

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 総合研究報告書

研究代表者 大内 秀雄

令和6（2024）年 5月

目 次

I. 総合研究報告

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

資料1：小児期発生心疾患実態調査

----- 18

資料2：移行期支援センターとの共同作業に関する資料

----- 20

資料3：兵庫県移行医療センターの役割

----- 30

資料4：ACHDネットワークにより患者実態調査結果

----- 41

資料5：成人先天性心疾患心エコー図プロトコル日本語版

----- 48

資料6：先天性心疾患患者及び家族向けホームページの作成

----- 58

資料7：市民公開講座の開催

----- 66

資料8：心臓外科施設集約化に関する提言

----- 67

資料9：Fontan術後に代表される先天性心疾患術後患者の循環動態

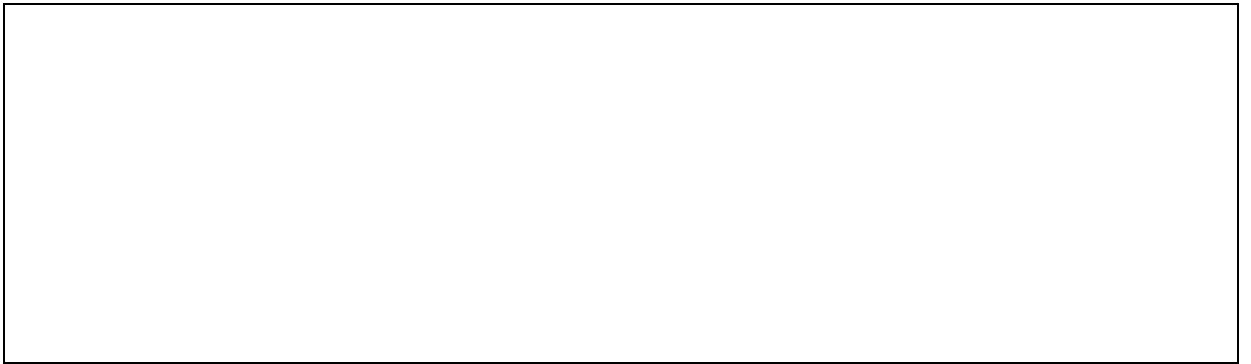
----- 87

資料10：先天性心疾患の3次元モデル化

----- 90

II. 研究成果の刊行に関する一覧表

----- 92



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 3-5 年度 総合研究報告書

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。令和 3 年から令和 5 年度に至る 3 年間の本研究では、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。日本小児循環器学会、日本成人先天性心疾患学会、日本循環器学会と協調して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も、他の診療領域に先行した形で患者に恩恵のある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

先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

B. 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。

研究方法

研究会大と方法について、以下に令和3年度申請時に掲げた研究課題を記載する。

令和3年度

1. 日本小児循環器学会、日本循環器学会、および日本成人先天性心疾患学会とともに、該当する小児慢性疾病および指定難病の診断基準の見直しおよび追記を継続して実施する
2. 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、約 10,000 人におよぶ結果を厚生労働省における小児慢性疾病および指定難病の全国発生頻度の報告に役立てる。
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、複雑先天性心疾患の予後調査を計画立案する。
4. 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の一貫した患者データベース構築のための基礎を計画検討する。
5. 日本循環器学会 JROAD-DPC データから全国の循環器施設に入院した成人先天性心疾患患者の病名、年齢、入院施設、投薬内容、治療内容、予後の解析を行う。
6. 小児期から内科への移行医療が円滑に成立するよう、各都道府県に設置され

- た「移行医療支援センター」と連携し、各地域の医療体制に見合った移行医療の体制確立に向けた支援を行う。
7. 日本成人先天性心疾患学会、および循環器内科拠点施設ネットワーク（運営：八尾厚史東京大学講師）を継続的に支援し、成人先天性心疾患患者の「患者登録システム」構築を継続して進める。
 8. 成人先天性専門医総合および連携修練施設に対して、各施設における移行医療が円滑に進んでいるかどうかの実態調査活動を計画立案する。
 9. 厚生労働科学研究「小児慢性特定疾病児童等自立支援事業の発展に資する研究」（研究者代表者：檜垣高史愛媛大学教授）と連携し、ホームページを通じて患者の社会保障、就労支援などの情報提供を行い、思春期から成人期の患者の自立支援を図る。
 10. 先天性心疾患患者団体である「全国心臓病の子どもを守る会」と連携し、ホームページを通じて各種疾患や移行医療に関する情報提供を行うとともに、社会保障システム、就労支援、医療支援の充実を支援する。また新型コロナウイルス対策のための患者および患者家族への情報発信に努める。
 11. 日本小児循環器学会が行なっている小児先天性心疾患心臓外科医の勤務実態調査結果に基づき、若手外科医の育成と効率的な診療のための専門医制度の確立と施設集約化に関する検討を学会とともに進め、その進捗状況を厚生労働省に報告する。

12. Fontan 術後に代表される先天性心疾患術後患者の心機能および循環動態を経時的に追跡し、長期予後調査を行い、患者の QOL の改善を図る。
13. 先天性心疾患患者が妊娠出産する機会が増加に伴い、成人先天性心疾患患者の妊娠出産に関する観察研究および実態調査を計画立案する。女性患者が安心して出産が行えるよう、診療体制の確立に向けた準備を進める。

研究結果

3 年間の研究成果を、申請時である令和 3 年度の達成目標に照らし合わせて、以下に説明する。

1. 日本小児循環器学会、日本循環器学会、および日本成人先天性心疾患学会とともに、該当する小児慢性疾病および指定難病の診断基準の見直しおよび追記を継続して実施する。

指定難病の診断基準及び追記、ホームページの改訂は、厚生労働省および難病センターからの依頼に従い実施した。研究班員全員と学会理事の力を借りて順調に行えた。

2. 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、約 10,000 人におよぶ結果を厚生労働省における小児慢性疾病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。2019、2020、2022 年の 2022 年の集計を資料 1 に示す。少子化と

コロナ禍の影響で、出生数は2022年には77万人に減少しているが、先天性心疾患の発症率は、1.36から1.43とほぼ同等であった。また、各疾患の発症内訳にも大きな変動はなかった。この結果は、今後の指定難病患者数を知り、将来を予測する意味で大変意義深い調査である。

研究分担者であり日本小児循環器学会理事長 山岸敬幸教授のコメントを記す。

日本小児循環器学会の修練施設及び修練施設群内修練施設の全143施設よりご回答いただき、回答率は100%でした。先天性心血管異常が9,298症例、弁膜症が1,757症例であり、両者を合わせた小児期発生新規心疾患の総計は11,055症例でした。前年が11,243症例でしたので、ほぼ同等の登録数でした。2022年出生数770,747人に対して単純に発生率を算出すると約1.43%となり、2015年から2021年調査(1.3-1.4%)と同等でした(2021年は1.39%)。なお、「先天性心血管異常」の発生率を出生数に対して算出しましても、2022年が9,298症例(1.21%)、2021年が9,580症例(1.18%)と大きな変化はありませんでした。実際には調査対象施設に受診しなかった症例もあり、新生児症例以外も含まれますので参考値となりますが、従来報告されている先天性心疾患発生率と同等の数値が得られています。

「先天性心血管異常」内訳では、例年同様に心室中隔欠損症、心房中隔欠損症、動脈管開存症が上位3位を占め、ファロー四徴症が続きました。弁膜症内訳でも肺動脈弁狭窄、末梢性肺動脈狭窄が多く報告されました。複雑心奇形を含めて大きく登録数が増えている疾患はありませんでした。2017年調査から系統的に調査されることになっ

た各種希少疾患を含む「不整脈」、「肺高血圧・心筋疾患・その他」、「遺伝子・染色体異常」の内訳ではQT延長症候群が経年的に増加傾向を示しておりました。遺伝子診断の普及のより診断・登録症例が増加している可能性が想定されます。「遺伝子・染色体異常」については、実際には心疾患を合併しない症例もあるため、この調査で全数把握することはできませんが、各疾患の心疾患合併頻度から逆算すれば全数概算の参考になります。

本調査は学会主導の調査として、我が国における先天性心疾患疾病構造・人口動態を把握することに貢献しています。また、各種希少疾患の発生数のデータは臨床疫学研究にも有用であり、学会員の皆様におかれましてはデータベース二次利用申請をしていただき積極的に活用していただければと考えております。さらに、今後は世界統計報告との比較、胎児診断率と疾患発生数の検討など本データベースの有効利用を進めてまいります。本集計結果はお忙しい診療の中、ご回答いただいております修練施設・修練施設群内修練施設の皆様のご協力の賜です。心より感謝申し上げます。今後も本調査への継続的なご協力を何卒宜しくお願い致します。

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、複雑先天性心疾患の予後調査を計画立案する。

本課題は予後調査には複数のデータベースの突合が必要であるが、基盤となるデータベースが出来上がらなかったため、研究期間では立案及び完成を見なかった。今後本

研究事業が継続するならば、最終的に実現できるよう努力する予定である。

4. 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の一貫した患者データベース構築のための基礎を計画検討する。

5. 日本循環器学会 JROAD-DPC データから全国の循環器施設に入院した成人先天性心疾患患者の病名、年齢、入院施設、投薬内容、治療内容、予後の解析を行う。

ここでは、4.5.をまとめて研究内容を述べる。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。なお以下の結果は論文投稿中であるため、図表を示すことを控えることとした。

令和5年度の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%、DOAC 11.5%）、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。

結論として、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。

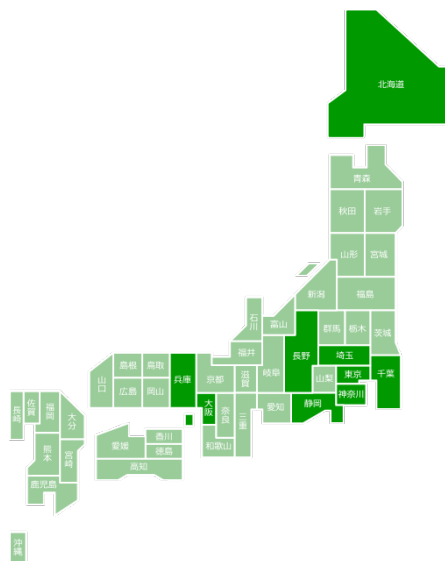
6.小児期から内科への移行医療が円滑に成立するよう、各都道府県に設置された「移行医療支援センター」と連携し、各地域の医療体制に見合った移行医療の体制確立に向けた支援を行う。

移行期医療支援センターは、「都道府県における小児慢性特定疾病の患者に対する移行期医療支援体制の構築に係るガイド（平成29年10月25日健難発1025第1号の別紙）」において、移行期医療の関係機関の調整や患者自律（自立）支援など、移行期医療を総合的に支援する機能を有する拠点として、各都道府県に1つ以上設置が求められている。2024年現在、全国には9カ所しか設置されていない（下図）。循環器領域では先天性心疾患の移行期医療が早くから進められ、日本成人先天性心疾患学会が1998年から立ち上がり、2019年には専門医制度もでき、現在全国102カ所の専門医総合・連携修練施設が認定されている。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。

<https://transition-support.jp/>

白石公、大内秀雄、黒寄健一（国立循環器病研究センター）らは、大阪府の移行期医療支援センターの活動に参加し、講演、HPの記事作成に協力した（資料2）。



全国の移行期医療支援センター設置都道府県（2024年で9箇所のみである）

一方で、兵庫県立こども病院循環器内科の城戸佐知子部長、静岡県立こども病院の坂本喜三郎病院長、秋田大学医学部小児科の豊野学朋准教授らは、各地域の移行医療センターとともに、地域に見合った移行医療体制づくりを目指した。

城戸佐知子部長の報告を纏める（資料3）。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。

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。

今後の計画：紹介の際に添付する「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に紹介するかなど）」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も記す。また

「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」、並びに「小児病院における患者対象の移行期診療外来の計画的調査」を実施する。

7.日本成人先天性心疾患学会、および循環器内科拠点施設ネットワーク（運営：八尾厚史東京大学講師）を継続的に支援し、成人先天性心疾患患者の「患者登録システム」構築を継続して進める。

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、2022年には、成人先天性心疾患対策委員会（循環器ネットワーク：JNCVD-ACHD）から成人先天性心疾患外来患者のレジストリーデータを公表するに至った(Yao A et al, J Cardiol. 2022 Dec;80(6):525-531. (資料4))。

要旨：日本成人先天性心疾患診療ネットワーク（JNCVD-ACHD）は、成人先天性心疾患患者（ACHD 患者）の生涯医療を目的として2011年に設立された。このネットワークは日本初のACHD登録を行っている。

方法と結果：

2011年から2019年にかけて、JNCVD-ACHDは47都道府県のうち32都道府県でACHD患者に専門的治療を提供する54施設を登録した。登録では、50施設から24,048人の患者の疾患プロフィールに関するデータと、24施設から9743人の患者の特性に関する

データが収集された。最も多かった ACHD は心房中隔欠損症 (20.5%)、心室中隔欠損症 (20.5%)、ファロー四徴症 (12.9%)、単心室心 (UVH) /単心室 (SV; 6.6%) であった。両心室修復のない ACHD 患者は全体の 37.0% であった。また、Eisenmenger 症候群 (1.2%) を含む肺動脈性肺高血圧症 (3.0%)、両心室循環下の全身性右室 (sRV-2VC; 2.8%)、Fontan 生理学 (6.0%) のような解剖学のおよび/または病態生理学的障害も検討された。sRV-2VC 症例は、解剖学的修復を伴わない先天性大動脈転位症例 (61.9%) と心房切替術を伴う大動脈転位症例 (38.1%) であった。Fontan 生理の主な病因 (86.4%) は UVH/SV であった。また、発育/染色体/遺伝性疾患は、異所性症候群 (無脾症 0.9%、多脾症 0.7%)、トリソミー 21 (4.0%)、22q11.2 欠失 (0.9%)、ターナー症候群 (0.2%)、マルファン症候群 (1.1%) であった。

結論：

日本では ACHD の具体的な管理は体系的に進歩しているが、このアプローチはまだ発展途上である。理想的な ACHD 診療のために、JNCVD-ACHD の将来的な目標は、地域のネットワークを構築し、エビデンスに基づいた診療を支援するための多施設臨床試験のリソースを提供することである。

以上のように、今回初めて、24,048 人の患者の疾患プロファイルに関するデータと、9,743 人の患者特性に関するデータが収集され、まとめることができた。日本国内での成人先天性心疾患患者の詳細な集計としては初めてで最大であり。今後はこの ACHD ネットワークのデータベースをもとに、多施設による前向き試験を展開することが可能

になると期待される。

8.成人先天性専門医総合および連携修練施設に対して、各施設における移行医療が円滑に進んでいるかどうかの実態調査活動を計画立案する。

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報告した。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た (下図)。



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（資料5）。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し、冊子化して両学会の会員に無料配布した。

9.厚生労働科学研究「小児慢性特定疾病児童等自立支援事業の発展に資する研究」（研究者代表者：檜垣高史愛媛大学教授）と連携し、ホームページを通じて患者の社会保障、就労支援などの情報提供を行い、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、並びに立石実聖横浜松病院院長らが中心となり、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（資料6）。研究の3年間では、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。落合准教授の報告にあるように、患者や医療関係者から多くのアクセスがあり、情報提供の場として良好な役割を演じて

いる。数多くのアクセスがあり、情報提供の場として良好な役割を演じている。

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



結果：アクセス解析の結果、2023年度全期間において合計16,5879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106,612件であり、2022年度の同期間における39,524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153,528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？」17,004件、「心臓病でよく使われる薬」15,694件、「ファロー四徴症」14,780件、「心臓手術を受けた後」14,748件、「トップページ」13,152件であった。ユーザー数136,124件のうち、103,914件（76.3%）がスマートフォンからアクセスしていた。

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」22,556 件、「フォンタン手術について」17322 件で、「トップページ」は 13,152 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 歳が割以上とで、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。

結論：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た。今後も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できるよう支援する。

まとめ：以上のように、患者向けホームページは本研究班から 2 年の支援を受けて完成に至った。患者からの評判も良く、今後はさらに患者のニーズに沿ったコンテンツを増やして充実させてゆく予定である。成人患者、特に若年患者への手軽な情報提供と自立支援のためのツールとして重要な役割が期待される。

10. 先天性心疾患患者団体である「全国心臓病の子どもを守る会」と連携し、ホームページを通じて各種疾患や移行医療に関する情報提供を行うとともに、社会保障システム、就労支援、医療支援の充実を支援する。また新型コロナウイルス対策のための患者および患者家族への情報発信に努める。

コロナ化に見舞われた 3 年間であり、患者会との交流は少なかったが、2021 年の第 57 回日本小児循環器学会学術集会（2021.7.11 奈良）において、「全国心臓病の子どもを守る会」との合同で、市民公開講座「COVID19 対策と with コロナの時代の生き方」を実施した。全国の患者会の会員にも web 公開し、医師の講演の後に各地域の患者会代表者との online 座談会を開催した（資料 7）。

11.日本小児循環器学会が行なっている小児先天性心疾患心臓外科医の勤務実態調査結果に基づき、若手外科医の育成と効率的な診療のための専門医制度の確立と施設集約化に関する検討を学会とともに進め、その進捗状況を厚生労働省に報告する。

若手不足のために絶滅危惧種とも言われている小児心臓外科医の育成と、効率の良い心臓外科手術を行うために、小児心臓外科医の専門医制度と施設の集約化は、日本小児循環器学会の喫緊の課題となっている。そこで、研究班の班員である日本小児循環器学会の山岸敬幸理事長を先頭に、同じく班員の芳村直樹富山大学医学部第一外科教授らの尽力で、全国の小児心臓外科医の勤務実態調査、全国の小児心臓外科を有する病院の手術件数と治療実績などが調査され、今後の小児心臓外科診療のあり方についての提言が発表された（2023.5、資料8）。以下に山岸敬幸慶應義塾大学教授がまとめた報告書から実際の活動を説明する。

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

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。以上から、日本小児循環器学会の「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

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。

12.Fontan 術後に代表される先天性心疾患術後患者の心機能および循環動態を経時的に追跡し、長期予後調査を行い、患者の QOL の改善を図る。

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）。（資料 9）

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（HbA1c）、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、HbA1c 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、HbA1c 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。

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ァイルと比較した。

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。

3) 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 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 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。

4) フォンタン手術後の肺動静脈瘻：発生率、臨床的特徴、および全死因死亡率への影響 (Pulmonary Arteriovenous Fistulae After Fontan Operation: Incidence, Clinical Characteristics, and Impact on All-Cause Mortality; Front Pediatr. 2022 Jun 9;10:713219. doi: 10.3389/fped.2022.713219.)

背景 フォンタン手術は、単心室の小児に用いられる手術法である。肺動静脈瘻 (PAVF) はフォンタン手術後の主要な合併症である。しかし、PAVF の発生率や関連する臨床病態生理学は不明なままである。

目的：本研究は、PAVF の発生率、臨床的特徴、および全死亡率への影響を明らかにすることを目的とした。

方法と結果 フォンタン手技を受けた 391 例の連続患者において、カテーテル検査時に肺動脈造影および/または造影心エコー図を用いて PAVF の有無を連続的に評価し、その結果をフォンタンの病態生理および全死因死亡率と比較した。PAVF は 36 例 (9.2%) に発症し、その内訳は拡散型が 30 例、離散型が 6 例であった。フォンタン術後 1 年、5 年、10 年、15 年、20 年、25 年以上での PAVF 無発症率は、それぞれ 97%、96%、93%、88%、87%、83%であった。術後各ステージにおけるびまん性 PAVF 患者の平均動脈血酸素飽和度 (SaO₂) は、それぞれ 90、91、91、89、88%であり、PAVF のない患者よりも SaO₂ レベルが低いことが示された (すべて $p < 0.01$)。しかし、離散的な PAVF を有する患者と PAVF を有しない患者の間に SaO₂ レベルに差はなかった。最後のカテーテル治療から中央値で 2.9 年の追跡期間中に、PAVF 患者 12 人を含む 31 人の患者が死亡した。PAVF を有する患者、特にびまん性 PAVF を有する患者は、PAVF を有さない患者よりも死亡率が高かった ($p = 0.01$) (ハザード比 : 3.6、95%信頼区間 : 1.6-7.8、 $p = 0.0026$)。

結論 Fontan 手術を受けた患者では、加齢とともに PAVF の発生率が増加した。個別の PAVF は SaO₂ や死亡率に影響を及ぼさなかったが、びまん性 PAVF の存在は低酸素症を引き起こし、全死因死亡率と関連していた。

5) フォンタン術後肝癌患者の発生率、予測因子および死亡率 (Incidence, Predictors, and Mortality in Patients With Liver Cancer After Fontan Operation: J Am Heart Assoc. 2021 Feb 16;10(4):e016617. doi: 10.1161/JAHA.120.016617.)

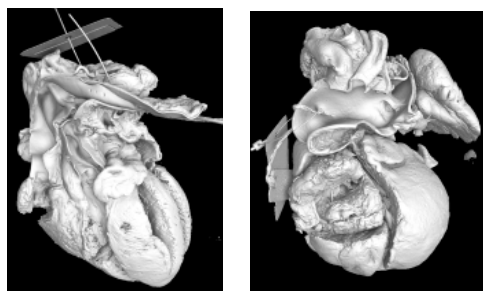
背景 肝癌 (LC) はフォンタン手術後の重大な晩期合併症である。しかし、その発生率、予測因子、予後は依然として不明である。本研究の目的は、これらの臨床的特徴を明らかにすることである。方法と結果 2005 年から 2019 年までにフォンタン手技を受けた連続患者 339 人について肝機能を評価した。中央値 2.9 年後に組織学的に LC と診断された患者は 10 例であった (範囲 : 0.3-13.8 : 0.3~13.8 歳、年齢中央値 : 29.9 歳 [範囲 : 14.4~41.5 歳]、フォンタン手技後の追跡期間全体の中央値 : 25.6 年 [範囲 : 13~32.1 年])、年間発生率は 0.89%であった。フォンタン術後の全追跡期間において、第 2、第 3、および第 4 世代における新規発症 LC の年間発生率は、それぞれ 0.14%、0.43%、および 8.83%であった。LC 患者では追跡期間が長く、AFP (α -フェトプロテイン) 値が高く、肝線維化指標が高かった ($P < 0.01-0.0001$)。さらに、すべての指標は新たに発症した LC の予測因子であった ($P < 0.01-0.0001$)。LC の治療法は、外科的切除 ($n=3$)、経動脈的化学塞栓療法 ($n=3$)、ラジオ波焼灼療法 ($n=2$)、ホスピスケア ($n=2$) であった。追跡期間中央値 9.4 カ月の間に 4 例が死亡した。1 年後の生存率は 60%で、無症候性患者でより良好であった ($P < 0.01$)。結論 LC の発生率はフォンタン術後 30 年以上で急速に増加し、肝線維化指標と AFP は新規発症 LC の予測因子であった。これらの LC 予測マーカーは、LC の早期発見と予後改善のために、注意深くモニターすることが必要である。

以上のように、研究代表者である大内秀雄 国立循環器病研究センター成人先天性心疾

患科特任部長は、これまで同様に、Fontan 手術後患者の長期予後を多方面から解析し、英文論文を毎年数多く一流雑誌に発刊し、世界に向けてこれらの患者の予後改善のための情報発信を続けている。

13. 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



東京女子医大稲井慶、新川武史、京都府府立医大小田晋一郎、山岸正明、国立循環器病研究センター大内秀雄、白石公が中心となり、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、セミナー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（資料 10）。

我々は、令和 4 年度と令和 5 年度に、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、令和 5 年度に 50 例、合計 100 例を選び出し、対象とした。まず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。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。

撮影後の心臓標本は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

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。

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。

結果として、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。

今後の展開としては、100 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。

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

白石公（国立循環器病研究センター）は、研究協力者である板谷慶一名古屋市立大学心臓血管外科准教授、石津智子筑波大学循環器内科准教授、Cardioflow Design 社とともに、患者教育及び日常生活における診療情報収集のためのスマートフォンアプリの開発をおこなってきた。本研究期間の 3 年間でようやくその基本形が出来上がった。現在関係施設での倫理審査を進めている。

開発概念：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でき、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。

まとめ：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。



資料 1：小児期発生心疾患実態調査（日本小児循環器学会）

2019 年の集計

先天性心血管異常	発症数	弁膜症	発症数	不整脈	発症数
ASD	2467	valvular AS	155	WPW	458
PDA	1037	supra AS	36	PSVT (WPW以外)	254
VSD	4109	infra AS	3	Af/AF	79
CoA	302	AR	132	LQT	314
IAA	62	MS	24	Burgada	25
Complete AVSD	263	MR	279	CPVT	13
Incomplete AVSD	66	valvular PS	595	ペラバミル感受性心室頻拍	15
TOF	441	supra PS	50	VT	121
PAVSD	116	peripheral PS	413	Sick sinus syndrome	37
PAIVS	93	TR	99	Complete AVB	57
TGA	206	TS	9		1373
cTGA	70		1795		
DORV-VSD type	119				
DORV-Tetralogy type	102	肺高血圧・心筋疾患・その他	発症数	遺伝子・染色体異常	発症数
DORV-TGA type	50	IPAH	27	Down syndrome	763
DORV-Other type	50	Eisenmenger	14	18 trisomy	152
Truncus arteriosus	42	門脈 PAH	15	13 trisomy	49
TAPVC	162	HCM	93	Asplenia	141
SV	163	DCM	95	Polysplenia	66
HLHS	145	RCM	14	22q.11.2 欠失症候群	81
TA	74	LVNC	64	Williams	34
Ebstein	93	ARVC	7	Marfan	72
Origin of PA from Ao	11	EFE	2	Noonan	49
Absent PV	8	急性心筋炎	113	Turner	33
Vascular Ring	65	乳児僧帽弁腱索断裂	9	CHARGE syndrome	11
AP Window	13	心臓腫瘍	61	VATER Association	25
Cor triatriatum	23	先天性心膜欠損症	1		1476
BWG syndrome	17	収縮性心膜炎	2		
Coronary AVF	62	川崎病後心筋梗塞	5		
Other Coronary Anomalies	25	心臓震盪	6		
Pulmonary AVF	13	心原性院外心停止	25		
	10469		553		
Total CHD + Valve (42疾患)	12264				
出生数	865,234				
CHD発症率	1.42				

2020 年の集計

先天性心血管異常	2020 発症数	弁膜症	2020 発症数	不整脈	2019 発症数
ASD	2037	valvular AS	141	WPW	405
PDA	1010	supra AS	27	PSVT (WPW以外)	282
VSD	3967	infra AS	8	Af/AF	77
CoA	263	AR	102	LQT	335
IAA	55	MS	21	Burgada	21
Complete AVSD	268	MR	242	CPVT	12
Incomplete AVSD	75	valvular PS	620	ペラバミル感受性心室頻拍	14
TOF	401	supra PS	62	VT	102
PAVSD	113	peripheral PS	439	Sick sinus syndrome	39
PAIVS	76	TR	87	Complete AVB	42
TGA	201	TS	13		1329
cTGA	55		1762		
DORV-VSD type	125				
DORV-Tetralogy type	91	肺高血圧・心筋疾患・その他	2020 発症数	遺伝子・染色体異常	2020 発症数
DORV-TGA type	50	IPAH	35	Down syndrome	770
DORV-Other type	26	Eisenmenger	5	18 trisomy	170
Truncus arteriosus	43	門脈 PAH	14	13 trisomy	38
TAPVC	175	HCM	70	Asplenia	128
SV	155	DCM	90	Polysplenia	67
HLHS	134	RCM	8	22q.11.2 欠失症候群	72
TA	64	LVNC	47	Williams	30
Ebstein	86	ARVC	6	Marfan	81
Origin of PA from Ao	6	EFE	2	Noonan	40
Absent PV	21	急性心筋炎	79	Turner	23
Vascular Ring	49	乳児僧帽弁腱索断裂	10	CHARGE syndrome	14
AP Window	4	心臓腫瘍	62	VATER Association	25
Cor triatriatum	27	先天性心膜欠損症	3		1458
BWG syndrome	12	収縮性心膜炎	0		
Coronary AVF	57	川崎病後心筋梗塞	7		
Other Coronary Anomalies	36	心臓震盪	2		
Pulmonary AVF	19	心原性院外心停止	26		
	9701		466		
出生数	840,835				
心疾患発症率	1.36				

2022 年の集計

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					

資料 2：移行期支援センターとの共同作業に関する資料

日本循環器学会
日本胸部外科学会

日本心臓病学会
日本心臓血管外科学会

日本小児循環器学会
日本心エコー図学会

成人先天性心疾患学会
日本産婦人科学会

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

先天性心疾患性の移行医療に関する横断的検討会

委員長

三谷 義英（日本循環器学会）

委員

安河内 聡¹ 白石 公² 赤木 禎治³ 八尾 厚史⁴ 落合 亮太⁴ 坂本 喜三郎⁵ 芳村 直樹⁶
岩永 史郎⁷ 吉松 淳⁸ 檜垣 高史¹ 賀藤 均¹ 新家 俊郎⁴ 赤坂 隆史⁴

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

第1版：2021年1月

委員長 三谷 義英

委員 安河内 聡，白石 公，坂本 喜三郎，丹羽 公一郎，北川 哲也，岩永 史郎，吉松 淳，落合 亮太，
八尾 厚史，檜垣 高史，賀藤 均，新家 俊郎，赤坂 隆史

第2版：2022年5月（現在）

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

■ 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 日に厚生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（資料 1）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（資料 2,3）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あります。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ています。

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（資料 1,2,3）、説明会資料（資料 4）、移行医療の詳細情報（資料 5）、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。

資料

1 日本成人先天性心疾患学会 専門医総合・連携修練施設（日本成人先天性心疾患学会 HP）

▲<http://www.jsachd.org>

2 厚生労働省通達（2017 年 10 月 25 日）

▲<https://www.mhlw.go.jp/file/05-Shingikai-10601000-Daijinkanboukouseikagakuka-Kouseikagakuka/0000191414.pdf>

3 概要説明（厚生労働省資料）

▲https://www.nanbyou.or.jp/wp-content/uploads/upload_files/20190516_016.pdf

4 地域での説明会用抜粋資料：移行医療支援センターとは

▲<https://www.j-circ.or.jp/cms/wp-content/uploads/2022/04/gaiyouzu.pdf>



▲https://www.j-circ.or.jp/cms/wp-content/uploads/2022/04/setsumei_slide.pdf



5 先天性心疾患の成人への移行医療に関する提言（2022 年 3 月）

▲https://www.j-circ.or.jp/cms/wp-content/uploads/2022/04/ACHD_Transition_Teigen_rev3_20220426.pdf



■ 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

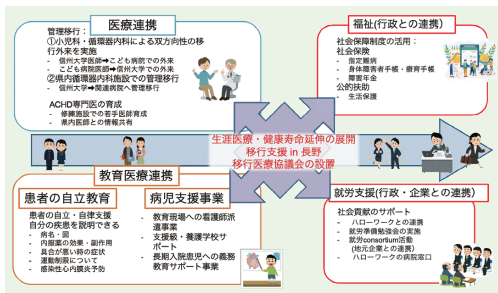
3) モデル業務内容案

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

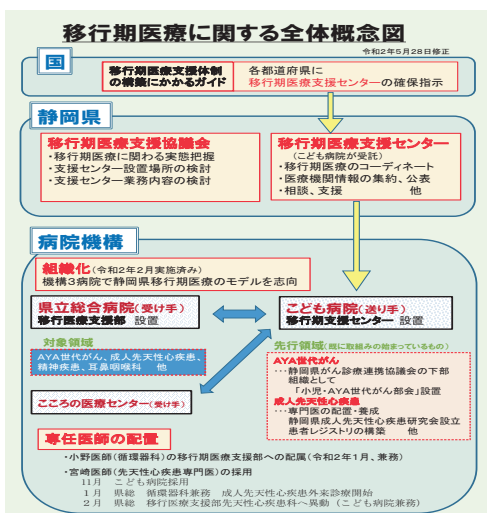
C. 情報公開：ホームページを作成し，移行医療のツールと地域の診療マップの公開，ウェブ相談事業，講習会開催

■ 長野県の移行医療に対する取り組み



導が小児期より開始されている。就労支援として、ハローワークと連携し就労準備勉強会を実施し、社会人としての心構え、面接の準備、就労に関する注意点を確認する作業等が行われている。一部では地元企業・患者が連携して就労コンソーシアム設立活動が行われている。これらの活動は現在医療従事者や患者等の自助努力により行われてきたものであり、今後移行医療協議会の設置に際しては、それぞれの分野で行政と連携して事業を進めていくことを考えている。

■ 静岡県の移行医療に対する取り組み



2019 年度より県健康福祉部とこども病院で移行医療協議会と移行医療センターの設置を検討。総合修練施設である聖隷浜松病院・県立総合病院と連携修練施設の県立こども病院が中心となり、県内約 10 施設が参加する静岡県 ACHD 研究会が設立された。また、癌医療推進協議会内に小児・AYA 世代部会が設置された。2020 年 2 月に県立病院機構内の県立総合病院（ACHD 総合修練施設）に移行期医療部（成人先天性心疾患科，小児・AYA 世代腫瘍科，移行医療支援室を含む）とこども病院（ACHD 連携修練施設）に移行期医療支援センターを設置。同年 4 月，こども病院が県から「静岡県移行期医療支援センター」を受託し，県・移行医療協議会を含む移行期医療体制整備の提案・推進役となる。同年 6 月移行医療コーディネーターを選定。今週秋～冬に県・移行医療協議会を開催予定。

■ 都道府県の移行医療支援センター HP 作成の取り組み

神奈川県：難病相談・支援センターに併設する形で移行期医療支援センターを設置し HP を作成。疾患別、および市区町村別に受け入れ可能機関を検索可能。

🔗<https://www.kanagawa-nanbyo.com/>

大阪府：大阪母子医療センターに設置された移行期医療支援センターで HP 作成。移行期医療の解説、各施設における移行支援の概要を記載。今後、神奈川のような施設検索機能を付加予定。

🔗<https://ikoukishien.com/>

埼玉県：埼玉県立小児医療センターに設置された移行期医療支援センターについて HP で情報公開。センターへの「相談依頼シート」あり。

🔗<https://www.pref.saitama.lg.jp/scm-c/annai/tikirenkeisodansientersabsite/ikoukicenter.html>

千葉県：千葉大学に設置された移行期医療支援センターに関して HP で情報公開。行政の立場から移行期医療支援センターを千葉大に設置した経緯について、医師から移行期医療支援センターの役割について解説あり。

🔗<https://www.ho.chiba-u.ac.jp/section/ikoki/index.html>

🌈 先天性心疾患

国立循環器病研究センター 小児循環器内科・OIC 客員研究員 白石 公
国立循環器病研究センター 小児循環器内科・成人先天性心疾患科医長 大内 秀雄
国立循環器病研究センター 小児循環器内科部長 黒崎 健一
国立循環器病研究センター 移植医療部長 塚本 泰正
大阪府移行期医療支援センター 位田 忍
大阪府移行期医療支援センター 植田 麻実

I. はじめに

先天性心疾患は出生約 100 人に 1 人の割合で発症する。近年の診断技術と外科手術成績の目覚ましい進歩により、患者の約 95%が小児期の心臓外科手術で救命され、90%以上が成人期に到達するようになった。その結果、現在では全国で小児患者が約 20 万人、成人患者が約 45 万人に到達し、先天性心疾患は小児科だけではなく内科においても看過できない診療領域となっている。特に複雑先天性疾患患者では、小児期の心臓外科手術により血行動態が改善しても、遺残症や続発症により生涯にわたる適切な管理と治療が必要となる。これらの先天性心疾患患者では、病態のバリエーションが非常に広く、診療も小児科から循環器内科や心臓血管外科までの多科にわたる。女性では産婦人科の関与も不可欠である。一方で、年齢の問題と病態の複雑さから患者は小児専門施設でも循環器内科施設でも受け入れが困難なことが多く、全国に専門施設を設立して診療体制を充実させることが喫緊の課題となっている。このように先天性心疾患患者では、小児期の適切な管理と外科治療だけでなく、成人医療への円滑な移行と成人期における診療体制の構築が、医学的にも社会的にも大きな課題となっている。また、これらの患者の診療が円滑に行える様、若手医師、看護師、検査技師の教育体制を充実させることも必要である。さらに、先天性心血管疾患患者の生涯にわたる QOL の向上には、患者への医療保障、社会保障、就労支援を充実させることも必須となっている。本稿では、先天性心疾患の移行医療の現状と問題点について紹介する。

II. 症例検討（模擬症例を設定）

◆ 症例

年齢：28 歳 性別：女性 職種：会社員（事務職）婚姻：既婚、子供なし

◆ 現病歴：生直後から心雑音と軽度のチアノーゼがあり、生後 1 ヶ月時に当院紹介されファロー四徴症と診断。チアノーゼは軽度であったため、BT シヤント手術を受けることなく経過観察された。1 歳で心臓カテーテル検査を行い、1 歳 6 ヶ月時にファロー四徴症の心内修復術を受けた。術後は中等度の肺動脈閉鎖不全が遺残したが自覚症状はなく、中学では卓球部に入り無理しない程度のクラブ活動を楽しむことができた。高校卒業後は簿記関係の専門学校に入り、卒業後は大阪市内の一般企業の事務職に障害者枠で就職した。高校卒業を機に循環器内科との併診診療を開始し、まもなく自宅近くの総合病院循環器内科に診療移行した。就職後は毎日約 1 時間の電車通勤で、月末には残業せざるを得ないことも多く、1 年後に退職した。その後自宅近くの別会社に再就職し体は楽になった。

22 歳頃から労作時の動悸を感じるようになった。次第に頻度が増し持続時間も長くなり、ホルター心電図など精査を受けた。拍動数 140/分前後の心房頻拍が確認されたため、心臓 MRI 検査、心臓カテーテル検査を実施した。肺動脈閉鎖不全 moderate、三尖弁閉鎖不全 mild、右室拡張末期容積係数 134mL/m²、左室拡張末期容積係数 92 mL/m²、右室駆出率 0.55、左室駆出率 0.68、血漿 BNP 値は 28pg/mL であった。右室拡張末期容積係数 134mL/m²であることから、この時点での右室流出路再建術の絶対的な適応ではないこと、また本人が開心術を受けることを拒んだため、循環器内科は心房頻拍に

対するアブレーションを実施することとした。カテーテルアブレーションは成功し、動悸は消失して元気に仕事を再開することができた。24歳で結婚したが、今のところ挙児の希望はない。

現在、心電図および心エコー検査を繰り返し、また2年に1回程度MRI検査を行い、肺動脈閉鎖不全の悪化、右室拡大、三尖弁閉鎖不全の進行の有無を注意深く観察している。肺動脈弁閉鎖不全の悪化や三尖弁閉鎖不全の進行により、右室拡張末期容積係数が $160\text{mL}/\text{m}^2$ を超えるようになると再手術（右室流出路再建術）が必要なことを説明している。再手術は成人先天性心疾患の手術を専門とする我々の施設で行う予定としている。

◆ 移行の流れ

<小児診療科>

先天性心疾患の患者は、新生児・乳児期にチアノーゼや心不全状態にあり、人工心肺装置を使う大きな手術を幾度となく経験し、術後もカテーテル検査などの入院を繰り返してきた患者が多いので、学校生活もままならず、自立/自律が困難な症例が多い。そのため、高校生になっても親と共に外来を受診し、自分の病気を理解しようとしめないケースが目立つ。本症例では小学校高学年の頃から自分の病気がどのようなものであるかを医師に外来で聞いてきた。このために病名を教え、心臓の図を書いて手術前の血行動態を説明し、手術で治した部分を教えた。中学に入ると将来起こりうる遺残症や続発症に関しても説明し、今後の学校生活、勉強や運動、成人後の社会生活について、本人が納得できるようわかりやすく説明した。高校生になると、成人後は内科の先生にも診てもらう必要があることを説明した。同時に、妊娠や出産に際しての注意点（アンギオテンシン変換酵素阻害薬を服用しているため内服中には妊娠はできないこと）についても親と共に説明した。

<成人診療科>

高校卒業時に小児循環器科から紹介状を受け、病状は比較的落ち着いていたので、3ヶ月に一度の定期検診と投薬を行うことを承諾した。女性患者であり、今後の妊娠・出産や再手術の時期に関して、循環器内科医だけではまだまだ経験が不十分であるため、小児から内科への完全移行を選択するのではなく、しばらくの間は循環器内科医が主体となりながら小児循環器科と併診することとした。本症例では病気の理解度が比較的高かったため、患者の自立及び自律の点においては大きな支障はなかった。アブレーションに関しては当院に専門とする医師がいたので、小児科と連絡をとりながら当院で行うこととした。再手術が必要になれば、紹介元である先天性心疾患の専門施設で実施してもらう予定である。

III. ファロー四徴症とは

◆ 疾患の簡単な説明

チアノーゼをともなう先天性心疾患では最も頻度が高い疾患（出生約3,000人に1人）。心臓の発生段階で、一本の総動脈幹から肺動脈と大動脈が分割される際の仕切りの壁が体の前方にずれたために起こる異常で、以下の4つの特徴をもつ。

- (1) 左右の心室を分ける心室中隔という仕切りの壁の大きな穴（心室中隔欠損）
- (2) 全身へ血液を送る大動脈が左右の心室にまたがっている（大動脈騎乗）
- (3) 右室流出路（漏斗部）及び主肺動脈が狭くなる（漏斗部狭窄・肺動脈狭窄）
- (4) 左右の心室の圧が等しくなり、右室が肥大する（右室肥大）前方偏位の程度によりチアノーゼのない軽症（ピンクファロー）から、肺動脈閉鎖をともなうもの（極型ファロー四徴症）まで、広いスペクトラムの病像を呈する。約15%の患者は、染色体22q11.2欠失症候群を合併する。

◆ 小児期における一般的な診療や特徴

生後まもなく心雑音で見つかることが多く、心室中隔欠損を通して右室から大動脈へ静脈血が流れ（右-左短絡）、このためにチアノーゼを生じる。また乳児期には、激しく泣いた後などにチアノーゼと呼吸困難が強くなる発作（チアノーゼ発作/無酸素発作）を起こすことがあり、このような症状を呈する場合は β ブロッカーを経口投与する。治療の基本は心臓外科手術で、生後よりチアノーゼが強い場合は、乳児期早期に鎖骨下動脈と肺動脈をバイパスするブラロック・タウシヒシヤント手術を行う。その後、生後1歳前後に人工心肺を用いた心内修復術（心室中隔欠損閉鎖術+右室流出路再建術）を行う。肺動脈閉鎖例（極型ファロー四徴症）では、心外導管（人工血管）を用いた右室-肺動脈バイパス手術（+心室中隔欠損閉鎖術）を行う。

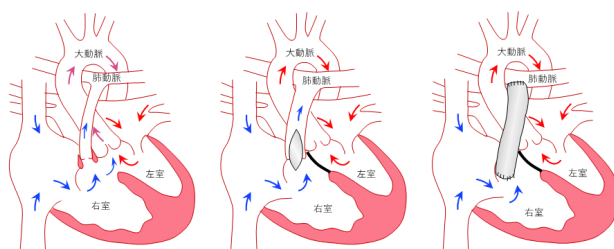


図2：左：ファロー四徴症手術前、中央：右室流出路拡大術、右：ラスレリ手術

◆ 成人期における一般的な診療や特徴

術後遺残症（肺動脈狭窄及び閉鎖不全）の程度にもよるが、通常の日常生活に支障はなく、学校での体育活動も可能である。ただし激しい競技スポーツはある程度制限される。成人期以降は、年齢とともに遺残症としての肺動脈弁閉鎖不全が進行し、右室機能低下や三尖弁閉鎖不全を生じて、心不全や難治性不整脈を発症するようになる。運動時の息切れや日常生活の制限、突然の動悸が起こるようになる。放置すると不整脈により突然死に至ることがある。従って、右心機能不全が不可逆になる以前に肺動脈弁置換術を行う必要がある。このような遠隔期（主に成人期以降）に見られる肺動脈弁狭窄や閉鎖不全に伴う右心不全の出現は、成人に達したファロー術後の患者の管理と治療において現在大きな問題となっている。右心機能が極度に低下していない女性では、専門施設での管理のもとに妊娠・出産を行うことは可能である。22q11.2欠失症候群合併症例では、認知機能障害とともに思春期に精神障害を発症することがある。

◆ 小児期における自立/自律支援のポイント

発達や認知機能に障害のないファロー四徴症患者では、術後の血行動態や症状にもよるが、左心室が体心室となる2心室修復がなされる疾患であるため、比較的循環器内科医に受け入れられやすい。単純欠損型の非チアノーゼ性先天性心疾患と同様に、12-15歳ころに病状説明や自立/自律支援を開始し、高校を卒業する18歳には循環器内科医にバトンタッチすることが可能である。

ラスレリ手術を行った肺動脈閉鎖症例、主要体肺側副動脈を伴った症例では術後も循環器内科医に馴染みのない問題を多く抱えるため、自立/自律支援を行いながらも、小児科医と内科医による併診を主体とした慎重な移行医療が必要である。

一方で、後述するように、ファロー四徴症患者では精神発達遅滞や認知機能障害を伴うことが比較的多い。病状によっては抑鬱状態に陥りやすい患者も多い。患者の自立/自律は血行動態のみを考慮してマニュアル通りに進めるのではなく、患者の発達や理解度に応じた説明や支援を進めることが重要である。精神・心理的な状態が未成熟な患者では、十分時間をかけて意向を行うこと、あまり無理をせずしばらくは

小児科医と内科医が併診し、さらには専門看護師や心理士の支援を得ることで、円滑な移行を行う必要がある。

◆ 医療費について

小児慢性特定疾病や指定難病に該当するのか

チアノーゼ性心疾患として最も頻度の高いファロー四徴症は、小児慢性特定疾病に指定されている。ただし医療費助成の対象となるのは、内服を含めた治療中であること、または設定された9項目のいずれかの遺残症もしくは続発症が認められる場合と定められている。

https://www.shouman.jp/disease/details/04_33_041/

https://www.shouman.jp/disease/instructions/04_33_041/

成人後に医療費負担がどのように変化するのか

本疾患は、指定難病にも定められている。助成の対象は、NYHA 心機能分類でII度以上の症状を呈する患者と定められている。

<https://www.nanbyou.or.jp/entry/4741>

<https://www.nanbyou.or.jp/entry/4742>

◆ その他

● 疾患もしくはその領域における移行期医療の現状

発達や認知機能に障害のないファロー四徴症患者では、術後の血行動態や症状にもよるが、左心室が体心室となる2心室修復がなされる疾患であるため、比較的循環器内科医に受け入れられやすい。単純欠損型の非チアノーゼ性先天性心疾患と同様に、12-15歳ころに病状説明や自立自律支援を開始し、高校を卒業する18歳には循環器内科医に徐々にバトンタッチすることが可能である。

肺動脈閉鎖症例、主要体肺側副動脈を伴った症例では、前述したように、術後長期にわたり複雑な血行動態を示すため、小児科医と内科医による併診を主体とした慎重な移行医療が必要である。

● 移行が進まない現状に対する問題点及び課題、移行に当たっての注意点

ファロー四徴症では発達障害や認知機能障害を伴うことも多く、患者本人のみならず両親と共に病状や認知機能に沿った自立/自律支援を行うとともに、循環器内科への移行には十分な時間と配慮が必要である。病状の悪化、侵襲的検査の実施、主治医交代によるストレスなどで抑鬱状態や精神障害が悪化することがあるので、移行に際しては十分な配慮が必要である。

IV. 疾患もしくはその領域における移行期医療の現状

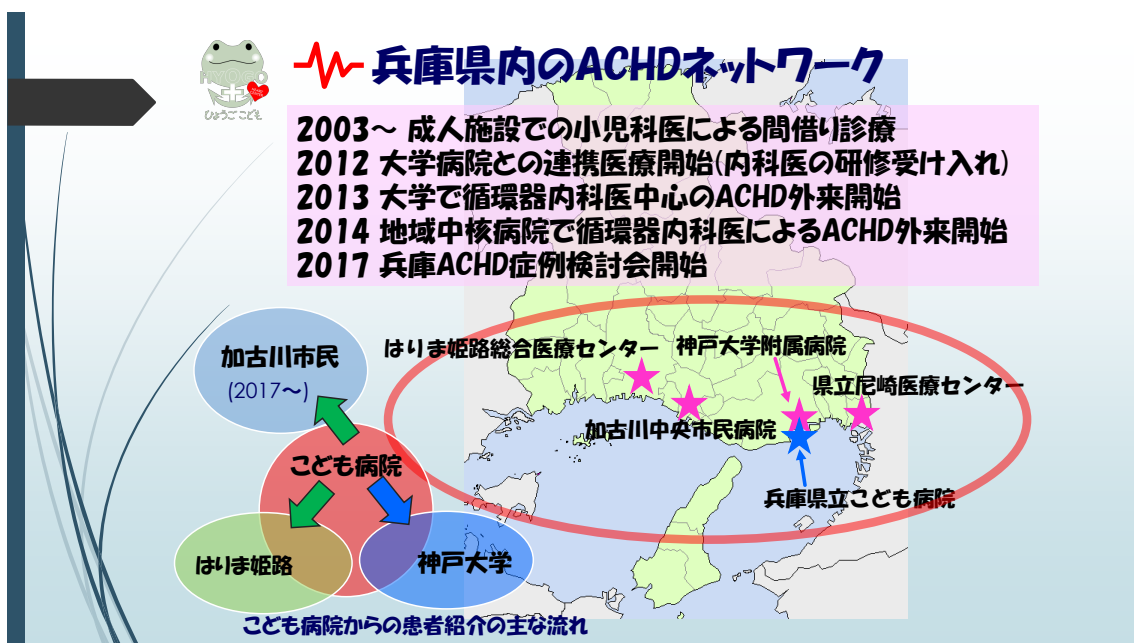
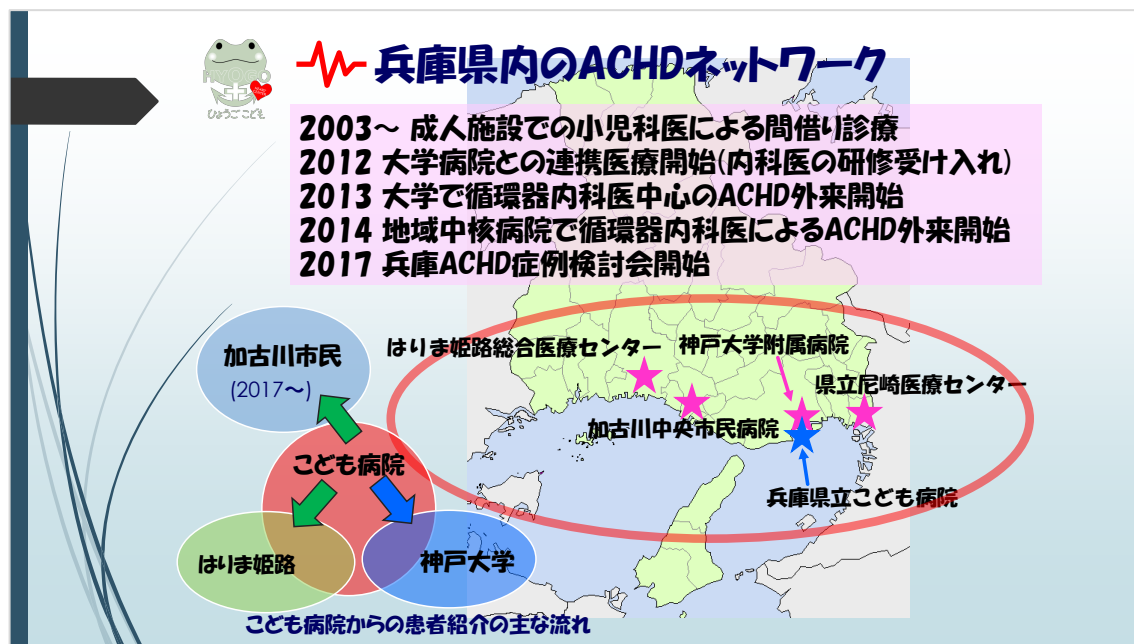
◆ 小児診療科の立場から考える移行期医療の現状や小児期の特徴

すでに述べたように、ファロー四徴症は血行動態的には循環器内科医への移行が容易な疾患ではあるが、精神心理的な問題から自立/自律が困難な患者が多い。患者の発達や心理状態に応じた無理のない移行プログラムを考慮する必要がある。

◆ 成人診療科の立場から考える移行期医療の現状や成人期の特徴

血行動態的には循環器内科医で経過観察できる疾患である。しなしながら、再手術の判断とそのタイミング、女性患者での妊娠・出産の問題など、まだまだ一般の循環器内科医には馴染みの薄い課題が多々存

資料 3：兵庫県移行医療センターの役割



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」**は進めながら、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?

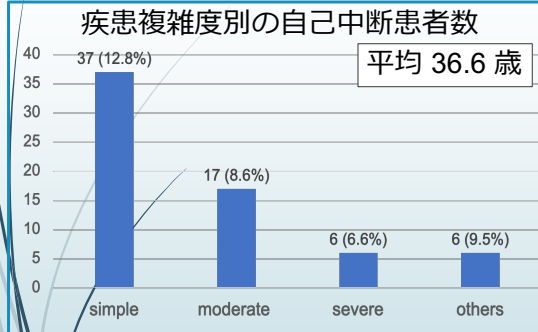
取り組み開始

- (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。

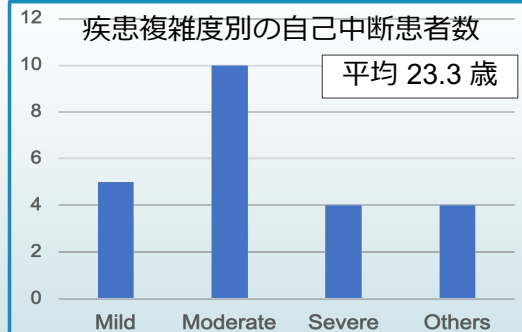
- (4) **drop out**している患者へのアピール、drop outを防ぐにはどうする?
- (5) **知的障害・発達障害**のある患者/小児病院で複数科を受診している患者の移行問題

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
ええんどこがうん？

何をしたらいいのか
分からん



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

✓ まるき異質の血行動態

フォンタン型手術後(Fontan), 完全大血管転位の特殊な術後

✓ 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

色々考えるのが面倒なら
いっそのことばっさり

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

↓
**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**

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

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

房室中隔欠損(AVSD), ファロー四徴症

✓ 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

✓ 未修復例

VSD, ASD, PDA, TOF, チアノーゼのある複雑心疾患

・可能性のあるのは、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」と言ってもよい疾患

○ 心室中隔欠損(VSD), 心房中隔欠損(ASD), 動脈管開存(PDA)
△ 総肺動脈狭窄(TEAD/PD), 大動脈縮窄(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

✓ 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

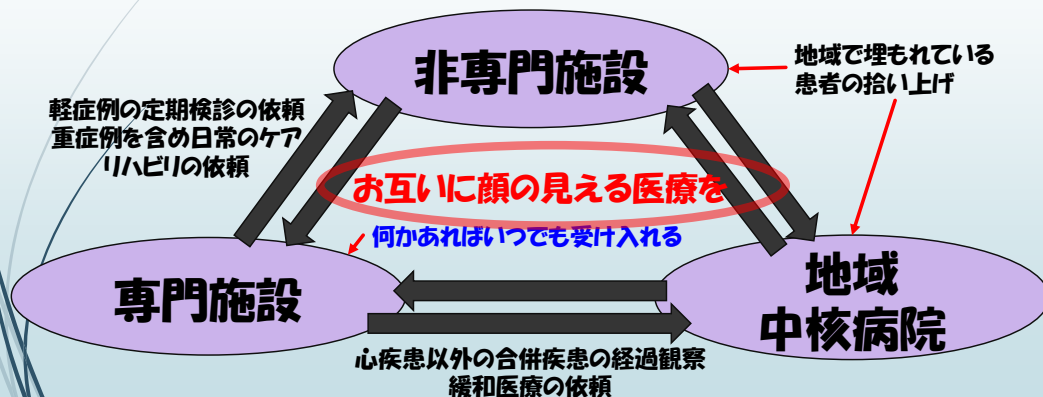
VSD, ASD, PDA, TOF, チアノーゼのある複雑心疾患

再治療の可能性がある疾患

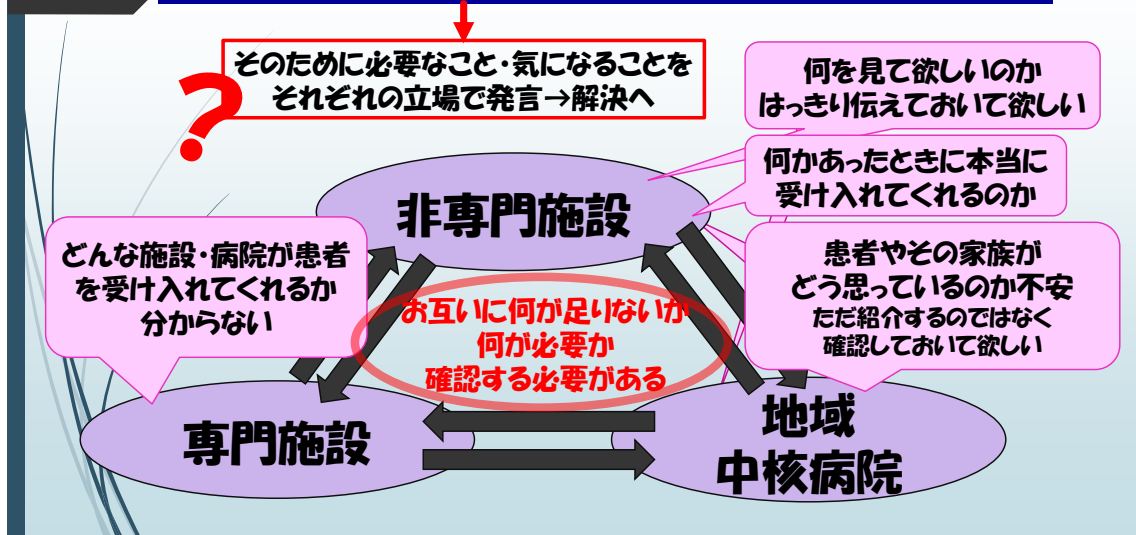
・冠動脈疾患→基本的には狭心症と同じ
・ただし、小児期からの冠動脈疾患では、
狭窄があっても、無症状ということが多い
→心電図チェックはこまめに
・巨大瘤はワルファリン・カリウム内服

先天性心疾患患者を県・地域全体で見守る

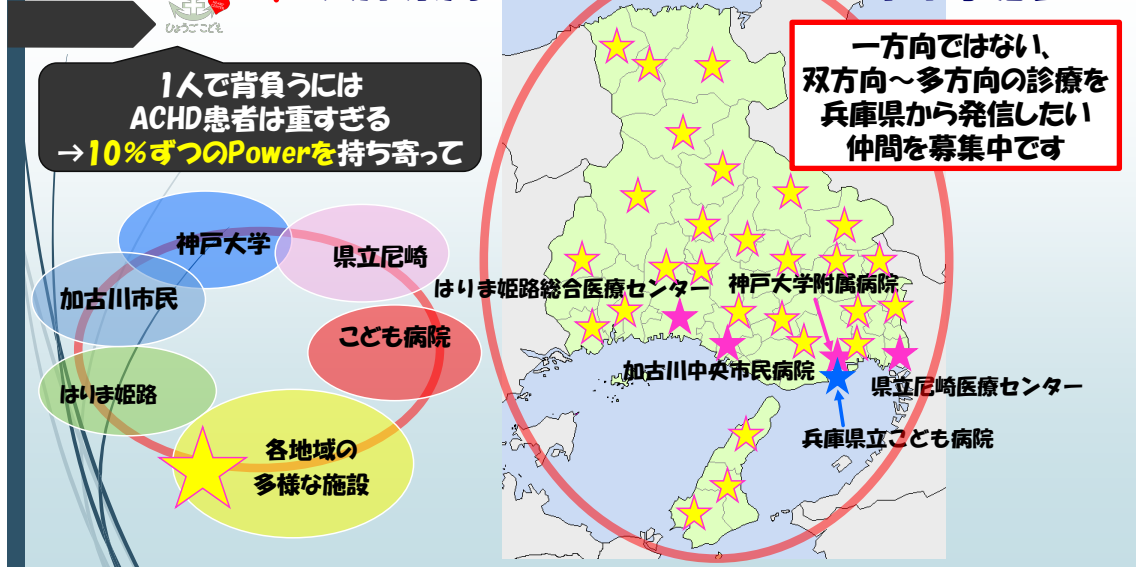
・drop outさせない、drop outしている患者を拾い上げる
・医療者側も疲弊しない



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
- * 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るの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学して頂く計画であったが、新型コロナウイルス感染症流行により、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ようになった経緯
- 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(紹介文・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: 全員自発的
- * もっとも興味があり、自ら望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)
- * 外来での看護士の協力: ほとんどない(7)
- * 外来 週2~6枠、1枠(半日)でmax20人(限界)
- * 患者の紹介文: 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<県内の他の成人施設からの紹介
- * 県内での認知度・広範囲など
 - 講演会や研究会、医局の関連病院などを介して
 - あまに宣伝するとキャパ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、その多くが侵襲的介入が必要な患者、小児科で「いつかは介入しないといけないけれどそのままにしていた」という患者や、ドロップ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、なかなか開い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。そういう政策でいけば、海外のように機械的にのさばりやすくなる。例えは今の医療では、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現場の裁量に任されているけれど、それも国としてルールを作るべきではないか。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もない。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良いと思う。
- * 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、その意図をもって「何を分かっていないか」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

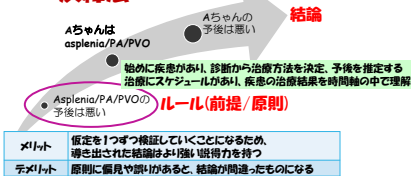
- * ACHD専門医はジュネリストであるべきと思うので、循環器内科医としてひと通りのことを学んでからACHDに携わる方がいいと思うが、その年齢になると、他のことに興味が出てしまっていることも多い。
- * 内科の専門医制度が厳しくなり、メジャー科目を目指す若手医師自体が減っている。

日本小児循環器学会 COI 開示
 城戸 佐知子(兵庫県立こども病院循環器内科)
 所属先を公開し、過去3年間に於いて、開示すべきCOI 関係にある企業はありません。

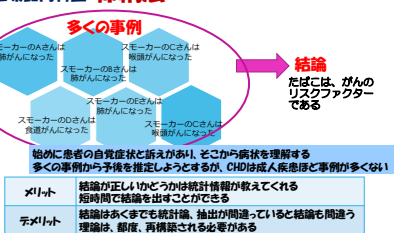
この研究は、厚生労働科学研究「先天性心疾患を主体とする小児期発症の心血管器性疾患の発生率の向上と生涯にわたるQOL改善のための総合的研究」(大内相)として今年度も継続中です。(今回は諸事情により医師個人名の公表は控えさせていただきます。)

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 (地域移行問題の認知度なども含めて)
- 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歳からダウンヒルで、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、夢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できるか、早い段階で自覚しておいてもらうべき。他の人より短い人生をどうやって支えていく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おいてもらいたい。

なぜ、その薬を使っているのか、分らない!

- * 成人になると、使える医療費助成制度に変更があり、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な薬剤は問題。必要なら使って良いが、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。
- * 何故この薬剤を使うに至ったか、それについてどう考えているのか情報が必要。

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)でかか

- * こうした重症の症例について、小児科側とまだしつこく話ができているが、移行しないという考えもあるのではない。これらの疾患にこの先どこまでかかってくるのか、はっきり言って、内科医には決めがたい。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。

紹介状で何を一番知りたいか・紹介(移行)の時に何を望むか

- * 紹介状で一番知りたいのは、患者さんにごまかして隠しているかということ。「人生のごまかす」が心配する可能性がある。聞いていただくことがあるかどうか、説明内容を考えている。普通の人生を想定してやっていく患者が多いが現状。
- * 手術記録は、結紮術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、その先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、それが見えにくい。

仕方ないと言わないで

- * 低収入・就職できない・引きこもる患者について、「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るべき。命を助けるだけでなく、生活を助ける方法を模索しなければ。
- * 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かない。彼らとの出会いがあったから、この領域で仕事を続けられている。
- * 先天性心疾患の患者さんに関わるようになって、生きるということがひどく怖く思っていたけど、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思える。正解はないし、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て信頼し合っている」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ります。

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にも感謝申し上げます。

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と熱い思い(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医療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診療について、など多くを学び考える機会を頂きました。

資料 4 : ACHD ネットワークにより患者実態調査結果（八尾厚史）

Journal of Cardiology 80 (2022) 525–531



Contents lists available at [ScienceDirect](https://www.sciencedirect.com)

Journal of Cardiology

journal homepage: www.elsevier.com/locate/jjcc



Original Article

Status of adult outpatients with congenital heart disease in Japan: The Japanese Network of Cardiovascular Departments for Adult Congenital Heart Disease Registry[☆]

Atsushi Yao (MD, PhD)^{a,*}, Ryo Inuzuka (MD, PhD)^b, Atsushi Mizuno (MD, PhD, FJCC)^c, Hiroyuki Iwano (MD, PhD, FJCC)^d, Shunsuke Tatebe (MD, PhD)^e, Yasumasa Tsukamoto (MD, PhD)^f, Ichiro Sakamoto (MD, PhD)^g, Hiroyuki Watanabe (MD, PhD, FJCC)^h, Nobuyuki Fukuda (MD, PhD)ⁱ, Fumie Takechi (MD, PhD)^j, Shiro Adachi (MD, PhD)^k, Yusuke Akazawa (MD, PhD)^l, Koichiro Kuwahara (MD, PhD, FJCC)^m, Kaoru Dohi (MD, PhD, FJCC)ⁿ, Tomoko Ishizu (MD, PhD, FJCC)^o, Makoto Miyake (MD, PhD)^p, Norimichi Koitabashi (MD, PhD, FJCC)^q, Saki Hasegawa-Tamba (MD, PhD)^r, Seiichi Sato (MD, PhD)^s, Takanari Fujii (MD, PhD)^t, Eiji Ehara (MD, PhD)^u, Tohru Minamino (MD, PhD, FJCC)^v, Hirotsugu Yamada (MD, PhD, FJCC)^w, Eiji Yamashita (MD, PhD)^x, Naoto Kawamatsu (MD, PhD)^y, Keita Masuda (MD, PhD)^z, Katsura Soma (MD, PhD, FJCC)^{aa}, Isao Shiraishi (MD, PhD, FJCC)^{ab}, Ryozyo Nagai (MD, PhD, FJCC)^{ac}, Koichiro Niwa (MD, PhD, FJCC)^c, JNCVD-ACHD investigators¹

^a Division for Health Service Promotion, the University of Tokyo, Bunkyo-ku, Tokyo, Japan
^b Pediatric Department, the University of Tokyo Hospital, Bunkyo-ku, Tokyo, Japan
^c Department of Cardiology, St. Luke's International Hospital, Choo-ku, Tokyo, Japan
^d Department of Cardiology, Hokkaido University Graduate School of Medicine, Sapporo, Hokkaido, Japan
^e Department of Cardiovascular Medicine, Tohoku University Graduate School of Medicine, Sendai, Miyagi, Japan
^f Department of Cardiovascular Medicine, Osaka University Graduate School of Medicine, Suita, Osaka, Japan
^g Department of Cardiovascular Medicine, Kyushu University, Fukuoka, Fukuoka, Japan
^h Department of Cardiovascular Medicine, Akita University Graduate School of Medicine, Akita, Akita, Japan
ⁱ Second Department of Internal Medicine, University of Toyama, Toyama, Toyama, Japan
^j Department of Pediatrics, Chiba Cerebral and Cardiovascular Center, Ichihara, Chiba, Japan
^k Department of Cardiology, Nagoya University Hospital, Nagoya, Aichi, Japan
^l Department of Cardiology, Pulmonology, Hypertension and Nephrology, Ehime University Graduate School of Medicine, Toonn, Ehime, Japan
^m Department of Cardiovascular Medicine, Shinshu University School of Medicine, Matsumoto, Nagano, Japan
ⁿ Department of Cardiology and Nephrology, Mie University Graduate School of Medicine, Tsu, Mie, Japan
^o Division of Cardiology, University of Tsukuba, Tsukuba, Ibaragi, Japan
^p Department of Cardiology, Tenri Hospital, Tenri, Nara, Japan
^q Department of Cardiovascular Medicine, Gunma University Graduate School of Medicine, Maebashi, Gunma, Japan
^r Saitama Medical University International Medical Center, Hidaka, Saitama, Japan
^s Division of Pediatric Cardiology, Okinawa Prefectural Nanbu Medical Center & Children's Medical Center, Shimajiri-gun, Okinawa, Japan
^t Pediatric Heart Disease and Adult Congenital Heart Disease Center, Showa University Hospital, Shinagawa-ku, Tokyo, Japan
^u Department of Pediatric Cardiology, Osaka City General Hospital, Osaka, Osaka, Japan
^v Department of Cardiovascular Biology and Medicine, Juntendo University Graduate School of Medicine, Bunkyo-ku, Tokyo, Japan
^w Department of Community Medicine for Cardiology, Tokushima University Graduate School of Biomedical Sciences, Tokushima, Tokushima, Japan
^x Division of Cardiology, Gunma Prefectural Cardiovascular Center, Maebashi, Gunma, Japan
^y Mito Saiseikai General Hospital, Department of Cardiology, Mito, Ibaragi, Japan
^z Department of Cardiology, Yokohama Rosai Hospital, Yokohama, Kanagawa, Japan
^{aa} Cardiovascular Department, the University of Tokyo Hospital, Bunkyo-ku, Tokyo, Japan
^{ab} Department of Pediatric Cardiology, National Cerebral and Cardiovascular Center, Suita, Osaka, Japan
^{ac} Jichi Medical University, Shimotsuke, Tochigi, Japan

[☆] **IRB information:** This study (reference no. 10680) was approved by the Ethics Committee of the Office for Human Research Studies, Graduate School of Medicine and Faculty of Medicine, University of Tokyo, Japan.
^{*} Corresponding author at: Division for Health Service Promotion, the University of Tokyo, 7-3-1, Hongo, Bunkyo-ku, Tokyo 113-0033, Japan.
E-mail address: yaoa-int@h.u-tokyo.ac.jp (A. Yao).
¹ Described in the acknowledgments.

<https://doi.org/10.1016/j.jjcc.2022.07.019>
0914-5087/© 2022 Japanese College of Cardiology. Published by Elsevier Ltd. All rights reserved. This is an open access article under the CC BY-NC-ND license (<http://creativecommons.org/licenses/by-nc-nd/4.0/>).

Downloaded for Anonymous User (n/a) at National Cerebral and Cardiovascular Center from ClinicalKey.jp by Elsevier on May 29, 2024. For personal use only. No other uses without permission. Copyright ©2024. Elsevier Inc. All rights reserved.

ARTICLE INFO

Article history:

Received 7 March 2022

Received in revised form 4 June 2022

Accepted 1 July 2022

Available online 19 August 2022

Keywords:

JNCVD-ACHD

Lifelong care

Adult congenital heart disease

ABSTRACT

Background: The Japanese Network of Cardiovascular Departments for Adult Congenital Heart Disease (JNCVD-ACHD) was founded in 2011 for the lifelong care of adult patients with congenital heart disease (ACHD patients). This network maintains the first Japanese ACHD registry.

Methods and results: From 2011 to 2019, the JNCVD-ACHD registered 54 institutions providing specialized care for ACHD patients in 32 of the 47 prefectures in Japan. The registry collected data on the disease profile for 24,048 patients from 50 institutions and the patient characteristics for 9743 patients from 24 institutions. The most common ACHDs were atrial septal defect (20.5 %), ventricular septal defect (20.5 %), tetralogy of Fallot (12.9 %), and univentricular heart (UVH)/single ventricle (SV; 6.6 %). ACHD patients without biventricular repair accounted for 37.0 % of the population. Also examined were the serious anatomical and/or pathophysiological disorders such as pulmonary arterial hypertension (3.0 %) including Eisenmenger syndrome (1.2 %), systemic right ventricle under biventricular circulation (sRV-2VC; 2.8 %), and Fontan physiology (6.0 %). The sRV-2VC cases comprised congenitally corrected transposition of the great arteries without anatomical repair (61.9 %) and transposition of the great arteries with atrial switching surgery (38.1 %). The primary etiology (86.4 %) for Fontan physiology was UVH/SV. In addition, developmental/chromosomal/genetic disorders were heterotaxy syndromes (asplenia, 0.9 %; polysplenia, 0.7 %), trisomy 21 (4.0 %), 22q11.2 deletion (0.9 %), Turner syndrome (0.2 %), and Marfan syndrome (1.1 %).

Conclusions: Although the specific management of ACHD has systematically progressed in Japan, this approach is still evolving. For ideal ACHD care, the prospective goals for the JNCVD-ACHD are to create local networks and provide a resource for multicenter clinical trials to support evidence-based practice.

© 2022 Japanese College of Cardiology. Published by Elsevier Ltd. All rights reserved. This is an open access article under the CC BY-NC-ND license (<http://creativecommons.org/licenses/by-nc-nd/4.0/>).

Introduction

In Japan, the number of adult patients with congenital heart disease (CHD) in 2007 was >400,000, which accounts for >50 % of all Japanese patients with CHD [1]. However, only few cardiologists specialized in adult CHD (ACHD), and these patients were thus primarily treated by pediatric cardiologists. Until around 2010, this care model resulted in pediatric cardiologists caring for most ACHD patients, particularly those with complex CHD and/or severe comorbidities, such as residual cyanosis, critical arrhythmias, heart failure, pulmonary arterial hypertension (PAH), and Fontan physiology [2]. Furthermore, in many cases outpatient care may be discontinued for ACHD patients because of improper transfer to this care setting. In an ideal setting, the care for ACHD patients would be provided at ACHD-specialized and well-equipped institutions with a multidisciplinary team comprising ACHD specialists or experienced physicians, including adult cardiologists, cardiac surgeons, pediatric cardiologists, and interventionists, and other medical staff such as mental health specialists and nurses specializing in ACHD [3].

Because the lack of cardiologists interested in ACHD was a critical problem [3], we undertook a project to provide cardiologists specialized in ACHD. To meet this goal, we founded the Japanese Network of Cardiovascular Departments for ACHD (JNCVD-ACHD, <https://www.jncvd-achd.jp/> and https://www.jncvd-achd.jp/english/?l=en_US) in 2011 with 8 institutions, which has since grown to 54 member institutions by 2019 (Fig. 1). All member institutions complete the uniform registry file to provide their data on ACHD patients. This article summarizes these data.

Materials and methods

JNCVD-ACHD institutions

The criterion to become a member institution of the JNCVD-ACHD is that the institution should aim to provide a multidisciplinary care system for ACHD patients with care provided by cardiologists who are willing to specialize in ACHD and cooperate with pediatric cardiologists.

Registry file and data

Each JNCVD-ACHD member institution received and maintained an original registry file (FileMaker Pro, Apple Japan, Tokyo, Japan) that is used for the collection of their data for ACHD patient age 15 years and older (Online Fig. 1). The 18 categories for CHD diagnosis were: 1) aortic

stenosis (AS); 2) atrial septal defect (ASD); 3) atrioventricular septal defect/endocardial cushion defect (AVSD/ECD); 4) bicuspid aortic valve (BAV); 5) congenitally corrected transposition of the great arteries (ccTGA); 6) coarctation of aorta/interrupted aortic arch (CoA/IAA); 7) Ebstein disease (Ebstein); 8) mitral valve disease (MV); 9) pulmonary atresia with intact ventricular septum (PA-IVS); 10) pulmonary atresia with ventricular septum defect (PA-VSD); 11) patent ductus arteriosus (PDA); 12) pulmonary stenosis (PS); 13) persistent truncus arteriosus (PTA); 14) total anomalous pulmonary venous return (TAPVR); 15) transposition of the great arteries (TGA); 16) tetralogy of Fallot (TOF); 17) univentricular heart/single ventricle (UVH/SV); and 18) ventricular septal defect (VSD); and others. Patients with previously diagnosed double-outlet right ventricle (DORV) were recategorized into one of the 18 CHD categories or others because DORV comprises several anomalies such as UVH/SV, ccTGA, TGA, TOF, and VSD.

Registry protocol

The original registry file data were created by retrospectively collecting the data on new patients. To transfer the data, PDF and Excel files were created from the original registry file. The PDF file data (Table 1) contained only information on the number of adult outpatients in each CHD category and were transferred annually to the JNCVD-ACHD secretariat at the University of Tokyo, Japan. After obtaining approval from the ethics committee of each institution, password-locked Excel file data containing anonymized patient information (Online Table 1) were also transferred to the JNCVD-ACHD secretariat via the internet. These data collected until 2020 were used for analyses in the present study.

IRB approval

This study (reference no. 10680) was approved by the Ethics Committee of the Office for Human Research Studies, Graduate School of Medicine and Faculty of Medicine, the University of Tokyo, Japan.

Statistical analysis

The statistical software Origin Pro 2019 (LightStone Corp. Tokyo, Japan) was used to determine mean age differences between the groups. Because the Kruskal–Wallis test did not show Gaussian distribution in all the analyses performed, a *p*-value of <0.05 by Mann–Whitney test indicated significance.

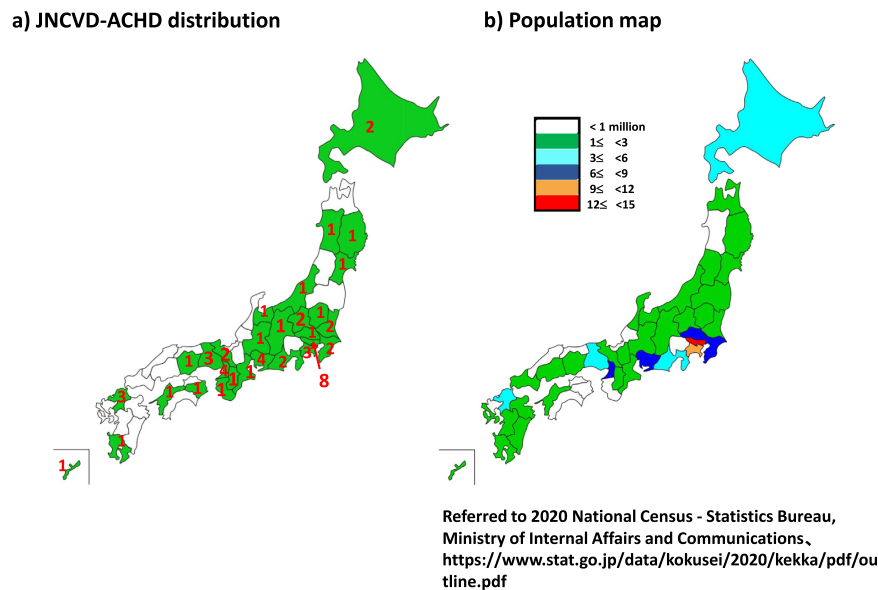


Fig. 1. Distribution of the 54 Japanese Network of Cardiovascular Departments for Adult Congenital Heart Disease (JNCVD-ACHD) institutions. (a) The 29 of 47 prefectures in Japan with JNCVD-ACHD institutions are shown (green), implying the lack of an ACHD-specialized institution in 18 prefectures (white). The number of JNCVD-ACHD institutions is in red. (b) The population for each area is shown as colored. The 29 areas with one or more institutions shown in panel (a) covered all densely populated (≥ 3 millions) areas, whereas the other 18 areas had < 3 million people in each.

Results

JNCVD-ACHD registry outlines

Fifty-four JNCVD-ACHD institutions were located in 32 of the 47 prefectures in Japan, covering all densely populated areas in Japan (Fig. 1).

Datasheets provided as PDF files for 24,048 adult outpatients with CHD (ACHD outpatients) were collected from 50 (92.6 %) of the 54 JNCVD-ACHD institutions (Table 1). On average, 480.8 ± 626.4 (37–4021; median 319.5) ACHD outpatients received care in each institution. For the anonymized patient information provided as Excel files, although the collection rate of 44.4 % among 24 institutions was much lower than

Table 1
Profiles of adult outpatients with congenital heart disease in the Japanese Network of Cardiovascular Departments for Adult Congenital Heart Disease.

Main diagnostic name	(Abbreviation)	PDF files		Excel files			
		All N (%)	All N (%)	Female N (%)	Age (Dec 31st, 2020)		
					All	Male	Female
Aortic stenosis	(AS)	503 (2.1)	108 (1.1)	44 (40.7)	29.9 $\pm$ 12.2	28.6 $\pm$ 8.2	31.8 $\pm$ 16.4
Atrial septal defect	(ASD)	4941 (20.5)	1978 (20.3)	1273 (64.4)	47.4 $\pm$ 21.6	46.2 $\pm$ 22.2	48.1 $\pm$ 21.2***
Atrioventricular septal defect/endocardial cushion defect	(AVSD/ECD)	1089 (4.5)	366 (3.8)	228 (62.3)	35.8 $\pm$ 15.4	33.8 $\pm$ 13.8	37.1 $\pm$ 16.2
Bicuspid aortic valve	(BAV)	951 (4.0)	381 (3.9)	147 (38.6)	44.7 $\pm$ 20.0	44.5 $\pm$ 20.3	44.9 $\pm$ 19.6
Congenitally corrected transposition of the great arteries	(ccTGA)	589 (2.4)	219 (2.2)	102 (46.6)	39.0 $\pm$ 14.8	37.5 $\pm$ 14.1	40.8 $\pm$ 15.4
Coarctation of aorta/interrupted aortic arch	(CoA/IAA)	807 (3.4)	343 (3.5)	162 (47.2)	29.8 $\pm$ 10.8	29.3 $\pm$ 11.6	30.4 $\pm$ 9.9***
Ebstein disease	(Ebstein)	390 (1.6)	187 (1.9)	105 (56.1)	42.2 $\pm$ 17.9	40.6 $\pm$ 18.1	43.5 $\pm$ 17.8
Mitral valve disease	(MV)	287 (1.2)	116 (1.2)	76 (65.5)	30.8 $\pm$ 9.7	29.3 $\pm$ 10.1	31.6 $\pm$ 9.5
Pulmonary atresia with intact ventricular septum	(PA-IVS)	334 (1.4)	124 (1.3)	68 (54.8)	28.0 $\pm$ 6.8	26.4 $\pm$ 6.5	29.3 $\pm$ 6.7**
Pulmonary atresia with ventricular septum defect	(PA-VSD)	599 (2.5)	260 (2.7)	131 (50.4)	31.1 $\pm$ 9.8	31.1 $\pm$ 10.2	31.2 $\pm$ 9.3
Patent ductus arteriosus	(PDA)	599 (2.5)	256 (2.6)	192 (75.0)	44.1 $\pm$ 21.9	30.3 $\pm$ 13.3	48.7 $\pm$ 22.3*
Pulmonary stenosis	(PS)	630 (2.6)	282 (2.9)	161 (57.1)	32.6 $\pm$ 14.2	31.1 $\pm$ 14.4	33.8 $\pm$ 13.9***
Persistent truncus arteriosus	(PTA)	91 (0.4)	22 (0.2)	9 (40.9)	29.9 $\pm$ 6.5	29.5 $\pm$ 5.2	30.4 $\pm$ 8.2
Total anomalous pulmonary venous return	(TAPVR)	292 (1.2)	98 (1.0)	46 (46.9)	29.5 $\pm$ 9.7	28.2 $\pm$ 6.8	31.0 $\pm$ 12.0
Transposition of the great arteries	(TGA)	993 (4.1)	414 (4.2)	132 (31.9)	30.1 $\pm$ 8.7	29.8 $\pm$ 8.0	30.8 $\pm$ 9.9
Tetralogy of Fallot	(TOF)	3093 (12.9)	1360 (14.0)	662 (48.7)	36.4 $\pm$ 13.2	36.0 $\pm$ 13.2	36.9 $\pm$ 13.1
Univentricular heart/single ventricle	(UVH/SV)	1592 (6.6)	619 (6.4)	275 (44.4)	29.5 $\pm$ 8.7	29.4 $\pm$ 8.7	29.6 $\pm$ 8.7
Ventricular septal defect	(VSD)	4920 (20.5)	2135 (21.9)	1178 (55.2)	35.1 $\pm$ 14.7	34.2 $\pm$ 15.1	35.8 $\pm$ 14.5*
Others		1348 (5.6)	475 (4.9)	247 (52.0)	37.8 $\pm$ 16.9	35.7 $\pm$ 16.4	39.7 $\pm$ 17.1**
Total		24,048 (100)	9743 (100)	5238 (53.8)	37.6 $\pm$ 17.1	35.8 $\pm$ 16.3	39.1 $\pm$ 17.5*

N: the number of patients, The Kolmogorov-Smirnov test did not showed Gaussian distribution in the data of age. * $p < 0.001$, ** $p < 0.01$, *** $p < 0.05$ vs Male by Mann-Whitney test.

that for the PDF files, disease categorization was similar between the Excel and the PDF files.

Patient characteristics

The mean patient age was 37.6 ± 17.1 years, and female patients were significantly older (Table 1). Slightly more than half of the patients were female (53.8 %), and female predominance (>55 %) was observed in ASD, AVSD/ECD, Ebstein, MV, PDA, PS, and VSD, whereas male predominance was noted in AS, BAV, PTA, TGA, and UVH/SV (Table 1).

Two simple CHDs, VSD and ASD, and two complex CHDs, TOF and UVH/SV, were the four most common ACHD, in approximately 60 % of all patients (Table 1), followed by TGA, BAV, AVSD/ECD, CoA/IAA, PS, PA-VSD, PDA, and ccTGA, ranging from 4.2 % to 2.2 %; biventricular intracardiac repair (2V-ICR) was performed in 62.9 %. Almost all patients underwent 2V-ICR for cyanotic complex CHDs (87.7 %–99.0 %), including AVSD/ECD, PA-VSD, PTA, TAPVR, TGA, and TOF, but not UVH/SV and PA-IVS (Table 2).

Serious anatomical and pathophysiological disorders

Pulmonary arterial hypertension

PAH, including Eisenmenger syndrome (ES, Online Fig. 1), was observed in 292 (3.0 %) patients, including 101 patients with 2V-ICR (1.6 % of 2V-ICR) and 191 with non-2V-ICR (5.3 % of non-2V-ICR; Table 2). Most (58.2 %) of those with PAH had ASD (102 patients) or VSD (68 patients). In 114 patients (1.2 %), ES was observed, primarily VSD, ASD, and AVSD/ECD. Among 54 patients with unrepaired VSD-PAH, 46 (85.1 %) had ES. In contrast, among 69 patients with unrepaired ASD-PAH, 20 had ES (29.0 %).

Systemic right ventricle under biventricular circulation

Of all patients, 2.8 % had a systemic right ventricle under biventricular circulation (sRV-2VC), comprising ccTGA without anatomical repair (ccTGA-sRV, 76.3 % of ccTGA; 61.9 % of sRV-2VC) and TGA with atrial switching surgeries (24.9 % of TGA; 38.1 % of sRV-2VC; Table 2). Patients with ccTGA-sRV consisted of those with classical 2V-

ICR (functional repair, 29.2 % of ccTGA) and with no significant surgery required (47.0 % of ccTGA).

Fontan circulation

Fontan circulation was observed in 580 (6.0 %) of all patients (Table 2): 501 cases (80.9 %) with UVH/SV and 53 (42.7 %) with PA-IVS (Table 2). Of the ccTGA cases, 20 (9.1 %) underwent Fontan surgery.

Developmental/chromosomal/genetic disorders

We investigated the incidence of heterotaxy syndromes (asplenia, polysplenia), trisomy 21 (Down syndrome), 22q11.2 deletion, Turner syndrome, and Marfan syndrome. The mean age was significantly younger in patients with versus without asplenia, polysplenia, trisomy 21, and 22q11.2 deletion, whereas patients with Marfan syndrome were significantly older (Table 3).

More than 90 % (76 of 83) of asplenia cases (0.9 % of all ACHD patients) were categorized with UVH/SV, representing 12.3 % of UVH/SV cases (Table 3). Polysplenia was most common in UVH/SV (48.6 %), representing 5.7 % of UVH/SV cases. Of those with UVH/SV, 17.9 % had a heterotaxy syndrome. Less frequent but noted were asplenia (0.8 %) and polysplenia (4.9 %) among AVSD/ECD cases.

Among the studied chromosomal/genetic disorders, trisomy 21 was the most common (388 patients, 4.0 %) (Table 3), especially in AVSD/ECD (114 patients, 31.1 %), whereas most (128 patients) had VSD (6.0 % of VSD cases). Moreover, trisomy 21 had a high prevalence in patients with PDA (9.4 %), PTA (4.5 %), TOF (4.1 %), Ebstein (3.7 %), and ASD (2.0 %). The presence of 22q11.2 deletion was most frequent in TOF (43 patients), with the highest prevalence (11.2 %) in PA-VSD, both of which accounted for 79.1 % of the patients with 22q11.2 deletion-ACHD, whereas VSD and CoA/IAA accounted for 9.9 % and 7.7 %, respectively. Turner syndrome was not often observed (19 patients, 0.2 %). This syndrome mainly influenced the incidences of BAV and CoA/IAA (Table 3). Patients with Marfan syndrome accounted for 1.1 % of the total population (Table 3). These patients were mostly categorized into others.

Table 2
Clinical Status of adult outpatients with congenital heart disease in JNCVD-ACHD.

Dx	Total	PAH	2V-ICR		Non 2V-ICR (palliations, Fontan, no cardiovascular repair)				sRV
	N (%)	N (% of Dx)	N (% of Dx)	PAH (% of 2V-ICR)	N (% of Dx)	PAH (% of non 2V-ICR)	ES (% of Dx)	Fontan (% of Dx)	N (% of Dx)
AS	108 (1.1)	1 (0.9)	73 (67.6)	0 (0.0)	35 (32.4)	1 (2.9)	0 (0.0)	0 (0.0)	0 (0.0)
ASD	1978 (20.3)	102 (5.2)	1282 (64.8)	33 (2.6)	696 (35.2)	69 (9.9)	20 (1.0)	0 (0.0)	0 (0.0)
AVSD/ECD	366 (3.8)	17 (4.6)	333 (91.0)	4 (1.2)	33 (9.0)	13 (39.4)	12 (3.3)	0 (0.0)	0 (0.0)
BAV	381 (3.9)	1 (0.3)	143 (37.5)	0 (0.0)	238 (62.5)	1 (0.4)	0 (0.0)	0 (0.0)	0 (0.0)
ccTGA	219 (2.2)	4 (1.8)	116 (53.0)	1 (0.9)	103 (47.0)	3 (2.9)	1 (0.5)	20 (9.1)	167 (76.3)
CoA/IAA	343 (3.5)	6 (1.7)	317 (92.4)	4 (1.3)	26 (7.6)	2 (7.7)	2 (0.6)	0 (0.0)	0 (0.0)
Ebstein	187 (1.9)	0 (0.0)	60 (32.1)	0 (0.0)	127 (67.9)	0 (0.0)	0 (0.0)	5 (2.7)	0 (0.0)
MV	116 (1.2)	1 (0.9)	41 (35.3)	1 (2.4)	75 (64.7)	0 (0.0)	0 (0.0)	0 (0.0)	0 (0.0)
PA-IVS	124 (1.3)	1 (0.8)	4 (3.2)	1 (25.0)	120 (96.8)	0 (0.0)	0 (0.0)	53 (42.7)	0 (0.0)
PA-VSD	260 (2.7)	23 (8.8)	228 (87.7)	10 (4.4)	32 (12.3)	13 (40.6)	7 (2.7)	0 (0.0)	0 (0.0)
PDA	256 (2.6)	11 (4.3)	187 (73.0)	2 (1.1)	69 (27.0)	9 (13.0)	7 (2.7)	0 (0.0)	0 (0.0)
PS	282 (2.9)	1 (0.4)	162 (57.4)	1 (0.6)	120 (42.6)	0 (0.0)	0 (0.0)	0 (0.0)	0 (0.0)
PTA	22 (0.2)	0 (0.0)	22 (100.0)	0 (0.0)	0 (0.0)	0 (0.0)	0 (0.0)	0 (0.0)	0 (0.0)
TAPVR	98 (1.0)	3 (3.1)	97 (99.0)	3 (3.1)	1 (1.0)	0 (0.0)	0 (0.0)	0 (0.0)	0 (0.0)
TGA	414 (4.2)	14 (3.4)	373 (90.1)	10 (2.7)	41 (9.9)	4 (9.8)	6 (1.4)	1 (0.2)	103 (24.9)
TOF	1360 (14.0)	17 (1.3)	1337 (98.3)	13 (1.0)	23 (1.7)	4 (17.4)	3 (0.2)	0 (0.0)	0 (0.0)
UVH/SV	619 (6.4)	10 (1.6)	3 (0.5)	0 (0.0)	616 (99.5)	10 (1.6)	7 (1.1)	501 (80.9)	0 (0.0)
VSD	2135 (21.9)	68 (3.2)	1119 (52.4)	14 (1.3)	1013 (47.4)	54 (5.3)	46 (2.2)	0 (0.0)	0 (0.0)
Others	475 (4.9)	12 (2.5)	234 (49.3)	4 (1.7)	236 (49.7)	8 (3.4)	3 (0.6)	0 (0.0)	0 (0.0)
Total	9743 (100.0)	292 (3.0)	6131 (62.9)	101 (1.6)	3604 (37.0)	191 (5.3)	114 (1.2)	580 (6.0)	270 (2.8)

AS, aortic stenosis; ASD, atrial septal defect; AVSD/ECD, atrioventricular septal defect/endocardial cushion defect; BAV, bicuspid aortic valve; ccTGA, congenitally corrected transposition of the great arteries; CoA/IAA, coarctation of aorta/interrupted aortic arch; Ebstein, Ebstein disease; MV, mitral valve disease; PA-IVS, pulmonary atresia with intact ventricular septum; PA-VSD, pulmonary atresia with ventricular septum defect; PDA, patent ductus arteriosus; PS, pulmonary stenosis; PTA, persistent truncus arteriosus; TAPVR, total anomalous pulmonary venous return; TGA, transposition of the great arteries; TOF, tetralogy of Fallot; UVH/SV, univentricular heart/single ventricle; VSD, ventricular septal defect; Dx, diagnostic name of congenital heart disease; ES, Eisenmenger syndrome; N, the number of patients; PAH, pulmonary arterial hypertension; sRV, systemic right ventricle; 2V-ICR, two ventricular intracardiac repair. 2 patients with residual shunt-associated ES after 2V-ICR for TGA were included in 6 TGA-ES patients, while other ES-patients were composed with those with non-2V-ICR.

Table 3
Developmental/chromosomal/genetic disorders of adult outpatients with congenital heart disease.

	All ACHD	Heterotaxy		Chromosomal/genetic disorders			
	Total	Asplenia	Polysplenia	Trisomy 21	22q11.2 deletion	Turner	Marfan
Total (%)	9743 (100.0)	83 (0.9)	72 (0.7)	388 (4.0)	91 (0.9)	19 (0.2)	103 (1.1)
Female (%)	5238 (53.8)	42 (49.4)	39 (54.2)	178 (45.9)	46 (50.5)	–	58 (56.3)
Mean age (yrs)							
All	37.6 ± 17.1	26.9 ± 7.6 [†]	28.8 ± 7.8 [†]	30.4 ± 9.9 [†]	26.6 ± 5.3 [†]	30.5 ± 9.4	40.9 ± 15.0 ^{††}
Male	35.8 ± 16.3	26.0 ± 6.9	28.8 ± 8.2	30.2 ± 9.3	27.1 ± 5.4	–	38.7 ± 15.0
Female	39.1 ± 17.5*	27.8 ± 8.2	28.7 ± 7.5	30.7 ± 10.6	26.2 ± 5.1	–	42.6 ± 15.0
	N	N (% of each Dx)	N (% of each Dx)	N (% of each Dx)	N (% of each Dx)	N (% of each Dx)	N (% of each Dx)
AS	108	0 (0.0)	1 (0.9)	0 (0.0)	0 (0.0)	0 (0.0)	1 (0.9)
ASD	1978	0 (0.0)	3 (0.2)	40 (2.0)	0 (0.0)	0 (0.0)	2 (0.1)
AVSD/ECD	366	3 (0.8)	18 (4.9)	114 (31.1)	0 (0.0)	0 (0.0)	0 (0.0)
BAV	381	0 (0.0)	0 (0.0)	1 (0.3)	0 (0.0)	6 (1.6)	0 (0.0)
ccTGA	219	1 (0.5)	0 (0.0)	0 (0.0)	0 (0.0)	0 (0.0)	0 (0.0)
CoA/IAA	343	0 (0.0)	1 (0.3)	2 (0.6)	7 (2.0)	5 (1.5)	0 (0.0)
Ebstein	187	0 (0.0)	0 (0.0)	7 (3.7)	0 (0.0)	0 (0.0)	0 (0.0)
MV	116	0 (0.0)	0 (0.0)	2 (1.7)	0 (0.0)	0 (0.0)	4 (3.4)
PA-IVS	124	0 (0.0)	1 (0.8)	0 (0.0)	0 (0.0)	0 (0.0)	0 (0.0)
PA-VSD	260	1 (0.4)	0 (0.0)	3 (1.2)	29 (11.2)	1 (0.4)	0 (0.0)
PDA	256	0 (0.0)	0 (0.0)	24 (9.4)	1 (0.4)	0 (0.0)	0 (0.0)
PS	282	0 (0.0)	0 (0.0)	0 (0.0)	0 (0.0)	0 (0.0)	0 (0.0)
PTA	22	0 (0.0)	0 (0.0)	1 (4.5)	1 (4.5)	0 (0.0)	0 (0.0)
TAPVR	98	1 (1.0)	2 (2.0)	0 (0.0)	0 (0.0)	0 (0.0)	0 (0.0)
TGA	414	0 (0.0)	2 (0.5)	3 (0.7)	0 (0.0)	0 (0.0)	0 (0.0)
TOF	1360	0 (0.0)	2 (0.1)	56 (4.1)	43 (3.2)	2 (0.1)	1 (0.1)
UVH/SV	619	76 (12.3)	35 (5.7)	4 (0.6)	0 (0.0)	0 (0.0)	0 (0.0)
VSD	2135	1 (0.0)	2 (0.1)	128 (6.0)	9 (0.4)	2 (0.1)	2 (0.1)
Others	475	0 (0.0)	5 (1.1)	3 (0.6)	1 (0.2)	1 (0.2)	93 (19.6)

AS, aortic stenosis; ASD, atrial septal defect; AVSD/ECD, atrioventricular septal defect/endocardial cushion defect; BAV, bicuspid aortic valve; ccTGA, congenitally corrected transposition of the great arteries; CoA/IAA, coarctation of aorta/interrupted aortic arch; Ebstein, Ebstein disease; MV, mitral valve disease; PA-IVS, pulmonary atresia with intact ventricular septum; PA-VSD, pulmonary atresia with ventricular septum defect; PDA, patent ductus arteriosus; PS, pulmonary stenosis; PTA, persistent truncus arteriosus; TAPVR, total anomalous pulmonary venous return; TGA, transposition of the great arteries; TOF, tetralogy of Fallot; UVH/SV, univentricular heart/single ventricle; VSD, ventricular septal defect; Dx, diagnostic name of congenital heart disease; N, the number of patients.

[†]p < 0.001, ^{††}p < 0.01 vs all other ACHD by Mann-Whitney test; * p < 0.001 vs Male by Mann-Whitney test.

Discussion

This study presents data from the first national ACHD registry in Japan, including diagnostic profiles and clinical characteristics of outpatients treated for ACHD at JNCVD-ACHD member institutions, which can be a resource for ACHD clinical studies. Based on the CHD diagnosis, even patients with severe ACHD, including complex or cyanotic CHDs, Fontan circulation, and developmental/chromosomal/genetic disorders, were transferred to the outpatient setting without restriction for treatment by adult cardiologists in cooperation with pediatric cardiologists. Now that a Japanese national resource for ACHD care has been created, the next step is to assess JNCVD-ACHD for points of improvement.

JNCVD-ACHD and other registries

According to a report by Shiina et al. [1] the number of Japanese ACHD patients was approximately 530,000 in 2020, including 175,000 moderate to severe cases, such as the outpatients in the current study. Based on these data, approximately 26,000 ACHD outpatients, representing 0.02 % of the Japanese population, are cared for in 54 JNCVD-ACHD institutions (Table 1), suggesting that the national registration data are sufficient to represent the profile of all moderate to severe cases. However, in terms of transfer to the outpatient setting, only 1/7 (14.7 %) of patients with moderate to severe CHD have been transferred to the JNCVD-ACHD institutions. This estimated low rate of transfer cannot be explained by the lack of JNCVD-ACHD institutions in 18 of the 47 prefectures in Japan (Fig. 1). As previously reported [4], the referral relationship between regional ACHD centers, such as the JNCVD-ACHD institutions, and local facilities in each prefecture (a local network) is thought to be relatively important for the proper transfer of ACHD patients in each prefecture.

The Netherlands CONCOR registry, founded in 2002, has similar criteria for voluntary participation as the JNCVD-ACHD registry. The CONCOR registry has collected data for 17,198 ACHD patients from 107 hospitals till date in 2020, approximately 0.1 % of the total population (<https://concor.net/en/>). This registration rate (0.1 %) and the number of voluntarily participating hospitals (107) were five times higher and two times larger than those in the JNCVD-ACHD registry, respectively, suggesting that the JNCVD-ACHD registry has much room for improvement.

In this context, the next step is to encourage the JNCVD-ACHD institutions to make a locally suitable network for CHD care in cooperation with local facilities in each prefecture, in addition to establishing more JNCVD-ACHD institutions in the areas of need.

Patient characteristics

The mean patient age was 37.6 ± 17.1 years, with younger patients who had AVSD/ECD, CoA/IAA, or complex/cyanotic CHDs often requiring 2V-ICR/Fontan surgeries (rather difficult open heart surgeries), such as for PA-IVS, PA-VSD, PTA, TAPVR, TGA, TOF, and UVH/SV (Table 1), especially among those with an additional developmental/genetic/chromosomal disorder, such as a heterotaxy syndrome, 21 trisomy, and 22q11.2 deletion (Table 3). This young mean age of the ACHD outpatients may reflect recent (these 40 years) advance of medicine and surgical technique to allow most of infants and children to expect for their adult lives. In another word, it was quite difficult for newborn babies with CHDs before 1980, especially those with complex CHDs, to survive in adulthood.

Regarding ACHD outpatients with 2V-ICR, it is understandable that those with complex/cyanotic CHDs and/or valvular CHDs require ACHD-specialized care for postoperative concerns and various comorbidities that occur later throughout their lifespan. Notable, however, is

the large number of ACHD outpatients requiring treatment for simple CHDs, such as ASD and VSD, who visited the ACHD-specialized institutions (Table 2). This rate may simply reflect the high birth rates of VSD (30%–40%) [5,6] and ASD (4%–35% of large variance caused by a large ascertained bias due to low disease detectability) [5–8] (35.2% and 19.3%, respectively, in Japan, Online Table 2). For those with repaired ASD, we speculate that they may have had, in addition to PAH (Table 1), other conditions such as RV dysfunction, symptomatic arrhythmias, or stroke in adulthood [9]. Concerning VSD, the infundibular/conus/subarterial VSD type that typically does not close naturally [10] may account for 30% or more of VSD cases in Japan [11], an extremely high rate compared with the Caucasian population (approximately 7%) [12]. Also in this type of VSD, residual or postoperative aortic valve disorders may require medical follow-up, contributing to the large number of adult outpatients with repaired as well as unrepaired VSD in this study.

Pulmonary arterial hypertension

Epidemiologic data are lacking on the prevalence of PAH in ACHD patients. A European survey reported a range of 5%–10% [13]. However, the data were based on echocardiograms as well as hemodynamic studies; thus, overestimation was inevitable. Our rate of PAH was based on PAH/ES diagnosed by hemodynamic criteria (mean pulmonary arterial pressure ≥ 25 mm Hg and mean pulmonary arterial wedge pressure < 15 mm Hg, Online Fig. 1) and clinically diagnosed ES, guaranteeing the reliability (3.0% and 1.2%, respectively) for PAH/ES and for ES only. Until adulthood, unrepaired post-tricuspid shunts represented by VSD was a more likely cause of ES (46 of 54 patients; Table 2) than unrepaired pre-tricuspid shunts represented by ASD (20 of 69 patients). Based on an estimated 175,000 patients with moderate to severe CHD, approximately 5000 ACHD patients with PAH/ES and 2000 with ES may exist in Japan.

Systemic right ventricle

A CHD-specific pathophysiology is sRV, and these patients are at high risk of heart failure and serious arrhythmias [14]. In this study, sRV-2VC was observed in 2.8% of all patients, including those with ccTGA without anatomical repair (61.8%) and TGA after atrial switching surgery (38.1%). These rates may correspond to the estimation of nearly 5000 adult patients with sRV-2VC in Japan, strongly supporting the need for a treatment algorithm specific for sRV failure in this population.

Fontan circulation

The proportion of ACHD patients with Fontan circulation was 6.0%, about 1600 of those among all 54 JNCVD-ACHD institutions and approximately 10,000 in Japan. Most patients (86.4%) with Fontan circulation were in UVH/SV, resulting in the fourth highest composite rate (6.6%, Table 1) of UVH/SV in this study, despite a low birth rate of UVH/SV (1%–2%) [5–8,15] (Online Table 2). These patients may develop Fontan-associated liver disease in adulthood and are at high risks for heart failure, valvular disorders, serious arrhythmias, venous thrombosis, congestive organ failure, and protein-losing enteropathy [16]. Finally, some patients become candidates for heart and/or liver transplantation. To date, no surgeries have replaced Fontan surgeries, so effective treatment strategies must be developed to address such adverse events in adult patients after Fontan surgery.

Developmental/chromosomal/genetic disorders

Heterotaxy syndromes

The heterotaxy syndromes of asplenia and polysplenia are strongly associated with complex CHDs [17], represented by DORV, including UVH/SV [17]. Although UVH/SV accounted for most asplenia cases, only 50% of the study patients with polysplenia also had UVH/SV (Table 3). Because

we did not include DORV as a diagnostic category, as described in Materials and methods, the high prevalence of heterotaxy syndromes in UVH/SV is understandable based on previous reports [17].

Trisomy 21

Trisomy 21 is the most common chromosomal disorder, approximately 1 of 800 births worldwide [18], with CHD found in 44%–66% of these infants [18,19]. The highest rate of trisomy 21 in this study was in patients with AVSD/ECD (31.1%), followed by PDA, VSD, PTA, TOF, Ebstein, and ASD. These findings are consistent with the previously reported prevalence [18,19].

22q11.2 deletion

As a rare disease, 22q11.2 deletion is estimated to occur in 1 in 4000–6000 live births, frequently with a cardiac malformation (60%–80%), most often a subset of conotruncal malformations (TOF, PTA, or IAA), VSD or ASD, and aortic arch anomalies [20]. In this study, patients with TOF and PA-VSD—which are developmentally similar—were 79.1% of 22q11.2 deletion cases, whereas those with VSD and CoA/IAA were 9.9% and 7.7%, respectively. Thus, the distribution of 22q11.2 deletion in ACHD likely takes over its characteristics at birth.

Turner syndrome

Turner syndrome is rare, with a reported birth rate of approximately 50 in 100,000 girls [21]. Determining the precise prevalence of CHD is challenging because Turner syndrome itself is difficult to diagnose before elementary school. The most common CHD comorbidity is BAV, and CoA is the second most common comorbidity [21]. These rates are consistent with our findings.

Marfan syndrome

Marfan syndrome is also rare, with a prevalence of 1 in 3000–5000 individuals. It is commonly associated with an aortopathy syndrome due to a genetically malfunctioning transforming growth factor- β signaling cascade [22], and reported to not accompany any CHD except mitral prolapse (approximately 50% of cases) [22]. In this study, patients with Marfan syndrome were mostly in the “other diagnoses (others)” category, whereas 4 patients had an MV diagnosis. One reason for the low prevalence of MV may be because the physicians ignored the mitral disease as a minor comorbidity. Based on these findings, it is important to recognize that patients with Marfan syndrome in Japan, regularly receive care in general cardiovascular or Marfan syndrome-specific outpatient clinics but not in ACHD-specialized clinics.

Study limitations

This study had several limitations. The JNCVD-ACHD registry data were collected through December 2020 and do not include the survival and mortality information. Therefore, we calculated patient ages as of December 31, 2020, assuming that all were alive. Although the numeric data for each study variable are not as precise as would be provided by a transverse survey at the specific time point, the prevalence for each condition and comparison among ACHD patients most likely reflects the real-world setting.

Another concern is the possibility of multiple counts of one person reported by different institutions, although no cases showed the same birth year and month, sex, and diagnosis in the Excel file data (9743 patients) of patient characteristics, suggesting that even in the PDF files (24,048 patients) of the diagnoses, the number of duplicate cases is negligible.

Finally, the diagnoses of genetic disorders were based on not genetic tests but instead on the physician's choice of the listed diagnoses.

Conclusions

The JNCVD-ACHD registry data represent ACHD patients in Japan who require specialist care and have been transferred from pediatric physicians to outpatient clinics operated by cardiology departments for adults. These data may represent the diagnoses and patient characteristics for moderate to severe cases of ACHD, including PAH, sRV, Fontan circulation, and developmental/chromosomal/genetic disorders. Although the JNCVD-ACHD system still needs to incorporate local networks for CHD care, in addition to adding more institutions in areas of need, it is ready to serve as a resource for national multicenter clinical trials for various challenges in ACHD, thereby contributing to establishment of the Japanese evidence-based guidelines for ACHD.

Acknowledgments

This study was supported by a research grant from the Japanese Ministry of Health, Labour and Welfare (21FC1014).

The following JNCVD-ACHD investigators have contributed to this work: Drs Toshihisa Anzai, Hiroaki Shimokawa, Masahiko Umei, Morio Shoda, Kei Inai, Yasushi Sakata, Hiroshi Ito, Teiji Akagi, Ayako Ishikita, Takeshi Ogo, Hideo Ohuchi, Hironobu Ueda, Shin Takahashi, Koichiro Kinugawa, Kazuomi Kario, Yasushi Imai, Tomoyuki Kabutoya, Yasutaka Kawasoe, Yumi Shiina, Keiichi Fukuda, Hideaki Kanazawa, Toshiaki Oka, Hideki Saito, Toyooki Murohara, Hiroki Shiomi, Takeshi Kimura, Masaaki Yamagishi, Satoaki Matoba, Osamu Yamaguchi, Toshinori Yuasa, Yoshihisa Horizoe, Mitsuoaki Isobe, Mike Saji, Ken-ichi Hirata, Kensuke Matsumoto, Hirohiko Motoki, Yoshinori Fukumoto, Tomohisa Nakamura, Yoshito Ogihara, Masaki Ieda, Toshihiro Tamura, Takashi Akasaka, Takashi Tanimoto, Masaaki Hoshiga, Atsuko Ashida, Yusuke Iwata, Tetsuya Yamamoto, Akiyoshi Hashimoto, Kuniko Yoshida, Manabu Nitta, Rie Nakashima, Junya Ako, Toshimi Koitabashi, Ken Kashimura, Shintaro Nakano, Mami Nakayashiro, Kenji Kada, Naoki Ohashi, Masao Imai, Hisanori Sakazaki, Sachiko Inukai, Jun Muneuchi, Akio Ikai, Norie Mitsushita, Hideshi Tomita, Takahiko Naruko, Sakiko Miyazaki, Nao Ishii, Minoru Murata, Kazuhiko Yumoto, Ayako Maruo, Takeaki Shirai, and Shigeru Tateno.

Declaration of competing interest

The authors declare that there is no conflict of interest.

Appendix A. Supplementary data

Supplementary data to this article can be found online at <https://doi.org/10.1016/j.jjcc.2022.07.019>.

References

- [1] Shiina Y, Toyoda T, Kawasoe Y, Tateno S, Shirai T, Wakisaka Y, et al. Prevalence of adult patients with congenital heart disease in Japan. *Int J Cardiol* 2011;146:13–6.
- [2] Ochiai R, Kato H, Misaki Y, Kaneko M, Ikeda Y, Niwa K, et al. Preferences regarding transfer of patients with congenital heart disease who attend children's hospital. *Circ J* 2019;83:824–30.
- [3] Ochiai R, Yao A, Kinugawa K, Nagai R, Shiraishi I, Niwa K. Status and future needs of regional adult congenital heart disease centers in Japan. *Circ J* 2011;75:2220–7.
- [4] Ochiai R, Murakami A, Toyoda T, Kazuma K, Niwa K. Opinions of physicians regarding problems and tasks involved in the medical care system for patients with adult congenital heart disease in Japan. *Congenit Heart Dis* 2011;6:359–65.
- [5] Liu Y, Chen S, Zuhlke L, Babu-Narayan SV, Black GC, Choy MK, et al. Global prevalence of congenital heart disease in school-age children: a meta-analysis and systematic review. *BMC Cardiovasc Disord* 2020;20:488.
- [6] Marelli AJ, Mackie AS, Ionescu-Itu R, Rahme E, Pilote L. Congenital heart disease in the general population: changing prevalence and age distribution. *Circulation* 2007;115:163–72.
- [7] Wren C, O'Sullivan JJ. Survival with congenital heart disease and need for follow up in adult life. *Heart* 2001;85:438–43.
- [8] Zhao L, Chen L, Yang T, Wang T, Zhang S, Chen L, et al. Birth prevalence of congenital heart disease in China, 1980–2019: a systematic review and meta-analysis of 617 studies. *Eur J Epidemiol* 2020;35:631–42.
- [9] Karunanithi Z, Nyboe C, Hjortdal VE. Long-term risk of atrial fibrillation and stroke in patients with atrial septal defect diagnosed in childhood. *Am J Cardiol* 2017;119:461–5.
- [10] Miyake T, Shinohara T, Nakamura Y, Fukuda T, Tasato H, Toyohara K, et al. Spontaneous closure of ventricular septal defects followed up from <3 months of age. *Pediatr Int* 2004;46:135–40.
- [11] Ando M, Takao A. Pathological anatomy of ventricular septal defect associated with aortic valve prolapse and regurgitation. *Heart Vessels* 1986;2:117–26.
- [12] Soto B, Becker AE, Moulart AJ, Lie JT, Anderson RH. Classification of ventricular septal defects. *Br Heart J* 1980;43:332–43.
- [13] Engelfriet PM, Duffels MG, Moller T, Boersma E, Tijssen JG, Thaulow E, et al. Pulmonary arterial hypertension in adults born with a heart septal defect: the Euro Heart Survey on adult congenital heart disease. *Heart* 2007;93:682–7.
- [14] Andrade L, Carazo M, Wu F, Kim Y, Wilson W. Mechanisms for heart failure in systemic right ventricle. *Heart Fail Rev* 2020;25:599–607.
- [15] Hoffman JL, Kaplan S. The incidence of congenital heart disease. *J Am Coll Cardiol* 2002;39:1890–900.
- [16] Kutty S, Jacobs ML, Thompson WR, Danford DA. Fontan circulation of the next generation: why it's necessary, what it might look like. *J Am Heart Assoc* 2020;9:e013691.
- [17] Lin AE, Krikov S, Riehle-Colarusso T, Frias JL, Belmont J, Anderka M, et al. Laterality defects in the national birth defects prevention study (1998–2007): birth prevalence and descriptive epidemiology. *Am J Med Genet A* 2014;164A:2581–91.
- [18] Bull MJ. Down syndrome. *N Engl J Med* 2020;382:2344–52.
- [19] Heinke D, Isenburg JL, Stallings EB, Short TD, Le M, Fisher S, et al. Prevalence of structural birth defects among infants with Down syndrome, 2013–2017: a US population-based study. *Birth Defects Res* 2021;113:189–202.
- [20] Goldmuntz E. 22q11.2 deletion syndrome and congenital heart disease. *Am J Med Genet C Semin Med Genet* 2020;184:64–72.
- [21] Donadille B, Christin-Maitre S. Heart and Turner syndrome. *Ann Endocrinol (Paris)* 2021;82:135–40.
- [22] Salik I, Rawla P. Marfan syndrome. *Treasure Island*

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

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	
・ 2D オーバービュー、2D ズーム、心房中隔のカラー血流画像	・ 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	
・ 2D 左室、大動脈弁レベル、右室流出路	・ 腹部大動脈の 2D とカラー血流画像
・ 下大静脈長軸の 2D と M モード(呼吸性変動)	・ 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	
・ 2D オーバービュー、左室 M モード	・ 2D ズームで大動脈弁と左室流出路の計測
・ 中隔壁運動	・ 上行大動脈の 2D と計測
・ 2D で左室拡張末期径と収縮末期径、左室壁厚の計測	・ 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	
・ 右室流入路の 2D とカラー血流画像	・ 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	
・ 肺動脈弁や肺動脈分岐部を含めた右室流出路の 2D	・ 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	
・ 2D による左室機能評価(僧帽弁から心尖部まで)	・ 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
・ 大動脈弁の 2D、ズームとカラー血流画像	・ 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
・ 肺動脈弁と肺動脈分岐部の 2D	・ 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	
・ 大動脈を含めた 2D オーバービュー	・ 組織ドブラ、中隔 E' と S' の計測
・ biplane 法による左房容積	・ 組織ドブラ、側壁 E' と S' の計測
・ 局所壁運動評価のための深度を下げた左室の動画	・ 一回拍出量計測のための左室流出路のパルスドブラ VTI
・ biplane Simpson 法による左室駆出率	・ 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
・ 2D による左房と右房の面積・容量計測	・ 三尖弁逆流のカラー血流画像と連続波ドブラ
・ 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	・ 右室に焦点を当てた 2D と右室径計測
・ パルスドブラによる僧帽弁流入血流速度	・ 右室 TAPSE、右室組織ドブラ S' と右室面積変化率の計測
・ パルスドブラによる肺静脈血流速度	
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	
・ 2D オーバービュー	・ 2D による腕頭動脈分岐の確認
・ 下行大動脈のカラー血流画像と連続波ドブラ	・ 肺動脈分岐部のカラー血流画像と連続波ドブラ(必要時)

o

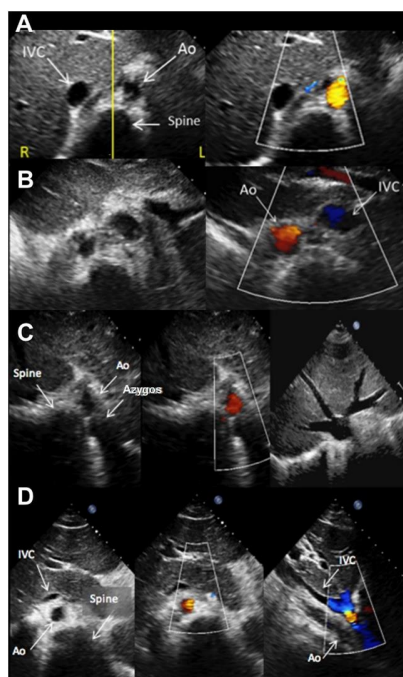


図 1. 肋骨弓下断面：内臓心房位。心エコー図検査において、内臓心房位はトランスデューサのマーカーを 3 時の位置に置いて腹部を輪切りにするような(角度の深い)肋骨弓下断面(横断面)により決定するのが最適である。心房位は内臓位とほぼ常に一致するため、内臓心房位を決定するために脊柱に対する下大静脈と大動脈の位置を用いることができるが、胸部 X 線検査が内臓心房位を決定するための決定的な検査であることに変わりはない。エコー図検査では、脊柱は画像の中心に位置させ、内臓心房位は大動脈と大静脈（下大静脈または欠損している場合は奇静脈）の相対的な位置によって定義される。A. Situs solitus. 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）は脊柱の右側にある。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。

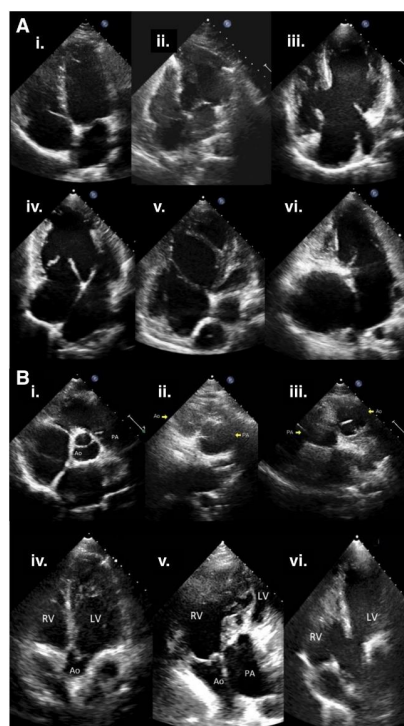


図 2. 心房-心室関係と心室-大血管関係。心房-心室関係は標準的な四腔断面で確認するのが一番良い。以下に最も一般的な異常を示す。A i. 正常な房室接続一致。三尖弁が右側にあり、心尖部側にわずかにずれている。両心房はそれぞれ両心室に接続している。ii. 房室接続不一致。iii. 両心室に結合した完全型房室中隔欠損。iv. 両側房室弁同室挿入。v. 左側房室接続欠損/僧帽弁閉鎖。vi. 右側房室接続欠損/三尖弁閉鎖。成人では、心室-大血管関係は傍胸骨断面(B i-iii)と心尖部断面(B iv-vi)の組み合わせで最もよく確認できる。両半月弁ともに三尖なので、心室-大血管関係の確定には肺動脈分岐の確認が必要である。両大血管の位置関係(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。大血管転位で両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ック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瘢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ックルトラッキングは、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クト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ち、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(バップル)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

資料6：先天性心疾患患者及び家族向けホームページの作成（落合亮太）

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

CONTENTS

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…



詳しく知る

最終更新日：
2024年1月31日

【動画で学ぶ】どうして何回も手術が必要な？

どうして何回も手術が必要な？動画で学びます



詳しく知る

最終更新日：
2022年6月20日

【動画で学ぶ】心臓のきほん

動画で心臓の基本を学びます。

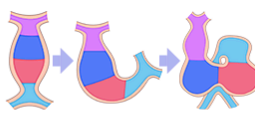


詳しく知る

最終更新日：
2022年6月20日

【動画で学ぶ】どうして心臓にはいろんな形があるの？

どうして心臓にはいろんな形があるの？動画で学びます



詳しく知る

最終更新日：
2022年6月20日

【動画で学ぶ】チアノーゼって何？

チアノーゼって何？動画に学びます

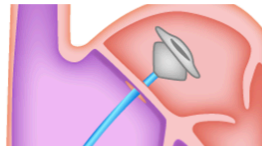


詳しく知る

最終更新日：
2022年6月20日

心房中隔欠損症

心房中隔欠損症は、右心房と左心房の間に孔が空いてい…



詳しく知る

最終更新日：
2022年6月7日

なぜ定期受診が必要？

ほとんどの手術は2～3歳までに終わるため、手術をした…

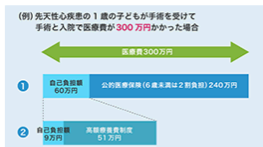


詳しく知る

最終更新日：
2022年2月7日

心臓病に関わる社会保障制度

表1は心臓病全般に関わる、おもな社会保障制度について…



詳しく知る

最終更新日：
2022年2月7日

心室中隔欠損症

心室中隔欠損症は、右心房と左心房の間に孔が空いてい…



詳しく知る

最終更新日：
2022年2月7日

58

CONTENTS

心臓手術を受けた後

手術が終わると、集中治療室（ICU）に移動します…

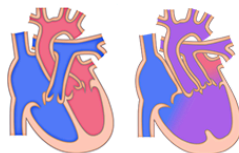


[詳しく知る](#)

最終更新日：
2021年12月15日

単心室症

単心室症は先天性心疾患の1.5%、約7000人に1人の頻度…



[詳しく知る](#)

最終更新日：
2021年12月9日

ファロー四徴症

ファロー四徴症は、チアノーゼ性心疾患の中で一番頻度…

チアノーゼ

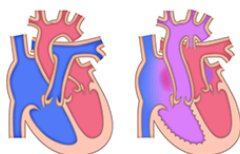


[詳しく知る](#)

最終更新日：
2021年12月9日

完全大血管転位症

完全大血管転位症は先天性心疾患の1.8%、約5000人に…

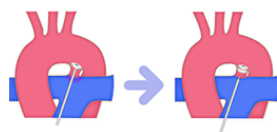


[詳しく知る](#)

最終更新日：
2021年12月9日

動脈管開存症

動脈管開存症は、生まれてくるときに動脈管が閉じない…



[詳しく知る](#)

最終更新日：
2021年12月9日

カテーテル検査と治療

心臓カテーテル検査は、動脈や静脈に細長い管（カテー…



[詳しく知る](#)

最終更新日：
2021年11月15日

心臓手術の流れ

心臓の手術は、手術の内容によって違いがありますが、短くて…



[詳しく知る](#)

最終更新日：
2021年11月15日

感染性心内膜炎

心臓の中で、血液の流れが悪いところや、手術で使った…

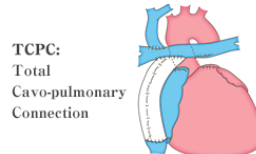


[詳しく知る](#)

最終更新日：
2021年11月15日

フォンタン手術について

フォンタン手術について知る前に、いくつか知って…



TCPC:
Total
Cavo-pulmonary
Connection

[詳しく知る](#)

最終更新日：
2021年11月1日

CONTENTS

心臓手術を受ける前に

入院前に気をつけること、入院前にやっておいたほうが…

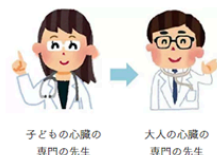


[詳しく知る](#)

最終更新日：
2021年11月1日

「移行医療」って何？

子どもから大人になる時に、主治医が子どもの専門の先生…



[詳しく知る](#)

最終更新日：
2021年11月1日

不整脈の種類と治療

心臓は全身に血液を送る「ポンプ」として、膨らんだり…



[詳しく知る](#)

最終更新日：
2021年11月1日

心臓病の人の妊娠・出産

成長して、結婚を考える年齢になると、…



[詳しく知る](#)

最終更新日：
2021年11月1日

患者会について

同じ病気や障害を持つ患者さん本人やその家族は、…



[詳しく知る](#)

最終更新日：
2021年11月1日

心臓病でよく使われる薬

子どもの心臓病の中でも、先天性心疾患は心臓の形の異…



[詳しく知る](#)

最終更新日：
2021年11月1日

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. どうしていろ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



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）

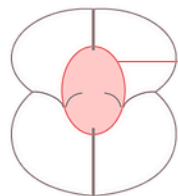
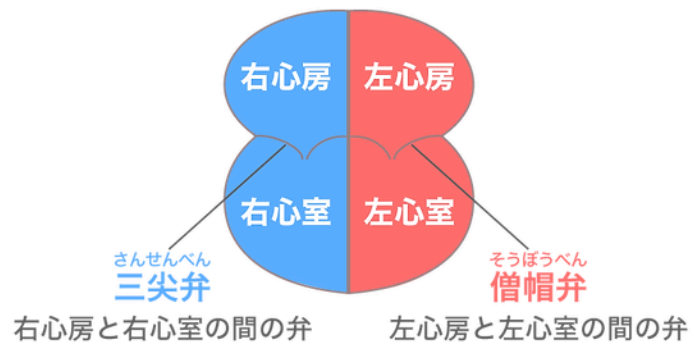
2.房室中隔欠損症について

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、定期的に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？](#)



特定非営利活動法人

日本小児循環器学会 [一般の方へ]

Japanese Society of Pediatric Cardiology and Cardiac Surgery

先天性心疾患・子どもの心臓病の解説サイト
<https://www.heart-manabu.jp/>

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

目次

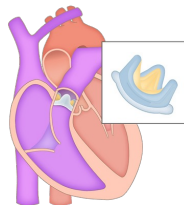
1. 新しい治療法「経カテーテル肺動脈弁留置術」
2. どんな時にこの治療が必要？
3. 治療の方法は？
4. この治療を行っている病院は？

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。

これまでは、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。

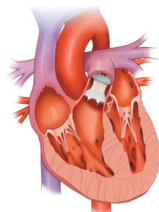
肺動脈弁置換術



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（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

Copyright © Japanese Society of Pediatric Cardiology and Cardiac Surgery, All Rights reserved.
引用元を伏せてのご利用や、商用利用はお断りいたします。



特定非営利活動法人

日本小児循環器学会 [一般の方へ]
Japanese Society of Pediatric Cardiology and Cardiac Surgery

先天性心疾患・子どもの心臓病の解説サイト
<https://www.heart-manabu.jp/>

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る、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」

Copyright © Japanese Society of Pediatric Cardiology and Cardiac Surgery, All Rights reserved.
引用元を伏せてのご利用や、商用利用はお断りいたします。

資料7：市民公開講座の開催（2021.7.11 奈良県コンベンションセンター）



第57回日本小児循環器学会総会・学術集会

市民公開講座

みんなで考えよう！心臓病のある人の
“withコロナ時代”の生き方

2021年7月11日 15:20～16:50 オンライン開催

主催：厚生労働科学研究費補助金 難治性疾患等政策研究事業

*Challenge, Innovation, and Creation
for the Future*

—未来に繋げる挑戦と創造のこころ—



参加費
無料

ご視聴は下記QR
コードから

第1部 これまでのCOVID-19に対する取り組み 各10分

座長 榎垣 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

①小児循環器学会の取り組み、COVID-19アンケート調査結果について

演者 立石 実 聖隷浜松病院 心臓血管外科

2020年4月に「小児循環器学会COVID対策特別チーム」を発足し、小児循環器疾患の患者さんご家族の不安軽減に繋がるような情報発信などに取り組んできました。これまで行ってきたこと、そして、過去2回行ったCOVID-19における全国の修練施設（143施設）のアンケート調査結果について報告します。

②全国心臓病の子どもを守る会と小児循環器学会COVID対策特別チームの懇談会の報告

演者 学会側から 落合 亮太 横浜市立大学医学部 看護学科 | 全国心臓病の子どもを守る会から 青木 美千代 副会長

COVID-19の感染拡大に伴い、患者さんご家族がどのようなことに不安を感じているか？医療機関が実際どのような状況にあるのか？について、全国心臓病の子どもを守る会の全国各地のメンバーと、小児循環器学会COVID対策特別チームのメンバー、そして各地域の診療の核となる施設の先生方にもご参加頂き、これまで4回懇談会を行いました。これまでの懇談会で話題としてあがったこと、情報交換で得られたことなどを、学会側と守る会側から報告いたします。

第2部 COVID-19最新情報 15分

座長 城戸 佐知子 兵庫県立こども病院 循環器内科

演者 笠井 正志 兵庫県立こども病院 感染症内科

これまでに得られているCOVID-19の最新情報、特に小児の感染状況などについて、そしてワクチンに関する最新の知見についてのお話頂きます。

第3部 みんなで考えよう！
心臓病のある人の“withコロナ時代”の生き方 45分

各地域の患者さんやご家族の代表から、不安なことや問題を代弁して頂いて、医療者と情報共有し、これからの“withコロナ時代”の生き方を患者さんと医療者が協働で考えていく場にしたいと考えています。ウェブでの質問も受け付けます（時間の都合で全ての質問に回答できない可能性があること、ご了承ください）。たくさんの方のご参加をお待ちしています。

座談会参加者
(予定)

医療者

白石 公 国立循環器病研究センター
榎垣 高史 愛媛大学
城戸 佐知子 兵庫県立こども病院
笠井 正志 兵庫県立こども病院
山岸 敬幸 慶應義塾大学
豊野 学朋 秋田大学
立石 実 聖隷浜松病院
落合 亮太 横浜市立大学

当事者団体

青木 美千代 全国心臓病の子どもを守る会 副会長
中村 典子 全国心臓病の子どもを守る会 理事
清水 秀美 全国心臓病の子どもを守る会 理事
藤田 暢子 全国心臓病の子どもを守る会 北海道支部
春本 加代子 全国心臓病の子どもを守る会 奈良県支部
石神 彩乃 全国心臓病の子どもを守る会 京都支部
立分 恵 全国心臓病の子どもを守る会 岡山心友会
山村 光平 全国心臓病の子どもを守る会 山口心友会

本市民公開講座は、厚生労働科学研究費補助金「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）」により開催されます。

【本件に関するお問い合わせ先】
第57回日本小児循環器学会総会・学術集会運営事務局
〒604-8162 京都府京都市中京区烏丸通六角下ル七親音町634
株式会社コンベンションリンク内
TEL:075-231-6357 FAX:075-231-6354

市民公開講座の詳細・ご視聴は
こちらのQRコードもしくは下記URLから

<https://www.c-linkage.co.jp/jspccs57/citizen.html>



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 岩本眞理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

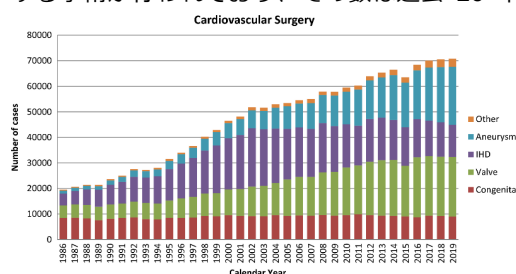
未曾有の少子高齢化が進むわが国において、小児医療の充実と発展の重要性に関しては論を待たない。循環器診療に携わる小児科/内科医と小児心臓外科医が、心臓病を持つ子どもと家族のために、多領域の専門職を交えたチーム医療により、互いの知識と技術を駆使して切磋琢磨し協働してきた結果、過去数十年、わが国の小児循環器医療は目覚ましい発展を遂げ、世界をリードする地位を確立している。しかし、近年、深刻な医師不足に加えて医師の地域偏在、診療科偏在（外科医、小児科医、産婦人科医の減少）、移行期医療、働き方改革など、この診療体制の維持・向上において解決しなければならない多数の問題が噴出している。小児循環器学会・心臓血管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

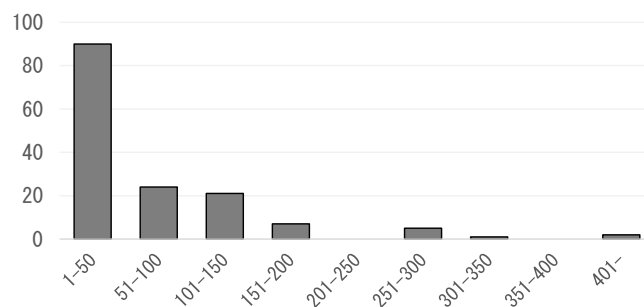
1. わが国の先天性心疾患手術実施施設数、手術件数と手術成績

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。



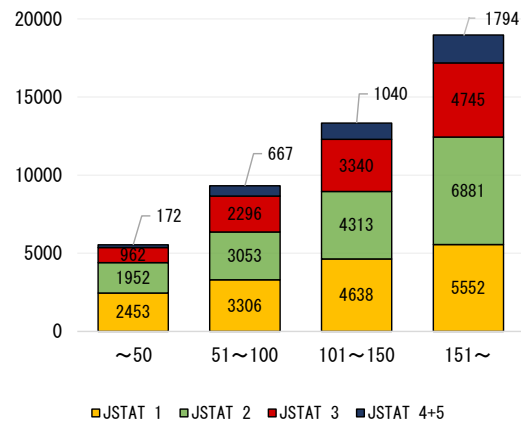
（図 1）わが国の心臓血管外科手術症例の推移
Congenital：先天性心疾患
（日本胸部外科学会 Annual Report 2019 より）

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。



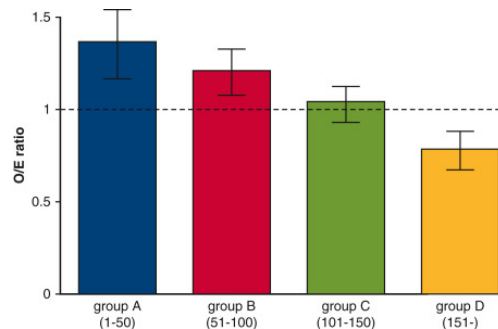
（図 2）我が国における先天性心疾患手術を行う施設の規模と施設数²
縦軸：施設数、横軸：年間手術症例数

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。



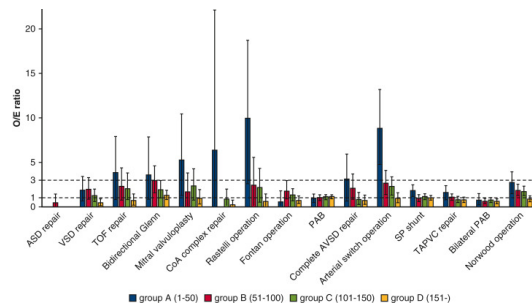
（図 3）わが国における先天性心疾患手術を行う施設の規模と重症度²
縦軸：手術症例数、横軸：年間手術症例数

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

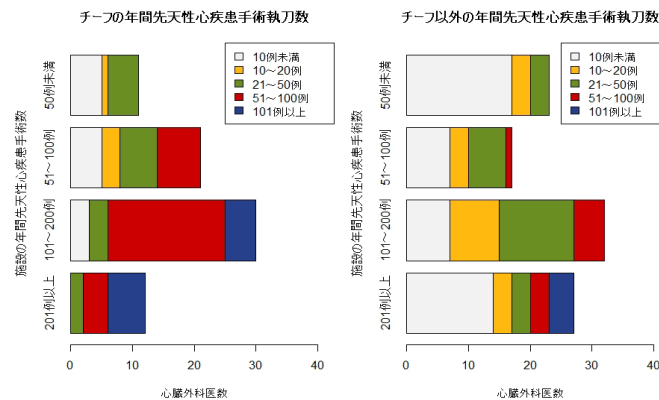
以上より、リスクが中等度以上の手術に関しては、手術症例数の多い施設で行うことにより死亡率が低下する可能性があると考えられる。

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

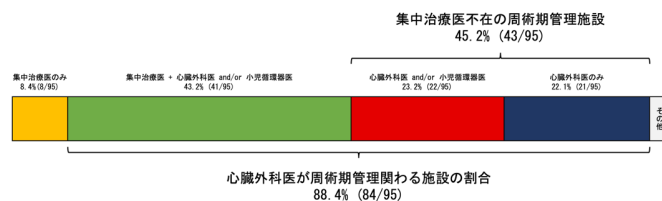
状がある。したがって、小児心臓外科医の育成に必要な執刀経験を確保するためには、集約化により施設あたりの手術症例数を増やすだけでなく、術後管理を担う小児集中治療医を確保することが同時に必要である。



(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)

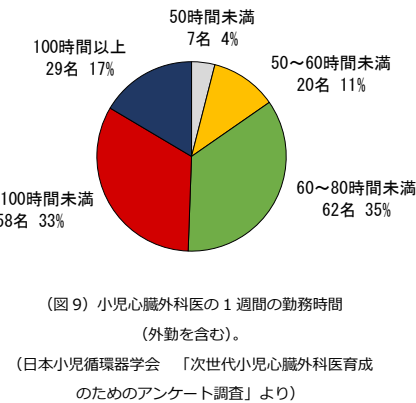
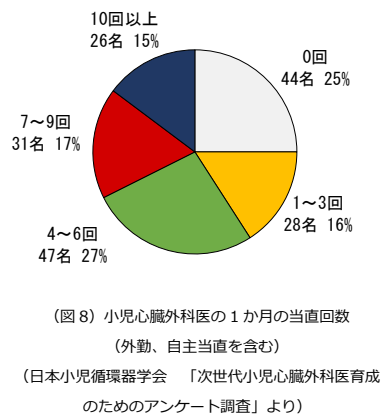
3. わが国の小児心臓外科医の労務環境

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務環境がうかがわれる。



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、大学病院や専門病院、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はなく、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

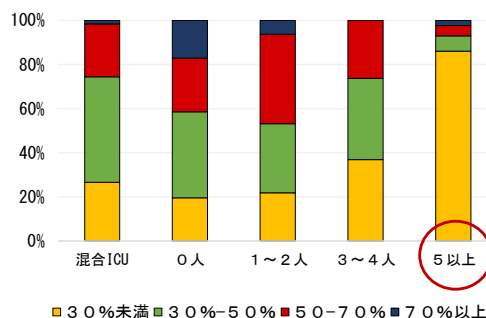
先天性心疾患の心臓手術を中心とした治療は、心臓外科医のみで成り立つものではなく、集約化の実現にはチーム医療を実践する集学的集中治療体制の整備が必要である。

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ける勤務時間の割合」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ける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

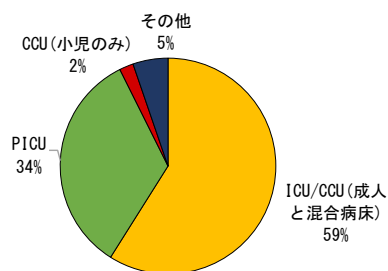


(図10) 小児心臓外科医術後管理に費やす(勤務時間の)割合
PICU専従医数が5名以上の施設では、明らかに外科医が術後管理に関わるエフォートは減る
(日本小児循環器集中治療研究会「アンケート調査」より)

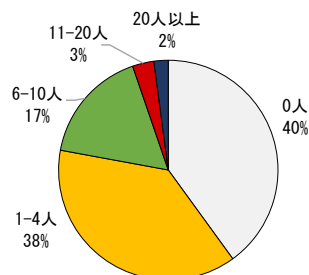
2) わが国の小児集中治療の課題

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。このよう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したスクシエア・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>.

資料 9 : Fontan 術後に代表される先天性心疾患術後患者の心機能および循環動態 (大内秀雄)

Clinical Investigations

Determinants and prognostic value of albuminuria in adult patients with congenital heart disease



Hideo Ohuchi, MD, PhD^{a,b}, Aki Mori, MD^{a,b}, Ayaka Fujita, MD^c, Kenichi Kurosaki, MD, PhD^a, Isao Shiraishi, MD, PhD^a, and Michikazu Nakai, PhD^d *Osaka, Japan*

Background The determinants and prognostic value of albuminuria remain unclear in patients with adult congenital heart disease (ACHD), especially in those with Fontan circulation (FC).

Methods We retrospectively reviewed 512 consecutive ACHD patients and investigated the determinants of urinary albumin-to-creatinine ratio (ACR) and albuminuria (MAU) and their association with all-cause mortality. Demographic data and laboratory and hemodynamic parameters were collected. Regression analysis and Cox proportional hazard models were used to identify the relationship between log ACR and variables, and clinical factors and all-cause mortality, respectively.

Results Body mass index, aortic systolic blood pressure (ASP), arterial oxygen saturation (SaO₂), glycated hemoglobin (HbA1c), B-type natriuretic peptide, and diuretic use were independently associated with log ACR. ASP, SaO₂, and HbA1c were independently associated with MAU ($P < .05$ -.0001). The prevalence of MAU was highest in unrepaired patients with low SaO₂ (50%; $P < .0001$). Log ACR and MAU were associated with exercise capacity and all-cause mortality ($P < .0001$ for both) independent of renal function. Patients with ACHD, MAU, and renal dysfunction ($n = 23$) had the highest risk of all-cause mortality, while those without MAU or renal dysfunction had the lowest risk ($P < .0001$). These prognostic values remained significant in separate analyses of Fontan and biventricular circulation ($P < .0001$).

Conclusions ASP, SaO₂, and HbA1c levels were independently associated with MAU in ACHD patients. MAU and log ACR were associated with all-cause mortality in patients with Fontan and biventricular circulation, independent of renal dysfunction. (*Am Heart J* 2023;263:15–25.)

Multiorgan interactions in heart failure pathophysiology have been highlighted. One typical pathophysiology is cardio-renal interaction in adults with congenital heart disease (ACHD).¹ Renal function is evaluated using both the estimated glomerular filtration rate (eGFR)

and the presence of albuminuria. In many diseases, such as hypertension, chronic kidney disease, and diabetes mellitus, as well as the general population,² albuminuria is associated with poor prognosis in a variety of diseases.^{3,4} Although cyanotic nephropathy has been recognized as a cause of albuminuria in patients with hypoxic ACHD,⁵ its clinical relevance in terms of its prognostic value of mortality has not been studied in a variety of ACHD patients, including patients with Fontan circulation (FC).^{6,7} There is a significant prognostic association between albuminuria and ACHD with biventricular circulation (BVC), whereas the association between albuminuria and adverse outcomes in FC patients has not been well studied.⁶ To this end, this study aimed to: (1) reconfirm the high prevalence of albuminuria by using the urine albumin-creatinine ratio (ACR) and identify the determinant factors in ACHD based on the hemodynamics; (2) establish the association of albuminuria with all-cause mortality in our large cohort of ACHD patients, and to identify differences in the prognostic values for all-cause mortality between those with FC and BVC.

From the ^aDepartment of Pediatric Cardiology, National Cerebral and Cardiovascular Center, Osaka, Japan, ^bAdult Congenital Heart Disease Center, National Cerebral and Cardiovascular Center, Osaka, Japan, ^cDepartment of Cardiovascular Medicine, National Cerebral and Cardiovascular Center, Osaka, Japan, ^dDepartment of Medical and Health Information Management, National Cerebral and Cardiovascular Center, Osaka, Japan

Abbreviation: ACHD, adult congenital heart disease; ACR, urinary albumin-to-creatinine ratio; ASP, aortic systolic blood pressure; BNP, B-type natriuretic peptide; BVC, biventricular circulation; Cr, 24-hour creatinine clearance; CVP, central venous pressure; GFR, glomerular filtration rate; eGFR, estimated glomerular filtration rate; eGFR_{cre}, estimated glomerular filtration rate using the Japanese cystatin C-based equation; FC, Fontan circulation; HbA1c, glycated hemoglobin; MAU, microalbuminuria and macroalbuminuria; MELD-XI, model for end-stage liver disease excluding international normalized ratio; ROC, receiver operator characteristic; SaO₂, arterial oxygen saturation.

Submitted December 16, 2022; accepted April 30, 2023

Reprint requests: Hideo Ohuchi, MD, PhD, Departments of Pediatric Cardiology and Adult Congenital Heart Disease, National Cerebral and Cardiovascular Center, 6-1, Kishibeshimmachi, Suita, Osaka 564-8565, Japan.

E-mail address: hohuchi@ncvc.go.jp.

0002-8703

© 2023 Elsevier Inc. All rights reserved.

<https://doi.org/10.1016/j.ahj.2023.04.017>

Prevalence and clinical correlates and characteristics of “Super Fontan”

Hideo Ohuchi, MD, PhD^{a,b}, Aki Mori, MD^{a,b}, Kenichi Kurosaki, MD, PhD^a, Isao Shiraishi, MD, PhD^a, and Michikazu Nakai, PhD^c *Osaka, Japan*



Background Super-Fontan (SF) is an excellent phenotype of patients with Fontan circulation and normal exercise capacity. This study aimed to clarify the prevalence and clinical correlates and characteristics of SF.

Methods We reviewed 404 Fontan patients who had undergone cardiopulmonary exercise testing, and the results were compared with clinical profiles.

Results Seventy-seven (19%) patients had SF, and the postoperative prevalence at 5, 10, 15, 20, and ≥ 25 years was 16 (35%), 30 (39%), 18 (19%), 13 (14%), and 0 (0%), respectively. Compared with non-SF, SF patients were younger ($P < .001$) and were mostly men ($P < .05$). SF was characterized by a current high arterial blood pressure and oxygen saturation (SaO_2), low systemic ventricle (SV) end-diastolic pressure, favorable body composition, superior pulmonary function, preserved hepatorenal and hemostatic functions, and better glucose tolerance ($P < .05$ -.001). Pre-Fontan better SV function, low pulmonary artery resistance, and high SaO_2 were associated with current SF ($P < .05$ -.01). Furthermore, positive trajectory of exercise capacity and high daily activity during childhood were associated with current adult SF ($P < .05$). During the follow-up, 25 patients died, and 74 patients were unexpectedly hospitalized. There was no death in the SF group, and the rate of hospitalization was 67% lower than that of the non-SF group ($P < .01$ -.001).

Conclusions The prevalence of SF gradually decreased over time. SF was characterized by preserved multi-end-organ function and an excellent prognosis. Pre-Fontan hemodynamics and post-Fontan childhood daily activity were associated with being adult SF. (Am Heart J 2023;263:93–103.)

Patients with Fontan circulation exhibit lower exercise capacity than their normal healthy peers, which is strongly associated with high morbidity and mortality.¹ Thus, exercise training could be one of the therapeutic strategies, and several studies with exercise interventions have been conducted and the beneficial effect of improving exercise capacity has been demonstrated.² On the other hand, Fontan patients with normal exercise capacity ($\geq 80\%$ predicted normal value) have been defined as “Super-Fontan (SF)”³; they are an excellent clinical phenotype that should be the optimal therapeutic target in our practice.

Several studies have investigated the clinical characteristics of SF patients.^{3–6} These studies have found that SF has a prevalence of 10% to 20%, and that patients are typ-

ically young, non-obese, have an active daily life, a better hepatic function, and no history of hospitalization. However, to date, no studies have comprehensively clarified the clinical characteristics of SF, including the hemodynamics and multi-end-organ function. Furthermore, there is no data on the significance of pre-Fontan hemodynamics and past history of daily physical activity during childhood⁷ in predicting adult SF outcomes.

Accordingly, the aim of our study was to clarify the following clinical characteristics of SF in terms of the cross-sectional and longitudinal aspects: (1) prevalence of SF, (2) associations of current SF status with current hemodynamics and pre-Fontan hemodynamics, current multi-end-organ function, trajectory of exercise capacity,⁷ and daily physical activity during childhood determined in our previous study.⁸ Our findings could provide detailed clinical profiles of SF and useful information for establishing a better management strategy for these patients.

Methods

Subjects

We retrospectively reviewed 414 Fontan patients who had undergone cardiopulmonary exercise testing (CPX) between April 2005 and October 2021 in our hospital.

From the ^aDepartment of Pediatric Cardiology, National Cerebral and Cardiovascular Center, Osaka, Japan, ^bAdult Congenital Heart Disease Center, National Cerebral and Cardiovascular Center, Osaka, Japan, ^cDepartment of Medical and Health Information Management, National Cerebral and Cardiovascular Center, Osaka, Japan

Submitted December 17, 2022; accepted May 15, 2023

Reprint requests: Hideo Ohuchi, MD, PhD, Departments of Pediatric Cardiology and Adult Congenital Heart Disease Center, National Cerebral and Cardiovascular Center, 6-1, Kishibeshimachi, Suita, Osaka 564-8565, Japan

0002-8703

© 2023 Elsevier Inc. All rights reserved.

<https://doi.org/10.1016/j.ahj.2023.05.010>



Pulmonary Arteriovenous Fistulae After Fontan Operation: Incidence, Clinical Characteristics, and Impact on All-Cause Mortality

Hideo Ohuchi^{1,2*}, Aki Mori¹, Michikazu Nakai³, Kazuto Fujimoto¹, Toru Iwasa¹, Heima Sakaguchi¹, Kenichi Kurosaki¹ and Isao Shiraishi¹

¹ Department of Pediatric Cardiology, National Cerebral and Cardiovascular Center, Suita, Japan, ² Adult Congenital Heart Disease, National Cerebral and Cardiovascular Center, Suita, Japan, ³ Department of Medical and Health Information Management, National Cerebral and Cardiovascular Center, Suita, Japan

OPEN ACCESS

Edited by:

Matthias Sigler,
University of Göttingen, Germany

Reviewed by:

Gianfranco Butera,
Bambino Gesù Children's Hospital
(IRCCS), Italy
Willem A. Helbing,
Erasmus University Rotterdam,
Netherlands

*Correspondence:

Hideo Ohuchi
hohuchi@ncvc.go.jp

Specialty section:

This article was submitted to
Pediatric Cardiology,
a section of the journal
Frontiers in Pediatrics

Received: 22 May 2021

Accepted: 28 February 2022

Published: 09 June 2022

Citation:

Ohuchi H, Mori A, Nakai M,
Fujimoto K, Iwasa T, Sakaguchi H,
Kurosaki K and Shiraishi I (2022)
Pulmonary Arteriovenous Fistulae
After Fontan Operation: Incidence,
Clinical Characteristics, and Impact
on All-Cause Mortality.
Front. Pediatr. 10:713219.
doi: 10.3389/fped.2022.713219

Background: The Fontan operation is a surgical procedure used in children with univentricular hearts. Pulmonary arteriovenous fistulae (PAVF) is a major complication after a Fontan operation. However, the incidence and related clinical pathophysiology of PAVF remain unclear.

Purpose: This study aimed to clarify the incidence of PAVF, its clinical characteristics, and its influence on all-cause mortality.

Methods and Results: We serially assessed the presence of PAVF using pulmonary artery angiography and/or contrast echocardiography during catheterization in 391 consecutive patients who underwent the Fontan procedure and compared the results with the Fontan pathophysiology and all-cause mortality. PAVF developed in 36 patients (9.2%), including 30 diffuse- and six discrete-PAVF types. The PAVF-free rates at 1, 5, 10, 15, 20, and ≥ 25 years after Fontan operation were 97, 96, 93, 88, 87, and 83%, respectively. The mean arterial blood oxygen saturation (SaO_2) in patients with diffuse PAVF at each corresponding postoperative stage were 90, 91, 91, 91, 89, and 88%, respectively, indicating lower SaO_2 levels than those in patients without PAVF (all $p < 0.01$). However, there was no difference in the SaO_2 levels between patients with discrete PAVF and those without PAVF. During a median follow-up period of 2.9 years after the last catheterization, 31 patients, including 12 patients with PAVF, died. Patients with PAVF, especially those with diffuse PAVF, had a higher mortality rate ($p = 0.01$) than those without PAVF (hazard ratio: 3.6, 95% confidence interval: 1.6–7.8, $p = 0.0026$).

Conclusion: Patients who underwent Fontan surgery had an increased incidence of PAVF as they aged. Discrete PAVF did not influence SaO_2 or mortality, whereas the presence of diffuse PAVF caused hypoxia and was associated with all-cause mortality.

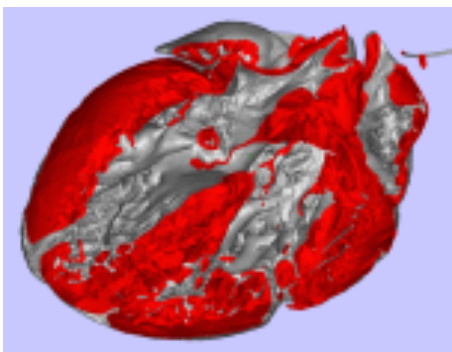
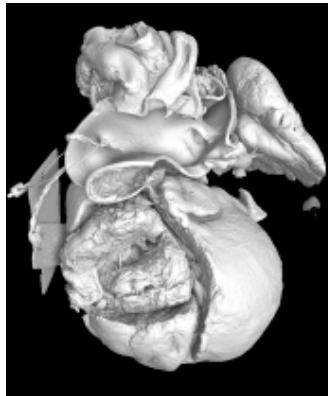
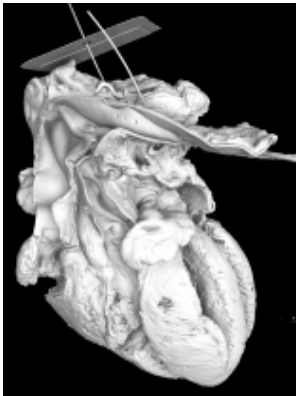
Keywords: Fontan operation, pulmonary arteriovenous fistulae, arterial oxygen saturation, heart failure, mortality

資料 10：先天性心疾患の 3 次元モデル化

（東京女子医大：稲井慶、新川武史、京都府府立医大：小田晋一郎、山岸正明、国立循環器病研究センター：大内秀雄、白石公）

2023 年度撮影に用いた剖検標本

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



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	心疾患患者の妊娠・出産の適応・管理.	福井次矢、高木 誠、小室一成、	今日の治療指針2021	医学書院	東京	2021	457-458.
赤木禎治	心房中隔欠損症・卵円孔開存症.	伊藤 浩、坂田泰史編	臨床循環器学	文光堂	東京	2021	538-544
赤木禎治	妊娠・分娩の循環生理を理解する	赤木禎治、伊藤 浩編	心疾患の妊娠、出産ベストプラクティス	南江堂	東京	2021	2-6
赤木禎治	心疾患患者の妊娠リスク評価	赤木禎治、伊藤 浩編	心疾患の妊娠、出産ベストプラクティス	南江堂	東京	2021	7-13
赤木禎治	成人先天性心疾患の概要	赤木禎治、南野哲男、北岡裕章、井上耕一、	循環器診療コンプリート先天性心疾患・肺動脈疾患	秀潤社	東京	2021	10-17
赤木禎治	COVID-19と成人先天性心疾患	赤木禎治、南野哲男、北岡裕章、井上耕一、山本一博、山口 修編	循環器診療コンプリート先天性心疾患・肺動脈疾患	秀潤社	東京	2021	343-350
山岸敬幸	先天性心疾患の理解に必要な解剖と発生	陣崎雅弘	心CT07特集：先天性心疾患のMDCT	文光堂	日本	2021	152
赤木禎治	成人先天性心疾患.	福井次矢、高木 誠、小室一成、編	今日の治療指針2022	医学書院	東京	2022	434-435.
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か？	金子一成、編.	小児科診療Controversy	中外医学社	東京	2022	66-71
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.
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	p273-275
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か？	金子一成、編.	小児科診療Controversy	中外医学社	東京	2022	p66-71
三谷義英	鑑別診断のポイント：鑑別すべき冠動脈病変・心病変.	日本川崎病学会編集	川崎病診断の手引きガイドブック	診断と治療社	東京	2020	p31
三谷義英	循環器疾患の移行期医療		今日の小児治療指針第17版	医学書院	東京	2020	p535-536
三谷義英	先天性心疾患の低酸素発作		今日の治療指針Vol 63	医学書院	東京	2021	p1475-1476
三谷義英	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		2021	p173-175
三谷義英	先天性心疾患の無酸素発作	福井次矢、高木誠、小室一成 編	今日の治療指針2021年版	医学書院	東京	2021	p1475-1476
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	福井次矢、高木誠、小室一成 編	今日の治療指針2022年度版	医学書院	東京	2022	p1470-1473
三谷義英	川崎病、循環器疾患		最新の治療2022-2023	南江堂	東京	2022	p175-177

三谷義英	心室中隔欠損		内科学第12版	朝倉書店	東京	2022	p187-189
三谷義英	心房中隔欠損		内科学第12版	朝倉書店	東京	2022	p182-184
三谷義英	房室中隔欠損		内科学第12版	朝倉書店	東京	2022	p184-187
三谷義英	動脈管開存		内科学第12版	朝倉書店	東京	2022	p189-190
三谷義英	Eisenmenger症候群		内科学第12版	朝倉書店	東京	2022	p189-190
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	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
Akagi T.	Transcatheter closure of patent foramen ovale: Current evidence and future perspectives.	J Cardiol. 2021;77:3-9.	77	3-9	2021
Takaya Y, Akagi T, Nakagawa K, Nakayama R, Miki T, Toh N, Ito H.	Morphological assessments of deficient posterior-inferior rim for transcatheter closure of atrial septal defect.	Catheter Cardiovasc Interv.	97	135-141.	2021
Ogura S, Takaya Y, Akagi T, Nakagawa K, Ito H.	Percutaneous closure of residual atrial septal defect after surgical closure	Cardiovasc Interv Ther.	36	256-259.	2021

Suruga K, Takaya Y, Nakayama R, Akagi T, Nakagawa K, Watanaabe N, Haruna M, Toh N, Ito H.	Efficacy of Saline Contrast Transthoracic Echocardiography for Identifying High Risk Patent Foramen Ovale	J Am Soc Echocardiogr.	34	97-98.	2021
Inoue S, Igarashi A, Iguchi Y, Akagi T.	Cost-Effectiveness Analysis of Percutaneous Patent Foramen Ovale Closure Prevention	J Stroke Cerebrovasc Dis.	30	105884	2021
Takaya Y, Akagi T, Sakamoto I, Kanazawa H, Nakazawa G, Murakami T, et al	Efficacy of treat-and-repair strategy for atrial septal defect with pulmonary arterial hypertension	Heart	108	382-387.	2022
Akagi T.	Incidence, Predictors, and Mortality in Patients with Liver Cancer after Fontan Operation.	L Am Heart Assoc.	10	E016617.DOI:10.1161/JAHA.120.016617	2021
Atsushi Yao et al	Status of adult outpatients with congenital heart disease in Japan: The Japanese Network of Cardiovascular Departments for Adult Congenital Heart Disease Registry☆	Journal of Cardiology	80	525-531	2022
Masahiko Umei, Akihito Saito, Katsura Soma, Toshiro Inaba, Masasae Uehara, Issei Komuro, Atsushi Yao	Clinical Outcome of Closure of a Small Atrial Septal Defect in a Patient with Pulmonary Arterial Hypertension.	Internal Medicine	61	851-855	2022

Yoichi Takaya , Teiji Akagi, Id- chiro Sakamoto, Hideaki Kanaza wa, Gaku Nakaza wa, Tsutomu Mur akami, Atsushi Yao, Mamoru Nan asato, Mike Saj i, Mitsugu Hiro kami, Yasushi F uku, Shinobu Ho sokawa, Norio T ada, Kens uke M atsumoto, Masao Imai, Koji Nak agawa, Hiroshi Ito	Efficacy of treat-an Id-repair strategy fo r atrial septal defe ct with pulmonary ar terial hypertension	Heart	108	382-387	2022
Hideo Ohuchi, M asaaki Kawata, Hideki Uemura, Teiji Akagi, At sushi Yao, Hide aki Senzaki, Sh ingo Kasahara, Hajime Ichikaw a, Hirohiko Mot oki, Morio Syod a, Hisashi Sugi yama, Hiroyuki Tsutsui, Kei In ai, Takaaki Suz uki, Kisaburo S akamoto, Syunsu ke Tatebe, Tomo ko Ishizu, Yumi Shiina, Shiger u Tateno, Aya M iyazaki, Norihi sa Toh, Ichiro Sakamoto, Chisa to Izumi, Yoshi ko Mizuno, Atsu ko Kato, Koichi Sagawa, Ryota Ochiai, Fukiko Ichida, Takeshi Kimura, Hikaru Matsuda, Koich iro Niwa; Japan ese Circulation Society Joint Working Group	JCS 2022 Guideline o n Management and Re Interventional Thera py in Patients With Congenital Heart Dis ease Long-Term After Initial Repair	Circulation Journal	86	1591-1690	2022

Takaya Y, Nakaya R, Akagi T, Yokohama F, Miki T, Nakagawa K, Tsuchihashi N, Ito H.	Importance of saline contrast transthoracic echo cardiography for evaluating large right-to-left shunt in patent foramen ovale associated with cryptogenic stroke.	Int J Cardiovasc Imaging	38	515-520	2022
Takaya Y, Akagi T, Sakamoto I, Kanazawa H, Nakazawa G, Murakami T, Yao A, Nanasato M, Saji M, Hirokami M, Fukuda Y, Hosokawa S, Tada N, Matsumoto K, Imai M, Nakagawa K, Ito H	Efficacy of treatment-repair strategy for atrial septal defect with pulmonary arterial hypertension	Heart.	98	382-387.	2022
Takaya Y, Akagi T, Harada H, Kanazawa H, Ikari Y, Isotani A, Shirai S, Kubota S, Morikawa T, Naganuma T, Saji M, Kuwata S, Hiasa G, Watanaabe 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.	86	1740-1744.	2022

Takaya Y, Watanabe N, Ikeda M, Akagi T, Nakayama R, Nakagawa K, Toh N, Ito H.	Pulmonary arteriovenous fistula in a rare location: The importance of excluding patent foramen ovale.	J Cardiol Cath	27	147-127	2022
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	Epub ahead of print.		2023
Miki T, Nakagawa K, Ichikawa K et al.	Diagnostic Performance of Cardiac Computed Tomography for Detecting Patent Foramen Oval e: Evaluation Using Transesophageal Echocardiography and Catheterization as Reference Standards.	Journal of Cardiovascular Development and Disease	Epub ahead of print.		2023
Sato M, Asagai S, Harada G, Shimada E, Inai K. Inai K.	Platelet volume indices correlate to severity of heart failure and have prognostic value for both cardiac and thrombotic events in patients with congenital heart disease.	Heart and Vessels	37	2107-2118	2022
Harada G, Inai K, Shimada E, Ishido M, Shinohara T, Ogawa M.	Management of pregnancy and delivery in women with transposition of the great arteries after atrial switch operation: A 16-year single-center experience.	J Obstet Gynaecol Res	48	351-359	2022
豊野学朋	Paradox	Pediatric Cardiology and Cardiac Surgery	38	1-2	2022

豊野学朋	区分診断法	Medical Technology	59	949-53	2022
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	2019
Ohuchi H, Inai K, Nakamura M, et al	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	2019
Ohuchi H, Morita 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
Téllez L, Payanocé 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, 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.
Nakayama R, Takaya Y, Akagi T, Takemoto R, Hae runa 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.		200-206	2024 Apr;39(2):

Miki T, Nakagawa K, Ichikawa K, Mizuno T, Nakayama R, Ejiri K, Kawada S, Tenakaya 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.		193	2023 Apr 26;10(5):
Nakashima M, Nakamura K, Nishihara T, Ichikawa K, Nakayama R, Takaya Y, Toh N, Akagi S, Miyoshi T, Akagit. T, Ito H.	Association between Cardiovascular Disease and Liver Disease, from a Clinically Pragmatic Perspective as a Cardiologist.	Nutrients.		748	2023 Feb 1;15(3):
Nakajima M, Akagi T, Miki T, Tenakaya Y, Ito H.	Pulmonary Arteriovenous Fistula in a Rare Location: the Importance of Excluding Patent Foramen Ovale.	JC Case (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 print.
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.

Holzer RJ, Bergersen L, Thomson J, Aboulhosn J, Aggarwal V, Akagi T, Alwi M, Armstrong A, 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, Peironi 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(2023)01493
Akagi S, Kasahara S, Akagi T et al.	Feasibility of Treatment and Repair Strategy in Congenital Heart Defects With Pulmonary Arterial Hypertension.				JACC: Advances 2024;3.
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, 朗, 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, Tsuchi N, Horigome H, Higaki T, Hosokaki T, Abe K, Arakaki Y, Ogawa S, Katoh T, Takahashi N, Hiraoka M	Guidelines for the secondary screening of heart disease in schools: electrocardiographic findings of the initial screening	J Pediatr Cardiol	8	39-52	2024
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

提言

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
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、新家寿郎、赤坂隆史	知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	三谷義英	日本循環器学会提言	日本循環器学会	日本	2021	https://www.jcirc.or.jp/cms/wpcontent/uploads/2021/01/ikouiryo_u_v2_20220524.pdf

三谷義英、安河内聰、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、新家寿郎、赤坂隆史	先天性心疾患の成人への移行医療に関する提言	三谷義英	日本循環器学会提言	日本循環器学会	日本	2021	https://www.jcirc.or.jp/cms/wpcontent/uploads/2022/04/ACHD_Transition_Teigen_rev3_20220426.pdf
---	-----------------------	------	-----------	---------	----	------	---