂本喜三郎 静岡県立こども病院長

研究目的 先天性心疾患患者の生涯にわたるQOLの向上を目指し、新生児期から成人まで幅広い視野を持った研究を行う。

A. 研究目的

- ①新生児期・乳児期早期から介入を必要とする房室弁・半月弁に対する外科的介の有用性を検討する。
- ②成人期に達した患者の移行に関し、必要な条件や自立支援などをスムーズに行うための研究を行う。

B. 研究方法

- ①後方視的に大動脈弁・房室弁への介入症例を検討し、手術手技の検討を行う。
- ②成人先天性心疾患患者のレジストリー作成を目的とし、まず県単位での作成が可能かどうか検討する。

(倫理面への配慮)

- ① 後方視的研究で非介入研究である
- ② まずは個人情報の段階に至るまでに、医療施設側のデータを採取する

C. 研究結果

- ①大動脈弁や特に左心低形成症候群や無脾症候群のような死亡率の高い患者群に対する房室弁形成、とくにinterannular-bridgigの有用性、可能性について検討することができた。
- ②小児施設側からどの疾患をどの成人施設に送ったかのデータを採取できた

D. 考察

- ①さらなる長期成績を追うことが必要と考

えられた。

- ②受ける側成人施設への調査を継続して行うことが必要。

E. 結論

- ①新生児期・乳児期の房室弁・半月弁に対するinter-annular bridgingは有用である。
- ②ACHD患者レジストリー作成の重要性が再認識させられた。

F. 健康危険情報

該当なし

G. 研究発表

1. 論文発表

Maeda T, Hiroki Ito, Keiichi Hirose, Kisaburo Sakamoto. "Bicuspidization Using the Open-sleeve Technique for Congenital Aortic Stenosis During Infancy" Congenital Heart Disease. Tech Science Press In pressほか

2. 学会発表

小児大動脈弁疾患に対する大動脈全弁尖置換術：体格による比較検討 静岡県立こども病院心臓血管外科 前田 登史ほか. 第54回日本心臓血管外科学会 ほか

H. 知的財産権の出願・登録状況

1. 特許取得 特になし
2. 実用新案登録 特になし

厚生労働科学研究費補助金 難治性疾患等克服研究事業
「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救命率の向上と
生涯にわたる QOL 改善のための総合的研究」
分担研究報告書

先天性心疾患患者とその家族における、疾患・診療体制・社会保障制度に関する理解と
効果的な利活用の促進に資するウェブコンテンツの充実

研究協力者	立石 実	聖隷浜松病院	心臓血管外科
研究協力者	芳本 潤	静岡県立こども病院	不整脈内科
研究協力者	秋山 直美	横浜市立大学	医学部看護学科
研究分担者	落合 亮太	横浜市立大学	医学部看護学科
研究分担者	檜垣 高史	愛媛大学大学院医学系研究科	地域小児・周産期学講座

研究要旨

目的：我々は日本小児循環器学会、関連する厚労科研究班、患者会の協力を得ながら、先天性心疾患患者とその家族における、疾患・診療体制・社会保障制度に関する理解と効果的な利活用の促進に資するウェブコンテンツを作成してきた。2022 年 7 月にウェブサイトを一覧公開し、2022 年 10 月からは SNS 公式アカウントでの広報活動も進めてきた。本年度はニーズの高い新規ページの追加によりコンテンツの充実を図った。また、昨年度に引き続きウェブサイトへのアクセス解析を通して今後の課題の整理を試みた。

方法：2023 年より保険償還された経カテーテル肺動脈弁留置術、ウェブサイトで取り上げていなかった疾患の中で発生頻度が高い房室中隔欠損に関する新規ページを作成した。更新内容は毎週金曜日に配信している公式 SNS を通して広報を行った。加えて、Google Analytics を用いて、2023 年度（2023 年 4 月 1 日～2024 年 3 月 31 日）の期間内のセッション数、流入経路、閲覧が多かったページ等を分析した。

結果：研究協力者・分担者でウェブコンテンツ案を作成し、研究に協力する小児循環器学会会員によるファクトチェックを経てウェブサイトにて一般公開した。アクセス解析の結果 2023 年度には合計 165879 件のセッションを認めた。セッションの流入経路は多かった順に、「検索トラフィック」148610 件 (93.2%)、「ノーリファラー（直接訪問）」12434 件 (6.1%)、「参照トラフィック」5438 件 (3.4%)、「ソーシャルサイト」603 件 (0.4%) の順であった。閲覧数は多かった順に、「心室中隔欠損症」「フォンタン手術について」「チアノーゼって何?」「心臓病でよく使われる薬」「ファロー四徴症」「心臓手術を受けた後」「トップページ」の順であった。

結論：小児循環器学会等の協力を得ながら信頼性の高い追加コンテンツを作成した。ウェブサイトへは検索からのアクセスが増加しており、患者数の多い心室中隔欠損、重症度の高いフォンタン手術やチアノーゼに関するアクセスが多く、トップページへのアクセスは減少していた。今後もニーズに答えるコンテンツ追加とアクセス解析を継続し、患者・家族が必要な情報を取得できるよう支援する。

A. 研究目的

先天性心疾患を有する患者の予後改善に伴い、成人期医療への適切な移行が課題となっている。適切な成人期医療への移行には、患者の知識が重要とされる¹一方、本邦の先天性心疾患患者の知識は乏しいと報告されている²。

そこで我々は、先天性心疾患患者とその家族における、疾患・診療体制・社会保障制度に関する理解と効果的な利活用の促進に資するため、日本小児循環器学会広報委員会・総務委員会・移行医療委員会、および厚労科研難治性疾患政策研究事業「成育医療からみた小児慢性特定疾病対策の在り方に関する研究」「小児慢性特定疾病における医療・療養支援および疾病研究の推進に関する研究」(研究代表者 笠原群生) 研究班、厚労科研難治性疾患政策研究事業「小児慢性特定疾病児童等の健全育成のための自立支援事業の充実に資する研究」(研究代表者 檜垣高史) 研究班、患者会の協力を得ながら、ウェブサイトを作成し、2022年7月に一般公開した。さらに、2022年10月には、日本小児循環器学会広報委員会と連携し SNS (twitter、Facebook、Instagram) 公式アカウントを作成した。

2022年度には、ウェブサイト公開後の2022年8月1日から2023年3月31日までのアクセス解析を行い、フォンタン手術やチアノーゼといった重症度の高い病態に加え、心室中隔欠損や妊娠出産といった、より多くの人に関連するキーワードが検索されていることを報告した³。本年度は社会の情勢や発生頻度を鑑みて、ニーズが高いと思われる新規ページの追加によりコンテンツの充実に図った。また、昨年度に引

き続きウェブサイトへのアクセス解析を通して今後の課題の整理を試みた。

B. 研究方法

2022年より保険償還され、患者・家族の関心が高いと思われる経カテーテル肺動脈弁留置術(Transcatheter Pulmonary Valve Implantation, TPVI)、および2022年度末時点でウェブサイトに取り上げていなかった疾患の中で発生頻度が高い房室中隔欠損に関する新規ページを作成した。ウェブコンテンツ案を研究協力者・分担者で作成した後、日本小児循環器学会広報委員会、および研究に協力する学会員によるファクトチェックを経てウェブサイト一般公開した。

アクセス解析には米国 Google 社が提供する Google Analytics を用いて、2023年度(2023年4月1日～2024年3月31日の期間内のセッション数、流入経路、アクセス端末、閲覧が多かったページを分析した。なお、セッション数とは「特定期間内にユーザーがウェブサイト内で行った一連の行動」と定義される。

(倫理面への配慮)

本研究は、個人を特定しない内容を用いて実施しており、特別な倫理的配慮は必要ないものと判断した。

C. 研究結果

作成した TPVI と房室中隔欠損に関するウェブコンテンツを抜粋して示す(資料1、2)。

アクセス解析の結果、2023年度全期間において合計 165879 件のセッションを認められた。2022年度のデータと比較するため、2022

年および2023年における8月1日～2023年3月31日のセッション数を追加集計した。その結果、2023年度の同期間におけるセッション数は106612件であり、2022年度の同期間における39524件³に比べて2.7倍に増加していた。

2023年度全期間において、セッションの流入経路は多かった順に、「検索トラフィック」148610件(93.2%)、「ノーリファラー(直接訪問)」12434件(6.1%)、「参照トラフィック」5438件(3.4%)、「ソーシャルサイト」603件(0.4%)の順であった。

2023年度全期間におけるページ閲覧総数は153528件で、閲覧数の多かったページは順に「心室中隔欠損症」22556件、「フォンタン手術について」17322件、「チアノーゼって何？」17004件、「心臓病でよく使われる薬」15694件、「ファロー四徴症」14780件、「心臓手術を受けた後」14748件、「トップページ」13152件であった。

ユーザー数136124件のうち、103914件(76.3%)がスマートフォンからアクセスしていた。

これらの結果の一部は日本小児循環器学会ニュースレターにて会員に広報を行った(資料3)。

D. 考察

日本小児循環器学会等の協力を得ながら、患者・家族の関心が高いと思われるTPVIと房室中隔欠損に関する、信頼性の高い新規ページを作成した。過去のアクセス解析結果や発生頻度を考慮すると、両大血管右室起始症や左心低形成症候群などに関する情報ニーズが高いことが想定される。今後もコンテンツの充実が必要である。

2023年度のアクセス解析結果からは、2022年度に比べてセッション数が増加していることが示された。また、2023年度における流入経路では「検索トラフィック」が全体の93%を占めており、2022年度の72%に比べて増加していた。また、閲覧数の多かったページは2022年度は「トップページ」が7346件と最多で、次いで「フォンタン手術について」5408件、「心室中隔欠損症」4567件であったが³、2023年度は「心室中隔欠損症」22556件、「フォンタン手術について」17322件で、「トップページ」は13152件で7位であった。ウェブサイトの新設した2022年度には学会HPなどでの広報活動を通して、ウェブサイトにアクセスした者が一定数いた一方、2023年度には、情報を必要とする者が検索を通して、該当するページに直接アクセスしていたことが推察される。このことから、ニーズに答えるコンテンツ追加が今後も必要と考えられる。

公式SNSからウェブサイトへの流入は2022年度同様、限定的であった。しかし、資料3にも示したように各アカウントのフォロワー数は増加しており、SNS単独で情報に触れている者も少なくないと思われる。各アカウントのフォロワーの年代は25～44歳が割以上となっており、ターゲットとしたい小児期や移行期の患者・家族に情報発信ができていると考える。ウェブコンテンツ充実と並行して、今後もSNSでの広報を続けたい。

E. 結論

小児循環器学会等の協力を得ながら信頼性の高い追加コンテンツを作成した。ウェブサイトへは検索からのアクセスが増

加しており、患者数の多い心室中隔欠損、重症度の高いフォンタン手術やチアノーゼに関するアクセスが多く、トップページへのアクセスは減少していた。今後もニーズに答えるコンテンツ追加とアクセス解析を継続し、患者・家族が必要な情報を取得できるよう支援する。

F. 健康危険情報

該当せず

G. 研究発表

論文発表・学会発表ともに準備中

H. 知的財産権の出願・登録状況

該当せず

I. 引用文献

1. Reid GJ, Irvine MJ, McCrindle BW, Sananes R, Ritvo PG, Siu SC, et al. Prevalence and correlates of successful transfer from pediatric to adult health care among a cohort of young adults with complex congenital heart defects. *Pediatrics* 2004;113:197-205.
2. Akiyama N, Ochiai R, Hokosaki T, Nitta M, Nakano Y, Watanabe S, et al. Objective and Personalized Assessment of Disease-Related Knowledge Among Patients With Congenital Heart Disease— Development and Validation of the Japanese Version of the Leuven Knowledge Questionnaire for Congenital Heart Disease —. *Circulation Reports* 2021;3:604-614.

3. 立石実, 芳本潤, 落合亮太, 檜垣高史. 先天性心疾患患者とその家族における、疾患・診療体制・社会保障制度に関する理解と効果的な利活用の促進に資するウェブコンテンツのアクセス解析 厚生労働科学研究費補助金 難治生疾患政策研究事業「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救命率の向上と生涯にわたる QOL 改善のための総合的研究 (21FC1014)」令和 4 年度 総括研究報告書 2023:174-181.

資料1 房室中隔欠損症に関する追加コンテンツ

房室中隔欠損症

ぼうしつちゅうかくけっそんしょう
AVSD (Atrioventricular Septal Defect)

目次

1. 心臓のきほん
2. 房室中隔欠損症について
3. どうしているんなかたちの心臓があるの？
4. 完全型と不完全
5. どんな症状が出るの
6. 手術の方法は？
7. 手術の後は？

このページを印刷する (pdf)



シェア



Post

1.心臓のきほん

心臓の4つの部屋とその役割、どのような順序で血液が体を流れているのか？
などについての動画です。病気のことを知る前にごらんください。(5分20秒)

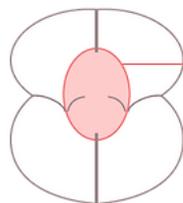
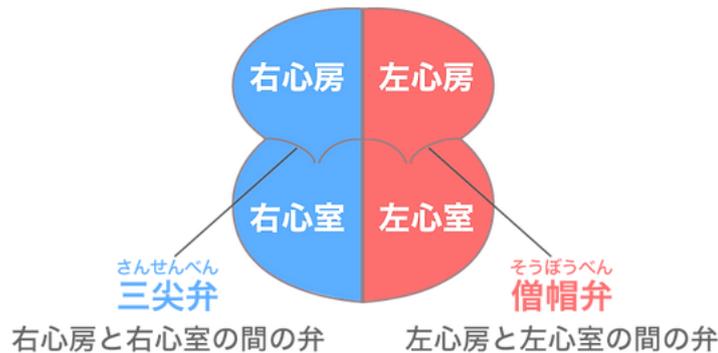
2.房室中隔欠損症について

房室中隔欠損症（AVSD）は心房と心室の両方の間の壁が完全にできあがらず、両方の壁に孔があり（後で詳しく説明しますが、不完全型房室中隔欠損症では心室の壁には孔はあいていません）、**心室と心房にある弁（三尖弁と僧帽弁）にも異常がある病気です。**

心房の間に孔があいている心房中隔欠損症（ASD）と、心室の間に孔があいている心室中隔欠損症（VSD）が両方あることがありますが、**弁の異常はなく、房室中隔欠損症とは異なります。**

なお、以前は「心内膜床欠損症」と呼んでいましたが、近年は世界的に「房室中隔欠損症」と呼ぶようになりました。

正常



(完全型)房室中隔欠損症(AVSD)
=心房と心室の両方の間の壁に孔があいている
+心房と心室の間の弁にも異常がある

7. 手術の後は？

完全型房室中隔欠損症は、弁の状態、他の心臓の病気がある場合、手術の前の肺高血圧の程度などによって、それぞれで症状は大きく異なりますが、手術後は弁の逆流が少なければ、元気に過ごすことができます。運動制限や薬の内服は、病状によって違うため、主治医に確認してください。



不完全型房室中隔欠損症は、弁の逆流が悪化する前に手術をすれば、ほとんどの人が普通の人と同じように特に制限なく過ごせます。

ただし、前述のとおり、手術のあとにも弁の逆流が残り、逆流がだんだん悪くなると再手術が必要になることもあります。また、大人になってから、弁の逆流や小さい時の手術の影響で不整脈が出ることもあり、動悸などの症状が出ることもあります。適切なタイミングで治療ができるように、そして、ずっと元気でいられるように、定期的いきちんと病院にかかるようにしましょう。

参考ページ

- [なぜ定期受診が必要？](#)
- [「移行医療」って何？](#)

資料 2 経カテーテル肺動脈弁留置術に関する追加コンテンツ

経カテーテル肺動脈弁留置術 (TPVI) Transcatheter Pulmonary Valve Implantation

目次

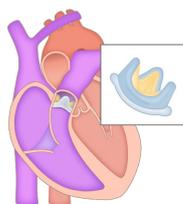
1. 新しい治療法「経カテーテル肺動脈弁留置術」
2. どんな時にこの治療が必要？
3. 治療の方法は？
4. この治療を行っている病院は？

1.新しい治療法「経カテーテル肺動脈弁留置術」

ファロー四徴症などの疾患で、右心室の出口（右室流出路）から肺動脈にかけての手術を行った後、術後数年～数十年経って、肺動脈弁の逆流（=肺動脈弁閉鎖不全）がひどくなることがあります。

これまで、もう一度手術をして人工弁に取り替える「肺動脈弁置換術」しか治療法がありませんでしたが、最近、カテーテルでも治療ができるようになりました。この治療を「**経カテーテル肺動脈弁留置術（Transcatheter Pulmonary Valve Implantation: TPVI）**」と言います。日本では2023年から実施可能になりましたが、海外では約15年前から実施されている一般的な治療です。

肺動脈弁置換術



肺動脈弁閉鎖不全に対して、人工弁（※）に取り替える手術です。手術の問題点は、カテーテル治療に比べると身体への負担が大きいことや、何度も手術をすると心臓の周りがくっついている（癒着）ため手術が難しくなること、などがあります。

※ 人工弁には「機械弁」と「生体弁」があります。

経カテーテル肺動脈弁留置術（TPVI）



肺動脈弁閉鎖不全に対して、カテーテルで肺動脈弁を取り替える治療です。

重要!

肺動脈弁置換が必要な全ての人がカテーテルで治療できるわけではありません

画像提供：日本メドトロニック株式会社

4.この治療を行なっている病院は？

経カテーテル肺動脈弁留置術が可能な病院は限られています。下記のホームページで確認してください。

経カテーテル的心臓弁治療関連学会協議会
<http://j-tavr.com/>



「特に症状がないから」と定期的に病院にかからず、急に具合が悪くなって受診した場合、かなり病状が悪くなっていて、薬や手術などの治療が必要で、その後の生活に影響することが多いです（治療ができないほど悪くなっていることもあります）。

ずっと元気でいられるように、通院や内服の継続が必要な場合は、必ずきちんと病院にかかるようにしましょう。

なぜ定期受診が必要？

心臓の手術が終わったあと、特に症状もなく、薬を飲んでいなくても、定期受診が必要です。なぜ必要か？について説明しています。



「移行医療」って何？

大人になってからもきちんと診てもらうために、子どもの頃からどんなことをやっておいたほうがよいか、などについて説明しています。



あなたにとって最もよい治療法を、
主治医の先生とよく相談して決めましょう。



本ホームページは以下の研究費により運営されています。

厚生労働省科学研究費補助金（難治性疾患政策研究事業）
「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」

JSPCCS News Letter

一般向けホームページリニューアルとSNS発信の報告

広報委員会 **松井 彦郎** 東京大学医学部 小児科
立石 実 横浜市立大学 心臓血管外科
芳本 潤 静岡県立こども病院 不整脈内科
落合 亮太 筑波大学医学医療系
秋山 直美 東京女子医科大学病院本院

2022年8月に一般向けホームページを大規模リニューアルしましたが、2024年3月19日の時点でページ総閲覧数27万回超となりました。また2022年10月よりInstagram、X（旧twitter）、Facebookの公式アカウントを開設し、子育て世代や、ライフイベント（進学・就職、転居、結婚など）で受診を中断する人が最も多い世代が20～40代であることから、その世代のアクティブユーザーが最も多いInstagramを中心に、疾患や治療についての発信を続けてきました。2024年4月5日にはフォロワー数が2000人を超え、日本国内の医療系学会では最多のフォロワー数になりました。フォロワーの年齢層は25～44歳が70%以上を占めており、ターゲットとした年齢層に届いていると考えています。下記QRコードからフォローして頂けると大変励みになります。

Instagramの発信内容の一部とフォロワーの年齢層分布



年齢層

すべて 男性 女性

13～17歳	0.5%
18～24歳	6.7%
25～34歳	33.7%
35～44歳	38.4%
45～54歳	15.4%
55～64歳	4.4%
65歳以上	0.5%

日本小児循環器学会公式SNSアカウント
 フォローやリポストなどして頂けると、
 大変励みになります。
 よろしくお願いたします。



 jspccs



 @JSPCCS




6

表1 2023年度（2023年4月1日～2024年3月31日）ウェブサイト アクセス解析結果

		n	%
総セッション数（2023年度全体）		165879	
参考：総セッション数（2023年8月1日～2024年3月31日）		106612	
参考：総セッション数（2022年8月1日～2023年3月31日）		39524	
流入経路	検索トラフィック	148610	89.6
	ノーリファラー（直接訪問）	12434	7.5
	参照トラフィック	5438	3.3
	ソーシャルサイト	603	0.4
	動画サイト	30	0.0
	その他	80	0.0
アクセス端末 （総ユーザー数：136124件）	スマートフォン	103914	76.3
	パソコン	29008	21.3
	タブレット	2267	1.7
ページ別閲覧数 （ページビュー数上位7件）	心室中隔欠損症	22556	
	フォンタン手術について	17322	
	チアノーゼって何？	17004	
	心臓病でよく使われる薬	15694	
	ファロー四徴症	14780	
	心臓手術を受けた後	14748	
	トップページ	13152	

厚生労働科学研究費補助金 難治性疾患等克服研究事業
「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救命率の向上と
生涯にわたる QOL 改善のための総合的研究」
分担研究報告書
-教育セミナーの実施と心臓標本の3Dデジタル化-
研究分担者 稲井 慶 東京女子医科大学

研究要旨 心臓移行期医療に関する臨床研究を行うとともに、教育セミナーを開催し、専門医のみならず関係各科や医師以外の医療スタッフの教育を行った。先天性心疾患の心臓標本を3DCTでデータ化し、専門医育成への教育コンテンツの作成を行った。

A. 研究目的

先天性心疾患患者で成人期に至った患者のQOLや治療戦略に関する研究を行うとともに、疾患についての教育コンテンツを作成し、専門医の教育と育成を行う。

B. 研究方法

成人先天性心疾患分野の臨床研究を行う。さらに、教育セミナーを開催し、専門医のみならず、関係各科や医師以外の医療スタッフの教育を行う。また、心臓標本のデータ化を行い、専門医教育に役立つコンテンツを作成する。

(倫理面への配慮)

特になし

C. 研究結果

2023年5月と10月に成人先天性心疾患セミナーを開催し、先天性心疾患の移行期医療に関する教育的講演を行った。また、研究発表に示したような論文を作成した。東京女子医大に保存されている。先天性心疾患の肉眼的標本を3DCTで撮像して、データ化を50体施行した。

D. 考察

移行期医療の重要性や問題点について

医師および医療スタッフしっかりとした学びの場を提供できたと考えている。臨床研究では有用な情報を発信することができた。さらに、標本についての教育コンテンツについても一部ではあるが、計画がすすめられた。

E. 結論

先天性心疾患の移行期医療に関するニーズと問題点について理解を深めるとともに、教育にも貢献できたと考える

F. 健康危険情報

G. 研究発表

1. 論文発表

Kubota K, Inai K, Shimada E, Shinohara T. α/β - and β -Blocker Exposure in Pregnancy and the Risk of Neonatal Hypoglycemia and Small for Gestational Age. Circ J 2023; 87: 569-577. PMID: 36823100

Wakisaka Y, Inai K, Sato M, Harada G, Asagai S, Shimada E. Utility of urinary liver-type fatty acid-binding protein as a prognostic marker in adult congenital heart patients hospitalized for acute heart failure. Heart and Vessels 2023; 38:371-38. PMID:36169710

なし

2. 実用新案登録

なし

3. その他

2. 学会発表

なし

H. 知的財産権の出願・登録状況

1. 特許取得

厚生労働科学研究「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
救命率の向上と生涯にわたる QOL 改善のための総合的研究」研究班
分担研究活動報告
兵庫県移行医療センターの役割

分担研究者：兵庫県立こども病院循環器内科 城戸佐知子

研究計画 1.「主任研究者の研究計画に適
宜協力する」について

・背景：兵庫県移行医療支援センターが神戸大学(成人施設)内に設置された。センターの関係者がこども病院で講演を行い、今後の課題について意見交換が行われた。

- ① 内科側のカウンターパートがない場合の受け皿をどうするか。特に、発達障害や知的障害、遺伝子疾患、また複数の疾患を持つ患者の場合。
- ② 軽症疾患でも経過観察が必要な疾患があるが、規模の大きな病院に・施設に紹介すると経過観察を打ち切られてしまう。開業医・在宅医で協力を得られる施設・医師について、小児病院からも紹介できるように情報提供が必要。

・研究目的：各地域での成人先天性心疾患診療体制の構築はこの研究班の大きな目標であるが、兵庫県では以前より診療体制の構築に積極的に取り組んでおり¹⁾、循環器分野では専門病院におけるネットワーク診療は順調に機能していると考え(資料①参照)。一方で、成人先天性心疾患診療を行う専門の成人施設では、診療に携わる循環器内科医の数は決して多いわけではなく、各施設で1人、多くても2-3人という現状である。小児科からすべての患者が移行すると疲弊することは目に見えている

ため、小児科側では①成人科へスムーズに転科させる症例、②小児科で引き続き診療する症例、③併診する症例、など患者背景や疾患内容を考慮に入れて各症例ごとに柔軟な対応が必要となっている。こうした中、今後増加していく成人患者の受け入れ先を増やすという目的で、開業医・在宅医、地方中核病院などの非専門医の協力者を募る必要がある。

・活動内容：兵庫県移行医療支援センターでは開業医・在宅医で協力を得られる施設・医師へのアンケートを施行、その結果を受けて、協力可能と返信があった開業医・非専門医に対して、兵庫県立こども病院から直接紹介できる仕組みを構築していく。

・今年度の成果

循環器分野についての啓蒙活動：主に兵庫県内の内科開業医・総合病院の非専門内科医を対象に講演会を行い、軽症心疾患の経過観察のポイントを講義、協力要請を行った。

(資料① 講演より抜粋)

・次年度の計画作成

循環器内科医へのインタビューからも、具体的に何を見てほしいか伝えてほしい、との意見があったので、紹介の際に添付できる「疾患ごとに具体的な診療のポイント(定期検診の内容、どういう場合に専門施

設で紹介するかなど)」を記したパンフレットを作成する。併せて、ドロップアウト症例などが非専門医を受診した場合の対応についても伝わるようにする。

研究計画 2.「成人先天性心疾患診療に携わる循環器内科医へのインタビュー調査」・2023/7/6-8 第 59 回日本小児循環器学会学術集会においてこれまでの研究を報告。(資料②「成人先天性心疾患診療に携わる循環器内科医へのインタビュー」参照)

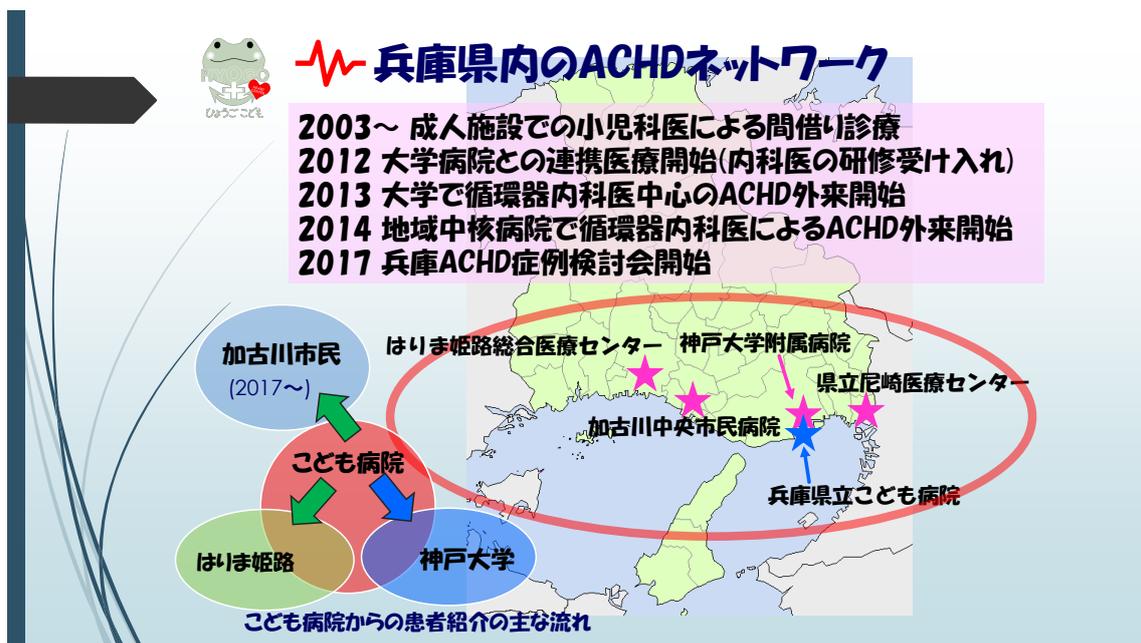
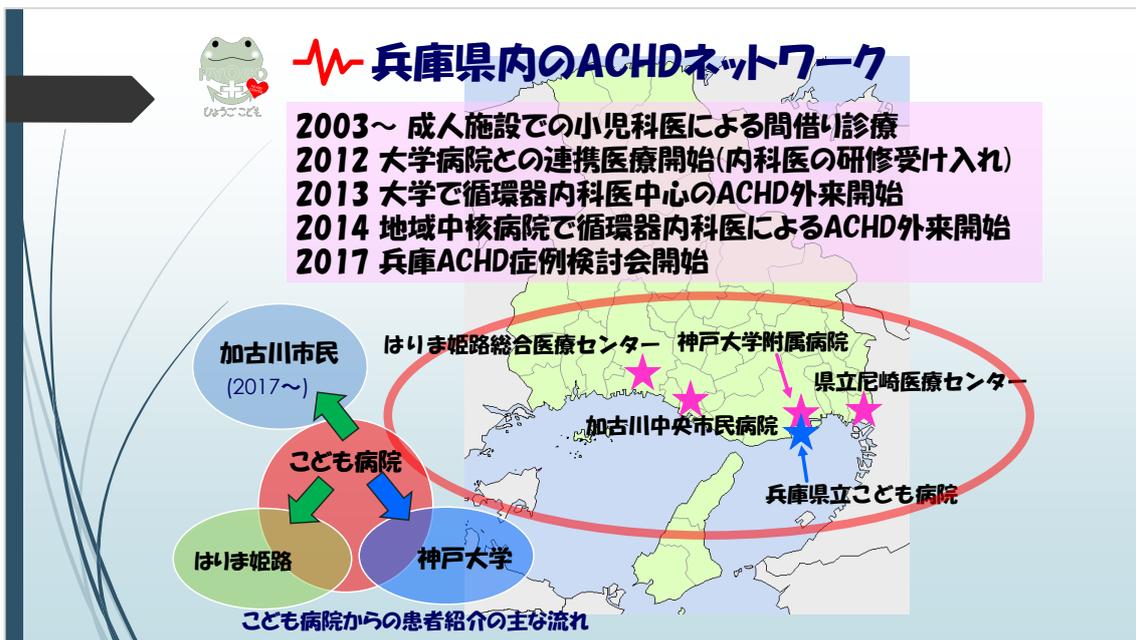
研究計画 3.「小児病院(兵庫県立こども病院)における患者対象の移行期診療外来の計画的調査」について(資料③「移行期・思春期外来の運用について」)

- ① 看護師が行っている別の厚生労働科学研究で患者説明用移行資料を用いて実際に患者への説明を開始している。現時点ではまだ症例を選んで少数の実施であるが、徐々に数を増やしてアウトカムなどを検討予定。主に、看護師の説明内容の補足・補助などを行っている。
→2023 年度は看護師の異動・マンパワー不足のため再調整中であったが、2024 年度から週 1 回の「思春期・移行期外来」を看護師と協力して活用、各主治医からの要請で患者教育を行っていく(現在まだ数人の患者のみのため、成果についての報告は次年度に持ち越し)。
- ② 診療報酬・アウトカムの設定・倫理委員会などについては未調整。
- ③ 患者教室の再開：2010 年より定期的に行っている循環器内科患者教室は、COVID-19 流行のために 2019-2022 の

間中断していたが、2023 年 11 月 11 日に女性の月経周期・妊娠について、Web を用いて行った。

参考

- 1) 城戸佐知子：成人先天性心疾患の診療体制ーこども病院の現状と問題点. 日本成人先天性心疾患学会雑誌, 2012;1(2):35～40.



こども病院における移行の課題(2)

小児期発症慢性疾患の特徴：特に軽症の場合

- ・経過観察を打ち切るのは適切ではないが、今すぐ治療介入を要する状態ではない**軽症患者の紹介先に困る**。
- ・成人診療科の特性上、「症状がなければ診ない」「治療介入が必要でなければ診ない」というのがあり、drop outしてしまう。
- ・かといって、開業医に紹介しても、重症化すると当院へ逆紹介される。(腎臓内科、循環器内科)

小児病院としてどこまで・何歳まで受け入れるか

- ・**保険診療上の不利益**の問題？
- ・疾患・病状によっては、**年齢で切るのは難しい場合も**
(心臓血管外科・循環器内科：内科的には転院可能でも、手術やカテーテル治療など、チーム診療が必要な場合、現状では小児病院の方が適切な診療を提供できることもある)
- ・「転院」だけを考えるのではなく、**患者の自律**=「移行」を進めながら、こども病院でも、ある程度は受け入れる必要が出てくるのではないか。

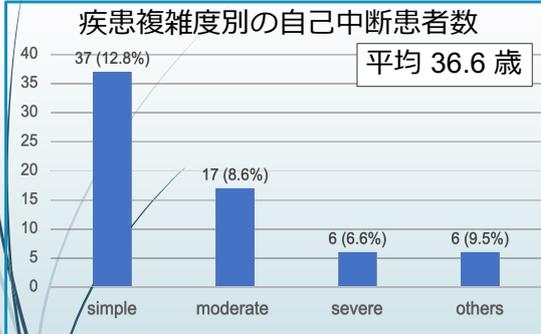
循環器分野の移行に残された課題

- ・それぞれの立場で考えること・感じるものが違うので正解がない
 - ・地域によって事情が異なっているため、日本全国同じ方法というわけにはいかない
 - ・多くの患者が(重症でも)健常者と同じ状況を「当たり前」として望むようになっている。
- (1) 先天性心疾患の手術ができる**心臓血管外科医のチーム**はどこにでもいるわけではない。今後増加する複雑心疾患の再手術・再介入を、誰が、どこで行うのか。
 - (2) 移行期・成人期患者の**終末期医療**は、小児病院の不得手とするところである。しかし、重症患者を成人病院に転院させることは、「見捨てる」ようで心苦しい。どのタイミングで、どのように成人施設・診療科と連携するのか。「早めに?」といってもいつのこと? 今後若年者の重症例が増えていく可能性もある。その場合は?
 - (3) **単純先天性心疾患の管理**:すぐに治療が必要ではないけれど、follow downはできない場合、誰が診てくれる? 地域の受け皿の開拓。
 - (4) drop outしている患者へのアピール、drop outを防ぐにはどうする?
 - (5) **知的障害・発達障害**のある患者/小児病院で複数科を受診している患者の移行問題

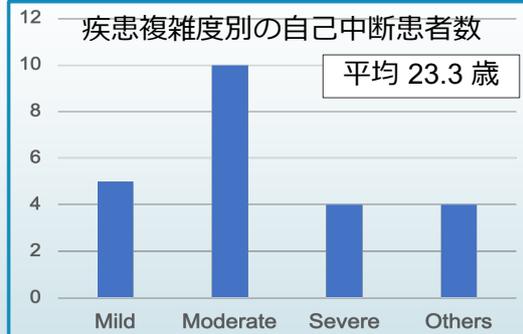
取り組み開始

疾患複雑度別のdrop out患者数@神戸大学

全体



こども病院からの移行



兵庫県のDrop out

神戸大学への紹介患者のうち10%!

Drop outは疾患の重症度とは関係が無い
この患者が病状悪化した場合、いつ、どの病院に行くか分からない

神戸大学医学部附属病院のデータ
神戸大学循環器内科 福田旭伸先生より

兵庫県……今、ここまで来た(2023)

内科との協働は、志のある循環器内科の先生方のおかげで進んできた

ところが、成人施設のACHD外来がパンクしてしまった地域も!

- ・「ACHD外来」の看板を上げたら、紹介患者が集中して対処しきれなくなった。
 - ・成人循環器内科の中でも、すべての先生が協力できる体制にあるわけではない。
- 内科では専門分野の細分化が進んでいて、コーディネーターがいない
科内・施設内ではまだ不理解がある、マンパワーの問題、などなど



- ・小児病院で、ある程度までは継続診療が必要な場合もある。
- ・実は、循環器内科医にとっても、移行期～若年成人は、まだ未知の世界なのかも
- ・カテーテル治療や手術となると、どこでもできるわけではない

他人事ではない。
SDGsな医療とは……?

もっと仲間がいれば……
10%ずつの力を持ち寄って
役割分担で乗り切れるのでは?

移行医療の最終目標は？

これまでの多数の報告からgoal設定を検証すると



Drop outさせないこと

が大切だと分かりました

- ・Drop outさせないこと
 - ・Drop outしている人を拾い上げること
 - ・診療に携わる医療者もDrop outさせない
- ACHD患者さんの良好な予後に繋がる

ACHD診療に携わるポテンシャルのある非専門施設へ提供するパンフレット作成を検討

たぶん、
一般の循環器内科の先生方、内科の先生方にとって、
先天性心疾患患者を前にした時のお気持ちは



あまり関わりたくない

忙しくて
それどころではない

先天性心疾患？
そんなの、無理

小児科でやったら
ええんどちがうん？

何をしたらいいのかわからん



なぜ、先天性心疾患は敬遠されるのか

✓ 術後→ほぼ「根治」と言ってよい疾患

- 心室中隔欠損(VSD), 心房中隔欠損(ASD), 動脈管開存(PDA)
- △ 総肺静脈還流異常(TAPVR), 大動脈縮窄(CoA)

ここに挙げたのは
よく見られる一部の疾患のみ

✓ 「修復術」後だが、後遺症や再治療の可能性がある疾患

- 房室中隔欠損(AVSD), ファロー四徴症(TOF), 完全大血管転位(TGA)

✓ まるき異質の血行動態

- フォンタン型手術後(Fontan, TCPC)
- 完全大血管転位の特殊な術後(Senning, Mustard)

✓ 成人でもfamiliarな疾患

- 弁疾患, 修正大血管転位(cTGA)
- 冠動脈の疾患: 川崎病後遺症(history of KD)

✓ 未修復例

- VSD, ASD, PDA, TOF, 複雑心奇形

嫌われる理由

- ・色んな病気がありすぎる
- ・心臓の形自体が不可解
- ・略号が多い
- ・手術が人の名前

先天性心疾患を理解するヒント

もし、「子どもの頃に心臓の病気と言われたことがある」患者が来たら

✓ 術後→ほぼ「根治」と言ってよい疾患

- 心室中隔欠損(VSD), 心房中隔欠損(ASD), 動脈管開存(PDA)
- △ 総肺静脈還流異常(TAPVR), 大動脈縮窄(CoA)

✓ 「修復術」後だが、後遺症や再治療の可能性がある疾患

- 房室中隔欠損(AVSD), ファロー四徴症(TOF), 完全大血管転位(TGA)

✓ まるき異質の血行動態

- フォンタン型手術後(Fontan, TCPC)
- 完全大血管転位の特殊な術後(Senning, Mustard)

✓ 成人でもfamiliarな疾患

- 弁疾患, 修正大血管転位(cTGA)
- 冠動脈の疾患: 川崎病後遺症(history of KD)

✓ 未修復例

- VSD, ASD, PDA, TOF, チアノーゼのある複雑心疾患

このあたりは
訳が分からないと思うので
そのまま先天性心疾患専門施設へ

成人先天性心疾患専門施設の探し方

日本成人先天性心疾患学会のHPを開く
 →「専門医制度」を開ける
 →左のバナーもしくは下へスクロール
 「専門医総合・連携修練施設一覧」から
 目的とする地域を選択→地図から選ぶ

もし、「子どもの頃に心臓の病気と言われたことがある」患者が来たら

- ✓ 術後→ほぼ「根治」と言ってよい疾患
 - 心室中隔欠損(VSD), 心房中隔欠損(ASD), 動脈管開存(PDA)
 - △ 総肺静脈還流異常(TAPVR), 大動脈縮窄(CoA)
- ✓ 「修復術」後だが、後遺症や再治療の可能性あり
 - 房室中隔欠損(AVSD), ファロー四心室心疾患
- ✓ まるきり異質の血行動態
 - フォンタン型手術後(Fontan), 完全大血管転位の特殊な術後(完全大血管転位)
- ✓ 成人でもfamiliarな疾患あり
 - 弁疾患, 修正大血管転位(cTGA)
 - 冠動脈の疾患: 川崎病後遺症(冠動脈狭窄)
- ✓ 未修復例
 - VSD, ASD, PDA, TOF, チアノーゼのある複雑心疾患

色々考えるのが面倒なら
 いっそのことぼっさり

軽症・重症関係なく
 一度は
 先天性心疾患専門施設へ

こんな軽症、なんで紹介してくるんや
 などという専門医はいないはず
 (いたら私が責任を持って対応します)

「何の病気か知らない」というこんな患者が来たら

胸に傷があるけれど、覚えていない

子どもの時に心疾患があるとされた

学校検診でひっかかったことがある

検診で心雑音があるといわれた

大丈夫だけれど、妊娠したら
病院に行くようにいわれていた

若いけれど高血圧・奇妙なABI結果

若いけれど右心不全所見あり

何か分からない
場合も
先天性心疾患
専門施設へ

軽症であっても
遠隔期、何らかの体調変化があるときには
合併症・続発症が見られることも
無症状で進行していることもあるので
注意が必要

成人先天性心疾患における晩期合併症

心機能障害（収縮障害、拡張障害）
不整脈
心不全
突然死
感染性心内膜炎
血栓塞栓（奇異性塞栓、心房内血栓、深部静脈血栓）
房室弁、半月弁の狭窄・逆流の悪化
PH、Eisenmenger症候群
大動脈拡張
肝炎、肝硬変
胆嚢炎、胆石
腎機能低下
PLE

↓
専門施設のマンパワーが足りない
お手伝いいただけるとありがたいです

↓
何に注意して見ればいいのか？
特別なことは必要ありません

先天性心疾患のfollowをお願いするときは…

✓ 術後→ほぼ「根治」と言ってよい疾患

- 心室中隔欠損(VSD), 心房中隔欠損(ASD), 動脈管開存(PDA)
- △ 総肺静脈還流異常(TAPVR), 大動脈縮窄(CoA)

✓ 「修復術」後だが、後遺症や再治療の可能性がある疾患

- 房室中隔欠損(AVSD), ファロー四徴症(TOF), 完全大血管転位(TGA)

✓ まるきり異質の血行動態

- フォンタン型手術後(Fontan, TCPC)
- 完全大血管転位の特殊な術後(Senning, Mustard)

✓ 成人でもfamiliarな疾患

- 弁疾患, 修正大血管転位(cTGA)
- 冠動脈の疾患: 川崎病後遺症(history of KD)

✓ 未修復例

- VSD, ASD, PDA, TOF, チアノーゼのある複雑心疾患

このあたりは
先天性心疾患専門施設での
経過観察が適切
その他わけの分からない
手術名がでたら…

丸投げでどうぞ

先天性心疾患のfollowをお願いするときは…

みて頂きたいところを明確にしておきます

✓ 術後→ほぼ「根治」と言ってよい疾患

- 心室中隔欠損(VSD), 心房中隔欠損(ASD), 動脈管開存(PDA)
- △ 総肺静脈還流異常(TAPVR), 大動脈縮窄(CoA)

✓ 「修復術」後だが、後遺症や

- 房室中隔欠損(AVSD), ファロー四徴症

✓ まるきり異質の血行動態

- フォンタン型手術後(Fontan, TCPC)
- 完全大血管転位の特殊な術後(Senning, Mustard)

✓ 成人でもfamiliarな疾患

- 弁疾患, 修正大血管転位(cTGA)
- 冠動脈の疾患: 川崎病後遺症

✓ 未修復例

- VSD, ASD, PDA, TOF, チアノーゼのある複雑心疾患

・可能性があるのは、ほぼ不整脈
・定期的に必要な検査: 胸部単純Xp, 心電図
・必要時には: 心臓超音波検査, 負荷心電図
・大動脈縮窄は、血圧のチェックを(1年ごと)
・長期予後はまだ分かっていない

・治療の可能性があるので、一度は専門施設に
・経過観察: サイズ・病状によるが、1-2年に1度
・毎回、感染性心内膜炎の話をする

先天性心疾患のfollowをお願いするときは…
みて頂きたいところを明確にしておきます

✓ 術後→ほぼ「根治」と言ってよい疾患

- 心室中隔欠損(VSD), 心房中隔欠損(ASD), 動脈管開存(PDA)
- △ 総肺動脈遷延開存(TAPVD), 主動脈縮窄(CoA)

・体心室は右室、弁逆流は要チェック

・定期的に必要な検査:

胸部単純Xp, 心電図, 心臓超音波検査

再治療の可能性がある疾患

- ・冠動脈疾患→基本的には狭心症と同じ
- ・ただし、小児期からの冠動脈疾患では、狭窄があっても、無症状ということが多い
- 心電図チェックはこまめに
- ・巨大瘤はフルフルインカリウム内服

✓ まるき異質の血行動態

- フォンタン型手術後(Fontan, TCPC)
- 完全大血管転位の特殊な術後(Senning)

成人でもfamiliarな疾患

弁疾患, 修正大血管転位(cTGA)

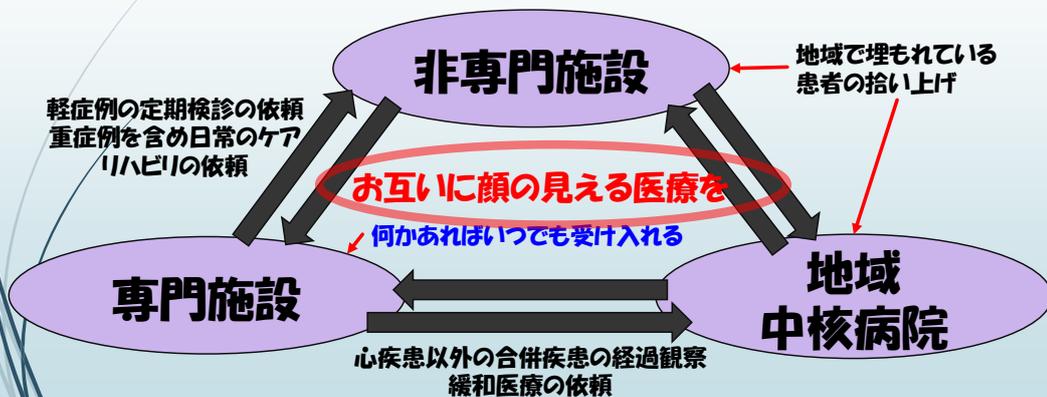
冠動脈の疾患: 川崎病後遺症(history of KD)

✓ 未修復例

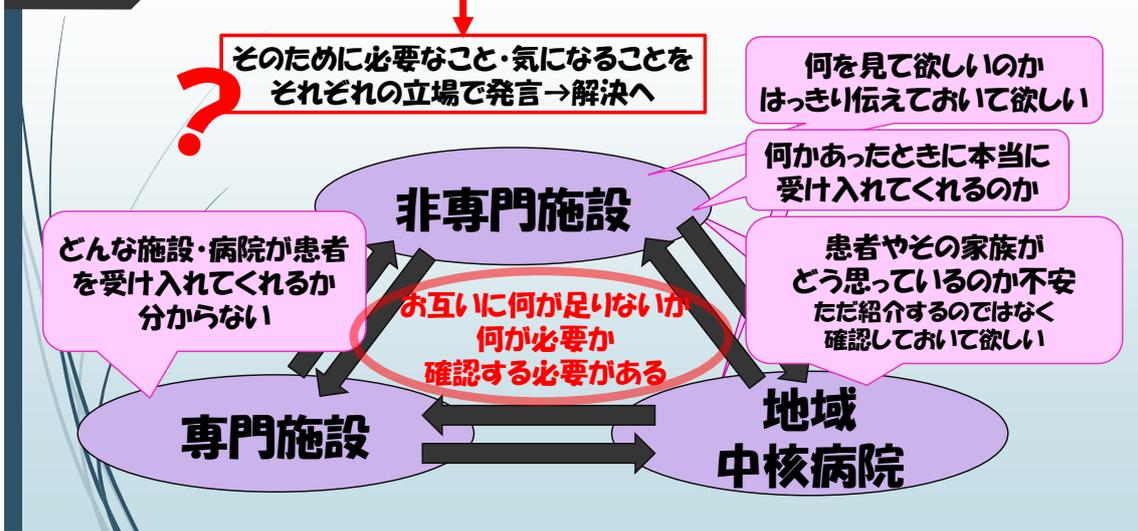
VSD, ASD, PDA, TOF, チアノーゼのある複雑心疾患

先天性心疾患患者を県・地域全体で見守る

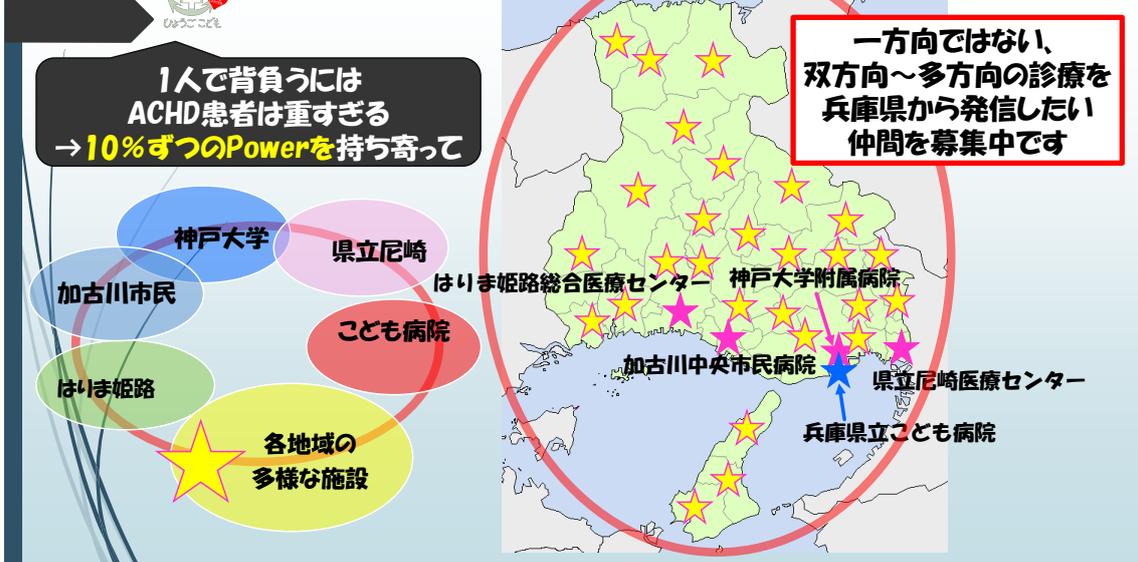
- ・drop outさせない、drop outしている患者を拾い上げる
- ・医療者側も疲弊しない



先天性心疾患患者を県・地域全体で見守る



兵庫県内のACHDネットワークの未来予想図



成人先天性心疾患診療に携わる循環器内科医へのインタビュー

兵庫県立こども病院 循環器内科 城戸 佐知子

2012年・小児病院研修中の成人循環器内科医の戸惑い

大学病院でのACHDセンター立ち上げのために小児病院に研修に来た循環器内科医を驚かせた「小児循環器の文化・風習」

単に、扱う疾患が異なるという問題、ではない

- ※ 疾患に対するアプローチの違い
- ※ 演繹法と帰納法
- ※ エビデンスの少なさ (成人領域には豊富なエビデンスがある)
- ※ 先天性心疾患は同じ病名でも、1例1例異なる疾患
- ※ 診療ペースが遅い: 小児は何でも時間がかかる
- ※ 疾患が「患者本人のもの」ではない: 両親が優先されることが不思議

背景と研究目的

小児期発症性疾患の小児診療科から成人診療科への移行においては、転科(転院)という課程が必要になるが、それには形式的な問題の他に、患者にとっては慣れた環境から慣れない場所へ身を置くこと、また小児科医にとっては今後患者がどのような環境で診療を受けられるかが見えづらいという、心理的な不安要素も大きな問題である。

そこで、成人先天性心疾患診療に携わる成人診療現場の実際の声を小児循環器内科医に届ける目的で、成人循環器内科医(成人先天性心疾患専門医もしくは直接携わる医師)にインタビューを行うこととした。

当初は各施設へ赴き、実際の診療現場を見せたいと計画であったが、新型コロナウイルス流行により、zoomを用いたwebでのインタビュー形式に変更した。これまでインタビューを終了した循環器内科医の症をまとめた。

研究・ACHD診療に携わる循環器内科医へのインタビュー

- ① 所属施設の先天性心疾患診療の沿革
- ② 医師個人が成人先天性心疾患診療に携わることになった経緯
- ③ 診療体制(外来状況・周囲の協力体制・コメディカル・院内の認知度・院外への周知や宣伝など)
- ④ 現実の診療状況(紹介元・患者の疾患種類・年齢など)、困難な点や循環器内科医が携わる利点
- ⑤ 若手医師教育

インタビューにご協力いただいた成人循環器内科医

- ※ 40~50代、男性5名、女性2名
- ※ 循環器内科医としてのキャリア: 15~28年
- ※ ACHDに携わってから: 8~13年
- ※ 循環器のサブスペシャリティ: 心不全・エコー(4)、主に一般・ACHD(3)
- ※ ACHD診療を始めたのは: 全員ほぼ自発的
- ※ ともに興味があり、自ら進んで興味があったところに教授や小児科医から誘われた

施設のACHD診療の沿革・診療状況など

- ※ 施設: 大学病院(7)
- ※ ACHD診療が開始されたきっかけ
 - 小児病院、小児科からの働きかけ・要望(4)
 - 患者会から県への働きかけ(1)
 - 内科側で必要に迫られて・自然発生的に(2)
- ※ 循環器内科で主としてACHD診療に携わる内科医の数
 - 1~2人(4)、3人(2)、4人(1)
- ※ 外来での看護師の協力: ほとんどない(7)
- ※ 外来 週2~6枠、1枠(半日)でmax20人(限界)
- ※ 患者の紹介元: 施設により多少割合の違いはあるが
 - 小児病院からの移行<県内の成人施設からの紹介
- ※ 県内での認知度・広報など
 - 講演会や研究会、医局の関連病院などを介して
 - あまりに宣伝せずとキャバオーバーになって困ることも

成人施設のACHD診療が抱える問題

- ※ 患者が集中してしまっただけで対応できなくなることも
- ※ 外来を開始したら、県内からの患者が集中、その多くが便乗の介入が必要な患者、小児科でいつかは介入しないとイヤイヤとそのままになっていくという患者や、ドロッアウトしていた症例など <少数では対応しきれない>
- ※ 一方で、循環器内科の若手は忙しくて、なかなか開かれてくれる人が増えない、理由のひとつは「人を増やすならその分売り上げを増やすべき」という市場原理主義、市場原理主義ではこの分野の診療はできない、どうしよう政策でいくな、海外のように機械的にさっさとやるべき、例えば今の医療では、助かる見込みのない人に過剰な医療をすることについても現場の職量に任されているけれど、それも困らして1-1を作るべきではないかと 政策と如何に向き合うか。
- ※ 循環器内科医のマンパワーは潤沢ではないし、ACHD診療に十分人員を割けるわけではない、小児科医は移行・転院ばかり考えず、少子化ということもあるのだから、もう少し上の年齢まで関わって欲しいと思う。
- ※ 20歳や30歳の患者というのは内科でも少数なのだから、
- ※ 継続可能なシステムを構築するには、経過観察が必要な軽症患者の行き先について、市中病院や開業医のネットワークを広げていくべき。

循環器内科の中でも

- ※ 80%の循環器内科医はACHDを分かっていない、紹介するときは、軽症例であっても、その意をどう「何をみてほしいか」明確に示してほしい。
- ※ 地方では、分からないまま抱え込んでいる医師も多い、一度相談してほしい。

若手医師の教育・リクルート

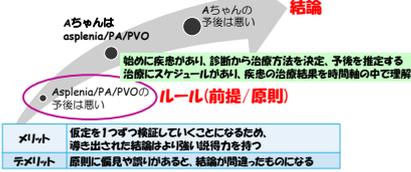
- ※ ACHD専門医はジュネリストであるべきと思うので、循環器内科医としてひと通りのことを学んだらACHDに携わる方がいいと思うが、その年齢になる頃には、他のことに興味を持ってしまっていることも多い。
- ※ 内科の専門医制度が厳しくなり、メジャー科を目指す若手医師自体が減っている。

日本小児循環器学会 COI 開示
 開示者名 城戸佐知子(兵庫県立こども病院循環器内科)
 開示期間 開示後3年以内
 開示すべきCOI 関係にある企業などはありません。

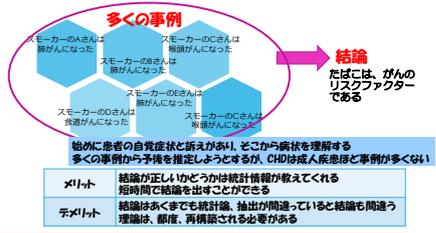
この研究は、厚生労働科学研究「先天性心疾患を主体とする小児期発症の心血管管理性疾患の救急率の向上と生涯にわたるQOL改善のための統合的研究」(大内相)として今年度も継続中です。(今回は諸事情により医師個人の名が控えさせていただきます。)

小児循環器医と成人循環器内科医の疾患アプローチの違い

小児循環器医 演繹法



成人循環器内科医 帰納法



- ⑥ 制度や社会の中での成人先天性心疾患診療について思うこと (地域の移行問題の認知度なども含む)
- ⑦ 小児循環器医に言いたいこと
- ⑧ 他の循環器内科医に言いたいこと
- ⑨ 移行について小児科医へのアドバイス
- ⑩ 特に伝えたいエピソード
- ⑪ 若年成人の緩和について(次回報告)

小児循環器内科医に伝えたいこと

- BAD NEWSも伝えてあげて欲しい!**
- ※ 小児科医は、頑張って危機を乗り越えてきた(良いところ)をみているが、人間の体は20歳からダウンビルで、そこからは余力でやっているようなもの。移行の先を見据えるのであれば、事を見て実現していくために残された時間を意識して、今後の生活状況、できないこと、リミットの中で何が出来るか、早い段階で自覚してもらいたい。他の人より短い人生をどうやって支えていけるかを考えなければならぬ。10代では受け入れられないこともあると思うが、長く生きていた主治医から伝えてあげてもらいたい。
- なぜ、その薬を使っているのか、分かってほしい!**
- ※ 成人になると、使える医療費補助制度に変更があり、患者負担が増えることがある。特に、肺血管拡張剤などの高額薬剤は問題。必要なら使ってもらいたい。毎月の通院が必要、など制度をきちんと伝えてあげてほしい。
- ※ 何故この薬物を使うに至ったか、それについてどう考えているのか情報を知りたい。
- 相談する相手(施設)によって方針が違う?**
- ※ 「どうしてここでこの検査や治療が選択されたのか、病態が分からなかったのか」と内科医に聞かれても困る。相談する相手・研究会によって言われることが違ったり、方向性が違うというようことは、通常、成人診療ではないこと。
- HLHS/未治療のチアノーゼ性心疾患(Glenn等)でとか**
- ※ こうした重症の症例について、小児科側とまだしっかり話ができているし、移行しづらいという考えもあるのではないかと、これらの疾患にこの先どこまで介入するのか、はっきり言って、内科医には決めたいし、知的障害や発達障害もあっていて、移植などの環境が整わない国で、どこまでやるのが患者さんの幸せなのか、それを誰が決めるのか。

- 紹介状で何を一番最初に紹介(移行)の時に何を意識か**
- ※ 紹介状で一番みるのは、患者さんご自身で話していること、人生のごとごどんなことが起こる可能性があるかを聞いていただくかどうかで、説明内容を考えている。普通の人生を想定してやってくる患者が多いのが現状。
- ※ 手術記録は、結核菌も含めて全部ほしい。内服薬についての情報も(上記)
- ※ 患者さんとの信頼関係を築けるような、病状が安定するタイミングでの移行(転院)が望ましいが、小児科医は絶対に必要な分野で、移行・転院させたから終わり、ではなく、その後もどうやって関わっていくか、考えてほしい。
- ※ その患者さんの将来についてどう考えているのか、ゴールはどこを考えているのか、何に困っていて成人内科医に何を期待しているのか、それが見えたいと困る。

仕方ないと言わないで

- ※ 底取り・就職できない引越ごもる患者について、「仕方ない」という小児科医もいるが、助けたのなら、そういう人たちが活躍できる場所を開拓すべき。命を助けるだけでなく、生活を助ける方法を構築しなれば、志もあるし、得意なことがある患者さんも多い。社会制度を変えていく努力が必要。

命に寄り添うこと

- ※ 小児循環器の先生方には本当に感謝しきれない、彼らとの出会いがあったら、この領域で仕事を続けたい。
- ※ 先天性心疾患の患者さんに関わるようになって、生きるということとはひとひらと違うのだと強く思うようになった。できないことのある中で、それに合わせて頑張っている患者さんを見て、人間としての素晴らしさを感じることも多い、生まれてきて生きて死んでいくというのはすごいことなのだと感じる。正義はないし、きれい事ばかりではないが、患者さんの生活がより価値のあるものになるように、お互いの力を合わせていきたい。

結語

- ※ ACHD診療に携わる成人診療科医師のほとんどが、自ら興味をもって始めた経緯があり、時には周囲の協力が少ない中で情熱を持って診療に携わっており、「内科医は冷たい」というのは誤解である。
- ※ 地理的・歴史的な背景により各施設の状況は様々であるが、コメディカルのマンパワー、若手医師のリクルートなどについては共通の危機感があった。
- ※ 「小児科医と成人内科医が互いの顔が見えていく信頼し合っている」ということ、それを伝えることが、患者さんの安心感に繋がる

インタビューにご協力頂きました循環器内科の諸先生方から感謝申し上げます。
 小児科医が皆様の診療で気がついていないこと、内科の先生方の本音を聞いてほしい、お互いを理解することの大切さ、移行医療を現場で継続可能な施設にするためにはどうすればいいの、患者さんのゴールを見据えたい診療について、など多くを学び考える機会を頂きました。

循環器内科の思春期・移行期外来（月曜日午前中）運用について

【思春期・移行期外来】

移行期の患者さんの疾患理解を支援するための外来です。

移行＝転院ではなく、移行は幼少期から始まっているとも言われておりますので、この外来では特に年齢制限を設けておりません。

【外来内容】

- ・看護師の聞き取り：疾患理解度、現在困っていること
- ・看護師による説明：日常生活の注意点、疾患説明（フォンタンまでは可能）
特に、疾患の生涯イメージを大きく説明いたします
(内科医から依頼のあった bad news もできる限り伝えます)
感染性心内膜炎・ペースメーカーについて・内服薬についてなども
- ・看護師からの説明を、城戸が確認・補足します
- ・女性の問題：月経・妊娠出産（いちご外来との違い→主に心疾患に関連した内容）
中等症以上の女性患者はできるだけ一度は説明させていただきます

【対象年齢・疾患】

- ・基本的に「患者さん本人対象」：小学生以上を目安にしていますが、両親への説明なども受けています。小学生でも年齢に見合った説明をいたします。もちろん成人も可。
- ・軽症・重症は問いません：心室中隔欠損などの軽症でも高年齢では心疾患無しの人よりも予後が悪いと言われております。
- ・基本的に転院前のフォロー四徴症以上は説明をいたします：内科に引き継ぐための準備

【予約方法】

- ・思春期外来の予約枠に入れてください。入らなければ城戸にご連絡ください。
- ・基本的に1時間に1人
- ・主治医からの申し送り：特に説明して欲しい内容をカルテ内に記載しておいてください

不明点は城戸、もしくは循環器担当外来看護師（主担当：松下）にお尋ねください。

令和5年度研究成果報告書
厚生労働科学研究費補助金・難治性疾患政策研究事業
分担研究報告書

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救命率の向上と
生涯にわたる QOL 改善のための総合的研究

研究分担者 豊野 学朋 秋田大学大学院医学系研究科小児科学講座・准教授

A. 研究目的

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、成人期以降も生涯にわたって良好な生活の質が営めるよう、診断基準の確立、ガイドラインの作成、シームレスな移行医療の構築、患者への正しい情報提供、就学や就労に関する支援、成人患者の専門施設の確立および地域の医療事情に応じた診療体制の構築、成人患者への社会経済的支援、若手スタッフの教育、専門医制度の維持などを実施する。

B. 研究計画

2. 該当する小児慢性疾患および指定難病の診断基準の見直しおよび追記を継続する。
3. 成人期以降の心血管難治性疾患患者に対する治療や管理のガイドラインを作成し、医療従事者に普及させることで、一貫性のある高品質な医療を提供する。
4. 活動する県における移行医療支援センター設立に向けた働きかけを行い、県の医療状況に見合った先天性心疾患患者の移行医療の体制づくりを提言する。
5. 成人先天性専門医総合および連携修練施設への実態活動調査結果をもとに、

成人先天性心疾患の診療体制の改善および見直しを行う。

6. 成人先天性心疾患専門医制度の維持の基盤を構築する。

(倫理面への配慮)

所属研究機関長による倫理審査状況および利益相反等の管理について、国立保健医療科学院長に報告されている。

C. 研究成果

1. 指定難病の診断基準およびホームページの見直しを実施した。心血管難治性疾患の診断基準を明確化し、早期に患者を特定することで、正確な診断が行われるようになる。
2. 研究分担者自身が担当する該当する小児慢性疾患および指定難病の診断基準の見直しおよび追記を継続する。
3. 成人期以降の心血管難治性疾患患者に対する治療や管理のガイドラインを作成し、医療従事者に普及させることで、一貫性のある高品質な医療を提供する。
4. 活動する県における移行医療支援センター設立に向けた働きかけを行い、県の医療状況に見合った先天性心疾患患者の移行医療の体制づくりを提言する。

5. 成人先天性専門医総合および連携修練施設への実態活動調査結果をもとに、成人先天性心疾患の診療体制の改善および見直しを行う。
6. 成人先天性心疾患専門医制度の維持の基盤を構築する。
7. 日本小児循環器学会学術エリア・ガイドライン委員会において、「心不全治療薬物ガイドライン」の改訂活動に参画している。2025年の公開を予定している。
8. 県の医療体制に見合った、小児期から成人期への移行時に、シームレスな移行医療の体制確立に向けた移行医療支援センター設置活動を進めた。
9. 日本成人先天性心疾患学会及び循環器内科拠点施設ネットワークが構築を継続して進めている成人先天性心疾患患者の患者登録システムを念頭に、個人情報保護に関する法律に則り、県内の同疾患患者リストを定期的に更新中である。
10. 日本成人先天性心疾患学会専門医制度委員会修練施設部会員として、心血管難治性疾患を専門とする医師の養成や認定制度の維持を目的とした諸規則の改訂を行った（[専門医制度諸規則・カリキュラム - 一般社団法人日本成人先天性心疾患学会 \(jsachd.org\)](#)）。専門医の存在は、高品質な医療の提供や患者の安心感につながるため重要活動と考えられる。
11. 日本循環器学会東北地方会成人先天性心疾患部会委員として、以下の新たな活動案を計画し、東北地区における成人先天性心疾患診療の推進に努めることとした（https://www.j-circ.or.jp/cms/wp-content/uploads/2022/06/17_7_tohoku_pgm_v3.pdf）。
 - ① 年1回の成人先天性心疾患をテーマとする教育講演開催
 - ② 年1回の成人先天性心疾患一般演題セッションの新設
 - ③ 「症例から学ぶ成人先天性心疾患の基礎シリーズ（仮称）」セッションの新規開催（オンライン配信を検討）
 - ④ 東北地区循環器専門研修・研修関連施設へのアンケート実施
 - A) 各県での移行医療支援センター設置状況：先行する事例に追従する形で東北地方の底上げを実行
 - B) 移行医療施設の状況：どの様にして移行を実施したか

D. 結論

国内、特に医療活動を行う地域の医療情勢に適した成人先天性心疾患の診療体制および診療連携を構築することで、患者が様々な医療的社会的支援が受け入れることが可能となり、患者の生活の質の向上と長期予後の改善を目指す活動を継続している。

E. 研究発表

1. 論文発表

共著者として、「防ぎうる心停止から子どもたちを守る 日本小児科学会小児診療初期対応コース（Japan Pediatric Life Support: JPLS course）の開発経緯と今後の展望」を日本小児科学会雑誌に発表し、日常診療での危険の認知と早期対応を実践

形式で学ぶ日本小児科学会の研修コース概要を解説した。

また、「学校心臓検診2次検診対象者抽出のガイドライン」の英語版を日本小児循環器学会英文雑誌に発表し、国内約5万人の健康児童生徒の心電図を収集して正常値を作成し、世界に向けた発信を行った。

2. 学会発表

計12回の招請講演演者を担当した。主たる講演について下記に示す。

第126回日本小児科学会学術集会（2023年4月14-16日、東京）では、教育講演「先天性心疾患児の栄養管理」を担当し、先天性心疾患児では栄養不良が発生しやすく、二次的に成長不全をもたらすこと、栄養不良の病因は多岐に及ぶこと、早期介入及びリスクのある患者の特定は栄養不良に関連する罹患率及び死亡率を減少させる可能性を持っているものの、現時点では栄養療法の開始が先天性心疾患患者の短期的または長期的予後を改善させるかについては完全に明確化されていないこと、今後は栄養状態、心肺生理学、病状及びその他の脆弱性に基づいた個別ケアにますます重点を置きながら、周術期の栄養管理を最適化するための質の向上を求める必要を概説した。

同じく小児科学会総会において、シンポジウム「重症新生児・小児のためのポイントオブケア超音波診断」の座長及び「ポイントオブケア心臓超音波検査診断法」について講演し、患者へのケアを最適化し、専門知識と共有資源を活用し、この重要な診断法の継続的な進化を導くための最適な環境を構築するため、サブスペシャリティを超えた臨床医間の連携が不可欠であることを解説した。

第12回東北小児循環器懇話会（2023年5月13日、Web）では「この方はパリビズマブ投与の適応でしょうか？」を講演し、種々のケースモデルを用いながら、患者の状態に応じた最善の治療法を提供することの重要性を解説した。

2023年度秋田県臨床細胞学会（2023年6月5日、秋田）では特別講演「胎児から小児、そして成人へと続く縦長心臓病学」を講演し、心臓の発育・成長と心疾患の進行を縦の時間軸に沿って研究・評価するアプローチである縦長心臓病学は、心臓疾患の診断と管理における重要なツールであり、継続的なケアと個別化された治療の提供が可能となること、さらに、心臓病の予防、早期発見、効果的な治療、患者の長期的な管理により、患者の生活の質が向上する一方で、これまでに明らかとなっていない明らかな課題が顕在化する現状について、専門領域を意図する医療者に対し解説した。

第59回日本小児循環器学会学術集会（2023年7月6-8日、横浜）シンポジウム「2024年度診療報酬改定について」において「経皮的酸素飽和度」について講演し、経皮的酸素飽和度測定は先天性心疾患患者の診療において有用であることが示されていること、日本の診療報酬制度においても経皮的酸素飽和度測定を先天性心疾患患者に対して実施することが推奨されると考えられることを解説した。

F. 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

研究成果の刊行に関する一覧表

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
太田 邦雄, 種市 尋宙, 賀来 典之, 伊藤 英介, 中林 洋介, 赤嶺 陽子, 石川 順一, 岡本 吉生, 加久 翔太郎, 久保 達哉, 齋藤 康, 笹岡 悠太, 清水 直樹, 鈴木 研史, 染谷 真紀, 谷 昌憲, 豊野 学朋, 中山 祐子, 新田 雅彦, 野村 理, 藤森 誠, 堀江 貞志, 水口 壮一, 山本 浩継, 吉野 智美, 渡邊 伊知郎, 脇 研自, 齋藤 昭彦, 丸尾 良浩, 竹島 泰弘	「防ぎうる心停 止から子どもた ちを守る」 日本 小児科学会小児 診療初期対応コ ース (Japan Pediatric Life Support: JPLS course) の開 発経緯と今後の 展望	日本小児科学会雑誌	127	795-803	2023
Ayusawa M, Iwamoto M, Kato Y, Kato T, Sumitomo N, Toyono M, Yasuda K, Yamamoto E, Nagashima M, Yoshinaga M, Izumida N, Ushinohama H,	Guidelines for the secondary screening of heart disease in schools: electrocardio- graphic findings of the initial screening	J Pediatr Cardiol Card Surg	8	39-52	2024

Tauchi N, Horigome H, Higaki T, Hokosaki T, Abe K, Arakaki Y, Ogawa S, Katoh T, Takahashi N, Hiraoka M					
豊野 学朋	小児科学レビュー 最新主要文献とガイドライン 循環器疾患「先天性心疾患」	小児科臨床	76	773-8	2023
豊野 学朋	完全把握を目指す小児の心疾患 「Marfan症候群と類縁疾患」	小児内科	56	602-6	2024

厚生労働科学研究「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救命率の向上と生涯にわたる QOL 改善のための総合的研究」研究班

研究代表者：大内秀雄 国立循環器病研究センター 成人先天性心疾患科

分担研究報告：先天性心疾患の 3 次元モデル化

白石 公 国立循環器病研究センター 小児循環器内科

大内秀雄 国立循環器病研究センター 成人先天性心疾患科

稲井 慶 東京女子医科大学 循環器小児科・成人先天性心疾患科

新川 武史 東京女子医科大学 心臓血管外科

島田衣里子 東京女子医科大学 循環器小児科・成人先天性心疾患科

小田 晋一郎 京都府立医科大学 小児心臓血管外科

山岸 正明 京都府立医科大学 小児心臓血管外科

研究要旨

目的：保存状態が良好で、適切な形態的診断がなされた先天性心疾患の剖検標本を対象とし、後向き観察研究により、先天性心疾患の形態的特徴を正確にとらえた 3 次元画像としてデジタルアーカイブ化すること。

対象と方法：東京女子医科大学の心臓標本室に保存された先天性心疾患剖検標本の中から、保存状態がよく教育的価値の高い標本を、令和 4 年度に引き続き新たに 50 症例選び出し、対象とする（2 年間の合計は 10 症例となる）。一晩水洗いによる脱ホルマリン処理を施したのち、工業用 X 線 CT で CT 撮像を行う。撮影後に専用画像処理ソフトで 3 次元画像処理を行い、不要な画像情報を除去する。監修及び修正が終了した画像データ (STL 方式) は、保存メディア (DVD もしくはハードディスク) を用いて、日本小児循環器学会及び東京女子医科大学に供与して、アーカイブ化を実行する。

結果：東京女子医科大学の心臓標本室より教育価値の高い 100 症例の剖検心臓を選び出し、撮影までの前処理、撮影時の検体の固定方法、画像処理の各種条件などの設定が終了し、工業用の CT 撮影を順次進めることができた。今後は日本小児循環器学会とともに、クラウドビューワー開設によるアーカイブ化作業 (教育ツールの完成) に向けた作業に着手する。

研究目的

先天性心疾患の診断と外科治療には、心臓の立体的な形態把握が不可欠である。しかしながら、先天性心疾患の心臓は立体的に極めて複雑な形態をしており、その構造を正確に把握することは容易ではない。先天

性心疾患の診療に携わる若手医師や学生の教育目的に、これまで主に過去の剖検心臓が用いられてきた。しかし、この方法はホルマリン固定など保存に大きな労力がかかるうえ、閲覧に際して長時間にわたるホルマリンからの洗い出しが必要なうえ、セミナ

一会場への持ち運びも容易ではない。また標本自体が永年のホルマリン液保存で老朽化しているとともに、セミナーなどでの閲覧の度に部分的な破損が生じ、教育目的の使用に耐えられなくなる標本も出て来ている。そこで、先天性心疾患の診療にあたる医師の教育並びに研究において、先天性心疾患の形態的特徴を 3 次元的に理解できる立体モデルの存在が望まれてきた。剖検心臓を CT 装置で撮影し、その 3 次元画像をデジタルアーカイブ化することができれば、ホルマリン液に浸された標本が経年劣化しても問題となることはなく、デジタル化された 3 次元画像を多くの医師、看護師に供覧することにより、先天性心疾患患者の診療がより安全で確実なものになるとともに多方面家の研究活動にも役立つことが期待される。

研究方法

研究のデザイン：多施設、後ろ向き観察研究である。既存の資料と既存の情報を利用するため、侵襲及び介入はない。

研究対象：東京女子医科大学の心臓標本室に保存された先天性心疾患剖検標本の中から、保存状態がよく教育的価値の高い標本を、令和 4 年度に引き続き、新たに 50 例選び出し、対象とした。

標本番号	疾患名	年齢	性別
51	Coarctation, VSD	2y	M
52	Coarctation, VSD	2m	F
53	Coarctation, VSD	3m	F
54	TOF	17y	M
55	TOF	2y	M
56	TOF	5y	M
57	total conus defect, PS	2y	F
58	total conus defect, PS	38y	M
59	Ebstein	15y	F
60	SLL cTGA with Ebstein	6y	F
61	d-TGA with CoA	3m	M
62	DORV, straddling AVV	4m	M
63	Biventricular origin of both GA (BOGA)	1m	M
64	Biventricular origin of both GA (BOGA)	6m	M
65	p-TGA	2y	M
66	Coarctation, VSD	1m	M
67	Coarctation, VSD	2m	M
68	IAA	1m	M
69	IAA	26d	F
70	IAA	2y	M
71	simple CoA	2m	M
72	simple CoA	1m	M
73	Coarctation, VSD	28d	M
74	Coarctation, VSD	5m	M
75	Coarctation, VSD	2y	F
76	Coarctation, VSD	2m	M
77	Coarctation, VSD	4m	M
78	DORV, straddling MV	1m	F
79	DORV, subA VSD	2m	F
80	DORV, subA VSD,PS	10y	M
81	DORV, subA VSD,PS	2y	F
82	DORV, subP VSD(TB anomaly)	5m	F
83	DORV, subP VSD	2y	M
84	DORV, doubly-committed VSD	12d	M
85	DORV, doubly-committed VSD	10y	M
86	DORV, doubly-committed VSD	6y	M
87	DORV, non-committed VSD	23y	M
88	SDL DORV	31y	M
89	SLL DORV	7y	F
90	ILL DORV	4y	M
91	ILL DORV,PS	2m	M
92	ILL DORV, AVSD	5y	M
93	IDD DORV	6y	M
94	DORV, subA VSD(closing)	1y	M
95	DORV, subP VSD(closing)	2y	F
96	DORV, straddling TV	3m	M
97	DORV, straddling MV	6y	M
98	AVSD	2y	M
99	AVSD	9y	F
100	AVSD	7y	F

上表：令和 5 年度に新たに撮影する剖検標本リスト（令和 4 年度と合わせて計 100 例になる）。

研究の実施方法：東京女子医科大学（東京都新宿区）の心臓標本室で保管されている先天性心疾患の剖検標本から、保存状態が良好で、心臓病理形態学的に教育的価値の高い標本を選定する。一晩水洗いによる脱ホルマリン処理を施したのち、工業用 CT による撮影を委託したクロスエフェクト社（京都市伏見区）に運搬する。各標本の水分

を拭い、袋詰めされた発泡ビースクッションの上にセットし、同社保有のカールツァイス社製工業用Dimensional X線CT [ZEISS METROTOM 800 130kV]でCT撮像を行う。

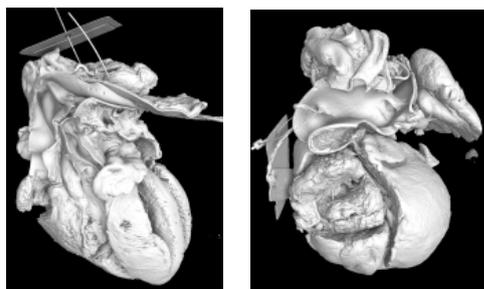


上図：実際の剖検心臓



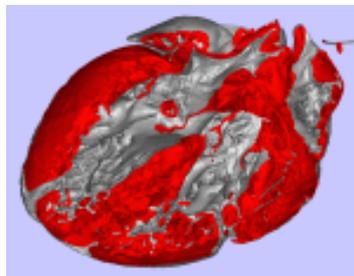
上図：撮影に使用した工業用CT装置 (ZEISS METROTOM 800)

撮影後に専用画像処理ソフトで3次元画像処理を行い、不要な画像情報を除去する。3次元画像はSTL方式で出力し、保存メディア (DVDもしくはハードディスク) に保存し、分担研究者に送付して画像の確認と承認を得る。修正がある場合は文章を郵送して伝達する。



上図：画像処理を行って、台座やその他の心

臓以外の画像情報をトリミングしたのちの剖検心臓の volume rendering 画像。



上図：3Dビューワを用いて剖面表示した心臓内部構造。

撮影後の心標本は(株)クロスメディカルから東京女子医科大学に持ち帰り、再度ホルマリン処理をして心臓標本室にて保存する。監修及び修正が終了した画像データ (STL方式) は、保存メディア (DVDもしくはハードディスク) を用いて、日本小児循環器学会及び東京女子医科大学に供与する。必要に応じて3Dデータはウレタンや樹脂などの材質を使って3Dモデル化する。

個人情報の保護： 研究対象者の個人情報を保護するため、本研究の実施にあたり下記の対応を順守する。研究対象者に関わるデータを取り扱う際は研究対象者の秘密保護に十分配慮する。研究で取り扱う個人情報は、当該研究固有の識別番号を付した対応表を作成することにより匿名化し、識別番号で管理する。

倫理的配慮：

本研究は、東京女子医科大学、国立循環器病研究センター、日本小児循環器学会の研究倫理審査で審査承認された内容である。

研究対象者の遺族が参加拒否を申し出た場合、不利益を受けることなく、いつでも研究参加を拒否することができる。参加拒否

以降は、本研究に関する情報等の追加収集は行わない。また、参加拒否以前に収集した研究対象者の情報等も廃棄、削除する。但し、対応表が廃棄された場合、既に解析が行われた場合や結果を公表した場合など、当該研究対象者のデータを削除できない場合がある。

研究参加拒否の申出先及び担当者はオプトアウト文書に記載の通りとする。研究対象者の遺族が参加拒否を申し出た場合、その旨をカルテの記録に残し、参加拒否の意思に従った措置を講じたことを研究対象者の遺族に説明する。

アウトカム：

主要アウトカムは、先天性心疾患の形態的特徴を正確にとらえた 3 次元モデルであること、副次アウトカムは、先天性心疾患の教育に寄与可能なものであること、手術テクニックの検討にも役立つようにリアルな質感や硬さを実現すること、とする。このような剖検心臓のデジタルアーカイブ化の試みは、海外の先進病院である米国 Boston 小児病院、英国 Great Ormond Street 小児病院においても行われ、外科医や小児科医の教育だけでなく、新しい手術法の開発に役立っている。日本小児循環器学会とともにこのプロジェクトを完遂することは、先天性心疾患診療の教育及び貴重な剖検心臓の維持のためにも急務である。

結果

東京女子医科大学の心臓標本室より教育価値の高い 100 症例の剖検心臓を選び出し、撮影までの前処理、撮影時の検体の固定方法、画像処理の各種条件などの設定が終了し、工業用の CT 撮影を順次進めることがで

きた。

今後の展開

今回の研究では 50 標本のデジタルアーカイブ化とそのデータの限定公開を行う予定である。当初は日本小児循環器学会会員及び東京女子医科大学の医師に限り公開する。画像データベースは日本小児循環器学会が所有するセキュリティの保たれたサーバに保管し、学会員は自身のコンピュータからパスワードを用いてアクセスすることで、各々の剖検心臓の外観を示す volume rendering 画像を任意の角度から観察できるとともに、任意の断面を決めることにより、各心臓の内部構造を詳細に観察できるようにする。

今後は日本小児循環器学会とともに、クラウドビューワー開設によるアーカイブ化（教育ツールの完成）に向けた作業に着手する予定である。

A. 健康危険情報

該当せず

B. 研究発表

1. 論文発表

なし

2. 学会発表

なし

C. 知的財産権の出願・登録状況：

該当なし

厚生労働科学研究費補助金・難治性疾患政策研究事業

分担研究報告書

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救命率の向上と
生涯にわたる QOL 改善のための総合的研究

先天性心疾患における生活習慣データの取得および患者教育を目的とした
モバイルアプリケーションの開発

研究分担者：白石 公 国立循環器病研究センター小児循環器内科・客員研究員

研究協力者：板谷慶一 名古屋市立大学医学研究科心臓血管外科学分野

研究協力者：石津智子 筑波大学医学系医療系循環器内科

研究代表者：大内秀雄 国立循環器病研究センター成人先天性心疾患科・特任部長
(CardioFlow Design 社との共同開発)

成人先天性心疾患は疾患が多岐にわたり、治療経過も長く、画一的な診療エビデンスを得ることがもともと難しい疾患である。カルテ情報を後ろ向きに採取するだけでは患者の生命予後を解明することや、治療指針を決定するに十分なデータを得ることは困難である。そこで、スマホアプリにより患者の生活に密着したデータを前向きに抽出することで、カルテだけではわからない情報を収集することが可能となり、患者の病態に応じたテーラーメイドな医療を提供する上で有用である。また、新たな診療エビデンスの構築が可能になる。患者の生活に即した教育的な情報がフィードバックを行うことで可能になることや、PHR(personal health record)として患者が治療歴を含むカルテ情報を持ち歩くことで、移行医療等で診療機関間の診療情報の共有をスムーズにする側面も有する。本研究では、成人先天性心疾患に特化した PHR としてのスマホアプリを開発し、患者の日常健康管理、QOL の向上、疾病に対する啓発、各種情報提供、患者からの臨床情報の収集を行う。

A. 研究目的

スマホアプリが発達し、特に成人先天性心疾患の対象となる若年成人は、情報の取得をほとんどスマホから得ている。このような背景をもとに、成人先天性心疾患に特化したスマホアプリを開発し、それにより患者に重要な情報提供を行い診療の啓発活動を行うとともに、患者の生活に密着したデータを前向きに抽出することで、患者の病態に応じたテーラーメイドな医療を実現する。

B. 研究計画

CardioFlow Design社との共同開発で、成人先天性心疾患に特化したスマホアプリを開発する。

C. 研究方法と結果

開発物の実際：

(1) 開始画面 iPhone ホーム画面から ACHD APP (名称は仮) をタップするとアプリが起動する。

(2) 同意画面、登録画面 (画面略)

ることを目的とする。本画面では、利用者にまず利用規約を表示する。

(3) アカウント作成画面（画面略）

アカウントを作成し、名前と E-mail アドレスとパスワードを入力する。パスワードは個人情報保護のために 2 回入力することを必須にしている。

(4) ダッシュボード画面

アプリ起動後に最初に表示される画面。体温と脈拍数、血圧がグラフで表示される。また、この画面からバイタルサインの情報の入力、体調の情報などを入力することができる。

(5) バイタルサイン画面

バイタルサインの情報をまとめて入力したり、個別に入力したりすることができる。また、入力されたデータはグラフで見ることができる。一覧に表示されているデータは後から編集や削除することが可能である。



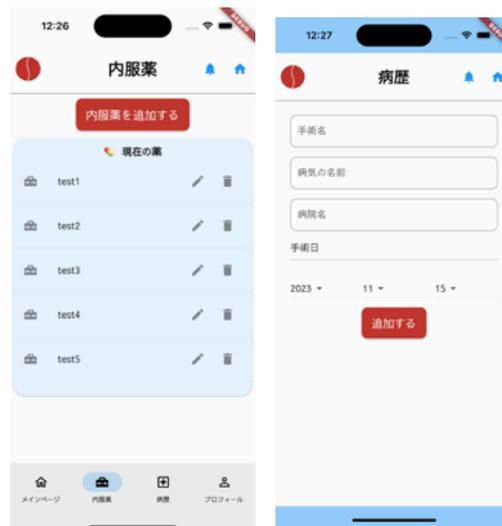
(6) 内服薬画面

内服薬の一覧を表示する画面と、内服薬の詳細を記録する画面である。

(7) 病歴画面（画面略）

病歴の画面も作成する。

(8) プロフィール画面（画面略）



言語の変更や名前、E-mail、パスワード等の情報を表示、登録、変更を行うことができるようにしてある。また、利用規約を表示することもできる。

言語の変更や名前、E-mail、パスワード等の情報を表示、登録、変更を行うことができるようにしてある。また、利用規約を表示することもできる。

D. 考察

今回の研究開発で全体としての形は完成した。実際の患者への運用に先立ち、使用する施設において倫理委員会への承認申請を行う。承認された施設から順次運用を開始する。開始されたなら、使用する患者及び医師の意見を聴取することでフィードバックをかけて、患者にとってより良いアプリの完

成を目指す。

E. 結論

成人先天性心疾患に特化したスマホアプリを開発した。患者の日常健康管理、QOLの向上、疾病に対する啓発、各種情報提供、患者からの臨床情報の収集を行い、個々の患者に最適なテーラーメイド医療の実現を目指す。

A. 研究発表

なし

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

F. 健康危険情報

特になし

国立保健医療科学院長 殿

機関名 国立研究開発法人
国立循環器病研究センター

所属研究機関長 職 名 理事長

氏 名 大津 欣也

次の職員の令和5年度厚生労働科学研究費の調査研究における、倫理審査状況及び利益相反等の管理については以下のとおりです。

1. 研究事業名 難治性疾患政策研究事業

2. 研究課題名 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救命率の向上と生涯にわたるQOL改善のための総合的研究

3. 研究者名 (所属部署・職名) 成人先天性心疾患センター・特任部長

(氏名・フリガナ) 大内 秀雄 オオウチ ヒデオ

4. 倫理審査の状況

	該当性の有無		左記で該当がある場合のみ記入 (※1)		
	有	無	審査済み	審査した機関	未審査 (※2)
人を対象とする生命科学・医学系研究に関する倫理指針 (※3)	<input checked="" type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input checked="" type="checkbox"/>	国立循環器病研究センター	<input type="checkbox"/>
遺伝子治療等臨床研究に関する指針	<input type="checkbox"/>	<input checked="" type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>		<input type="checkbox"/>
厚生労働省の所管する実施機関における動物実験等の実施に関する基本指針	<input type="checkbox"/>	<input checked="" type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>		<input type="checkbox"/>
その他、該当する倫理指針があれば記入すること (指針の名称:)	<input type="checkbox"/>	<input checked="" type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>		<input type="checkbox"/>

(※1) 当該研究者が当該研究を実施するに当たり遵守すべき倫理指針に関する倫理委員会の審査が済んでいる場合は、「審査済み」にチェックし一部若しくは全部の審査が完了していない場合は、「未審査」にチェックすること。

その他 (特記事項)

(※2) 未審査に場合は、その理由を記載すること。

(※3) 廃止前の「疫学研究に関する倫理指針」、「臨床研究に関する倫理指針」、「ヒトゲノム・遺伝子解析研究に関する倫理指針」、「人を対象とする医学系研究に関する倫理指針」に準拠する場合は、当該項目に記入すること。

5. 厚生労働分野の研究活動における不正行為への対応について

研究倫理教育の受講状況	受講 <input checked="" type="checkbox"/> 未受講 <input type="checkbox"/>
-------------	---

6. 利益相反の管理

当研究機関におけるCOIの管理に関する規定の策定	有 <input checked="" type="checkbox"/> 無 <input type="checkbox"/> (無の場合はその理由:)
当研究機関におけるCOI委員会設置の有無	有 <input checked="" type="checkbox"/> 無 <input type="checkbox"/> (無の場合は委託先機関:)
当研究に係るCOIについての報告・審査の有無	有 <input checked="" type="checkbox"/> 無 <input type="checkbox"/> (無の場合はその理由:)
当研究に係るCOIについての指導・管理の有無	有 <input type="checkbox"/> 無 <input checked="" type="checkbox"/> (有の場合はその内容:)

(留意事項) ・該当する□にチェックを入れること。
・分担研究者の所属する機関の長も作成すること。

国立保健医療科学院長 殿

機関名 国立研究開発法人
国立循環器病研究センター

所属研究機関長 職 名 理事長

氏 名 大津 欣也

次の職員の令和5年度厚生労働科学研究費の調査研究における、倫理審査状況及び利益相反等の管理については以下のとおりです。

1. 研究事業名 難治性疾患政策研究事業

2. 研究課題名 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救命率の向上と生涯にわたるQOL改善のための総合的研究

3. 研究者名 (所属部署・職名) 病院・副院長

(氏名・フリガナ) 野口 暉夫 ノグチ テルオ

4. 倫理審査の状況

	該当性の有無		左記で該当がある場合のみ記入 (※1)		
	有	無	審査済み	審査した機関	未審査 (※2)
人を対象とする生命科学・医学系研究に関する倫理指針 (※3)	<input checked="" type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input checked="" type="checkbox"/>	国立循環器病研究センター	<input type="checkbox"/>
遺伝子治療等臨床研究に関する指針	<input type="checkbox"/>	<input checked="" type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>		<input type="checkbox"/>
厚生労働省の所管する実施機関における動物実験等の実施に関する基本指針	<input type="checkbox"/>	<input checked="" type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>		<input type="checkbox"/>
その他、該当する倫理指針があれば記入すること (指針の名称:)	<input type="checkbox"/>	<input checked="" type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>		<input type="checkbox"/>

(※1) 当該研究者が当該研究を実施するに当たり遵守すべき倫理指針に関する倫理委員会の審査が済んでいる場合は、「審査済み」にチェックし一部若しくは全部の審査が完了していない場合は、「未審査」にチェックすること。

その他 (特記事項)

(※2) 未審査に場合は、その理由を記載すること。

(※3) 廃止前の「疫学研究に関する倫理指針」、「臨床研究に関する倫理指針」、「ヒトゲノム・遺伝子解析研究に関する倫理指針」、「人を対象とする医学系研究に関する倫理指針」に準拠する場合は、当該項目に記入すること。

5. 厚生労働分野の研究活動における不正行為への対応について

研究倫理教育の受講状況	受講 <input checked="" type="checkbox"/> 未受講 <input type="checkbox"/>
-------------	---

6. 利益相反の管理

当研究機関におけるCOIの管理に関する規定の策定	有 <input checked="" type="checkbox"/> 無 <input type="checkbox"/> (無の場合はその理由:)
当研究機関におけるCOI委員会設置の有無	有 <input checked="" type="checkbox"/> 無 <input type="checkbox"/> (無の場合は委託先機関:)
当研究に係るCOIについての報告・審査の有無	有 <input checked="" type="checkbox"/> 無 <input type="checkbox"/> (無の場合はその理由:)
当研究に係るCOIについての指導・管理の有無	有 <input type="checkbox"/> 無 <input checked="" type="checkbox"/> (有の場合はその内容:)

(留意事項) ・該当する□にチェックを入れること。
・分担研究者の所属する機関の長も作成すること。

国立保健医療科学院長 殿

機関名 国立研究開発法人
国立循環器病研究センター

所属研究機関長 職 名 理事長

氏 名 大津 欣也

次の職員の令和5年度厚生労働科学研究費の調査研究における、倫理審査状況及び利益相反等の管理については以下のとおりです。

1. 研究事業名 難治性疾患政策研究事業

2. 研究課題名 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救命率の向上と生涯にわたるQOL改善のための総合的研究

3. 研究者名 (所属部署・職名) 病院・小児心臓外科・部長

(氏名・フリガナ) 盤井 成光 イワイ シゲミツ

4. 倫理審査の状況

	該当性の有無		左記で該当がある場合のみ記入 (※1)		
	有	無	審査済み	審査した機関	未審査 (※2)
人を対象とする生命科学・医学系研究に関する倫理指針 (※3)	<input checked="" type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input checked="" type="checkbox"/>	国立循環器病研究センター	<input type="checkbox"/>
遺伝子治療等臨床研究に関する指針	<input type="checkbox"/>	<input checked="" type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>		<input type="checkbox"/>
厚生労働省の所管する実施機関における動物実験等の実施に関する基本指針	<input type="checkbox"/>	<input checked="" type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>		<input type="checkbox"/>
その他、該当する倫理指針があれば記入すること (指針の名称:)	<input type="checkbox"/>	<input checked="" type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>		<input type="checkbox"/>

(※1) 当該研究者が当該研究を実施するに当たり遵守すべき倫理指針に関する倫理委員会の審査が済んでいる場合は、「審査済み」にチェックし一部若しくは全部の審査が完了していない場合は、「未審査」にチェックすること。

その他 (特記事項)

(※2) 未審査の場合は、その理由を記載すること。

(※3) 廃止前の「疫学研究に関する倫理指針」、「臨床研究に関する倫理指針」、「ヒトゲノム・遺伝子解析研究に関する倫理指針」、「人を対象とする医学系研究に関する倫理指針」に準拠する場合は、当該項目に記入すること。

5. 厚生労働分野の研究活動における不正行為への対応について

研究倫理教育の受講状況	受講 <input checked="" type="checkbox"/> 未受講 <input type="checkbox"/>
-------------	---

6. 利益相反の管理

当研究機関におけるCOIの管理に関する規定の策定	有 <input checked="" type="checkbox"/> 無 <input type="checkbox"/> (無の場合はその理由:)
当研究機関におけるCOI委員会設置の有無	有 <input checked="" type="checkbox"/> 無 <input type="checkbox"/> (無の場合は委託先機関:)
当研究に係るCOIについての報告・審査の有無	有 <input checked="" type="checkbox"/> 無 <input type="checkbox"/> (無の場合はその理由:)
当研究に係るCOIについての指導・管理の有無	有 <input type="checkbox"/> 無 <input checked="" type="checkbox"/> (有の場合はその内容:)

(留意事項) ・該当する□にチェックを入れること。
・分担研究者の所属する機関の長も作成すること。

国立保健医療科学院長 殿

機関名 国立研究開発法人
国立循環器病研究センター

所属研究機関長 職 名 理事長

氏 名 大津 欣也

次の職員の令和5年度厚生労働科学研究費の調査研究における、倫理審査状況及び利益相反等の管理については以下のとおりです。

1. 研究事業名 難治性疾患政策研究事業

2. 研究課題名 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救命率の向上と生涯にわたるQOL改善のための総合的研究

3. 研究者名 (所属部署・職名) 病院・小児循環器内科部・部門長

(氏名・フリガナ) 黒寄 健一 クロサキ ケンイチ

4. 倫理審査の状況

	該当性の有無		左記で該当がある場合のみ記入(※1)		
	有	無	審査済み	審査した機関	未審査(※2)
人を対象とする生命科学・医学系研究に関する倫理指針(※3)	<input checked="" type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input checked="" type="checkbox"/>	国立循環器病研究センター	<input type="checkbox"/>
遺伝子治療等臨床研究に関する指針	<input type="checkbox"/>	<input checked="" type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>		<input type="checkbox"/>
厚生労働省の所管する実施機関における動物実験等の実施に関する基本指針	<input type="checkbox"/>	<input checked="" type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>		<input type="checkbox"/>
その他、該当する倫理指針があれば記入すること (指針の名称:)	<input type="checkbox"/>	<input checked="" type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>		<input type="checkbox"/>

(※1) 当該研究者が当該研究を実施するに当たり遵守すべき倫理指針に関する倫理委員会の審査が済んでいる場合は、「審査済み」にチェックし一部若しくは全部の審査が完了していない場合は、「未審査」にチェックすること。

その他(特記事項)

(※2) 未審査に場合は、その理由を記載すること。

(※3) 廃止前の「疫学研究に関する倫理指針」、「臨床研究に関する倫理指針」、「ヒトゲノム・遺伝子解析研究に関する倫理指針」、「人を対象とする医学系研究に関する倫理指針」に準拠する場合は、当該項目に記入すること。

5. 厚生労働分野の研究活動における不正行為への対応について

研究倫理教育の受講状況	受講 <input checked="" type="checkbox"/> 未受講 <input type="checkbox"/>
-------------	---

6. 利益相反の管理

当研究機関におけるCOIの管理に関する規定の策定	有 <input checked="" type="checkbox"/> 無 <input type="checkbox"/> (無の場合はその理由:)
当研究機関におけるCOI委員会設置の有無	有 <input checked="" type="checkbox"/> 無 <input type="checkbox"/> (無の場合は委託先機関:)
当研究に係るCOIについての報告・審査の有無	有 <input checked="" type="checkbox"/> 無 <input type="checkbox"/> (無の場合はその理由:)
当研究に係るCOIについての指導・管理の有無	有 <input type="checkbox"/> 無 <input checked="" type="checkbox"/> (有の場合はその内容:)

(留意事項) ・該当する□にチェックを入れること。
・分担研究者の所属する機関の長も作成すること。

国立保健医療科学院長 殿

機関名 国立研究開発法人
国立循環器病研究センター

所属研究機関長 職 名 理事長

氏 名 大津 欣也

次の職員の令和5年度厚生労働科学研究費の調査研究における、倫理審査状況及び利益相反等の管理については以下のとおりです。

1. 研究事業名 難治性疾患政策研究事業

2. 研究課題名 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救命率の向上と生涯にわたるQOL改善のための総合的研究

3. 研究者名 (所属部署・職名) 病院・産婦人科部・部長

(氏名・フリガナ) 吉松 淳 ヨシマツ ジュン

4. 倫理審査の状況

	該当性の有無		左記で該当がある場合のみ記入 (※1)		
	有	無	審査済み	審査した機関	未審査 (※2)
人を対象とする生命科学・医学系研究に関する倫理指針 (※3)	<input checked="" type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input checked="" type="checkbox"/>	国立循環器病研究センター	<input type="checkbox"/>
遺伝子治療等臨床研究に関する指針	<input type="checkbox"/>	<input checked="" type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>		<input type="checkbox"/>
厚生労働省の所管する実施機関における動物実験等の実施に関する基本指針	<input type="checkbox"/>	<input checked="" type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>		<input type="checkbox"/>
その他、該当する倫理指針があれば記入すること (指針の名称:)	<input type="checkbox"/>	<input checked="" type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>		<input type="checkbox"/>

(※1) 当該研究者が当該研究を実施するに当たり遵守すべき倫理指針に関する倫理委員会の審査が済んでいる場合は、「審査済み」にチェックし一部若しくは全部の審査が完了していない場合は、「未審査」にチェックすること。

その他 (特記事項)

(※2) 未審査の場合は、その理由を記載すること。

(※3) 廃止前の「疫学研究に関する倫理指針」、「臨床研究に関する倫理指針」、「ヒトゲノム・遺伝子解析研究に関する倫理指針」、「人を対象とする医学系研究に関する倫理指針」に準拠する場合は、当該項目に記入すること。

5. 厚生労働分野の研究活動における不正行為への対応について

研究倫理教育の受講状況	受講 <input checked="" type="checkbox"/> 未受講 <input type="checkbox"/>
-------------	---

6. 利益相反の管理

当研究機関におけるCOIの管理に関する規定の策定	有 <input checked="" type="checkbox"/> 無 <input type="checkbox"/> (無の場合はその理由:)
当研究機関におけるCOI委員会設置の有無	有 <input checked="" type="checkbox"/> 無 <input type="checkbox"/> (無の場合は委託先機関:)
当研究に係るCOIについての報告・審査の有無	有 <input checked="" type="checkbox"/> 無 <input type="checkbox"/> (無の場合はその理由:)
当研究に係るCOIについての指導・管理の有無	有 <input type="checkbox"/> 無 <input checked="" type="checkbox"/> (有の場合はその内容:)

(留意事項) ・該当する□にチェックを入れること。
・分担研究者の所属する機関の長も作成すること。

国立保健医療科学院長 殿

機関名 国立研究開発法人
国立循環器病研究センター

所属研究機関長 職 名 理事長

氏 名 大津 欣也

次の職員の令和5年度厚生労働科学研究費の調査研究における、倫理審査状況及び利益相反等の管理については以下のとおりです。

1. 研究事業名 難治性疾患政策研究事業

2. 研究課題名 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救命率の向上と生涯にわたるQOL改善のための総合的研究

3. 研究者名 (所属部署・職名) 情報利用促進部・客員部長

(氏名・フリガナ) 岩永 善高 イワナガ ヨシタカ

4. 倫理審査の状況

	該当性の有無		左記で該当がある場合のみ記入 (※1)		
	有	無	審査済み	審査した機関	未審査 (※2)
人を対象とする生命科学・医学系研究に関する倫理指針 (※3)	<input checked="" type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input checked="" type="checkbox"/>	国立循環器病研究センター	<input type="checkbox"/>
遺伝子治療等臨床研究に関する指針	<input type="checkbox"/>	<input checked="" type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>		<input type="checkbox"/>
厚生労働省の所管する実施機関における動物実験等の実施に関する基本指針	<input type="checkbox"/>	<input checked="" type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>		<input type="checkbox"/>
その他、該当する倫理指針があれば記入すること (指針の名称:)	<input type="checkbox"/>	<input checked="" type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>		<input type="checkbox"/>

(※1) 当該研究者が当該研究を実施するに当たり遵守すべき倫理指針に関する倫理委員会の審査が済んでいる場合は、「審査済み」にチェックし一部若しくは全部の審査が完了していない場合は、「未審査」にチェックすること。

その他 (特記事項)

(※2) 未審査に場合は、その理由を記載すること。

(※3) 廃止前の「疫学研究に関する倫理指針」、「臨床研究に関する倫理指針」、「ヒトゲノム・遺伝子解析研究に関する倫理指針」、「人を対象とする医学系研究に関する倫理指針」に準拠する場合は、当該項目に記入すること。

5. 厚生労働分野の研究活動における不正行為への対応について

研究倫理教育の受講状況	受講 <input checked="" type="checkbox"/> 未受講 <input type="checkbox"/>
-------------	---

6. 利益相反の管理

当研究機関におけるCOIの管理に関する規定の策定	有 <input checked="" type="checkbox"/> 無 <input type="checkbox"/> (無の場合はその理由:)
当研究機関におけるCOI委員会設置の有無	有 <input checked="" type="checkbox"/> 無 <input type="checkbox"/> (無の場合は委託先機関:)
当研究に係るCOIについての報告・審査の有無	有 <input checked="" type="checkbox"/> 無 <input type="checkbox"/> (無の場合はその理由:)
当研究に係るCOIについての指導・管理の有無	有 <input type="checkbox"/> 無 <input checked="" type="checkbox"/> (有の場合はその内容:)

(留意事項) ・該当する□にチェックを入れること。
・分担研究者の所属する機関の長も作成すること。

国立保健医療科学院長 殿

機関名 国立研究開発法人
国立循環器病研究センター

所属研究機関長 職 名 理事長

氏 名 大津 欣也

次の職員の令和5年度厚生労働科学研究費の調査研究における、倫理審査状況及び利益相反等の管理については以下のとおりです。

1. 研究事業名 難治性疾患政策研究事業

2. 研究課題名 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救命率の向上と生涯にわたるQOL改善のための総合的研究

3. 研究者名 (所属部署・職名) 小児循環器内科・客員研究員

(氏名・フリガナ) 白石 公 シライシ イサオ

4. 倫理審査の状況

	該当性の有無		左記で該当がある場合のみ記入 (※1)		
	有	無	審査済み	審査した機関	未審査 (※2)
人を対象とする生命科学・医学系研究に関する倫理指針 (※3)	<input checked="" type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input checked="" type="checkbox"/>	国立循環器病研究センター	<input type="checkbox"/>
遺伝子治療等臨床研究に関する指針	<input type="checkbox"/>	<input checked="" type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>		<input type="checkbox"/>
厚生労働省の所管する実施機関における動物実験等の実施に関する基本指針	<input type="checkbox"/>	<input checked="" type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>		<input type="checkbox"/>
その他、該当する倫理指針があれば記入すること (指針の名称:)	<input type="checkbox"/>	<input checked="" type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>		<input type="checkbox"/>

(※1) 当該研究者が当該研究を実施するに当たり遵守すべき倫理指針に関する倫理委員会の審査が済んでいる場合は、「審査済み」にチェックし一部若しくは全部の審査が完了していない場合は、「未審査」にチェックすること。

その他 (特記事項)

(※2) 未審査の場合は、その理由を記載すること。

(※3) 廃止前の「疫学研究に関する倫理指針」、「臨床研究に関する倫理指針」、「ヒトゲノム・遺伝子解析研究に関する倫理指針」、「人を対象とする医学系研究に関する倫理指針」に準拠する場合は、当該項目に記入すること。

5. 厚生労働分野の研究活動における不正行為への対応について

研究倫理教育の受講状況	受講 <input checked="" type="checkbox"/> 未受講 <input type="checkbox"/>
-------------	---

6. 利益相反の管理

当研究機関におけるCOIの管理に関する規定の策定	有 <input checked="" type="checkbox"/> 無 <input type="checkbox"/> (無の場合はその理由:)
当研究機関におけるCOI委員会設置の有無	有 <input checked="" type="checkbox"/> 無 <input type="checkbox"/> (無の場合は委託先機関:)
当研究に係るCOIについての報告・審査の有無	有 <input checked="" type="checkbox"/> 無 <input type="checkbox"/> (無の場合はその理由:)
当研究に係るCOIについての指導・管理の有無	有 <input type="checkbox"/> 無 <input checked="" type="checkbox"/> (有の場合はその内容:)

(留意事項) ・該当する□にチェックを入れること。
・分担研究者の所属する機関の長も作成すること。

国立保健医療科学院長 殿

機関名 国立大学法人宮崎大学

所属研究機関長 職名 医学部長

氏名 菱川 善隆

次の職員の令和5年度厚生労働科学研究費の調査研究における、倫理審査状況及び利益相反等の管理については以下のとおりです。

1. 研究事業名 難治性疾患政策研究事業
2. 研究課題名 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救命率の向上と生涯にわたるQOL改善のための総合的研究
3. 研究者名 (所属部署・職名) 社会医学講座 データマネジメント分野・准教授
(氏名・フリガナ) 中井 陸運 (ナカイ ミチカズ)

4. 倫理審査の状況

	該当性の有無		左記で該当がある場合のみ記入 (※1)		
	有	無	審査済み	審査した機関	未審査 (※2)
人を対象とする生命科学・医学系研究に関する倫理指針 (※3)	<input checked="" type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input checked="" type="checkbox"/>	国立循環器病研究センター	<input type="checkbox"/>
遺伝子治療等臨床研究に関する指針	<input type="checkbox"/>	<input checked="" type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>		<input type="checkbox"/>
厚生労働省の所管する実施機関における動物実験等の実施に関する基本指針	<input type="checkbox"/>	<input checked="" type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>		<input type="checkbox"/>
その他、該当する倫理指針があれば記入すること (指針の名称:)	<input type="checkbox"/>	<input checked="" type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>		<input type="checkbox"/>

(※1) 当該研究者が当該研究を実施するに当たり遵守すべき倫理指針に関する倫理委員会の審査が済んでいる場合は、「審査済み」にチェックし一部若しくは全部の審査が完了していない場合は、「未審査」にチェックすること。

その他 (特記事項)

(※2) 未審査に場合は、その理由を記載すること。

(※3) 廃止前の「疫学研究に関する倫理指針」、「臨床研究に関する倫理指針」、「ヒトゲノム・遺伝子解析研究に関する倫理指針」、「人を対象とする医学系研究に関する倫理指針」に準拠する場合は、当該項目に記入すること。

5. 厚生労働分野の研究活動における不正行為への対応について

研究倫理教育の受講状況	受講 <input checked="" type="checkbox"/> 未受講 <input type="checkbox"/>
-------------	---

6. 利益相反の管理

当研究機関におけるCOIの管理に関する規定の策定	有 <input checked="" type="checkbox"/> 無 <input type="checkbox"/> (無の場合はその理由:)
当研究機関におけるCOI委員会設置の有無	有 <input checked="" type="checkbox"/> 無 <input type="checkbox"/> (無の場合は委託先機関:)
当研究に係るCOIについての報告・審査の有無	有 <input type="checkbox"/> 無 <input checked="" type="checkbox"/> (無の場合はその理由: 報告・審査の対象となる利益相反なし)
当研究に係るCOIについての指導・管理の有無	有 <input type="checkbox"/> 無 <input checked="" type="checkbox"/> (有の場合はその内容:)

(留意事項) ・該当する□にチェックを入れること。
・分担研究者の所属する機関の長も作成すること。

令和6年 3月 26日

国立保健医療科学院長 殿

機関名 北海道大学

所属研究機関長 職名 総長

氏名 實金 清博

次の職員の令和5年度厚生労働科学研究費の調査研究における、倫理審査状況及び利益相反等の管理については以下のとおりです。

1. 研究事業名 難治性疾患政策研究事業

2. 研究課題名 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救命率の向上と生涯にわたるQOL改善のための総合的研究

3. 研究者名 (所属部署・職名) 大学院医学研究院・講師

(氏名・フリガナ) 武田 充人・タケダ アツヒト

4. 倫理審査の状況

	該当性の有無		左記で該当がある場合のみ記入 (※1)		
	有	無	審査済み	審査した機関	未審査 (※2)
人を対象とする生命科学・医学系研究に関する倫理指針 (※3)	<input type="checkbox"/>	<input checked="" type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>		<input type="checkbox"/>
遺伝子治療等臨床研究に関する指針	<input type="checkbox"/>	<input checked="" type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>		<input type="checkbox"/>
厚生労働省の所管する実施機関における動物実験等の実施に関する基本指針	<input type="checkbox"/>	<input checked="" type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>		<input type="checkbox"/>
その他、該当する倫理指針があれば記入すること (指針の名称:)	<input type="checkbox"/>	<input checked="" type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>		<input type="checkbox"/>

(※1) 当該研究者が当該研究を実施するに当たり遵守すべき倫理指針に関する倫理委員会の審査が済んでいる場合は、「審査済み」にチェックし一部若しくは全部の審査が完了していない場合は、「未審査」にチェックすること。

その他 (特記事項)

(※2) 未審査の場合は、その理由を記載すること。

(※3) 廃止前の「疫学研究に関する倫理指針」、「臨床研究に関する倫理指針」、「ヒトゲノム・遺伝子解析研究に関する倫理指針」、「人を対象とする医学系研究に関する倫理指針」に準拠する場合は、当該項目に記入すること。

5. 厚生労働分野の研究活動における不正行為への対応について

研究倫理教育の受講状況	受講 <input checked="" type="checkbox"/> 未受講 <input type="checkbox"/>
-------------	---

6. 利益相反の管理

当研究機関におけるCOIの管理に関する規定の策定	有 <input checked="" type="checkbox"/> 無 <input type="checkbox"/> (無の場合はその理由:)
当研究機関におけるCOI委員会設置の有無	有 <input checked="" type="checkbox"/> 無 <input type="checkbox"/> (無の場合は委託先機関:)
当研究に係るCOIについての報告・審査の有無	有 <input checked="" type="checkbox"/> 無 <input type="checkbox"/> (無の場合はその理由:)
当研究に係るCOIについての指導・管理の有無	有 <input type="checkbox"/> 無 <input checked="" type="checkbox"/> (有の場合はその内容:)

(留意事項) ・該当する□にチェックを入れること。
・分担研究者の所属する機関の長も作成すること。

国立保健医療科学院長 殿

機関名 国立大学法人秋田大学

所属研究機関長 職名 学長

氏名 南谷 佳弘

次の職員の令和5年度厚生労働科学研究費の調査研究における、倫理審査状況及び利益相反等の管理については以下のとおりです。

1. 研究事業名 難治性疾患政策研究事業
2. 研究課題名 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救命率の向上と生涯にわたるQOL改善のための総合的研究
3. 研究者名 (所属部署・職名) 大学院医学系研究科・准教授
(氏名・フリガナ) 豊野 学朋 (トヨノ マナトモ)

4. 倫理審査の状況

	該当性の有無		左記で該当がある場合のみ記入 (※1)		
	有	無	審査済み	審査した機関	未審査 (※2)
人を対象とする生命科学・医学系研究に関する倫理指針 (※3)	<input type="checkbox"/>	<input checked="" type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>		<input type="checkbox"/>
遺伝子治療等臨床研究に関する指針	<input type="checkbox"/>	<input checked="" type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>		<input type="checkbox"/>
厚生労働省の所管する実施機関における動物実験等の実施に関する基本指針	<input type="checkbox"/>	<input checked="" type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>		<input type="checkbox"/>
その他、該当する倫理指針があれば記入すること (指針の名称:)	<input type="checkbox"/>	<input checked="" type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>		<input type="checkbox"/>

(※1) 当該研究者が当該研究を実施するに当たり遵守すべき倫理指針に関する倫理委員会の審査が済んでいる場合は、「審査済み」にチェックし一部若しくは全部の審査が完了していない場合は、「未審査」にチェックすること。

その他 (特記事項)

(※2) 未審査に場合は、その理由を記載すること。

(※3) 廃止前の「疫学研究に関する倫理指針」、「臨床研究に関する倫理指針」、「ヒトゲノム・遺伝子解析研究に関する倫理指針」、「人を対象とする医学系研究に関する倫理指針」に準拠する場合は、当該項目に記入すること。

5. 厚生労働分野の研究活動における不正行為への対応について

研究倫理教育の受講状況	受講 <input checked="" type="checkbox"/> 未受講 <input type="checkbox"/>
-------------	---

6. 利益相反の管理

当研究機関におけるCOIの管理に関する規定の策定	有 <input checked="" type="checkbox"/> 無 <input type="checkbox"/> (無の場合はその理由:)
当研究機関におけるCOI委員会設置の有無	有 <input checked="" type="checkbox"/> 無 <input type="checkbox"/> (無の場合は委託先機関:)
当研究に係るCOIについての報告・審査の有無	有 <input checked="" type="checkbox"/> 無 <input type="checkbox"/> (無の場合はその理由:)
当研究に係るCOIについての指導・管理の有無	有 <input type="checkbox"/> 無 <input checked="" type="checkbox"/> (有の場合はその内容:)

- (留意事項) ・該当する□にチェックを入れること。
・分担研究者の所属する機関の長も作成すること。

国立保健医療科学院長 殿

機関名 埼玉医科大学

所属研究機関長 職名 学長

氏名 竹内 勤

次の職員の令和5年度厚生労働科学研究費の調査研究における、倫理審査状況及び利益相反等の管理については以下のとおりです。

1. 研究事業名 難治性疾患政策研究事業
2. 研究課題名 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救命率の向上と生涯にわたるQOL改善のための総合的研究
3. 研究者名 (所属部署・職名) 医学部 小児心臓外科・教授
(氏名・フリガナ) 鈴木 孝明 (スズキ タカアキ)

4. 倫理審査の状況

	該当性の有無		左記で該当がある場合のみ記入 (※1)		
	有	無	審査済み	審査した機関	未審査 (※2)
人を対象とする生命科学・医学系研究に関する倫理指針 (※3)	<input checked="" type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input checked="" type="checkbox"/>	国立循環器病研究センター	<input type="checkbox"/>
遺伝子治療等臨床研究に関する指針	<input type="checkbox"/>	<input checked="" type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>		<input type="checkbox"/>
厚生労働省の所管する実施機関における動物実験等の実施に関する基本指針	<input type="checkbox"/>	<input checked="" type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>		<input type="checkbox"/>
その他、該当する倫理指針があれば記入すること (指針の名称:)	<input type="checkbox"/>	<input checked="" type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>		<input type="checkbox"/>

(※1) 当該研究者が当該研究を実施するに当たり遵守すべき倫理指針に関する倫理委員会の審査が済んでいる場合は、「審査済み」にチェックし一部若しくは全部の審査が完了していない場合は、「未審査」にチェックすること。

その他 (特記事項)

(※2) 未審査に場合は、その理由を記載すること。

(※3) 廃止前の「疫学研究に関する倫理指針」、「臨床研究に関する倫理指針」、「ヒトゲノム・遺伝子解析研究に関する倫理指針」、「人を対象とする医学系研究に関する倫理指針」に準拠する場合は、当該項目に記入すること。

5. 厚生労働分野の研究活動における不正行為への対応について

研究倫理教育の受講状況	受講 <input checked="" type="checkbox"/> 未受講 <input type="checkbox"/>
-------------	---

6. 利益相反の管理

当研究機関におけるCOIの管理に関する規定の策定	有 <input checked="" type="checkbox"/> 無 <input type="checkbox"/> (無の場合はその理由:)
当研究機関におけるCOI委員会設置の有無	有 <input checked="" type="checkbox"/> 無 <input type="checkbox"/> (無の場合は委託先機関:)
当研究に係るCOIについての報告・審査の有無	有 <input checked="" type="checkbox"/> 無 <input type="checkbox"/> (無の場合はその理由:)
当研究に係るCOIについての指導・管理の有無	有 <input type="checkbox"/> 無 <input checked="" type="checkbox"/> (有の場合はその内容:)

(留意事項) ・該当する□にチェックを入れること。
・分担研究者の所属する機関の長も作成すること。

国立保健医療科学院長 殿

機関名 国立成育医療研究センター

所属研究機関長 職 名 理事長

氏 名 五十嵐 隆

次の職員の令和5年度厚生労働科学研究費の調査研究における、倫理審査状況及び利益相反等の管理については以下のとおりです。

1. 研究事業名 難治性疾患政策研究事業
2. 研究課題名 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救命率の向上と生涯にわたる QOL 改善のための総合的研究
3. 研究者名 (所属部署・職名) 病院・特命副院長
(氏名・フリガナ) 小野 博・オノ ヒロシ

4. 倫理審査の状況

	該当性の有無		左記で該当がある場合のみ記入 (※1)		
	有	無	審査済み	審査した機関	未審査 (※2)
人を対象とする生命科学・医学系研究に関する倫理指針 (※3)	<input checked="" type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input checked="" type="checkbox"/>	国立循環器病研究センター	<input type="checkbox"/>
遺伝子治療等臨床研究に関する指針	<input type="checkbox"/>	<input checked="" type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>		<input type="checkbox"/>
厚生労働省の所管する実施機関における動物実験等の実施に関する基本指針	<input type="checkbox"/>	<input checked="" type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>		<input type="checkbox"/>
その他、該当する倫理指針があれば記入すること (指針の名称:)	<input type="checkbox"/>	<input checked="" type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>		<input type="checkbox"/>

(※1) 当該研究者が当該研究を実施するに当たり遵守すべき倫理指針に関する倫理委員会の審査が済んでいる場合は、「審査済み」にチェックし一部若しくは全部の審査が完了していない場合は、「未審査」にチェックすること。

その他 (特記事項)

(※2) 未審査に場合は、その理由を記載すること。

(※3) 廃止前の「疫学研究に関する倫理指針」、「臨床研究に関する倫理指針」、「ヒトゲノム・遺伝子解析研究に関する倫理指針」、「人を対象とする医学系研究に関する倫理指針」に準拠する場合は、当該項目に記入すること。

5. 厚生労働分野の研究活動における不正行為への対応について

研究倫理教育の受講状況	受講 <input checked="" type="checkbox"/> 未受講 <input type="checkbox"/>
-------------	---

6. 利益相反の管理

当研究機関におけるCOIの管理に関する規定の策定	有 <input checked="" type="checkbox"/> 無 <input type="checkbox"/> (無の場合はその理由:)
当研究機関におけるCOI委員会設置の有無	有 <input checked="" type="checkbox"/> 無 <input type="checkbox"/> (無の場合は委託先機関:)
当研究に係るCOIについての報告・審査の有無	有 <input checked="" type="checkbox"/> 無 <input type="checkbox"/> (無の場合はその理由:)
当研究に係るCOIについての指導・管理の有無	有 <input type="checkbox"/> 無 <input checked="" type="checkbox"/> (有の場合はその内容:)

(留意事項) ・該当する□にチェックを入れること。
・分担研究者の所属する機関の長も作成すること。

国立保健医療科学院長 殿

機関名 国立大学法人東京大学

所属研究機関長 職名 総長

氏名 藤井 輝夫

次の職員の令和5年度厚生労働科学研究費の調査研究における、倫理審査状況及び利益相反等の管理については以下のとおりです。

- 研究事業名 難治性疾患政策研究事業
- 研究課題名 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救命率の向上と生涯にわたるQOL改善のための総合的研究
- 研究者名 (所属部署・職名) 保健・健康推進本部 講師
(氏名・フリガナ) 八尾 厚史 ヤオ アツシ
- 倫理審査の状況

	該当性の有無		左記で該当がある場合のみ記入 (※1)		
	有	無	審査済み	審査した機関	未審査 (※2)
人を対象とする生命科学・医学系研究に関する倫理指針 (※3)	<input checked="" type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input checked="" type="checkbox"/>	国立循環器病研究センター	<input type="checkbox"/>
遺伝子治療等臨床研究に関する指針	<input type="checkbox"/>	<input checked="" type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>		<input type="checkbox"/>
厚生労働省の所管する実施機関における動物実験等の実施に関する基本指針	<input type="checkbox"/>	<input checked="" type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>		<input type="checkbox"/>
その他、該当する倫理指針があれば記入すること (指針の名称:)	<input type="checkbox"/>	<input checked="" type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>		<input type="checkbox"/>

(※1) 当該研究者が当該研究を実施するに当たり遵守すべき倫理指針に関する倫理委員会の審査が済んでいる場合は、「審査済み」にチェックし一部若しくは全部の審査が完了していない場合は、「未審査」にチェックすること。

その他 (特記事項)

研究課題の一部(JROAD 研究)は国立循環器病研究センターで倫理審査済み、ただし当該研究者はその内容に関与しない。

(※2) 未審査の場合は、その理由を記載すること。

(※3) 廃止前の「疫学研究に関する倫理指針」、「臨床研究に関する倫理指針」、「ヒトゲノム・遺伝子解析研究に関する倫理指針」、「人を対象とする医学系研究に関する倫理指針」に準拠する場合は、当該項目に記入すること。

5. 厚生労働分野の研究活動における不正行為への対応について

研究倫理教育の受講状況	受講 <input checked="" type="checkbox"/> 未受講 <input type="checkbox"/>
-------------	---

6. 利益相反の管理

当研究機関におけるCOIの管理に関する規定の策定	有 <input checked="" type="checkbox"/> 無 <input type="checkbox"/> (無の場合はその理由:)
当研究機関におけるCOI委員会設置の有無	有 <input checked="" type="checkbox"/> 無 <input type="checkbox"/> (無の場合は委託先機関:)
当研究に係るCOIについての報告・審査の有無	有 <input type="checkbox"/> 無 <input checked="" type="checkbox"/> (無の場合はその理由: 申告すべきCOIはない)
当研究に係るCOIについての指導・管理の有無	有 <input type="checkbox"/> 無 <input checked="" type="checkbox"/> (有の場合はその内容:)

(留意事項) ・該当する□にチェックを入れること。
・分担研究者の所属する機関の長も作成すること。

国立保健医療科学院長 殿

機関名 国立大学法人東京大学

所属研究機関長 職名 学長

氏名 藤井 輝夫

次の職員の令和5年度厚生労働科学研究費補助金の調査研究における、倫理審査状況及び利益相反等の管理については以下のとおりです。

1. 研究事業名 難治性疾患政策研究事業
2. 研究課題名 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救命率の向上と生涯にわたるQOL改善のための総合的研究
3. 研究者名 (所属部署・職名) 医学部附属病院・小児科・講師
(氏名・フリガナ) 犬塚 亮・イヌヅカ リョウ

4. 倫理審査の状況

	該当性の有無		左記で該当がある場合のみ記入 (※1)		
	有	無	審査済み	審査した機関	未審査 (※2)
人を対象とする生命科学・医学系研究に関する倫理指針 (※3)	<input type="checkbox"/>	<input checked="" type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>		<input type="checkbox"/>
遺伝子治療等臨床研究に関する指針	<input type="checkbox"/>	<input checked="" type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>		<input type="checkbox"/>
厚生労働省の所管する実施機関における動物実験等の実施に関する基本指針	<input type="checkbox"/>	<input checked="" type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>		<input type="checkbox"/>
その他、該当する倫理指針があれば記入すること (指針の名称:)	<input type="checkbox"/>	<input checked="" type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>		<input type="checkbox"/>

(※1) 当該研究者が当該研究を実施するに当たり遵守すべき倫理指針に関する倫理委員会の審査が済んでいる場合は、「審査済み」にチェックし一部若しくは全部の審査が完了していない場合は、「未審査」にチェックすること。

その他 (特記事項)

(※2) 未審査に場合は、その理由を記載すること。

(※3) 廃止前の「疫学研究に関する倫理指針」、「臨床研究に関する倫理指針」、「ヒトゲノム・遺伝子解析研究に関する倫理指針」、「人を対象とする医学系研究に関する倫理指針」に準拠する場合は、当該項目に記入すること。

5. 厚生労働分野の研究活動における不正行為への対応について

研究倫理教育の受講状況	受講 <input checked="" type="checkbox"/> 未受講 <input type="checkbox"/>
-------------	---

6. 利益相反の管理

当研究機関におけるCOIの管理に関する規定の策定	有 <input checked="" type="checkbox"/> 無 <input type="checkbox"/> (無の場合はその理由:)
当研究機関におけるCOI委員会設置の有無	有 <input checked="" type="checkbox"/> 無 <input type="checkbox"/> (無の場合は委託先機関:)
当研究に係るCOIについての報告・審査の有無	有 <input checked="" type="checkbox"/> 無 <input type="checkbox"/> (無の場合はその理由:)
当研究に係るCOIについての指導・管理の有無	有 <input type="checkbox"/> 無 <input checked="" type="checkbox"/> (有の場合はその内容:)

(留意事項) ・該当する口をチェックを入れること。
・分担研究者の所属する機関の長も作成すること。

国立保健医療科学院長 殿

機関名 順天堂大学

所属研究機関長 職名 学長

氏名 新井 一

次の職員の令和5年度厚生労働科学研究費の調査研究における、倫理審査状況及び利益相反等の管理については以下のとおりです。

- 研究事業名 難治性疾患政策研究事業
- 研究課題名 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救命率の向上と生涯にわたる QOL 改善のための総合的研究
- 研究者名 (所属部署・職名) 医学部・先任准教授
(氏名・フリガナ) 高橋 健・タカハシ ケン

4. 倫理審査の状況

	該当性の有無		左記で該当がある場合のみ記入 (※1)		
	有	無	審査済み	審査した機関	未審査 (※2)
人を対象とする生命科学・医学系研究に関する倫理指針 (※3)	<input checked="" type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input checked="" type="checkbox"/>	国立循環器病研究センター	<input type="checkbox"/>
遺伝子治療等臨床研究に関する指針	<input type="checkbox"/>	<input checked="" type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>		<input type="checkbox"/>
厚生労働省の所管する実施機関における動物実験等の実施に関する基本指針	<input type="checkbox"/>	<input checked="" type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>		<input type="checkbox"/>
その他、該当する倫理指針があれば記入すること (指針の名称:)	<input type="checkbox"/>	<input checked="" type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>		<input type="checkbox"/>

(※1) 当該研究者が当該研究を実施するに当たり遵守すべき倫理指針に関する倫理委員会の審査が済んでいる場合は、「審査済み」にチェックし一部若しくは全部の審査が完了していない場合は、「未審査」にチェックすること。

その他 (特記事項)

(※2) 未審査に場合は、その理由を記載すること。

(※3) 廃止前の「疫学研究に関する倫理指針」、「臨床研究に関する倫理指針」、「ヒトゲノム・遺伝子解析研究に関する倫理指針」、「人を対象とする医学系研究に関する倫理指針」に準拠する場合は、当該項目に記入すること。

5. 厚生労働分野の研究活動における不正行為への対応について

研究倫理教育の受講状況	受講 <input checked="" type="checkbox"/> 未受講 <input type="checkbox"/>
-------------	---

6. 利益相反の管理

当研究機関におけるCOIの管理に関する規定の策定	有 <input checked="" type="checkbox"/> 無 <input type="checkbox"/> (無の場合はその理由:)
当研究機関におけるCOI委員会設置の有無	有 <input checked="" type="checkbox"/> 無 <input type="checkbox"/> (無の場合は委託先機関:)
当研究に係るCOIについての報告・審査の有無	有 <input checked="" type="checkbox"/> 無 <input type="checkbox"/> (無の場合はその理由:)
当研究に係るCOIについての指導・管理の有無	有 <input type="checkbox"/> 無 <input checked="" type="checkbox"/> (有の場合はその内容:)

(留意事項) ・該当する口にチェックを入れること。
・分担研究者の所属する機関の長も作成すること。

国立保健医療科学院長 殿

機関名 東京医療保健大学

所属研究機関長 職名 学長

氏名 亀山 周二

次の職員の令和5年度厚生労働科学研究費の調査研究における、倫理審査状況及び利益相反等の管理については以下のとおりです。

1. 研究事業名 難治性疾患政策研究事業

2. 研究課題名 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救命率の向上と生涯にわたるQOL改善のための総合的研究

3. 研究者名 (所属部署・職名) 立川看護学部・教授

(氏名・フリガナ 土井 庄三郎 (ドイ ショウザブロウ))

4. 倫理審査の状況

	該当性の有無		左記で該当がある場合のみ記入(※1)		
	有	無	審査済み	審査した機関	未審査(※2)
人を対象とする生命科学・医学系研究に関する倫理指針(※3)	<input checked="" type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input checked="" type="checkbox"/>	国立循環器病研究センター	<input type="checkbox"/>
遺伝子治療等臨床研究に関する指針	<input type="checkbox"/>	<input checked="" type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>		<input type="checkbox"/>
厚生労働省の所管する実施機関における動物実験等の実施に関する基本指針	<input type="checkbox"/>	<input checked="" type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>		<input type="checkbox"/>
その他、該当する倫理指針があれば記入すること (指針の名称:)	<input type="checkbox"/>	<input checked="" type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>		<input type="checkbox"/>

(※1) 当該研究者が当該研究を実施するに当たり遵守すべき倫理指針に関する倫理委員会の審査が済んでいる場合は、「審査済み」にチェックし一部若しくは全部の審査が完了していない場合は、「未審査」にチェックすること。

その他(特記事項)

(※2) 未審査に場合は、その理由を記載すること。

(※3) 廃止前の「疫学研究に関する倫理指針」、「臨床研究に関する倫理指針」、「ヒトゲノム・遺伝子解析研究に関する倫理指針」、「人を対象とする医学系研究に関する倫理指針」に準拠する場合は、当該項目に記入すること。

5. 厚生労働分野の研究活動における不正行為への対応について

研究倫理教育の受講状況	受講 <input checked="" type="checkbox"/> 未受講 <input type="checkbox"/>
-------------	---

6. 利益相反の管理

当研究機関におけるCOIの管理に関する規定の策定	有 <input checked="" type="checkbox"/> 無 <input type="checkbox"/> (無の場合はその理由:)
当研究機関におけるCOI委員会設置の有無	有 <input checked="" type="checkbox"/> 無 <input type="checkbox"/> (無の場合は委託先機関:)
当研究に係るCOIについての報告・審査の有無	有 <input checked="" type="checkbox"/> 無 <input type="checkbox"/> (無の場合はその理由:)
当研究に係るCOIについての指導・管理の有無	有 <input type="checkbox"/> 無 <input checked="" type="checkbox"/> (有の場合はその内容:)

(留意事項) ・該当する□にチェックを入れること。
・分担研究者の所属する機関の長も作成すること。

国立保健医療科学院長 殿

機関名 慶應義塾大学

所属研究機関長 職名 学長

氏名 伊藤 公平

次の職員の令和5年度厚生労働科学研究費の調査研究における、倫理審査状況及び利益相反等の管理については以下のとおりです。

- 研究事業名 難治性疾患政策研究事業
- 研究課題名 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救命率の向上と生涯にわたるQOL改善のための総合的研究
- 研究者名 (所属部署・職名) 医学部・予防医療センター・特任教授
(氏名・フリガナ) 山岸 敬幸・ヤマギシ ヒロユキ

4. 倫理審査の状況

	該当性の有無		左記で該当がある場合のみ記入 (※1)		
	有	無	審査済み	審査した機関	未審査 (※2)
人を対象とする生命科学・医学系研究に関する倫理指針 (※3)	<input checked="" type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input checked="" type="checkbox"/>	慶應義塾大学医学部	<input type="checkbox"/>
遺伝子治療等臨床研究に関する指針	<input type="checkbox"/>	<input checked="" type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>		<input type="checkbox"/>
厚生労働省の所管する実施機関における動物実験等の実施に関する基本指針	<input checked="" type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input checked="" type="checkbox"/>	慶應義塾大学医学部	<input type="checkbox"/>
その他、該当する倫理指針があれば記入すること (指針の名称:)	<input type="checkbox"/>	<input checked="" type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>		<input type="checkbox"/>

(※1) 当該研究者が当該研究を実施するに当たり遵守すべき倫理指針に関する倫理委員会の審査が済んでいる場合は、「審査済み」にチェックし一部若しくは全部の審査が完了していない場合は、「未審査」にチェックすること。

その他 (特記事項)

(※2) 未審査に場合は、その理由を記載すること。

(※3) 廃止前の「疫学研究に関する倫理指針」、「臨床研究に関する倫理指針」、「ヒトゲノム・遺伝子解析研究に関する倫理指針」、「人を対象とする医学系研究に関する倫理指針」に準拠する場合は、当該項目に記入すること。

5. 厚生労働分野の研究活動における不正行為への対応について

研究倫理教育の受講状況	受講 <input checked="" type="checkbox"/> 未受講 <input type="checkbox"/>
-------------	---

6. 利益相反の管理

当研究機関におけるCOIの管理に関する規定の策定	有 <input checked="" type="checkbox"/> 無 <input type="checkbox"/> (無の場合はその理由:)
当研究機関におけるCOI委員会設置の有無	有 <input checked="" type="checkbox"/> 無 <input type="checkbox"/> (無の場合は委託先機関:)
当研究に係るCOIについての報告・審査の有無	有 <input checked="" type="checkbox"/> 無 <input type="checkbox"/> (無の場合はその理由:)
当研究に係るCOIについての指導・管理の有無	有 <input type="checkbox"/> 無 <input checked="" type="checkbox"/> (有の場合はその内容:)

(留意事項) ・該当する□にチェックを入れること。
・分担研究者の所属する機関の長も作成すること。

国立保健医療科学院長 殿

機関名 聖路加国際大学

所属研究機関長 職名 学長

氏名 堀内 成子

次の職員の令和5年度厚生労働科学研究費の調査研究における、倫理審査状況及び利益相反等の管理については以下のとおりです。

1. 研究事業名 難治性疾患政策研究事業

2. 研究課題名 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救命率の向上と生涯にわたるQOL改善のための総合的研究

3. 研究者名 (所属部署・職名) 聖路加国際病院 循環器内科・医幹

(氏名・フリガナ) 水野 篤・ミズノ アツシ

4. 倫理審査の状況

	該当性の有無		左記で該当がある場合のみ記入 (※1)		
	有	無	審査済み	審査した機関	未審査 (※2)
人を対象とする生命科学・医学系研究に関する倫理指針 (※3)	<input checked="" type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input checked="" type="checkbox"/>	国立循環器病研究センター	<input type="checkbox"/>
遺伝子治療等臨床研究に関する指針	<input type="checkbox"/>	<input checked="" type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>		<input type="checkbox"/>
厚生労働省の所管する実施機関における動物実験等の実施に関する基本指針	<input type="checkbox"/>	<input checked="" type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>		<input type="checkbox"/>
その他、該当する倫理指針があれば記入すること (指針の名称:)	<input type="checkbox"/>	<input checked="" type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>		<input type="checkbox"/>

(※1) 当該研究者が当該研究を実施するに当たり遵守すべき倫理指針に関する倫理委員会の審査が済んでいる場合は、「審査済み」にチェックし一部若しくは全部の審査が完了していない場合は、「未審査」にチェックすること。

その他 (特記事項)

(※2) 未審査に場合は、その理由を記載すること。

(※3) 廃止前の「疫学研究に関する倫理指針」、「臨床研究に関する倫理指針」、「ヒトゲノム・遺伝子解析研究に関する倫理指針」、「人を対象とする医学系研究に関する倫理指針」に準拠する場合は、当該項目に記入すること。

5. 厚生労働分野の研究活動における不正行為への対応について

研究倫理教育の受講状況	受講 <input checked="" type="checkbox"/> 未受講 <input type="checkbox"/>
-------------	---

6. 利益相反の管理

当研究機関におけるCOIの管理に関する規定の策定	有 <input checked="" type="checkbox"/> 無 <input type="checkbox"/> (無の場合はその理由:)
当研究機関におけるCOI委員会設置の有無	有 <input checked="" type="checkbox"/> 無 <input type="checkbox"/> (無の場合は委託先機関:)
当研究に係るCOIについての報告・審査の有無	有 <input checked="" type="checkbox"/> 無 <input type="checkbox"/> (無の場合はその理由:)
当研究に係るCOIについての指導・管理の有無	有 <input type="checkbox"/> 無 <input checked="" type="checkbox"/> (有の場合はその内容:)

(留意事項) ・該当する□にチェックを入れること。
・分担研究者の所属する機関の長も作成すること。

国立保健医療科学院長 殿

機関名 東京女子医科大学

所属研究機関長 職名 学長

氏名 丸 義朗

次の職員の令和5年度厚生労働科学研究費の調査研究における、倫理審査状況及び利益相反等の管理については以下のとおりです。

1. 研究事業名 難治性疾患政策研究事業
2. 研究課題名 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救命率の向上と生涯にわたるQOL改善のための総合的研究
3. 研究者名 (所属部局・職名) 循環器小児科・准教授
(氏名・フリガナ) 稲井 慶・イナイ ケイ

4. 倫理審査の状況

	該当性の有無		左記で該当がある場合のみ記入 (※1)		
	有	無	審査済み	審査した機関	未審査(※2)
人を対象とする生命科学・医学系研究に関する倫理指針(※3)	<input type="checkbox"/>	<input checked="" type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>		<input type="checkbox"/>
遺伝子治療等臨床研究に関する指針	<input type="checkbox"/>	<input checked="" type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>		<input type="checkbox"/>
厚生労働省の所管する実施機関における動物実験等の実施に関する基本指針	<input type="checkbox"/>	<input checked="" type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>		<input type="checkbox"/>
その他、該当する倫理指針があれば記入すること (指針の名称:)	<input type="checkbox"/>	<input checked="" type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>		<input type="checkbox"/>

(※1) 当該研究者が当該研究を実施するに当たり遵守すべき倫理指針に関する倫理委員会の審査が済んでいる場合は、「審査済み」にチェックし一部若しくは全部の審査が完了していない場合は、「未審査」にチェックすること。

その他(特記事項)

(※2) 未審査に場合は、その理由を記載すること。

(※3) 廃止前の「疫学研究に関する倫理指針」、「臨床研究に関する倫理指針」、「ヒトゲノム・遺伝子解析研究に関する倫理指針」、「人を対象とする医学系研究に関する倫理指針」に準拠する場合は、当該項目に記入すること。

5. 厚生労働分野の研究活動における不正行為への対応について

研究倫理教育の受講状況	受講 <input checked="" type="checkbox"/> 未受講 <input type="checkbox"/>
-------------	---

6. 利益相反の管理

当研究機関におけるCOIの管理に関する規定の策定	有 <input checked="" type="checkbox"/> 無 <input type="checkbox"/> (無の場合はその理由:)
当研究機関におけるCOI委員会設置の有無	有 <input checked="" type="checkbox"/> 無 <input type="checkbox"/> (無の場合は委託先機関:)
当研究に係るCOIについての報告・審査の有無	有 <input checked="" type="checkbox"/> 無 <input type="checkbox"/> (無の場合はその理由:)
当研究に係るCOIについての指導・管理の有無	有 <input type="checkbox"/> 無 <input checked="" type="checkbox"/> (有の場合はその内容:)

(留意事項) ・該当する□にチェックを入れること。

・分担研究者の所属する機関の長も作成すること。

国立保健医療科学院長 殿

機関名 地方独立行政法人神奈川県立病院機構
神奈川県立こども医療センター

所属研究機関長 職名 総長

氏名 黒田 達夫

次の職員の令和5年度厚生労働科学研究費の調査研究における、倫理審査状況及び利益相反等の管理については以下のとおりです。

- 研究事業名 難治性疾患政策研究事業
- 研究課題名 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救命率の向上と生涯にわたる QOL 改善のための総合的研究
- 研究者名 (所属部署・職名) 循環器内科・部長
(氏名・フリガナ) 上田 秀明・ウエダ ヒデアキ

4. 倫理審査の状況

	該当性の有無		左記で該当がある場合のみ記入 (※1)		
	有	無	審査済み	審査した機関	未審査 (※2)
人を対象とする生命科学・医学系研究に関する倫理指針 (※3)	<input checked="" type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input checked="" type="checkbox"/>	国立循環器病研究センター	<input type="checkbox"/>
遺伝子治療等臨床研究に関する指針	<input type="checkbox"/>	<input checked="" type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>		<input type="checkbox"/>
厚生労働省の所管する実施機関における動物実験等の実施に関する基本指針	<input type="checkbox"/>	<input checked="" type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>		<input type="checkbox"/>
その他、該当する倫理指針があれば記入すること (指針の名称:)	<input type="checkbox"/>	<input checked="" type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>		<input type="checkbox"/>

(※1) 当該研究者が当該研究を実施するに当たり遵守すべき倫理指針に関する倫理委員会の審査が済んでいる場合は、「審査済み」にチェックし一部若しくは全部の審査が完了していない場合は、「未審査」にチェックすること。

その他 (特記事項)

(※2) 未審査に場合は、その理由を記載すること。

(※3) 廃止前の「疫学研究に関する倫理指針」、「臨床研究に関する倫理指針」、「ヒトゲノム・遺伝子解析研究に関する倫理指針」、「人を対象とする医学系研究に関する倫理指針」に準拠する場合は、当該項目に記入すること。

5. 厚生労働分野の研究活動における不正行為への対応について

研究倫理教育の受講状況	受講 <input checked="" type="checkbox"/> 未受講 <input type="checkbox"/>
-------------	---

6. 利益相反の管理

当研究機関におけるCOIの管理に関する規定の策定	有 <input checked="" type="checkbox"/> 無 <input type="checkbox"/> (無の場合はその理由:)
当研究機関におけるCOI委員会設置の有無	有 <input checked="" type="checkbox"/> 無 <input type="checkbox"/> (無の場合は委託先機関:)
当研究に係るCOIについての報告・審査の有無	有 <input type="checkbox"/> 無 <input checked="" type="checkbox"/> (無の場合はその理由: 申告すべきCOIはない)
当研究に係るCOIについての指導・管理の有無	有 <input type="checkbox"/> 無 <input checked="" type="checkbox"/> (有の場合はその内容:)

(留意事項) ・該当する□にチェックを入れること。
・分担研究者の所属する機関の長も作成すること。

国立保健医療科学院長 殿

機関名 日本医療科学大学

所属研究機関長 職名 学長

氏名 新藤 博明

次の職員の令和5年度厚生労働科学研究費の調査研究における、倫理審査状況及び利益相反等の管理については以下のとおりです。

- 研究事業名 難治性疾患政策研究事業
- 研究課題名 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救命率の向上と生涯にわたる QOL 改善のための総合的研究
- 研究者名 (所属部署・職名) 小児地域総合医療学・特任教授
(氏名・フリガナ) 先崎 秀明・センザキ ヒデアキ

4. 倫理審査の状況

	該当性の有無		左記で該当がある場合のみ記入 (※1)		
	有	無	審査済み	審査した機関	未審査 (※2)
人を対象とする生命科学・医学系研究に関する倫理指針 (※3)	<input checked="" type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input checked="" type="checkbox"/>	国立循環器病研究センター	<input type="checkbox"/>
遺伝子治療等臨床研究に関する指針	<input type="checkbox"/>	<input checked="" type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>		<input type="checkbox"/>
厚生労働省の所管する実施機関における動物実験等の実施に関する基本指針	<input type="checkbox"/>	<input checked="" type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>		<input type="checkbox"/>
その他、該当する倫理指針があれば記入すること (指針の名称:)	<input type="checkbox"/>	<input checked="" type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>		<input type="checkbox"/>

(※1) 当該研究者が当該研究を実施するに当たり遵守すべき倫理指針に関する倫理委員会の審査が済んでいる場合は、「審査済み」にチェックし一部若しくは全部の審査が完了していない場合は、「未審査」にチェックすること。

その他 (特記事項)

(※2) 未審査に場合は、その理由を記載すること。

(※3) 廃止前の「疫学研究に関する倫理指針」、「臨床研究に関する倫理指針」、「ヒトゲノム・遺伝子解析研究に関する倫理指針」、「人を対象とする医学系研究に関する倫理指針」に準拠する場合は、当該項目に記入すること。

5. 厚生労働分野の研究活動における不正行為への対応について

研究倫理教育の受講状況	受講 <input checked="" type="checkbox"/> 未受講 <input type="checkbox"/>
-------------	---

6. 利益相反の管理

当研究機関におけるCOIの管理に関する規定の策定	有 <input checked="" type="checkbox"/> 無 <input type="checkbox"/> (無の場合はその理由:)
当研究機関におけるCOI委員会設置の有無	有 <input checked="" type="checkbox"/> 無 <input type="checkbox"/> (無の場合は委託先機関:)
当研究に係るCOIについての報告・審査の有無	有 <input checked="" type="checkbox"/> 無 <input type="checkbox"/> (無の場合はその理由:)
当研究に係るCOIについての指導・管理の有無	有 <input type="checkbox"/> 無 <input checked="" type="checkbox"/> (有の場合はその内容:)

(留意事項) ・該当する□にチェックを入れること。
・分担研究者の所属する機関の長も作成すること。

国立保健医療科学院長 殿

機関名 横浜市立大学

所属研究機関長 職 名 学長

氏 名 相原 道子

次の職員の令和5年度厚生労働科学研究費の調査研究における、倫理審査状況及び利益相反等の管理については以下のとおりです。

1. 研究事業名 難治性疾患政策研究事業
2. 研究課題名 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救命率の向上と生涯にわたる QOL 改善のための総合的研究
3. 研究者名 (所属部署・職名) 医学部・准教授
(氏名・フリガナ) 落合 亮太・オチアイ リョウタ

4. 倫理審査の状況

	該当性の有無		左記で該当がある場合のみ記入 (※1)		
	有	無	審査済み	審査した機関	未審査 (※2)
人を対象とする生命科学・医学系研究に関する倫理指針 (※3)	<input checked="" type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input checked="" type="checkbox"/>	国立循環器病研究センター	<input type="checkbox"/>
遺伝子治療等臨床研究に関する指針	<input type="checkbox"/>	<input checked="" type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>		<input type="checkbox"/>
厚生労働省の所管する実施機関における動物実験等の実施に関する基本指針	<input type="checkbox"/>	<input checked="" type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>		<input type="checkbox"/>
その他、該当する倫理指針があれば記入すること (指針の名称:)	<input type="checkbox"/>	<input checked="" type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>		<input type="checkbox"/>

(※1) 当該研究者が当該研究を実施するに当たり遵守すべき倫理指針に関する倫理委員会の審査が済んでいる場合は、「審査済み」にチェックし一部若しくは全部の審査が完了していない場合は、「未審査」にチェックすること。

その他 (特記事項)

(※2) 未審査に場合は、その理由を記載すること。

(※3) 廃止前の「疫学研究に関する倫理指針」、「臨床研究に関する倫理指針」、「ヒトゲノム・遺伝子解析研究に関する倫理指針」、「人を対象とする医学系研究に関する倫理指針」に準拠する場合は、当該項目に記入すること。

5. 厚生労働分野の研究活動における不正行為への対応について

研究倫理教育の受講状況	受講 <input checked="" type="checkbox"/> 未受講 <input type="checkbox"/>
-------------	---

6. 利益相反の管理

当研究機関におけるCOIの管理に関する規定の策定	有 <input checked="" type="checkbox"/> 無 <input type="checkbox"/> (無の場合はその理由:)
当研究機関におけるCOI委員会設置の有無	有 <input checked="" type="checkbox"/> 無 <input type="checkbox"/> (無の場合は委託先機関:)
当研究に係るCOIについての報告・審査の有無	有 <input checked="" type="checkbox"/> 無 <input type="checkbox"/> (無の場合はその理由:)
当研究に係るCOIについての指導・管理の有無	有 <input type="checkbox"/> 無 <input checked="" type="checkbox"/> (有の場合はその内容:)

(留意事項) ・該当する□にチェックを入れること。
・分担研究者の所属する機関の長も作成すること。

国立保健医療科学院長 殿

機関名 社会福祉法人^{財団法人}済生会支部
神奈川県済生会横浜市東部病院

所属研究機関長 職名 院長

氏名 三角 隆彦

次の職員の令和5年度厚生労働科学研究費の調査研究における、倫理審査状況及び利益相反等の管理については以下のとおりです。

1. 研究事業名 難治性疾患政策研究事業
2. 研究課題名 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救命率の向上と生涯にわたるQOL改善のための総合的研究
3. 研究者名 (所属部署・職名) こどもセンター・センター長
(氏名・フリガナ) 岩本 真理 ・ イワモト マリ

4. 倫理審査の状況

	該当性の有無		左記で該当がある場合のみ記入(※1)		
	有	無	審査済み	審査した機関	未審査(※2)
人を対象とする生命科学・医学系研究に関する倫理指針(※3)	<input checked="" type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input checked="" type="checkbox"/>	国立循環器病研究センター	<input type="checkbox"/>
遺伝子治療等臨床研究に関する指針	<input type="checkbox"/>	<input checked="" type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>		<input type="checkbox"/>
厚生労働省の所管する実施機関における動物実験等の実施に関する基本指針	<input type="checkbox"/>	<input checked="" type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>		<input type="checkbox"/>
その他、該当する倫理指針があれば記入すること (指針の名称:)	<input type="checkbox"/>	<input checked="" type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>		<input type="checkbox"/>

(※1) 当該研究者が当該研究を実施するに当たり遵守すべき倫理指針に関する倫理委員会の審査が済んでいる場合は、「審査済み」にチェックし一部若しくは全部の審査が完了していない場合は、「未審査」にチェックすること。

その他(特記事項)

(※2) 未審査に場合は、その理由を記載すること。

(※3) 廃止前の「疫学研究に関する倫理指針」、「臨床研究に関する倫理指針」、「ヒトゲノム・遺伝子解析研究に関する倫理指針」、「人を対象とする医学系研究に関する倫理指針」に準拠する場合は、当該項目に記入すること。

5. 厚生労働分野の研究活動における不正行為への対応について

研究倫理教育の受講状況	受講 <input checked="" type="checkbox"/> 未受講 <input type="checkbox"/>
-------------	---

6. 利益相反の管理

当研究機関におけるCOIの管理に関する規定の策定	有 <input checked="" type="checkbox"/> 無 <input type="checkbox"/> (無の場合はその理由:)
当研究機関におけるCOI委員会設置の有無	有 <input checked="" type="checkbox"/> 無 <input type="checkbox"/> (無の場合は委託先機関:)
当研究に係るCOIについての報告・審査の有無	有 <input checked="" type="checkbox"/> 無 <input type="checkbox"/> (無の場合はその理由:)
当研究に係るCOIについての指導・管理の有無	有 <input type="checkbox"/> 無 <input checked="" type="checkbox"/> (有の場合はその内容:)

(留意事項) ・該当する□にチェックを入れること。
・分担研究者の所属する機関の長も作成すること。

国立保健医療科学院長 殿

機関名 地方独立行政法人長野県立病院機構
長野県立こども病院

所属研究機関長 職名 院長

氏名 稲葉 雄二

次の職員の令和5年度厚生労働科学研究費の調査研究における、倫理審査状況及び利益相反等の管理については以下のとおりです。

- 研究事業名 難治性疾患政策研究事業
- 研究課題名 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救命率の向上と生涯にわたるQOL改善のための総合的研究
- 研究者名 (所属部署・職名) 循環器小児科・部長
(氏名・フリガナ) 瀧間 浄宏 ・ タキギクキヨヒロ

4. 倫理審査の状況

	該当性の有無		左記で該当がある場合のみ記入 (※1)		
	有	無	審査済み	審査した機関	未審査 (※2)
人を対象とする生命科学・医学系研究に関する倫理指針 (※3)	<input type="checkbox"/>	<input checked="" type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>		<input type="checkbox"/>
遺伝子治療等臨床研究に関する指針	<input type="checkbox"/>	<input checked="" type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>		<input type="checkbox"/>
厚生労働省の所管する実施機関における動物実験等の実施に関する基本指針	<input type="checkbox"/>	<input checked="" type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>		<input type="checkbox"/>
その他、該当する倫理指針があれば記入すること (指針の名称:)	<input type="checkbox"/>	<input checked="" type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>		<input type="checkbox"/>

(※1) 当該研究者が当該研究を実施するに当たり遵守すべき倫理指針に関する倫理委員会の審査が済んでいる場合は、「審査済み」にチェックし一部若しくは全部の審査が完了していない場合は、「未審査」にチェックすること。

その他 (特記事項)

(※2) 未審査に場合は、その理由を記載すること。

(※3) 廃止前の「疫学研究に関する倫理指針」、「臨床研究に関する倫理指針」、「ヒトゲノム・遺伝子解析研究に関する倫理指針」、「人を対象とする医学系研究に関する倫理指針」に準拠する場合は、当該項目に記入すること。

5. 厚生労働分野の研究活動における不正行為への対応について

研究倫理教育の受講状況	受講 <input checked="" type="checkbox"/> 未受講 <input type="checkbox"/>
-------------	---

6. 利益相反の管理

当研究機関におけるCOIの管理に関する規定の策定	有 <input checked="" type="checkbox"/> 無 <input type="checkbox"/> (無の場合はその理由:)
当研究機関におけるCOI委員会設置の有無	有 <input checked="" type="checkbox"/> 無 <input type="checkbox"/> (無の場合は委託先機関:)
当研究に係るCOIについての報告・審査の有無	有 <input checked="" type="checkbox"/> 無 <input type="checkbox"/> (無の場合はその理由:)
当研究に係るCOIについての指導・管理の有無	有 <input type="checkbox"/> 無 <input checked="" type="checkbox"/> (有の場合はその内容:)

(留意事項) ・該当する□にチェックを入れること。
・分担研究者の所属する機関の長も作成すること。

国立保健医療科学院長 殿

機関名 静岡県立こども病院

所属研究機関長 職名 院長

氏名 坂本 喜三郎

次の職員の令和5年度厚生労働科学研究費の調査研究における、倫理審査状況及び利益相反等の管理については以下のとおりです。

1. 研究事業名 難治性疾患政策研究事業

2. 研究課題名 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救命率の向上と生涯にわたるQOL改善のための総合的研究

3. 研究者名 (所属部署・職名) 院長

(氏名・フリガナ) 坂本 喜三郎 (サカモト キサブロウ)

4. 倫理審査の状況

	該当性の有無		左記で該当がある場合のみ記入 (※1)		
	有	無	審査済み	審査した機関	未審査 (※2)
人を対象とする生命科学・医学系研究に関する倫理指針 (※3)	<input checked="" type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input checked="" type="checkbox"/>	国立循環器病研究センター	<input type="checkbox"/>
遺伝子治療等臨床研究に関する指針	<input type="checkbox"/>	<input checked="" type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>		<input type="checkbox"/>
厚生労働省の所管する実施機関における動物実験等の実施に関する基本指針	<input type="checkbox"/>	<input checked="" type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>		<input type="checkbox"/>
その他、該当する倫理指針があれば記入すること (指針の名称:)	<input type="checkbox"/>	<input checked="" type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>		<input type="checkbox"/>

(※1) 当該研究者が当該研究を実施するに当たり遵守すべき倫理指針に関する倫理委員会の審査が済んでいる場合は、「審査済み」にチェックし一部若しくは全部の審査が完了していない場合は、「未審査」にチェックすること。

その他 (特記事項)

(※2) 未審査に場合は、その理由を記載すること。

(※3) 廃止前の「疫学研究に関する倫理指針」、「臨床研究に関する倫理指針」、「ヒトゲノム・遺伝子解析研究に関する倫理指針」、「人を対象とする医学系研究に関する倫理指針」に準拠する場合は、当該項目に記入すること。

5. 厚生労働分野の研究活動における不正行為への対応について

研究倫理教育の受講状況	受講 <input checked="" type="checkbox"/> 未受講 <input type="checkbox"/>
-------------	---

6. 利益相反の管理

当研究機関におけるCOIの管理に関する規定の策定	有 <input checked="" type="checkbox"/> 無 <input type="checkbox"/> (無の場合はその理由:)
当研究機関におけるCOI委員会設置の有無	有 <input checked="" type="checkbox"/> 無 <input type="checkbox"/> (無の場合は委託先機関:)
当研究に係るCOIについての報告・審査の有無	有 <input checked="" type="checkbox"/> 無 <input type="checkbox"/> (無の場合はその理由:)
当研究に係るCOIについての指導・管理の有無	有 <input type="checkbox"/> 無 <input checked="" type="checkbox"/> (有の場合はその内容:)

(留意事項) ・該当する□にチェックを入れること。
・分担研究者の所属する機関の長も作成すること。

国立保健医療科学院長 殿

機関名 国立大学法人 富山大学

所属研究機関長 職名 学長

氏名 齋藤 滋

次の職員の令和5年度厚生労働科学研究費の調査研究における、倫理審査状況及び利益相反等の管理については以下のとおりです。

1. 研究事業名 難治性疾患政策研究事業
2. 研究課題名 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救命率の向上と生涯にわたる QOL 改善のための総合的研究
3. 研究者名 (所属部署・職名) 学術研究部医学系・教授
(氏名・フリガナ) 芳村直樹 (ヨシムラ ナオキ)
4. 倫理審査の状況

	該当性の有無		左記で該当がある場合のみ記入 (※1)		
	有	無	審査済み	審査した機関	未審査 (※2)
人を対象とする生命科学・医学系研究に関する倫理指針 (※3)	<input checked="" type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input checked="" type="checkbox"/>	国立循環器病研究センター	<input type="checkbox"/>
遺伝子治療等臨床研究に関する指針	<input type="checkbox"/>	<input checked="" type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>		<input type="checkbox"/>
厚生労働省の所管する実施機関における動物実験等の実施に関する基本指針	<input type="checkbox"/>	<input checked="" type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>		<input type="checkbox"/>
その他、該当する倫理指針があれば記入すること (指針の名称:)	<input type="checkbox"/>	<input checked="" type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>		<input type="checkbox"/>

(※1) 当該研究者が当該研究を実施するに当たり遵守すべき倫理指針に関する倫理委員会の審査が済んでいる場合は、「審査済み」にチェックし一部若しくは全部の審査が完了していない場合は、「未審査」にチェックすること。

その他 (特記事項)

(※2) 未審査に場合は、その理由を記載すること。

(※3) 廃止前の「疫学研究に関する倫理指針」、「臨床研究に関する倫理指針」、「ヒトゲノム・遺伝子解析研究に関する倫理指針」、「人を対象とする医学系研究に関する倫理指針」に準拠する場合は、当該項目に記入すること。

5. 厚生労働分野の研究活動における不正行為への対応について

研究倫理教育の受講状況	受講 <input checked="" type="checkbox"/> 未受講 <input type="checkbox"/>
-------------	---

6. 利益相反の管理

当研究機関におけるCOIの管理に関する規定の策定	有 <input checked="" type="checkbox"/> 無 <input type="checkbox"/> (無の場合はその理由:)
当研究機関におけるCOI委員会設置の有無	有 <input checked="" type="checkbox"/> 無 <input type="checkbox"/> (無の場合は委託先機関:)
当研究に係るCOIについての報告・審査の有無	有 <input checked="" type="checkbox"/> 無 <input type="checkbox"/> (無の場合はその理由:)
当研究に係るCOIについての指導・管理の有無	有 <input type="checkbox"/> 無 <input checked="" type="checkbox"/> (有の場合はその内容:)

(留意事項) ・該当する□にチェックを入れること。
・分担研究者の所属する機関の長も作成すること。

国立保健医療科学院長 殿

機関名 社会福祉法人 聖隷福祉事業団
総合病院 聖隷浜松病院

所属研究機関長 職 名 院長

氏 名 岡 俊明

次の職員の令和5年度厚生労働科学研究費の調査研究における、倫理審査状況及び利益相反等の管理については以下のとおりです。

- 研究事業名 難治性疾患政策研究事業
- 研究課題名 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救命率の向上と生涯にわたる QOL 改善のための総合的研究
- 研究者名 (所属部署・職名) 小児循環器科・成人先天性心疾患科・部長
(氏名・フリガナ) 杉山 央 スギヤマ ヒサシ
- 倫理審査の状況

	該当性の有無 有 無	左記で該当がある場合のみ記入 (※1)		
		審査済み	審査した機関	未審査 (※2)
人を対象とする生命科学・医学系研究に関する倫理指針 (※3)	<input checked="" type="checkbox"/> <input type="checkbox"/>	<input checked="" type="checkbox"/>	国立循環器病研究センター	<input type="checkbox"/>
遺伝子治療等臨床研究に関する指針	<input type="checkbox"/> <input checked="" type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>		<input type="checkbox"/>
厚生労働省の所管する実施機関における動物実験等の実施に関する基本指針	<input type="checkbox"/> <input checked="" type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>		<input type="checkbox"/>
その他、該当する倫理指針があれば記入すること (指針の名称:)	<input type="checkbox"/> <input checked="" type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>		<input type="checkbox"/>

(※1) 当該研究者が当該研究を実施するに当たり遵守すべき倫理指針に関する倫理委員会の審査が済んでいる場合は、「審査済み」にチェックし一部若しくは全部の審査が完了していない場合は、「未審査」にチェックすること。

その他 (特記事項)

(※2) 未審査に場合は、その理由を記載すること。

(※3) 廃止前の「疫学研究に関する倫理指針」、「臨床研究に関する倫理指針」、「ヒトゲノム・遺伝子解析研究に関する倫理指針」、「人を対象とする医学系研究に関する倫理指針」に準拠する場合は、当該項目に記入すること。

5. 厚生労働分野の研究活動における不正行為への対応について

研究倫理教育の受講状況	受講 <input checked="" type="checkbox"/> 未受講 <input type="checkbox"/>
-------------	---

6. 利益相反の管理

当研究機関におけるCOIの管理に関する規定の策定	有 <input checked="" type="checkbox"/> 無 <input type="checkbox"/> (無の場合はその理由:)
当研究機関におけるCOI委員会設置の有無	有 <input checked="" type="checkbox"/> 無 <input type="checkbox"/> (無の場合は委託先機関:)
当研究に係るCOIについての報告・審査の有無	有 <input checked="" type="checkbox"/> 無 <input type="checkbox"/> (無の場合はその理由:)
当研究に係るCOIについての指導・管理の有無	有 <input type="checkbox"/> 無 <input checked="" type="checkbox"/> (有の場合はその内容:)

(留意事項) ・該当する□にチェックを入れること。
・分担研究者の所属する機関の長も作成すること。

国立保健医療科学院長 殿

機関名 国立大学法人三重大学

所属研究機関長 職名 学長

氏名 伊藤 正明

次の職員の令和5年度厚生労働科学研究費の調査研究における、倫理審査状況及び利益相反等の管理については以下のとおりです。

1. 研究事業名 難治性疾患政策研究事業
2. 研究課題名 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救命率の向上と生涯にわたるQOL改善のための総合的研究
3. 研究者名 (所属部署・職名) 医学部附属病院・准教授
(氏名・フリガナ) 三谷 義英・ミタニ ヨシヒデ

4. 倫理審査の状況

	該当性の有無		左記で該当がある場合のみ記入 (※1)		
	有	無	審査済み	審査した機関	未審査 (※2)
人を対象とする生命科学・医学系研究に関する倫理指針 (※3)	<input checked="" type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input checked="" type="checkbox"/>	国立循環器病研究センター	<input type="checkbox"/>
遺伝子治療等臨床研究に関する指針	<input type="checkbox"/>	<input checked="" type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>		<input type="checkbox"/>
厚生労働省の所管する実施機関における動物実験等の実施に関する基本指針	<input type="checkbox"/>	<input checked="" type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>		<input type="checkbox"/>
その他、該当する倫理指針があれば記入すること (指針の名称:)	<input type="checkbox"/>	<input checked="" type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>		<input type="checkbox"/>

(※1) 当該研究者が当該研究を実施するに当たり遵守すべき倫理指針に関する倫理委員会の審査が済んでいる場合は、「審査済み」にチェックし一部若しくは全部の審査が完了していない場合は、「未審査」にチェックすること。

その他 (特記事項)

(※2) 未審査に場合は、その理由を記載すること。
(※3) 廃止前の「疫学研究に関する倫理指針」、「臨床研究に関する倫理指針」、「ヒトゲノム・遺伝子解析研究に関する倫理指針」、「人を対象とする医学系研究に関する倫理指針」に準拠する場合は、当該項目に記入すること。

5. 厚生労働分野の研究活動における不正行為への対応について

研究倫理教育の受講状況	受講 <input checked="" type="checkbox"/> 未受講 <input type="checkbox"/>
-------------	---

6. 利益相反の管理

当研究機関におけるCOIの管理に関する規定の策定	有 <input checked="" type="checkbox"/> 無 <input type="checkbox"/> (無の場合はその理由:)
当研究機関におけるCOI委員会設置の有無	有 <input checked="" type="checkbox"/> 無 <input type="checkbox"/> (無の場合は委託先機関:)
当研究に係るCOIについての報告・審査の有無	有 <input checked="" type="checkbox"/> 無 <input type="checkbox"/> (無の場合はその理由:)
当研究に係るCOIについての指導・管理の有無	有 <input type="checkbox"/> 無 <input checked="" type="checkbox"/> (有の場合はその内容:)

(留意事項) ・該当する□にチェックを入れること。
・分担研究者の所属する機関の長も作成すること。

国立保健医療科学院長 殿

機関名 京都府立医科大学

所属研究機関長 職名 学長

氏名 夜久 均

次の職員の令和5年度厚生労働科学研究費の調査研究における、倫理審査状況及び利益相反等の管理については以下のとおりです。

1. 研究事業名 難治性疾患政策研究事業
2. 研究課題名 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救命率の向上と生涯にわたるQOL改善のための総合的研究
3. 研究者名 (所属部署・職名) 小児心臓血管外科 講師
(氏名・フリガナ) 小田 晋一郎 (オダ シンイチロウ)

4. 倫理審査の状況

	該当性の有無		左記で該当がある場合のみ記入(※1)		
	有	無	審査済み	審査した機関	未審査(※2)
人を対象とする生命科学・医学系研究に関する倫理指針(※3)	<input type="checkbox"/>	<input checked="" type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>		<input type="checkbox"/>
遺伝子治療等臨床研究に関する指針	<input type="checkbox"/>	<input checked="" type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>		<input type="checkbox"/>
厚生労働省の所管する実施機関における動物実験等の実施に関する基本指針	<input type="checkbox"/>	<input checked="" type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>		<input type="checkbox"/>
その他、該当する倫理指針があれば記入すること (指針の名称:)	<input type="checkbox"/>	<input checked="" type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>		<input type="checkbox"/>

(※1) 当該研究者が当該研究を実施するに当たり遵守すべき倫理指針に関する倫理委員会の審査が済んでいる場合は、「審査済み」にチェックし一部若しくは全部の審査が完了していない場合は、「未審査」にチェックすること。

その他(特記事項)

(※2) 未審査に場合は、その理由を記載すること。

(※3) 廃止前の「疫学研究に関する倫理指針」、「臨床研究に関する倫理指針」、「ヒトゲノム・遺伝子解析研究に関する倫理指針」、「人を対象とする医学系研究に関する倫理指針」に準拠する場合は、当該項目に記入すること。

5. 厚生労働分野の研究活動における不正行為への対応について

研究倫理教育の受講状況	受講 <input checked="" type="checkbox"/> 未受講 <input type="checkbox"/>
-------------	---

6. 利益相反の管理

当研究機関におけるCOIの管理に関する規定の策定	有 <input checked="" type="checkbox"/> 無 <input type="checkbox"/> (無の場合はその理由:)
当研究機関におけるCOI委員会設置の有無	有 <input checked="" type="checkbox"/> 無 <input type="checkbox"/> (無の場合は委託先機関:)
当研究に係るCOIについての報告・審査の有無	有 <input checked="" type="checkbox"/> 無 <input type="checkbox"/> (無の場合はその理由:)
当研究に係るCOIについての指導・管理の有無	有 <input type="checkbox"/> 無 <input checked="" type="checkbox"/> (有の場合はその内容:)

(留意事項) ・該当する□にチェックを入れること。
・分担研究者の所属する機関の長も作成すること。

国立保健医療科学院長 殿

機関名 地方独立行政法人大阪府立病院機構
大阪急性期・総合医療センター

所属研究機関長 職名 総長

氏名 嶋津 岳士

次の職員の令和5年度厚生労働科学研究費の調査研究における、倫理審査状況及び利益相反等の管理については以下のとおりです。

1. 研究事業名 難治性疾患政策研究事業

2. 研究課題名 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救命率の向上と生涯にわたるQOL改善のための総合的研究

3. 研究者名 (所属部署・職名) 小児科・新生児科 主任部長

(氏名・フリガナ) 小垣 滋豊 (コガキ シゲトヨ)

4. 倫理審査の状況

	該当性の有無		左記で該当がある場合のみ記入 (※1)		
	有	無	審査済み	審査した機関	未審査 (※2)
人を対象とする生命科学・医学系研究に関する倫理指針 (※3)	<input checked="" type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input checked="" type="checkbox"/>	国立循環器病研究センター	<input type="checkbox"/>
遺伝子治療等臨床研究に関する指針	<input type="checkbox"/>	<input checked="" type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>		<input type="checkbox"/>
厚生労働省の所管する実施機関における動物実験等の実施に関する基本指針	<input type="checkbox"/>	<input checked="" type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>		<input type="checkbox"/>
その他、該当する倫理指針があれば記入すること (指針の名称:)	<input type="checkbox"/>	<input checked="" type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>		<input type="checkbox"/>

(※1) 当該研究者が当該研究を実施するに当たり遵守すべき倫理指針に関する倫理委員会の審査が済んでいる場合は、「審査済み」にチェックし一部若しくは全部の審査が完了していない場合は、「未審査」にチェックすること。

その他 (特記事項)

(※2) 未審査に場合は、その理由を記載すること。

(※3) 廃止前の「疫学研究に関する倫理指針」、「臨床研究に関する倫理指針」、「ヒトゲノム・遺伝子解析研究に関する倫理指針」、「人を対象とする医学系研究に関する倫理指針」に準拠する場合は、当該項目に記入すること。

5. 厚生労働分野の研究活動における不正行為への対応について

研究倫理教育の受講状況	受講 <input checked="" type="checkbox"/> 未受講 <input type="checkbox"/>
-------------	---

6. 利益相反の管理

当研究機関におけるCOIの管理に関する規定の策定	有 <input checked="" type="checkbox"/> 無 <input type="checkbox"/> (無の場合はその理由:)
当研究機関におけるCOI委員会設置の有無	有 <input checked="" type="checkbox"/> 無 <input type="checkbox"/> (無の場合は委託先機関:)
当研究に係るCOIについての報告・審査の有無	有 <input checked="" type="checkbox"/> 無 <input type="checkbox"/> (無の場合はその理由:)
当研究に係るCOIについての指導・管理の有無	有 <input type="checkbox"/> 無 <input checked="" type="checkbox"/> (有の場合はその内容:)

(留意事項) ・該当する□にチェックを入れること。
・分担研究者の所属する機関の長も作成すること。

国立保健医療科学院長 殿

地方独立行政法人大阪府立病院機構
機関名 大阪母子医療センター

所属研究機関長 職 名 総 長

氏 名 倉 智 博 久

次の職員の令和5年度厚生労働科学研究費の調査研究における、倫理審査状況及び利益相反等の管理については以下のとおりです。

1. 研究事業名 難治性疾患政策研究事業
2. 研究課題名 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救命率の向上と生涯にわたる QOL 改善のための総合的研究
3. 研究者名 (所属部署・職名) 小児循環器科 ・ 部長
(氏名・フリガナ) 青木 寿明 ・ アオキ ヒサアキ

4. 倫理審査の状況

	該当性の有無		左記で該当がある場合のみ記入 (※1)		
	有	無	審査済み	審査した機関	未審査 (※2)
人を対象とする生命科学・医学系研究に関する倫理指針 (※3)	<input checked="" type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input checked="" type="checkbox"/>	国立循環器病研究センター	<input type="checkbox"/>
遺伝子治療等臨床研究に関する指針	<input type="checkbox"/>	<input checked="" type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>		<input type="checkbox"/>
厚生労働省の所管する実施機関における動物実験等の実施に関する基本指針	<input type="checkbox"/>	<input checked="" type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>		<input type="checkbox"/>
その他、該当する倫理指針があれば記入すること (指針の名称:)	<input type="checkbox"/>	<input checked="" type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>		<input type="checkbox"/>

(※1) 当該研究者が当該研究を実施するに当たり遵守すべき倫理指針に関する倫理委員会の審査が済んでいる場合は、「審査済み」にチェックし一部若しくは全部の審査が完了していない場合は、「未審査」にチェックすること。

その他 (特記事項)

(※2) 未審査の場合は、その理由を記載すること。

(※3) 廃止前の「疫学研究に関する倫理指針」、「臨床研究に関する倫理指針」、「ヒトゲノム・遺伝子解析研究に関する倫理指針」、「人を対象とする医学系研究に関する倫理指針」に準拠する場合は、当該項目に記入すること。

5. 厚生労働分野の研究活動における不正行為への対応について

研究倫理教育の受講状況	受講 <input checked="" type="checkbox"/> 未受講 <input type="checkbox"/>
-------------	---

6. 利益相反の管理

当研究機関におけるCOIの管理に関する規定の策定	有 <input checked="" type="checkbox"/> 無 <input type="checkbox"/> (無の場合はその理由:)
当研究機関におけるCOI委員会設置の有無	有 <input checked="" type="checkbox"/> 無 <input type="checkbox"/> (無の場合は委託先機関:)
当研究に係るCOIについての報告・審査の有無	有 <input checked="" type="checkbox"/> 無 <input type="checkbox"/> (無の場合はその理由:)
当研究に係るCOIについての指導・管理の有無	有 <input type="checkbox"/> 無 <input checked="" type="checkbox"/> (有の場合はその内容:)

(留意事項) ・該当する□にチェックを入れること。
・分担研究者の所属する機関の長も作成すること。

国立保健医療科学院長 殿

機関名

兵庫県立こども病院

所属研究機関長 職名

病院長

氏名

飯島 一誠

次の職員の令和5年度厚生労働科学研究費の調査研究における、倫理審査状況及び利益相反等の管理については以下のとおりです。

1. 研究事業名 難治性疾患政策研究事業2. 研究課題名 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救命率の向上と生涯にわたる QOL 改善のための総合的研究3. 研究者名 (所属部署・職名) 循環器内科 部長(氏名・フリガナ) 城戸佐知子 (キドサチコ)

4. 倫理審査の状況

	該当性の有無		左記で該当がある場合のみ記入 (※1)		
	有	無	審査済み	審査した機関	未審査 (※2)
人を対象とする生命科学・医学系研究に関する倫理指針 (※3)	<input checked="" type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input checked="" type="checkbox"/>	国立循環器病研究センター	<input type="checkbox"/>
遺伝子治療等臨床研究に関する指針	<input type="checkbox"/>	<input checked="" type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>		<input type="checkbox"/>
厚生労働省の所管する実施機関における動物実験等の実施に関する基本指針	<input type="checkbox"/>	<input checked="" type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>		<input type="checkbox"/>
その他、該当する倫理指針があれば記入すること (指針の名称:)	<input type="checkbox"/>	<input checked="" type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>		<input type="checkbox"/>

(※1) 当該研究者が当該研究を実施するに当たり遵守すべき倫理指針に関する倫理委員会の審査が済んでいる場合は、「審査済み」にチェックし一部若しくは全部の審査が完了していない場合は、「未審査」にチェックすること。

その他 (特記事項)

(※2) 未審査の場合は、その理由を記載すること。

(※3) 廃止前の「疫学研究に関する倫理指針」、「臨床研究に関する倫理指針」、「ヒトゲノム・遺伝子解析研究に関する倫理指針」、「人を対象とする医学系研究に関する倫理指針」に準拠する場合は、当該項目に記入すること。

5. 厚生労働分野の研究活動における不正行為への対応について

研究倫理教育の受講状況	受講 <input checked="" type="checkbox"/> 未受講 <input type="checkbox"/>
-------------	---

6. 利益相反の管理

当研究機関におけるCOIの管理に関する規定の策定	有 <input checked="" type="checkbox"/> 無 <input type="checkbox"/> (無の場合はその理由:)
当研究機関におけるCOI委員会設置の有無	有 <input checked="" type="checkbox"/> 無 <input type="checkbox"/> (無の場合は委託先機関:)
当研究に係るCOIについての報告・審査の有無	有 <input checked="" type="checkbox"/> 無 <input type="checkbox"/> (無の場合はその理由:)
当研究に係るCOIについての指導・管理の有無	有 <input type="checkbox"/> 無 <input checked="" type="checkbox"/> (有の場合はその内容:)

(留意事項) ・該当する□にチェックを入れること。
・分担研究者の所属する機関の長も作成すること。

国立保健医療科学院長 殿

機関名 国立大学法人岡山大学

所属研究機関長 職 名 学長

氏 名 那須 保友

次の職員の令和5年度厚生労働科学研究費の調査研究における、倫理審査状況及び利益相反等の管理については以下のとおりです。

- 研究事業名 難治性疾患政策研究事業
- 研究課題名 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救命率の向上と生涯にわたるQOL改善のための総合的研究
- 研究者名 (所属部署・職名) 岡山大学病院・准教授
(氏名・フリガナ) 赤木 禎治・アカギ テイジ
- 倫理審査の状況

	該当性の有無		左記で該当がある場合のみ記入 (※1)		
	有	無	審査済み	審査した機関	未審査 (※2)
人を対象とする生命科学・医学系研究に関する倫理指針 (※3)	<input checked="" type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input checked="" type="checkbox"/>	国立循環器病研究センター	<input type="checkbox"/>
遺伝子治療等臨床研究に関する指針	<input type="checkbox"/>	<input checked="" type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>		<input type="checkbox"/>
厚生労働省の所管する実施機関における動物実験等の実施に関する基本指針	<input type="checkbox"/>	<input checked="" type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>		<input type="checkbox"/>
その他、該当する倫理指針があれば記入すること (指針の名称:)	<input type="checkbox"/>	<input checked="" type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>		<input type="checkbox"/>

(※1) 当該研究者が当該研究を実施するに当たり遵守すべき倫理指針に関する倫理委員会の審査が済んでいる場合は、「審査済み」にチェックし一部若しくは全部の審査が完了していない場合は、「未審査」にチェックすること。

その他 (特記事項)

(※2) 未審査に場合は、その理由を記載すること。

(※3) 廃止前の「疫学研究に関する倫理指針」、「臨床研究に関する倫理指針」、「ヒトゲノム・遺伝子解析研究に関する倫理指針」、「人を対象とする医学系研究に関する倫理指針」に準拠する場合は、当該項目に記入すること。

5. 厚生労働分野の研究活動における不正行為への対応について

研究倫理教育の受講状況	受講 <input checked="" type="checkbox"/> 未受講 <input type="checkbox"/>
-------------	---

6. 利益相反の管理

当研究機関におけるCOIの管理に関する規定の策定	有 <input checked="" type="checkbox"/> 無 <input type="checkbox"/> (無の場合はその理由:)
当研究機関におけるCOI委員会設置の有無	有 <input checked="" type="checkbox"/> 無 <input type="checkbox"/> (無の場合は委託先機関:)
当研究に係るCOIについての報告・審査の有無	有 <input checked="" type="checkbox"/> 無 <input type="checkbox"/> (無の場合はその理由:)
当研究に係るCOIについての指導・管理の有無	有 <input type="checkbox"/> 無 <input checked="" type="checkbox"/> (有の場合はその内容:)

(留意事項) ・該当する□にチェックを入れること。
・分担研究者の所属する機関の長も作成すること。

国立保健医療科学院長 殿

機関名 国立大学法人岡山大学

所属研究機関長 職名 学長

氏名 那須 保友

次の職員の令和5年度厚生労働科学研究費の調査研究における、倫理審査状況及び利益相反等の管理については以下のとおりです。

1. 研究事業名 難治性疾患政策研究事業
2. 研究課題名 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救命率の向上と生涯にわたるQOL改善のための総合的研究
3. 研究者名 (所属部署・職名) 学術研究院医歯薬学域・教授
(氏名・フリガナ) 笠原 真悟・カサハラ シンゴ

4. 倫理審査の状況

	該当性の有無		左記で該当がある場合のみ記入 (※1)		
	有	無	審査済み	審査した機関	未審査 (※2)
人を対象とする生命科学・医学系研究に関する倫理指針 (※3)	<input checked="" type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input checked="" type="checkbox"/>	国立循環器病研究センター	<input type="checkbox"/>
遺伝子治療等臨床研究に関する指針	<input type="checkbox"/>	<input checked="" type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>		<input type="checkbox"/>
厚生労働省の所管する実施機関における動物実験等の実施に関する基本指針	<input type="checkbox"/>	<input checked="" type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>		<input type="checkbox"/>
その他、該当する倫理指針があれば記入すること (指針の名称:)	<input type="checkbox"/>	<input checked="" type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>		<input type="checkbox"/>

(※1) 当該研究者が当該研究を実施するに当たり遵守すべき倫理指針に関する倫理委員会の審査が済んでいる場合は、「審査済み」にチェックし一部若しくは全部の審査が完了していない場合は、「未審査」にチェックすること。

その他 (特記事項)

(※2) 未審査に場合は、その理由を記載すること。

(※3) 廃止前の「疫学研究に関する倫理指針」、「臨床研究に関する倫理指針」、「ヒトゲノム・遺伝子解析研究に関する倫理指針」、「人を対象とする医学系研究に関する倫理指針」に準拠する場合は、当該項目に記入すること。

5. 厚生労働分野の研究活動における不正行為への対応について

研究倫理教育の受講状況	受講 <input checked="" type="checkbox"/> 未受講 <input type="checkbox"/>
-------------	---

6. 利益相反の管理

当研究機関におけるCOIの管理に関する規定の策定	有 <input checked="" type="checkbox"/> 無 <input type="checkbox"/> (無の場合はその理由:)
当研究機関におけるCOI委員会設置の有無	有 <input checked="" type="checkbox"/> 無 <input type="checkbox"/> (無の場合は委託先機関:)
当研究に係るCOIについての報告・審査の有無	有 <input checked="" type="checkbox"/> 無 <input type="checkbox"/> (無の場合はその理由:)
当研究に係るCOIについての指導・管理の有無	有 <input type="checkbox"/> 無 <input checked="" type="checkbox"/> (有の場合はその内容:)

(留意事項) ・該当する□にチェックを入れること。
・分担研究者の所属する機関の長も作成すること。

国立保健医療科学院長 殿

機関名 徳島大学

所属研究機関長 職名 学長

氏名 河村保彦

次の職員の令和5年度厚生労働科学研究費の調査研究における、倫理審査状況及び利益相反等の管理については以下のとおりです。

1. 研究事業名 難治性疾患政策研究事業
2. 研究課題名 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救命率の向上と生涯にわたるQOL改善のための総合的研究
3. 研究者名 (所属部署・職名) 病院・特任教授
(氏名・フリガナ) 早瀬 康信・ハヤブチ ヤスノブ

4. 倫理審査の状況

	該当性の有無		左記で該当がある場合のみ記入 (※1)		
	有	無	審査済み	審査した機関	未審査 (※2)
人を対象とする生命科学・医学系研究に関する倫理指針 (※3)	<input type="checkbox"/>	<input checked="" type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>		<input type="checkbox"/>
遺伝子治療等臨床研究に関する指針	<input type="checkbox"/>	<input checked="" type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>		<input type="checkbox"/>
厚生労働省の所管する実施機関における動物実験等の実施に関する基本指針	<input type="checkbox"/>	<input checked="" type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>		<input type="checkbox"/>
その他、該当する倫理指針があれば記入すること (指針の名称:)	<input type="checkbox"/>	<input checked="" type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>		<input type="checkbox"/>

(※1) 当該研究者が当該研究を実施するに当たり遵守すべき倫理指針に関する倫理委員会の審査が済んでいる場合は、「審査済み」にチェックし一部若しくは全部の審査が完了していない場合は、「未審査」にチェックすること。

その他 (特記事項)

(※2) 未審査に場合は、その理由を記載すること。

(※3) 廃止前の「疫学研究に関する倫理指針」、「臨床研究に関する倫理指針」、「ヒトゲノム・遺伝子解析研究に関する倫理指針」、「人を対象とする医学系研究に関する倫理指針」に準拠する場合は、当該項目に記入すること。

5. 厚生労働分野の研究活動における不正行為への対応について

研究倫理教育の受講状況	受講 <input checked="" type="checkbox"/> 未受講 <input type="checkbox"/>
-------------	---

6. 利益相反の管理

当研究機関におけるCOIの管理に関する規定の策定	有 <input checked="" type="checkbox"/> 無 <input type="checkbox"/> (無の場合はその理由:)
当研究機関におけるCOI委員会設置の有無	有 <input checked="" type="checkbox"/> 無 <input type="checkbox"/> (無の場合は委託先機関:)
当研究に係るCOIについての報告・審査の有無	有 <input checked="" type="checkbox"/> 無 <input type="checkbox"/> (無の場合はその理由:)
当研究に係るCOIについての指導・管理の有無	有 <input type="checkbox"/> 無 <input checked="" type="checkbox"/> (有の場合はその内容:)

(留意事項) ・該当する□にチェックを入れること。
・分担研究者の所属する機関の長も作成すること。

国立保健医療科学院長 殿

機関名 国立大学法人愛媛大学

所属研究機関長 職名 大学院医学系研究科長

氏名 羽藤 直人

次の職員の令和5年度厚生労働科学研究費の調査研究における、倫理審査状況及び利益相反等の管理については以下のとおりです。

1. 研究事業名 難治性疾患政策研究事業

2. 研究課題名 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救命率の向上と生涯にわたるQOL改善のための総合的研究

3. 研究者名 (所属部署・職名) 医学部・地域小児・周産期学講座・寄附講座教授

(氏名・フリガナ) 檜垣 高史 ・ ヒガキ タカシ

4. 倫理審査の状況

	該当性の有無		左記で該当がある場合のみ記入 (※1)		
	有	無	審査済み	審査した機関	未審査 (※2)
人を対象とする生命科学・医学系研究に関する倫理指針 (※3)	<input checked="" type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input checked="" type="checkbox"/>	国立循環器病研究センター	<input type="checkbox"/>
遺伝子治療等臨床研究に関する指針	<input type="checkbox"/>	<input checked="" type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>		<input type="checkbox"/>
厚生労働省の所管する実施機関における動物実験等の実施に関する基本指針	<input type="checkbox"/>	<input checked="" type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>		<input type="checkbox"/>
その他、該当する倫理指針があれば記入すること (指針の名称:)	<input type="checkbox"/>	<input checked="" type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>		<input type="checkbox"/>

(※1) 当該研究者が当該研究を実施するに当たり遵守すべき倫理指針に関する倫理委員会の審査が済んでいる場合は、「審査済み」にチェックし一部若しくは全部の審査が完了していない場合は、「未審査」にチェックすること。

その他 (特記事項)

(※2) 未審査の場合は、その理由を記載すること。

(※3) 廃止前の「疫学研究に関する倫理指針」、「臨床研究に関する倫理指針」、「ヒトゲノム・遺伝子解析研究に関する倫理指針」、「人を対象とする医学系研究に関する倫理指針」に準拠する場合は、当該項目に記入すること。

5. 厚生労働分野の研究活動における不正行為への対応について

研究倫理教育の受講状況	受講 <input checked="" type="checkbox"/> 未受講 <input type="checkbox"/>
-------------	---

6. 利益相反の管理

当研究機関におけるCOIの管理に関する規定の策定	有 <input checked="" type="checkbox"/> 無 <input type="checkbox"/> (無の場合はその理由:)
当研究機関におけるCOI委員会設置の有無	有 <input checked="" type="checkbox"/> 無 <input type="checkbox"/> (無の場合は委託先機関:)
当研究に係るCOIについての報告・審査の有無	有 <input checked="" type="checkbox"/> 無 <input type="checkbox"/> (無の場合はその理由:)
当研究に係るCOIについての指導・管理の有無	有 <input type="checkbox"/> 無 <input checked="" type="checkbox"/> (有の場合はその内容:)

(留意事項) ・該当する口にチェックを入れること。
・分担研究者の所属する機関の長も作成すること。

国立保健医療科学院長 殿

機関名 福岡市立こども病院

所属研究機関長 職 名 院長

氏 名 楠原 浩一

次の職員の令和5年度厚生労働科学研究費の調査研究における、倫理審査状況及び利益相反等の管理については以下のとおりです。

1. 研究事業名 難治性疾患政策研究事業
2. 研究課題名 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救命率の向上と生涯にわたる QOL 改善のための総合的研究
3. 研究者名 (所属部署・職名) 診療統括部・循環器センター長
(氏名・フリガナ) 佐川 浩一・サガワ コウイチ

4. 倫理審査の状況

	該当性の有無		左記で該当がある場合のみ記入 (※1)		
	有	無	審査済み	審査した機関	未審査 (※2)
人を対象とする生命科学・医学系研究に関する倫理指針 (※3)	<input checked="" type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input checked="" type="checkbox"/>	国立循環器病研究センター	<input type="checkbox"/>
遺伝子治療等臨床研究に関する指針	<input type="checkbox"/>	<input checked="" type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>		<input type="checkbox"/>
厚生労働省の所管する実施機関における動物実験等の実施に関する基本指針	<input type="checkbox"/>	<input checked="" type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>		<input type="checkbox"/>
その他、該当する倫理指針があれば記入すること (指針の名称:)	<input type="checkbox"/>	<input checked="" type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>		<input type="checkbox"/>

(※1) 当該研究者が当該研究を実施するに当たり遵守すべき倫理指針に関する倫理委員会の審査が済んでいる場合は、「審査済み」にチェックし一部若しくは全部の審査が完了していない場合は、「未審査」にチェックすること。

その他 (特記事項)

(※2) 未審査に場合は、その理由を記載すること。

(※3) 廃止前の「疫学研究に関する倫理指針」、「臨床研究に関する倫理指針」、「ヒトゲノム・遺伝子解析研究に関する倫理指針」、「人を対象とする医学系研究に関する倫理指針」に準拠する場合は、当該項目に記入すること。

5. 厚生労働分野の研究活動における不正行為への対応について

研究倫理教育の受講状況	受講 <input checked="" type="checkbox"/> 未受講 <input type="checkbox"/>
-------------	---

6. 利益相反の管理

当研究機関におけるCOIの管理に関する規定の策定	有 <input checked="" type="checkbox"/> 無 <input type="checkbox"/> (無の場合はその理由:)
当研究機関におけるCOI委員会設置の有無	有 <input checked="" type="checkbox"/> 無 <input type="checkbox"/> (無の場合は委託先機関:)
当研究に係るCOIについての報告・審査の有無	有 <input checked="" type="checkbox"/> 無 <input type="checkbox"/> (無の場合はその理由:)
当研究に係るCOIについての指導・管理の有無	有 <input type="checkbox"/> 無 <input checked="" type="checkbox"/> (有の場合はその内容:)

(留意事項) ・該当する□にチェックを入れること。
・分担研究者の所属する機関の長も作成すること。

国立保健医療科学院長 殿

機関名 久留米大学

所属研究機関長 職名 学長

氏名 内村 直尚

次の職員の令和5年度厚生労働科学研究費の調査研究における、倫理審査状況及び利益相反等の管理については以下のとおりです。

1. 研究事業名 難治性疾患政策研究事業
2. 研究課題名 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救命率の向上と生涯にわたるQOL改善のための総合的研究
3. 研究者名 (所属部署・職名) 医学部・小児科・教授
(氏名・フリガナ) 須田 憲治・スダ ケンジ

4. 倫理審査の状況

	該当性の有無 有 無	左記で該当がある場合のみ記入 (※1)		
		審査済み	審査した機関	未審査 (※2)
人を対象とする生命科学・医学系研究に関する倫理指針 (※3)	<input checked="" type="checkbox"/> <input type="checkbox"/>	<input checked="" type="checkbox"/>	国立循環器病研究センター	<input type="checkbox"/>
遺伝子治療等臨床研究に関する指針	<input type="checkbox"/> <input checked="" type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>		<input type="checkbox"/>
厚生労働省の所管する実施機関における動物実験等の実施に関する基本指針	<input type="checkbox"/> <input checked="" type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>		<input type="checkbox"/>
その他、該当する倫理指針があれば記入すること (指針の名称:)	<input type="checkbox"/> <input checked="" type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>		<input type="checkbox"/>

(※1) 当該研究者が当該研究を実施するに当たり遵守すべき倫理指針に関する倫理委員会の審査が済んでいる場合は、「審査済み」にチェックし一部若しくは全部の審査が完了していない場合は、「未審査」にチェックすること。

その他 (特記事項)

(※2) 未審査に場合は、その理由を記載すること。

(※3) 廃止前の「疫学研究に関する倫理指針」、「臨床研究に関する倫理指針」、「ヒトゲノム・遺伝子解析研究に関する倫理指針」、「人を対象とする医学系研究に関する倫理指針」に準拠する場合は、当該項目に記入すること。

5. 厚生労働分野の研究活動における不正行為への対応について

研究倫理教育の受講状況	受講 <input checked="" type="checkbox"/> 未受講 <input type="checkbox"/>
-------------	---

6. 利益相反の管理

当研究機関におけるCOIの管理に関する規定の策定	有 <input checked="" type="checkbox"/> 無 <input type="checkbox"/> (無の場合はその理由:)
当研究機関におけるCOI委員会設置の有無	有 <input checked="" type="checkbox"/> 無 <input type="checkbox"/> (無の場合は委託先機関:)
当研究に係るCOIについての報告・審査の有無	有 <input checked="" type="checkbox"/> 無 <input type="checkbox"/> (無の場合はその理由:)
当研究に係るCOIについての指導・管理の有無	有 <input type="checkbox"/> 無 <input checked="" type="checkbox"/> (有の場合はその内容:)

(留意事項) ・該当する□にチェックを入れること。
・分担研究者の所属する機関の長も作成すること。

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	出版年	ページ
赤木禎治	先天性心疾患の移行医療.	伊藤 浩, 山下武志, 編.	循環器疾患最新の治療2024-2025.	南江堂	東京	2023	p30-35.
三谷義英	心房中隔欠損		循環器疾患最新の治療	南江堂	東京	2023	p289-293
三谷義英	川崎病		循環器疾患診療指針2024-25	総合医学社	東京	2023	p39-45

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, Mori A, Fujita A, et al	Determinants and prognostic value of albuminuria in adult patients with congenital heart disease.	Am Heart J.	2023 Sep;263	15-25	2023
Télliez L, Payancé A, Tjwa E, et al	EASL-ERN position paper on liver involvement in patients with Fontan-type circulation	J Hepatol	2023 Nov;79(5)	1270-1301	2023
Nakagawa K, Akagi T, Takaya Y, Miki T, Kijima Y, Nakayama R, Toh N, Nishi N, Nakamura K, Morita H, Ito H.	Temporary balloon occlusion test cannot overestimate the risk of acute pulmonary edema after transcatheter atrial septal defect closure.	Catheter Cardiovasc Interv.	2023 online		doi: 10.1002/ccd.30556. Online ahead of print.

Nakayama R, Takaya Y, Akagi T, Takemoto R, Haruna M, Nakashima M, Miki T, Nakagawa K, Toh N, Nakamura K.	Relationship between patent foramen ovale anatomical features and residual shunt after patent foramen ovale closure.	Cardiovasc Interv Ther.	online	200-206	2024;39(2):
Miki T, Nakagawa K, Ichikawa K, Mizuno T, Nakayama R, Ejiri K, Kawada S, Takaya Y, Miyamoto M, Miyoshi T, Akagi T, Ito H.	Diagnostic Performance of Cardiac Computed Tomography for Detecting Patent Foramen Ovale: Evaluation Using Transesophageal Echocardiography and Catheterization as Reference.	J Cardiovasc Dev Dis.	online	193	2023 Apr 26;10(5):
Nakashima M, Nakamura K, Nishihara T, Ichikawa K, Nakayama R, Takaya Y, Toh N, Akagi S, Miyoshi T, Akagi T, Ito H.	Association between Coronary Artery Disease and Liver Disease, from a Clinically Pragmatic Perspective as a Cardiologist.	Nutrients.	online	748	2023 Feb 1;15(3):
Nakajima M, Akagi T, Miki T, Takaya Y, Ito H.	Pulmonary Arteriovenous Fistula in a Rare Location: the Importance of Excluding Patent Foramen Ovale.	JC Case (in press)	In press	In press	In press
Toh N, Akagi T, Nakamura K, Kasahara S.	Utility of angiotensin-2 measured early after the Fontan operation. Am J Cardiol.				2023 Aug 24:S0002-9149(23)00686-0. doi: 10.1016/j.amjcard.2023.07.125. Epub ahead of
Onishi H, Toh N, Akagi T, Baba K, Koyama Y, Takaki A, Kasahara S, Ito H.	Detection of hepatocellular carcinoma during Fontan-associated liver disease follow-up: a report of three cases.	Clin J Gastroenterol.			2023 Nov 30. doi: 10.1007/s12328-023-01892-w. Epub ahead of

<p>Holzer RJ, Bergersen L, Thomson J, Aboulhosn J, Aggarwal V, Akagi T, Alwadi M, Armstrong AK, Bacha E, Benson L, Bökenkamp R, Cantaminati M, Dalvi B, DiNardo J, Fagan T, Fetterly K, King FF, Kenny D, Kim D, Kish E, O'Byrne M, O'Donnell C, Pan X, Paolillo J, Pedra C, Peironce A, Singh HS, Søndergaard L, Hijazi ZM.</p>	<p>PICS/AEPC/APPCS/CSANZ/SCAI/SOLACI: Expert Consensus Statement on Cardiac Catheterization for Pediatric Patients and Adults With Congenital Heart Disease. JACC Cardiovasc Interv.</p>				<p>2023 Dec 12:S1936-8798(23)01493</p>
<p>Akagi S, Kasahara S, Akagi T et al.</p>	<p>Feasibility of Treatment and Repair Strategy in Congenital Heart Defects With Pulmonary Arterial Hypertension.</p>	<p>JACC</p>	<p>online</p>	<p>online</p>	<p>JACC: Advances 2024; 3.</p>
<p>太田邦雄, 種市尋宙, 賀来典之, 伊藤英介, 中林洋介, 赤嶺陽子, 石川順一, 岡本吉生, 加久翔太郎, 久保達哉, 齋藤康, 笹岡悠太, 清水直樹, 鈴木研史, 染谷真紀, 谷昌憲, 豊野学朋, 中山祐子, 新田雅彦, 野村理, 藤森誠, 堀江貞志, 水口壮一, 山本浩継, 吉野智美, 渡邊伊知郎, 脇研自, 齋藤昭彦, 丸尾良浩, 竹島泰弘</p>	<p>「防ぎうる心停止から子どもたちを守る」日本小児科学会小児診療初期対応コース (Japan Pediatric Life Support: JPLS course) の開発経緯と今後の展望</p>	<p>日本小児科学会雑誌</p>	<p>127</p>	<p>795-803</p>	<p>2023</p>

<p>Ayusawa M, Iwamoto M, Kato Y, Kato T, Sumitomo N, Toyono M, Yasuda K, Yamamoto E, Nagashima M, Yoshinaga M, Izumida N, Utsunomiya H, Taniuchi N, Horigome H, Higaki T, Hokosaki T, Abe K, Arakaki Y, Ogawa S, Kato T, Takahashi N, Hiraoka M</p>	<p>Guidelines for the secondary screening of heart disease in school children: electrocardiographic findings of the initial screening</p>	<p>J Pediatr Cardiol Surg</p>	<p>8</p>	<p>39-52</p>	<p>2024</p>
<p>豊野 学朋</p>	<p>小児科学レビュー 最新主要文献とガイドライン 循環器疾患「先天性心疾患」</p>	<p>小児科臨床</p>	<p>76</p>	<p>773-8</p>	<p>2023</p>
<p>豊野 学朋</p>	<p>完全把握を目指す小児の心疾患「Marfan症候群と類縁疾患」</p>	<p>小児内科</p>	<p>56</p>	<p>602-6</p>	<p>2024</p>