

令和4年度厚生労働科学研究費補助金難治性疾患等政策研究事業

(難治性疾患政策研究事業)

「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 (21FC1014)」

分担研究報告

成人先天性心疾患の診断・治療を行う施設と専門医の育成プログラムに関する研究

研究分担者 赤木 禎治 岡山大学 循環器内科

研修要旨

成人先天性心疾患診療の基盤となる専門医の育成は診療体制の確立に最も重要なことである。本研究班の事業を通して、成人先天性心疾患の診断治療を行う施設と専門医育成プログラムを実施した。専門医の養成を行うための専門施設を整備するために、国内の成人先天性心疾患修練施設をすべての都道府県に確立する試みを実施した。これまで成人先天性心疾患診療の経験が限られている地域には、日本循環器学会地方会を介して教育セミナーを実施した。また心疾患の診療に直結する外来での成人先天性心疾患心エコー評価のマニュアルを日本心エコー学会と協力して作成し、全国の関連施設に情報提供を行う予定である。

A. 研究目的

小児期に医療を受けた患者の多くが成人期に達することができるようになったことで、小児期から成人期への橋渡し医療「移行期医療」重要性が生じてきた。幸い循環器領域では他の領域よりも早くからこの問題への取り組みが行われてきた。1999年に研究会として発足した日本成人先天性心疾患学会は循環器領域の新たな専門領域として国内でもその重要性が認められるようになってきている。2020年に制定された循環器病対策推進基本計画にも「小児期・若年期から配慮が必要な循環器病への対策」として「小児期から成人期にかけて必要な医療を切れ目なく行える体制を整備」することが記載された。さらに2022年には日本小児循環器学会、日本循環器学会、日本心臓血管外科学会、日本産婦人科学会など8学会の共同提言として「先天性心疾患の成人への移行医療に関する提言第3版」が発表され、さらに具体的に都道府県を主体とする移行

期医療センター設立の重要性が指摘されている。

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

B. 研究方法

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

C. 研究結果

1. 国内における成人先天性心疾患診療施設を整備

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

しかしながら患者自身が成人に達した時点ではこども病院での診療には様々な問題が生じてくる。患者年齢はこども病院の受診や入院には大きな制限となる。女性患者の妊娠・出産をこども病院で対応することには難しく、加齢に伴う各種併発症に対する管理も困難である。なにもより患者自身が「こども」として扱われることに抵抗を感じ、結果として診療のドロップアウトにつながる危惧は大きい。各地域で診療を行う小児循環器専門医は、患者の日常診療に携わるかかりつけ医を小児科医としているため、成人患者の診療連携構築は難しいことが多い。成人先天性心疾患患者の診療は生涯にわたるため、患者自身の時間的・経済的負担が少なく継続できることが重要である。このことから成人先天性心疾患患者の継続的な診療は成人先天性心疾患専門医を有する循環器内科施設で実施することが重要であり、さらに日常診療には地域の循環器専門施設（必ずしも成人先天性心疾患専門医を必要としない）や地域のかかりつけ医（循環器内科専門医）による診療連携を構築することが、極めて重要である（図1）。

日本成人先天性心疾患学会では各地域の診療の核となる成人先天性心疾患総合修練

施設（外科治療も対応できる施設）と1名以上の成人先天性心疾患専門医を有する連携修練施設を整備してきた。成人先天性心疾患診療の重要性に対する認識の高まりにより、新たに修練施設として取り組む施設が増加してきた。2023年4月には総合修練施設として42施設、連携修練施設として59施設、合計101施設が修練施設として整備され、全国すべての都道府県に修練施設が整備されることになった（図2）。これらの施設で心エコー図による評価を進めるために、成人先天性心疾患心エコー図プロトコルを作成し、今後日本成人先天性心疾患学会ならびに日本心エコー図学会から普及活動を行う予定である（資料）。

地域での成人先天性心疾患診療の普及活動について、中国四国地方の取り組みを示す。2022年および2023年に日本循環器学会中国四国地方会、および中国地方会で成人先天性心疾患セミナーを3回開催した。この中で開催地域の開業医を含む実地循環器内科医を演者として積極的に起用し、成人先天性心疾患への導入と診療への取り組みの契機となるよう働きかけた。資料3-5にプログラムを示す。

D. 考察

今回新たに認定された施設が地域の成人先天性心疾患診療の核となり、さらにその関連循環器専門施設と連携を取りながら、患者の継続的診療を可能とするような診療体制を整備している。すべての地域で診療体制が十分に機能するまでには至っていないが、今後の診療体制の整備が進めば、それぞれの地域で生活する成人先天性心疾患患者が、どこに受診すればよいのかの情報源になると考えている。今後も全国の都道府県に少なくとも1施設成人先天性心疾患診療拠点整備されるよう活動を進めていく計画である。成人先天性心疾患患者を専門の診療施設でフォローアップすることの最

も重要な要因は、成人先天性心疾患患者に特有な心臓および全身臓器合併症の診断管理を可能とすることであり、成人先天性心疾患専門医による診察は患者の長期生存率を改善させることが確認されている。

各地域の成人先天性心疾患専門診療施設の中心的役割を担うのが成人先天性心疾患専門医である。図に日本成人先天性心疾患学会専門医の養成課程を示す。小児循環器専門医、循環器専門医、心臓血管専門医、いずれかの専門医を有する医師が一定期間（通常2年間）、成人先天性心疾患総合修練施設もしくは連携施設で研修を受けることで、成人先天性心疾患専門医試験の受験資格を得ることができる。

成人先天性心疾患専門医を養成するための基本的なプログラム要件は、日本成人先天性心疾患学会のホームページに記載されている (<https://www.jsachd.org/>)。また研修施設と認定されるための要件も同様に記載されている。一つの指標として日本循環器学会「成人先天性心疾患ガイドライン」に記載されている項目が参考となる。単に先天性心疾患の診断だけでなく、成人期に問題となる心不全、不整脈、肺高血圧など循環器内科医として習得した経験や知識を応用することが重要な領域でもある。心房中隔欠損症のような単純な短絡疾患の治療適応判断だけでなく、右室流出路狭窄や閉鎖不全を伴ったファロー四徴症術後症例の再手術適応評価や不整脈管理、さらにはFontan術後例の腹部臓器障害や再手術の適応、修正大血管転位症に対する不整脈管理など、経験しておくべき疾患や病態は多岐に及ぶ。2022年には正式な専門医制度が開始され、現在国内には約200名の成人先天性心疾患専門医が認定されている。

E. 結論

これからの成人先天性心疾患診療について、長期的視点によって診療体制を確立す

ることが重要である。現在、国内では90%以上の先天性心疾患患者は成人に達するため今後も成人先天性心疾患患者は加速度をもって増加していく。特に複雑心疾患や肺高血圧など重症度の高い先天性心疾患患者が増えていくことが予想されるため、重症度に応じた管理が重要である。小児循環器医と成人先天性心疾患専門医が協力して、新生児から学童、青少年、成人、高齢者と連続 (A lifelong chronic condition) として切れ目のない診療体制を提供していくことが重要である。小児期から成人期へと移行する上で、先天性心疾患患者が健全な日常生活を送るために最も必要なことは、社会的に自立することである。医療、患者自身、社会制度の三つの側面からの対応が今後も重要である。

G. 研究発表

1. 論文発表

1. Takaya Y, Nakayama R, Akagi T, Yokohama F, Miki T, Nakagawa K, Toh N, Ito H. Importance of saline contrast transthoracic echocardiography for evaluating large right-to-left shunt in patent foramen ovale associated with cryptogenic stroke. *Int J Cardiovasc Imaging*. 2022;38:515-520.
2. Takaya Y, Akagi T, Sakamoto I, Kanazawa H, Nakazawa G, Murakami T, Yao A, Nanasato M, Saji M, Hirokami M, Fuku Y, Hosokawa S, Tada N, Matsumoto K, Imai M, Nakagawa K, Ito H. Efficacy of treat-and-repair strategy for atrial septal defect with pulmonary arterial hypertension. *Heart*. 2022;108:382-387.
3. Takaya Y, Akagi T, Hara H, Kanazawa H, Ikari Y, Isotani A, Shirai S, Kubo S, Morikawa T, Naganuma T, Saji M, Kuwata

- S, Hiasa G, Watanabe Y, Yamawaki M, Imai M, Matsumoto T, Yamamoto M, Murakami T, Asami M, Mizote I, Okai T, Bota H, Ito H. Iatrogenic Atrial Septal Defect Requiring Transcatheter Closure Following Transcatheter Mitral Valve Repair. *Circ J.* 2022 Oct 25;86(11):1740-1744.
4. Ohuchi H, Kawata M, Uemura H, Akagi T, Yao A, Senzaki H, Kasahara S, Ichikawa H, Motoki H, Syoda M, Sugiyama H, Tsutsui H, Inai K, Suzuki T, Sakamoto K, Tatebe S, Ishizu T, Shiina Y, Tateno S, Miyazaki A, Toh N, Sakamoto I, Izumi C, Mizuno Y, Kato A, Sagawa K, Ochiai R, Ichida F, Kimura T, Matsuda H, Niwa K; Japanese Circulation Society Joint Working Group. JCS 2022 Guideline on Management and Re-Interventional Therapy in Patients With Congenital Heart Disease Long-Term After Initial Repair. *Circ J.* 2022 Sep 22;86(10):1591-1690.
 5. Nakashima M, Miki T, Takaya Y, Nakayama R, Nakagawa K, Akagi S, Toh N, Akagi T, Ito H. Pulmonary arteriovenous fistula in a rare location: The importance of excluding patent foramen ovale. *J Cardiol Cases.* 2022 Dec 7;27(3):124-127. Takaya Y, Nakayama R, Akagi T, Yokohama F, Miki T, Nakagawa K, Toh N, Ito H. Importance of saline contrast transthoracic echocardiography for evaluating large right-to-left shunt in patent foramen ovale associated with cryptogenic stroke. *Int J Cardiovasc Imaging.* 2022;38:515-520.
 6. Takaya Y, Akagi T, Sakamoto I, Kanazawa H, Nakazawa G, Murakami T, Yao A, Nanasato M, Saji M, Hirokami M, Fuku Y, Hosokawa S, Tada N, Matsumoto K, Imai M, Nakagawa K, Ito H. Efficacy of treat-and-repair strategy for atrial septal defect with pulmonary arterial hypertension. *Heart.* 2022;108:382-387.
 7. Takaya Y, Akagi T, Hara H, Kanazawa H, Ikari Y, Isotani A, Shirai S, Kubo S, Morikawa T, Naganuma T, Saji M, Kuwata S, Hiasa G, Watanabe Y, Yamawaki M, Imai M, Matsumoto T, Yamamoto M, Murakami T, Asami M, Mizote I, Okai T, Bota H, Ito H. Iatrogenic Atrial Septal Defect Requiring Transcatheter Closure Following Transcatheter Mitral Valve Repair. *Circ J.* 2022 Oct 25;86(11):1740-1744.
 8. Ohuchi H, Kawata M, Uemura H, Akagi T, Yao A, Senzaki H, Kasahara S, Ichikawa H, Motoki H, Syoda M, Sugiyama H, Tsutsui H, Inai K, Suzuki T, Sakamoto K, Tatebe S, Ishizu T, Shiina Y, Tateno S, Miyazaki A, Toh N, Sakamoto I, Izumi C, Mizuno Y, Kato A, Sagawa K, Ochiai R, Ichida F, Kimura T, Matsuda H, Niwa K; Japanese Circulation Society Joint Working Group. JCS 2022 Guideline on Management and Re-Interventional Therapy in Patients With Congenital Heart Disease Long-Term After Initial Repair. *Circ J.* 2022 Sep 22;86(10):1591-1690.
 9. Nakashima M, Miki T, Takaya Y, Nakayama R, Nakagawa K, Akagi S, Toh N, Akagi T, Ito H. Pulmonary

arteriovenous fistula in a rare location: The importance of excluding patent foramen ovale. J Cardiol Cases. 2022 Dec 7;27(3):124-127.

2. 学会発表

1. 赤木禎治. 日本成人先天性心疾患学会のあゆみと今後：2030年を目指した活動指針. 新理事長講演. 第23回日本成人先天性心疾患学会 2022.01.09 (福岡)
2. 赤木禎治. 成人の心房中隔欠損症に対するカテーテル治療. JCIC-CVIT ジョイントセッション. 第32回日本先天性心疾患インターベンション学会 2022.01.22 (倉敷)
3. 赤木禎治, 三木崇史, 中山理絵, 高谷陽一, 伊藤 浩. 経皮的卵円孔開存閉鎖術と本邦の現状. Special session 「脳卒中予防に関する循環器デバイス治療：国内の現状と新たなエビデンス」. 第86回日本循環器学会 2022.03.11 (神戸 web)
4. 赤木禎治. 成人先天性心疾患診療の診療体制確立について. 第120回日本循環器学会中四国地方会成人先天性心疾患セミナー 2022.05.29 (広島)
5. 赤木禎治. 国内の成人先天性心疾患診療の現状. 第26回成人先天性心疾患セミナー 2022.06.04 (web)
6. 赤木禎治. 脳卒中循環器病対策基本法後の地域の循環器病患者支援. シンポジウム1 脳卒中循環器病対策基本法後の地域の循環器病患者支援. 第58回日本小児循環器学会 2022.07.21 (札幌)
7. 赤木禎治. 見過ごしていませんか？成人先天性心疾患. TPVIが時代を変える. 第30回日本心血管インターベンション治療学会ランチョンセッション：成人先天性心疾患に対するTPVI治療をどう考えるか 2022.07.21 (横浜)
8. 赤木禎治. 本邦における医原性心房中隔欠損の実情と望まれる医療体制. 第30回日本心血管インターベンション治療学会 成人先天性心疾患治療研究会 2022.07.23 (横浜)
9. 赤木禎治. Amplatzer Talisman PFO Deviceの可能性. ストラクチャークラブジャパンライブデモンストレーション 2022 ビデオライブ 2022.09.09 (岡山)
10. 赤木禎治. 成人先天性心疾患診療体制を構築するための教育プログラムと人材育成. 第70回日本心臓病学会教育貢献賞記念講演 2022.09.23 (京都)
11. Akagi T. Current Concept of Transcatheter Closure of Atrial Septal Defect in Adults- How old is too old for ASD closure -. MIS-Korea 2022 2022.03.04 (Seoul web)
12. Akagi T. How to establish ACHD management system in Asia. Panel Discussion Establishment of Adult Congenital Heart Disease Management System in Asia Pacific Region. Asia Pacific Society of Cardiology Congress 2022. 2022.03.11 (Kobe web)
13. Akagi T. Challenging case of PFO Intervention from Japan. How to evaluate of high risk PFO. Congenital & Structural Intervention 2022. 2022.06.23 (Frankfurt)
14. Akagi T. Special considerations in ASD closure in elderly patients. Congenital & Structural Intervention 2022. 2022.06.23

- | | |
|---|--|
| (Frankfurt) | 2022.09.18 (Beijing web) |
| 15. Akagi T. Closure in septal malalignment ASDs. Congenital & Structural Intervention 2022. 2022.06.23 (Frankfurt) | 18. Akagi T. Pulmonary hypertension and CHD shunts: To close or not to close. ACHD London 2022. 2022.09.30 (London web) |
| 16. Akagi T. Hemolysis and/or residual shunt – how to deal with? Congenital & Structural Intervention 2022. 2022.06.24 (Frankfurt) | 19. Akagi T. Specific lesions of ASD/VSD in ACHD. International Summit of diagnosis and treatment of cardiovascular disease 2022 2022.10.01 (Taipei web) |
| 17. Akagi T. Adult Congenital Heart Disease: What do we know the difference of pediatric population. Congress of Asian Society for Pediatric Research 2022. | 20. Akagi T. Follow-up evaluation after PFO closure. CSI LAA & PFO. 2022.10.01 (Tokyo) |

図 1. 国内における成人先天性心疾患総合修練施設と連携修練施設の分布

図 2. 2023 年 4 月における国内の成人先天性心疾患診療修練施設

図 3. 第 120 回日本循環器学会中国四国地方会における成人先天性心疾患セミナープログラム

図 4. 第 121 回日本循環器学会中国地方会における成人先天性心疾患セミナーのプログラム

図 5. 第 122 回日本循環器学会中四国地方会における成人先天性心疾患セミナーのプログラム

図 1

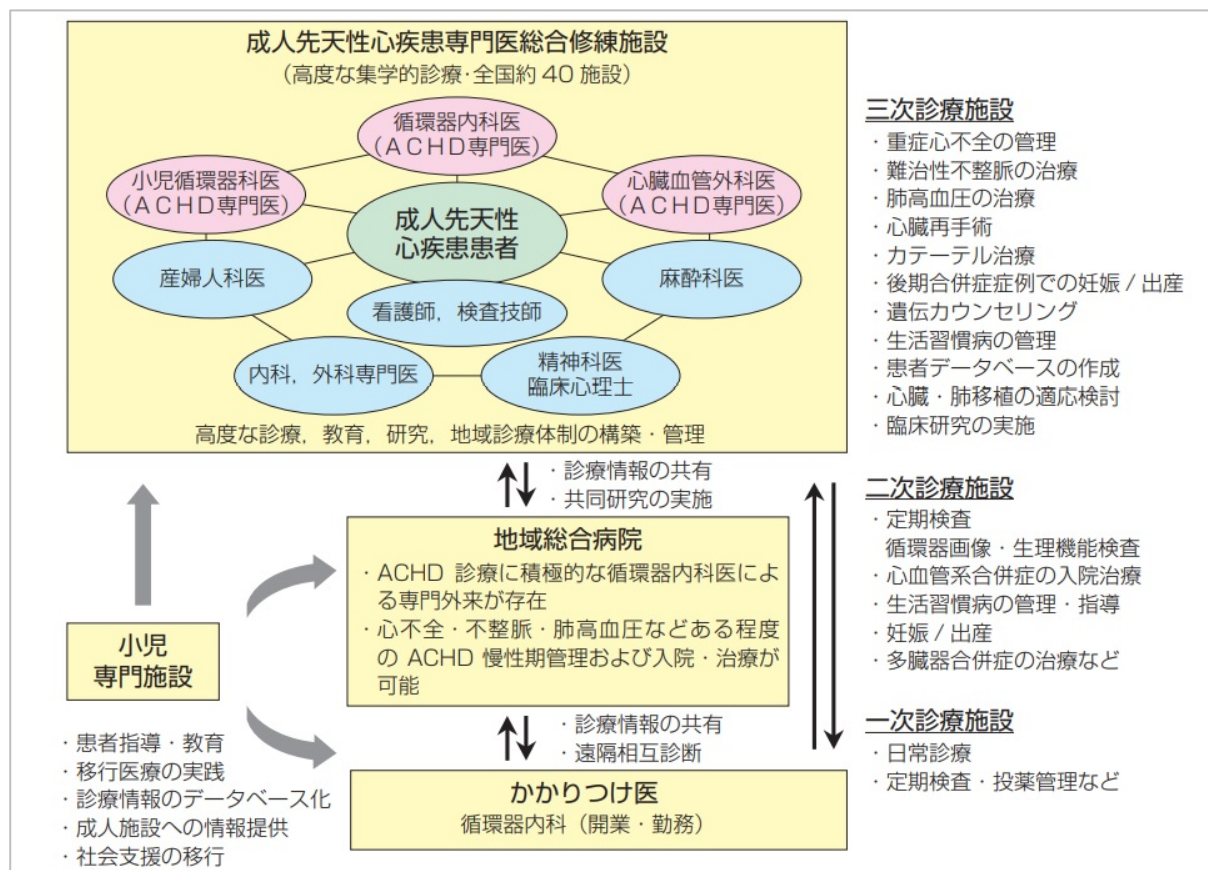


図 2



成人先天性心疾患セミナー

5月29日(日) 13:00~14:30 第3会場

成人先天性心疾患の外科治療：適応と至適時期

座長：岡山大学 循環器内科 杜 徳尚
広島大学大学院医系科学研究科 循環器内科学 宇都宮裕人

基調講演：「成人先天性心疾患の再手術：外科医からみた現状」

広島市立広島市民病院 心臓血管外科 久持 邦和

症例提示：広島大学大学院医系科学研究科 循環器内科学 植田 裕介

岡山大学 循環器内科 中島 充貴

愛媛大学大学院医学系研究科 循環器・呼吸器・腎高血圧内科学 赤澤 祐介

コメンテーター：岡山大学学術研究院医歯薬学域 心臓血管外科 笠原 真悟

広島大学大学院医系科学研究科 外科学（心臓血管外科） 高崎 泰一

山口大学大学院医学系研究科 器官病態内科学 和田 靖明

倉敷中央病院 循環器内科 福 康志

広島市立広島市民病院 小児循環器科 中川 直美

「成人先天性心疾患の診療体制確立について」

総合コメント：岡山大学 循環器内科 赤木 禎治

成人先天性心疾患セミナー

11月26日(土) 15:30~16:30 第2会場

「日常診療で遭遇する成人先天性心疾患への対応 in 山口」

座長：岡山大学病院循環器内科 杜 徳尚
コメンテーター：山口大学小児科 岡田 清吾
山口大学循環器内科 小室あゆみ
広島大学循環器内科 宇都宮裕人
岡山大学病院心外科 小谷 恭弘

1. 成人先天性心疾患診療の重要性

岡山大学病院循環器内科 杜 徳尚

2. Fallot四徴症心内修復術後遠隔期にSevere PRを呈した1例

山口大学大学院器官病態内科学 石川 真帆

3. 心不全を有する高齢心房中隔欠損症の一例

山口県済生会山口総合病院内科 金本 将司

4. 一般市中病院で経験する成人先天性心疾患に合併する頻脈性不整脈への治療戦略

レクチャー：国立病院機構岩国医療センター 和田 匡史

5. 閉会挨拶

岡山大学病院循環器内科 赤木 禎治

第 122 回日本循環器学会中四国地方会 成人先天性心疾患セミナー

「日常診療で遭遇する成人先天性心疾患：地域での診療連携を探る」

司会：赤木禎治（岡山大学） 山口 修（愛媛大学）

1：成人先天性心疾患とは

赤木禎治（岡山大学循環器内科）

2：開業医が経験する成人先天性心疾患

大谷敬之（星の岡心臓・血管クリニック）

3：こんなレントゲン・心電図・心エコーは要注意

杜 徳尚（岡山大学循環器内科）

愛媛県立中央病院における成人先天性心疾患診療

日浅 豪（愛媛県立中央病院循環器内科）

4：愛媛大学における成人先天性心疾患診療

赤澤祐介（愛媛大学移行期・成人先天性心疾患センター）

5：愛媛県における ACHD 診療連携を考える

山口 修（愛媛大学循環器・呼吸器・腎高血圧内科学）

各 10 分講演 5 分討論