

厚生労働科学研究費補助金 難治性疾患等克服研究事業
「先天性心疾患を主体とする小児期発症の心血管難治性疾患の救命率の向上と
生涯にわたる QOL 改善のための総合的研究」
令和 5 年度 総括研究報告書

研究代表者：大内 秀雄 国立循環器病研究センター 成人先天性心疾患科
研究分担者：山岸 敬幸 慶應義塾大学小児科
研究分担者：赤木 禎治 岡山大学循環器内科
研究分担者：八尾 厚史 東京大学保健・健康推進本部
研究分担者：三谷 義英 三重大学医学部附属病院周産母子センター
研究分担者 坂本 喜三郎 静岡県立こども病院
研究協力者：立石 実 聖隷浜松病院 心臓血管外科
研究分担者：落合 亮太 横浜市立大学 医学部看護学科
研究分担者：檜垣 高史 愛媛大学大学院医学系研究科 地域小児・周産期学
研究分担者：稲井 慶 東京女子医科大学 循環器小児科
研究分担者：兵庫県立こども病院循環器内科 城戸佐知子
研究分担者：豊野 学朋 秋田大学大学院医学系研究科 小児科学
研究分担者：黒寄 健一 国立循環器病研究センター 小児循環器内科
研究分担者：白石 公 国立循環器病研究センター 小児循環器内科

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

A. 研究目的

天性心疾患は出生約 100 人に 1 人の割合で発症し、診断技術と外科手術の向上により、患者の約 95%が外科手術で救命され、90%以上が成人期に到達するようになった。現在では成人患者は全国で約 45 万人存在し、内科においても看過できない診療領域となった。特に指定難病である複雑先天性疾患では、患者の心臓形態と血行動態が複雑なために、小児期の初期治療である心臓外科手術が極めて難しいだけでなく、術前術後の管理においては、多科による集学的診療が必要で、救命率の改善には診療治療技術の革新と若手医師・看護師への教育体制の確立も必須である。さらには、患者の多くは術後長期にわたり遺残症や続発症により悩まされ、生涯にわたる管理と治療が必要となる。思春期から成人期に達した患者では、社会的心理的な自立支援、内科への円滑な移行、成人患者の診療体制の構築、医療および社会保障、就労支援など、医学的にも社会的な問題が山積している。

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

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

B. 研究方法

研究会大と方法について、以下に令和5年度申請時に掲げた研究課題を記載する。

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

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

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

C. 研究結果

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

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

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

*心疾患発生率は先天性心血管異常と弁膜症の合計数を出生数で除した値

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

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

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

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

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

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

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

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

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

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

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

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

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

をもとに、各都道府県で移行医療の体制づくりの活動が進められている。

A. 「都道府県 循環器病対策推進協議会 委員長 各位」

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

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

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

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

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

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

B. 「都道府県の移行医療支援センター設立に向けての提案」

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

1. 自治体による協議会等の設置の要望

1) 構成員

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

2) 役割

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

2. 都道府県の移行医療支援センター事業

における成人先天性心疾患修練施設（総合・連携）との連携に関するモデル案

1) 移行医療支援センター設置とコーディネーター配置案

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

2) 連携体制案

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

3) モデル業務内容案

A. 窓口実務：相談業務、自立・移行・福祉・就労等の支援業務

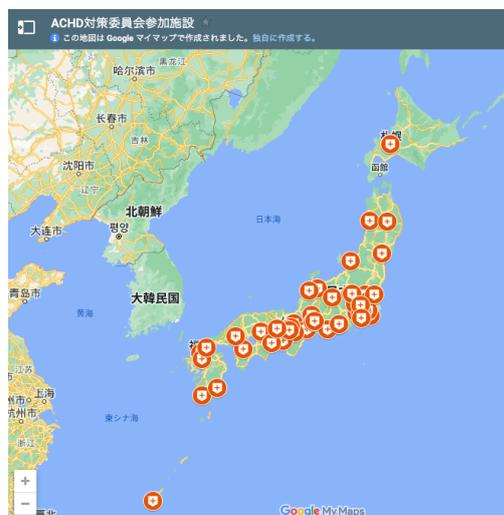
B. 地域の診療マップの作成

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

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

東京大学保健・健康推進本部の八尾厚史講師が中心となり、本研究班を基盤に2011年に立ち上がった成人先天性心疾患対策委員会（循環器内科ネットワーク（JNCVD-ACHD: Japanese Network of Cardiovascular Departments for ACHD））の参加施設を増加させるとともに、患者登録システムを充実させる。このシステムをベースに日本成人先天性心疾患学会で立ち上げられた成人先天性心疾患専門修練施設並びに連携施設、成人先天性心

疾患専門医制度が年々充実してきている。



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

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

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

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

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

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

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

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

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

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

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

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

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

The screenshot displays a grid of nine educational articles on the website. Each article includes a title, a brief description, an illustration, and a '詳しく知る' (Learn more) button. The articles cover topics such as catheter ablation, the need for surgery, basic heart anatomy, heart murmurs, tetralogy of Fallot, and social security for heart disease patients.

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

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

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

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

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

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

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

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

「先天性心疾患の手術を行う施設の集約化（地域拠点化）に関する提言」

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

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

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

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

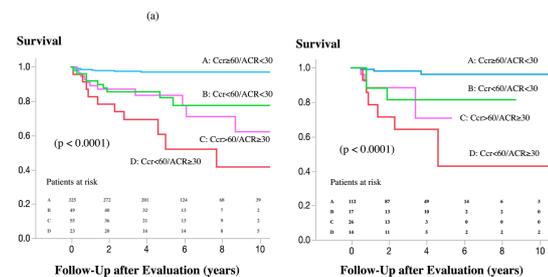
背景：成人先天性心疾患（ACHD）患者、特にフォンタン循環（FC）患者におけるアルブミン尿の決定因子と予後的価値は不明なままである。

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

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

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

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



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

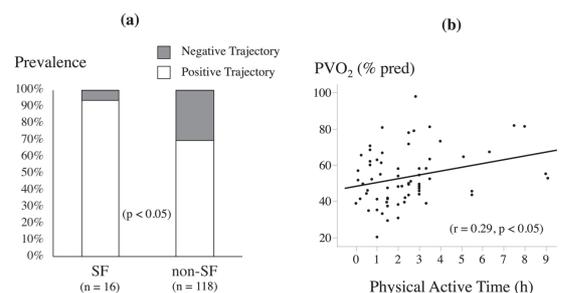
2) “Super Fontan”の有病率との臨床的相関と特徴 (Prevalence and clinical correlates and characteristics of “Super Fontan”. Am Heart J. 2023)

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

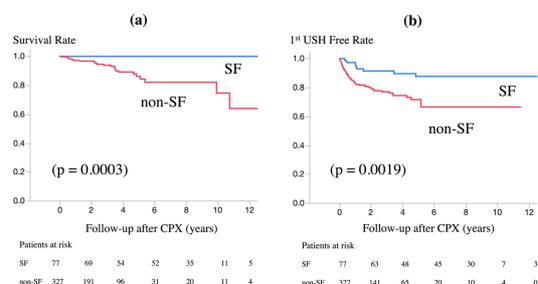
結果：77 例（19%）が SF であり、術後 5 年、10 年、15 年、20 年、25 年以上での有病率は、それぞれ 16 例（35%）、30 例（39%）、18 例（19%）、13 例（14%）、0 例（0%）であった。非 SF と比較して、SF 患者は若く（ $P < 0.001$ ）、ほとんどが男性であった（ $P < 0.05$ ）。SF の特徴は、動脈血圧と酸素飽和度（SaO₂）が現在高いこと、全身性心室（SV）拡張末期圧が低いこと、体組成が良好であること、肺機能が優れていること、肝

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。



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



A. SF患者と非SF患者の生存曲線、およびB 予定外入院 (USH)。

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

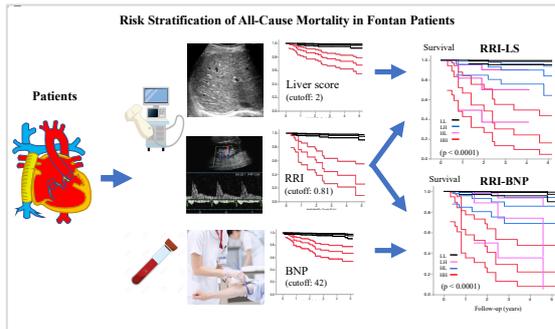
背景：多臓器障害を考慮したフォンタン循環

(F) 患者の予後を含めた重症度評価は治療管理上極めて重要な課題である。

目的：総死亡と多臓器障害の関係からF病態の重症度評価を再考する。

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

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



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

赤木禎治岡山大学循環器内科准教授らは、循環器疾患合併妊娠のリスク評価について以下のようにまとめている。

近年、循環器疾患合併妊娠として現在大きな割合を占め社会的問題となってきたのは先天性心疾患患者の妊娠・出産の問題である。

ポイント：

- 1) 先天性心疾患患者の妊娠・出産が増加し、今後はよりリスクの高い心疾患の妊娠・出産例が増加する。
- 2) 修正 WHO クラスIVの状態では妊娠は禁忌と判断する。
- 3) 妊娠前のリスク評価と客観的な情報に基づくカウンセリングが必要である。

一般的に修復術やカテーテル治療を受けた心疾患であれば、治療前の基礎心疾患である程度リスク把握は可能である。また現時点で薬物治療の継続の有無、肺高血圧残存の有無、体心室機能の状態、残存病変の状態などが主たる判断材料となる。これら基礎となる心疾患の状態によって妊娠・出産のリスク評価を行う方法がWHO分類であり、その内容を理解することは比較的容易である。一般的にみてClass 3の場合は、妊娠・出産における心血管イベント発生率は19~27%、Class 4では40~100%の発生率になると認識されている。

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

11. その他、教育的ツールの開発

A. 先天性心疾患の3次元モデル化

先天性心疾患の診断と外科治療には、心臓の立体的な形態把握が不可欠である。しかしながら、先天性心疾患の心臓は立体的に極めて複雑な形態をしており、その構造を正確に把握することは容易ではない。先天性心疾患の診療に携わる若手医師や学生の教育目的に、これまで主に過去の剖検心臓が用いられてきた。しかし、標本自体が永年のホルマリン液保存で老朽化しているとともに、セミナーなどでの閲覧の度に部分的な破損が生じ、教育目的の使用に耐えられなくなる標本も出て来ている。そこで、先天性心疾患の希少な剖検心臓の3次元画像をデジタルアーカイブ化することができれば、ホルマリン液に浸された標本が経年劣化しても問題となることはなく、デジタル化された3次元画像を多くの医師、看護師に供覧することにより、先天性心疾患患者の診療がより安全で確実なものになるとともに多方面家の研究活動にも役立つことが期待される。そこで、令和4年度に引き続き、稲井慶東京女子医科大学准教授、山岸正明京都府立医大特任教授、白石公国立循環器病研究センター客員研究者らが中心となり、先天性心疾患の世界的なライブラリである東京女子医科大学標本室の冒険心臓より保存

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

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

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