

## 概 要

医療の進歩で約9割の先天性心疾患を抱える小児が成人期を迎え、日本を含めた先進諸国では先天性心疾患外来の半数が成人年齢となっている現状にある。そのため、先天性心疾患患者の医療体制構築には成人先天性心疾患患者の治療および管理を医師が習得することは重要である。このような現状から日本小児循環器学会の分科会であった成人先天性心疾患研究会から日本成人先天性心疾患学会が発足した。本コースは、これらの医療現状を踏まえ、小児循環器内科、心臓血管内科（肺循環、不整脈、心不全、冠疾患、心臓リハビリテーション）、心臓血管外科（手術適応、術後管理）、産婦人科（妊娠、出産）、移植科、集中治療科など多くの科の医師との間で密接な連携を行い、病変が多岐に渡る成人先天性心疾患患者に対し、より質の高い診療と教育研修を目指す研修制度である。

成人先天性心疾患の診療では、極めて多彩な先天性心疾患疾患が対象となり、多臓器障害を遠隔期に合併することも多く、診断手技や治療法も多岐にわたる。したがって、これらの知識や技術の習得には多くの研鑽が必要であるが、最も肝要なことは自ら直接これらの患者、診断法、治療法を経験することである。本コースでは、経験すべき必須項目と努力項目を設定し、日本成人先天性心疾患専門医研修カリキュラムに則って、将来の日本成人先天性心疾患診療体制を担う人材を育成する研修プログラムとなっている。

## 対象者

原則として、循環器診療（小児成人もしくは内科外科を問わない）のsubspecialityに相当する分野であるため、小児循環器及び成人循環器研修の一般研修を修了している、もしくはそれに相当する臨床経験を有する循環器領域を専門とする医師

## 一般目標

### 1) 必須項目

#### 1. 以下について診断、管理法を修得する

- (1) 主要成人先天性心疾患の解剖を含めた病態診断
- (2) 非チアノーゼ型およびチアノーゼ型先天性心疾患の術前後管理
- (3) 右心バイパス術（グレン手術，フォンタン手術）の術前後管理
- (4) 未手術および術後成人先天性心疾患遠隔期心不全の管理
- (5) 未手術および術後成人先天性心疾患遠隔期主要な不整脈の管理
- (6) 肺高血圧（原発性肺高血圧，アイゼンメンジャー症候群など）の管理

- (7) ペースメーカーの管理
- (8) 成人期川崎病既往者の管理

2. 以下の手技を修得する

- (1) 経頸静脈シース留置
- (2) 気管内挿管
- (3) 心肺蘇生術
- (4) 電氣的除細動

3. 以下の検査の施行法と診断法を修得する

- (1) 心臓カテーテル検査
- (2) 心エコー検査
- (3) トレッドミル運動負荷試験
- (4) 核医学検査

4. 以下の検査・治療手技を経験する

- (1) 経食道エコー検査
- (2) バルーン弁拡大術
- (3) バルーン血管拡大術
- (4) 側副血管コイル閉鎖術
- (5) カテーテルデバイス心房中隔欠損閉鎖術
- (6) 経皮的肺動脈弁留置術

2) 努力項目

1. 以下について管理法を修得する

- (1) 心不全同期療法 (CRT など) の適応、管理、評価
- (2) アブレーション施行例の管理
- (3) 成人先天性心疾患患者の妊娠、出産での血行動態評価、管理

## 個別目標

各自以下の治療・検査手技選択して修得する

- 1) 核医学検査の手技と診断
- 2) 心肺運動負荷試験の手技と診断
- 3) 経胸壁、経食道心エコーの手技と診断
- 4) CT、MRI 等の画像診断の手技と診断
- 5) カテーテル診断治療
- 6) 電気生理とアブレーション
- 7) その他
  - a) 成人先天性心疾患セミナーへの参加
  - b) 学術集会等での発表

## 研修方法

### 1) 指導体制

指導責任者：大内秀雄

指導医：小児循環器内科、心臓血管内科、心臓血管外科、産婦人科、移植科、集中治療科に所属する医師

### 2) 期間

2年間

### 3) 病棟業務と検査体制

成人先天性心疾患患者の入院管理（緊急入院を含む）の担当医となり、病棟での検査計画、病態解析及び管理を行う。適宜、種々の検査を施行する。当直業務に充たる場合には副当直として緊急患者の初療を担当する。

## 実施される回診・カンファレンス

病棟回診、心臓カテーテル検査・治療症例についてシネカンファレンス、心臓カテーテル検査・治療前検討会ならびに症例検討会、入院患者のカンファレンス、成人先天性心疾患カンファレンス、小児内科外科カンファレンス

## 研修チェックリストの確認と調整

- 1) 専門修練医は、管理、手技、検査、カテーテル治療の患者・施行数のリストをローテーションごとに指導責任者に提出する。
- 2) 指導責任者は、ローテーション及び各年の各目標数達成状況を確認する。
- 3) 指導責任者は病棟責任者やスタッフ医師と協議して、専門修練医が各項目の目標数を達成できるように、担当患者、担当検査・治療を調整する。
- 4) 2年修了時には指導責任者が、管理・手技・検査・カテーテル治療の目標数の到達度を評価し、研修委員会において修了を判定する。

## コースの実績

当センター成人先天性心疾患研修は本コースに限らず、柔軟に研修希望医師の研修を実施している。限られた期間においても成人先天性心疾患患者の診療を多数経験し、研修修了者は各施設で活躍している。当センター研修中に学術集会等における発表や研究報告を経験し、本コースの前身となる研修修了者は日本成人先天性心疾患専門医資格を習得している。

## コースの指導状況

本施設は日本成人先天性心疾患学会専門医修練医施設である。当センターの研修では成

人先天性心疾患の疾患複雑性軽度から重度までのすべての疾患をカバーし、成人先天性心疾患エキスパートとして活躍できるよう指導を行っており、年限を満たすことで成人先天性心疾患専門医の資格が取得できる。また、当センターの国内でも先駆けて経皮的肺動脈弁留置術を開始した施設であることから、研修において日本における成人先天性心疾患診療の先進的な診療を経験することができる。

1月	2月	3月	4月	5月	6月	7月	8月	9月	10月	11月	12月
----	----	----	----	----	----	----	----	----	-----	-----	-----

ジェネラルコース 1年目	疾患複雑性 主に軽度～中等度の成人先天性心疾患患者の病棟担当医、検査										
-----------------	------------------------------------	--	--	--	--	--	--	--	--	--	--

ジェネラルコース 2年目	疾患複雑性 主に中等度～重度の成人先天性心疾患患者の病棟担当医、検査										
-----------------	------------------------------------	--	--	--	--	--	--	--	--	--	--

1月	2月	3月	4月	5月	6月	7月	8月	9月	10月	11月	12月
----	----	----	----	----	----	----	----	----	-----	-----	-----

アドバンスドコース 1年目	疾患複雑性 主に中等度～重度の成人先天性心疾患患者の病棟担当医、検査										
------------------	------------------------------------	--	--	--	--	--	--	--	--	--	--

アドバンスドコース 2年目	疾患複雑性 主に中等度～重度の成人先天性心疾患患者の病棟担当医、検査										
------------------	------------------------------------	--	--	--	--	--	--	--	--	--	--

## 先天性心疾患の複雑性の概略

軽度 / 単純	中等度	重度 / 複雑
<p>〔未修復〕  孤発性・卵円孔開存または小欠損心房中隔欠損  孤発性・小欠損心室中隔欠損  孤発性・軽度の肺動脈狭窄  〔修復後〕  動脈管開存閉鎖後  二次孔型・静脈洞型心房中隔欠損修復後（遺残症なし）  心室中隔欠損修復後（遺残症なし）</p>	<p>大動脈左室瘻  部分・総肺静脈還流異常  部分・完全房室中隔欠損（一次孔型心房中隔欠損を含む）  孤発性大動脈縮窄  先天性大動脈弁疾患  先天性僧帽弁疾患  Ebstein病  右室流出路（漏斗部）狭窄  左室容量負荷増大を伴った動脈管開存  中等度以上の肺動脈弁逆流  中等度以上の肺動脈弁狭窄  修復されたFallot四徴  大動脈弁下・弁上狭窄（閉鎖性肥大型心筋症除く）  バルサルバ洞瘻，動脈瘤  静脈洞型心房中隔欠損  合併構造異常を伴った心室中隔欠損</p>	<p>チアノーゼ性心疾患（未修復）  両大血管右室起始，両大血管左室起始  Eisenmenger症候群  Fontan循環  機能的単心室  （両房室弁左室挿入，他の解剖学的異常を伴う機能的単心室）  大動脈弓離断，大動脈縮窄複合  僧帽弁閉鎖，左心低形成症候群  純型肺動脈閉鎖・心室中隔欠損を伴う肺動脈閉鎖  完全・修正大血管転位  三尖弁閉鎖  総動脈幹  上記疾患以外の房室結合または心室大血管結合異常  （クリスクロスハート，内臓錯位症候群，心室逆位など）</p>
<p>(Warnes CA. et al. 2001<sup>9)</sup>を参考に作表)</p>		