

- Congenital Heart Disease: ALTAS-CHD study. Arrhythmias late after repair of tetralogy of fallot: a Japanese Multicenter Study. *Circ J.* 2004;68:126-30.
- 27) Niwa K. Aortic root dilatation in tetralogy of Fallot long-term after repair-histology of the aorta in tetralogy of Fallot: evidence of intrinsic aortopathy. *Int J Cardiol.* 2005;103:117-9.
- 28) Niwa K, Siu SC, Webb GD, Gatzoulis MA. Progressive aortic root dilatation in adults late after repair of tetralogy of Fallot. *Circulation.* 2002;106:1374-8.
- 29) Khambadkone S, Coats L, Taylor A, Boudjemline Y, Derrick G, Tsang V, Cooper J, Muthurangu V, Hegde SR, Razavi RS, Pellerin D, Deanfield J, Bonhoeffer P. Percutaneous pulmonary valve implantation in humans: results in 59 consecutive patients. *Circulation.* 2005;112:1189-97.
- 30) Lurz P, Coats L, Khambadkone S, Nordmeyer J, Boudjemline Y, Schievano S, Muthurangu V, Lee TY, Parenzan G, Derrick G, Cullen S, Walker F, Tsang V, Deanfield J, Taylor AM, Bonhoeffer P. Percutaneous pulmonary valve implantation: impact of evolving technology and learning curve on clinical outcome. *Circulation.* 2008;117:1964-72.
- 31) 丹羽公一郎. 修正大血管転位. 成人先天性心疾患. 編集: 丹羽公一郎, 中澤 誠. メジカルレビュー社 2005: p304-310.
- 32) Dyck JD, Atallah J. Congenitally corrected transposition of the great arteries. Moss and Adams' Heart disease in infants, children and adolescents including the fetus and young adults. 7th edition, Lippincott Williams & Wilkins. p1087-1100.
- 33) Warnes CA. Transposition of the great arteries. *Circulation.* 2006;114:2699-709.
- 34) Alghamdi AA, McCrindle BW, Van Arsdell GS. Physiologic versus anatomic repair of congenitally corrected transposition of the great arteries: meta-analysis of individual patient data. *Ann Thorac Surg.* 2006;81:1529-35.
- 35) Gaies MG, Goldberg CS, Ohye RG, Devaney EJ, Hirsch JC, Bove EL. Early and intermediate outcome after anatomic repair of congenitally corrected transposition of the great arteries. *Ann Thorac Surg.* 2009;88:1952-60.
- 36) Koh M, Yagihara T, Uemura H, Kagisaki K, Hagino I, Ishizaka T, Kitamura S. Intermediate results of the double-switch operations for atrioventricular discordance. *Ann Thorac Surg.* 2006;81:671-7.
- 37) Shin'oka T, Kurosawa H, Imai Y, Aoki M, Ishiyama M, Sakamoto T, Miyamoto S, Hobo K, Ichihara Y. Outcomes of definitive surgical repair for congenitally corrected transposition of the great arteries or double outlet right ventricle with discordant atrioventricular connections: risk analyses in 189 patients. *J Thorac Cardiovasc Surg.* 2007;133:1318-28.
- 38) 角 秀秋. 修正大血管転位の機能的根治術. 監修: 高本眞一, 編集: 角 秀秋, 小児心臓外科の要点と盲点. 文光堂, 東京, 2006, p230-231.

- 39) 角 秀秋. Double switch手術. 監修: 高本眞一, 編集: 角 秀秋, 小児心臓外科の要点と盲点. 文光堂, 東京, 2006, p232-234.
- 40) Ho SY. Clinical pathology of the cardiac conduction system. Novartis Foundation Symposium 250, Development of the Cardiac Conduction System, p210-220, John Wiley and Sons Ltd, 2003.
- 41) 白石 公. 心内膜症の形成とその異常-Ebstein奇形. 先天性心疾患を理解するための臨床心臓発生学. 編集: 山岸敬幸, 白石 公. メジカルビュー社, 2007. P106-122.
- 42) 丹羽公一郎. Ebstein奇形. 目でみる循環器シリーズ14, 成人先天性心疾患. 編集: 丹羽公一郎, 中澤 誠. メジカルビュー社, 2005, p292-298.
- 43) Kouchoukos NT, Blackstone EH, et al. Ebstein's anomaly. In Kirklin/Barrat-Boyes cardiac surgery: morphology, diagnostic criteria, natural history, techniques, results, and indications. 3rd edition. Churchill Livingstone. Philadelphia, 2003, p1177-1199.
- 44) Brown ML, Dearani JA, Danielson GK, Cetta F, Connolly HM, Warnes CA, Li Z, Hodge DO, Driscoll DJ; Mayo Clinic Congenital Heart Center. The outcomes of operations for 539 patients with Ebstein anomaly. J Thorac Cardiovasc Surg. 2008;135:1120-36, 1136.e1-7.
- 45) Brown ML, Dearani JA, Danielson GK, Cetta F, Connolly HM, Warnes CA, Li Z, Hodge DO, Driscoll DJ. Functional status after operation for Ebstein anomaly: the Mayo Clinic experience. J Am Coll Cardiol. 2008;52:460-6.
- 46) 丹羽公一郎, 中澤 誠. Fontan手術後. 成人先天性心疾患. 編集: 丹羽公一郎, 中澤 誠. メジカルビュー社. 2005: p363-370.
- 47) Kim SJ, Kim WH, Lim HG, Lee JY. Outcome of 200 patients after an extracardiac Fontan procedure. J Thorac Cardiovasc Surg. 2008;136:108-16.
- 48) 河田政明. 単心室-外科解剖と手術適応、手術成績と遠隔成績. 監修: 高本眞一, 編集: 角 秀秋, 小児心臓外科の要点と盲点. 文光堂, 東京, 2006, p194-201.
- 49) Khairy P, Fernandes SM, Mayer JE Jr, Triedman JK, Walsh EP, Lock JE, Landzberg MJ. Long-term survival, modes of death, and predictors of mortality in patients with Fontan surgery. Circulation. 2008;117:85-92.
- 50) 丹羽公一郎. チアノーゼ型先天性心疾患にみられる全身多臓器障害. 目でみる循環器病シリーズ14, 成人先天性心疾患. メジカルビュー社, 2003. P40-48.
- 51) Driscoll DJ. Long-term results of the Fontan operation. Pediatr Cardiol. 2007;28:438-42
- 52) Ohuchi H, Takasugi H, et al. Abnormalities of neurohormonal and cardiac autonomic nervous activities relate poorly to functional status in fontan patients. Circulation. 2004;110:2601-8.
- 53) 丹羽公一郎. 妊娠出産の循環生理と疾患別特徴. 成人先天性心疾患. メジカルビュー社, 2003. p167-175.

- 54) Drenthen W, Pieper PG, Roos-Hesselink JW, van Lottum WA, Voors AA, Mulder BJ, van Dijk AP, Vliegen HW, Yap SC, Moons P, Ebels T, van Veldhuisen DJ; ZAHARA Investigators. Outcome of pregnancy in women with congenital heart disease: a literature review. *J Am Coll Cardiol*. 2007;49:2303-11.
- 55) Khairy P, Ouyang DW, Fernandes SM, Lee-Parritz A, Economy KE, Landzberg MJ. Pregnancy outcomes in women with congenital heart disease. *Circulation*. 2006;113:517-24.

分担研究報告

循環器疾患等生活習慣病対策総合研究事業研究事業

「成人に達した先天性心疾患の診療体制の確立に向けた総合的研究」

(H21—循環器等(生習)—一般—016)

分担研究報告

「我が国における成人先天性心疾患の診療実態調査、成人先天性心疾患患者数調査と
遠隔医療支援システムの確立に向けた総合的研究」

分担研究者： 千葉県循環器病センター診療部長 丹羽公一郎

研究協力者： 千葉県循環器病センター 豊田智彦

1. 研究目的

この四半世紀、先天性心疾患の救命率が向上し患者の多くが成人期を迎えるようになった。我が国における成人先天性心疾患患者数は増加しているとされ、その診療は非常に専門性が高い。このため診療体制の構築が必須の分野であるが、その基礎データである患者総数や診療実態は明らかでない。また、患者数に比較して、専門医、専門診療施設数は非常に少ないと推測されている。また、遠隔医療支援システムは、専門外の医師が、患者データを専門医師と共有し、的確な診断と治療を行うために有用な方法である。特に、成人先天性心疾患の様に専門性が高く、専門医の少ない分野

では、遠隔医療支援システムは望ましい診療方法であるが、このことに関する検討は行われていない。

本研究では、1) 我が国の成人先天性心疾患専門施設の施設数に関する全国調査を行うこと、2) 我が国の先天性心疾患患者数を算出すること、さらに、3) 千葉県内で成人先天性心疾患に関する遠隔医療支援システムの構築に関する検討を行い、それを全国ネットとして広げていく可能性を検討するを目的とした。

2. 研究方法

1) 成人先天性心疾患診療施設の全国調査：全国の循環器専門医養成施設、1033施

設に成人先天性心疾患の診療の有無、外来担当医師、年間診療患者数、入院患者数などに関して郵送による質問票調査を行った。

2) 日本で戦後正式に統計が取られている1947年以降の出生数と先天性心疾患の出生頻度（全体の約1%）、1968年から1997年の死亡診断書から計算した主要先天性心疾患の死亡数（報告済み（下記の参考文献）、さらに、先天性心疾患の自然歴と術後平均余命を文献から検索した。これらのデータから1967年、1997年、2007年の先天性心疾患患者数と、成人先天性心疾患患者数、さらに年間の成人先天性心疾患患者の増加数を計算した。

3) 成人先天性心疾患に関する遠隔医療支援システムの構築：千葉県内で、画像転送ネットワークを構築し、それを全国ネットとして広げていく可能性を検討することとした。千葉県内で、先天性心疾患、成人先天性心疾患を診療している基幹病院（千葉県循環器病センター、千葉県こども病院。千葉大学病院、東京女子医科大学八千代医療センター）を連携病院として、画像転送ネットワークを構築する。すでに千葉県こども病院に、サーバーが設置されており、連携する他病院では、webでアクセスするこ

とにより、リアルタイム画像を共有する。

心エコー装置は、共通の既存の装置を用いる必要があるが、連携病院は同機種の心エコー装置が導入されているので、これを利用することが可能である。CT, MRI, 血管造影データなどは、ダイコム形式によるvideo画像とする。さらに、共通の出力画面とレポートを用意する。このための適切な回線の調査、コンピューターソフト検索を行う。

4) 倫理面への配慮：画像転送ネットワークでの個人情報、個人が特定されない形をとることに十分な配慮を行う。各病院の資料持ち出し許可を取り、患者名、生年月日、ID番号などは、消去した画像を共有する。

3. 研究結果及び考察

1) 成人先天性心疾患診療施設全国調査：448 施設からの回答を得た(43%)。91%の施設では、成人先天性心疾患の外来診療の経験があった。しかし、年間50人以上の患者を診ている施設は11%に過ぎなかった。さらに、成人先天性心疾患専門外来を開いている施設は3%であった。77%の施設は、成人先天性

心疾患の入院患者がいるが、年間入院数が50人以上の施設は2%で、10-50人の施設は16%に過ぎなかった。また、50%の施設で、成人先天性心疾患の心臓血管手術を行っていたが、そのうち90%は年間手術数が5%以下であった。日本では、ほとんどの循環器診療施設で心臓血管手術を含む成人先天性心疾患診療を行っていた。しかし、1施設で扱う患者数は少ないところが多く。成人先天性心疾患の専門外来をおいているところはまれであった。さらに、専門の診療体制を持っている施設は非常に少なく、今後の早急な診療体制の構築が望まれる。

2) 先天性心疾患患者数の算出：我が国では、1967年には、140,495の先天性心疾患患者がおり、そのうちの成人は、50,704人であった。1968年から1997年には、548,360人のCHDが生まれ、82,919人が死亡した。自然閉鎖を生じた心室中隔欠損をのぞくと、1997年には、523,682人のCHD患者がおり、そのうち小児は217,084(42%)人で、成人は306,598(58%)人で、成人患者数は小児患者数とほぼ同数であった。また、

成人患者の内、33%は、綿密な経過観察、加療の必要な中等度、高度先天性心疾患であった。さらに、2007年には、442,773人の成人先天性心疾患がおり、1997-2007年では、年間13,000人の成人患者数が増えていた。2007年の小児患者数は、1997年以降の死亡数の計測を行っていないため計算できていない。以上から、成人先天性心疾患患者数は、持続的に増加しており、1967年には、先天性心疾患といえば、小児の疾患であったが、内科外科治療の発達により、1997年には、両者がほぼ同数となった。さらに、2007年には成人先天性心疾患患者数は、442,773人となり、小児先天性心疾患患者数をこえたと考えられる。今後、10-20年はこの傾向が続き、先天性心疾患は、循環器疾患の一分野をしめると考えられる。また、先天性心疾患は、生涯にわたる経過観察、加療を要することが多いため、成人先天性心疾患診療の需要も持続的に高まるものと考えられる。また、川崎病罹患患者数は、20万人を超えており、冠動脈疾患合併例も、その20-30%近くにのぼる。このため、これらの患者も定期的な経

過観察を必要とする。従って、今後、成人患者数の増加に見合う。専門の医療従事者の育成と診療施設の構築が、急務である。

3) 成人先天性心疾患に関する遠隔医療支援システムの構築：連携各病院では、既存の病院所属のコンピューターをネットワークに使用することとした。心エコーのリアルタイムを含む画像は、連携病院におけるサーバーないしコンピューターに接続が可能であった。また、共通のソフトウェア（連携病院対応、循環器系ファイリング/レポートシステム基本ソフトウェア）を使用することにより、共通の画像の処理、計測、データ解析が行えた。また、共通のレポートの作成も可能であった。

5. 結論

我が国における先天性心疾患の生命予後は、新生児、乳児の予後に大きく依存していた。1970 年台後半より、先天性心疾患の死亡率は減少に転じたが、その要因として、診断技術の進歩、外科治療の進歩、薬物治療の進歩などが考えられる。多施設調査で得られた診

療実態のデータに見られるように、大部分の循環器病診療施設が、成人先天性心疾患の外来、入院診療を行っているが、専門の医療体制をとっている施設は非常に少ない。今後、成人患者の持続的な増加とともに、診療体制の確立、専門医療従事者の育成が急務である。これと同時に、数少ない専門施設、専門医師との情報共有と診断、治療方針の決定を行うために、今後、遠隔医療支援システムを有効に用いることが望まれる。

6. 研究発表

1) 国内

口頭発表 1 件

原著論文 1 件

単行本 1 件

学会発表

椎名由美、豊田智彦、川副泰隆、立野滋、白井文晶、脇坂裕子、松尾浩三、水野芳子、寺井勝、浜田洋通、丹羽公一郎. 死亡診断書より推定した日本の成人先天性心疾患患者の総人数と重症度. 日本小児循環器学会総会. 2009 年

7月(神戸)。(日児循誌.2009;25:248.)

Tatsuno K, Segami K, Hamada H,
Kohno Y, Oki I, Nakamura Y.

論文

1. Toyoda T, Tateno S, Kawasoe Y,
Shiorai T, Shiina Y, Matsuo K, Niwa
K. Nationwide survey of care
facilities for adults with
congenital heart disease in Japan.
Circ J 2009;73:1147-50.

Mortality from congenital
cardiovascular malformations in
Japan, 1968 through 1997. Circ J
2002; 66: 484-488.

2. Shiina Y, Toyoda T, Kawasoe Y, Tateno
S, Shirai T, Wakisaka Y, Matsuo K,
Mizuno Y, Terai M, Hamada H, Niwa K.
Prevalence of adult patients with
congenital heart disease in Japan.
Int J Cardiol. 2009 Epub ahead of
print.

7. 知的所有権の出願・取得状況
なし。

単行書

1. 丹羽公一郎、立野滋、豊田智彦、松尾
浩三、池田亜希、赤木禎治編. 画像でみ
る成人先天性心疾患-診断治療編アプ
ローチ. 2010. 3. 10. メジカルビュー社、
東京.

(参考文献) .

1. Terai M, Niwa K, Nakazawa M,

Nationwide Survey of Care Facilities for Adults With Congenital Heart Disease in Japan

Tomohiko Toyoda, MD*; Shigeru Tateno, MD*;**; Yasutaka Kawasoe, MD*;
Takeaki Shirai, MD*; Yumi Shiina, MD*;
Kozo Matsuo, MD*; Koichiro Niwa, MD*;**

Background: The number of adults with congenital heart disease (CHD) is increasing rapidly, but care programs have not been fully established in Japan.

Methods and Results: Questionnaires regarding current status and resources of outpatient and in-hospital services, and management of pregnancy in patients with adult CHD (ACHD) were sent to 1,033 training hospitals for board-certified cardiologists. Useful replies were obtained from 458 hospitals (44%). In 417 hospitals (91%), at least 1 patient was followed in the outpatient clinic; however, only 14 hospitals (3%) had specialized outpatient clinics; 354 hospitals (77%) had in-hospital patients, but only 6 hospitals (2%) admitted >50 patients per year. Surgery for ACHD was performed in 232 hospitals (51%), but in 135 of these (58%), the number of operations was <5 per year. Pregnant women with CHD were managed in 157 hospitals (34%), although only 3 hospitals (2%) managed >10 cases per year.

Conclusions: In most hospitals in Japan, a limited number of ACHD patients have been followed up and specialized multi-disciplinary facilities for ACHD need to be established. (*Circ J* 2009; 73: 1147–1150)

Key Words: Care programs; Congenital heart disease; Japan

Advances in diagnosis, medical treatment, and surgical repair have dramatically changed the survival patterns in congenital heart disease (CHD). Surgical mortality was 60–70% in the decade following the first intracardiac operation for CHD in 1952! Currently, surgical mortality in large CHD centers is 10% or less² and more than 85% of babies born with cardiovascular anomalies can now expect to reach adulthood^{3,4}.

In Japan, the mortality rate from CHD declined from 3.7 per 100,000 persons in 1968 to 1.2 in 1997. Among the population aged 1–19 years, mortality declined from 3.1 per 100,000 population in 1968 to 1.1 in 1997. In contrast, among adults aged >20 years, that rate increased from 0.4 per 100,000 population in 1968 to 0.5 in 1997⁵. The adult population with CHD is estimated at more than 400,000, with a rate increase of 4–5% per year⁶.

Patients with at least moderate CHD are likely to undergo 1 or more surgical interventions³. With rare exception, notably patent ductus arteriosus, surgery is not curative, so most if not all operated patients have postoperative residua and sequelae that require life-long follow-up^{7–10}.

Cyanotic CHD in adults is a multisystem disorder^{1,12}. Risk stratification of pregnancy should be undertaken in virtually all women with CHD^{13,14}. Adult CHD (ACHD) patients

are particularly susceptible to common psychiatric illnesses, so appropriate screening and referral resources for management and follow-up must be available^{15,16}.

In 2000, the “Guidelines for Management of Congenital Heart Disease in Adults” were published by the Japanese Circulation Society (JCS), and revised in 2006¹⁷. However, facilities for the care of ACHD have not yet been organized in Japan^{18,19}. This nationwide survey was therefore designed to investigate the status and function of care facilities for ACHD in Japan.

Methods

This study was conducted by the research group of the Japanese Society of Adult Congenital Heart Disease. Questionnaires regarding current status and resources of outpatient and inpatient services and management of pregnancy in ACHD patients were sent in May and June, 2007, to 1,033 training institutions, including 928 hospitals that were authorized by the JCS as “Training Hospitals for Board-Certified Members,” 175 hospitals to which councils of the Japanese Society of Pediatric Cardiology and Cardiac Surgery belonged, and 442 hospitals that were authorized by the Japanese Board of Cardiovascular Surgery as “Training Hospitals for Board-Certified Members of the Japanese Board of Cardiovascular Surgery”. If an institution had 2 or 3 board-certified members, for example, cardiology and cardiovascular surgery, their answers were merged.

The survey included: (1) outpatient services—number of patients, whether or not there is a special clinic for ACHD; (2) in-hospital services—number of hospitalized patients; (3) cardiac surgery for these patients—number of operations; (4) management of pregnancy and/or delivery—number of patients; and (5) whether the cardiologists recognized the JCS guidelines. The data were collected and analyzed at

(Received September 28, 2008; revised manuscript received January 30, 2009; accepted February 2, 2009; released online April 20, 2009)

*Department of Adult Congenital Heart Disease and Pediatric Cardiology, Chiba Cardiovascular Center, **Japanese Society of Adult Congenital Heart Disease, Chiba, Japan

Mailing address: Tomohiko Toyoda, MD, Department of Adult Congenital Heart Disease and Pediatric Cardiology, Chiba Cardiovascular Center, 575 Tsurumai, Ichihara, Chiba 290-0512, Japan. E-mail: tomot@olive.ocn.ne.jp

All rights are reserved to the Japanese Circulation Society. For permissions, please e-mail: cj@j-circ.or.jp

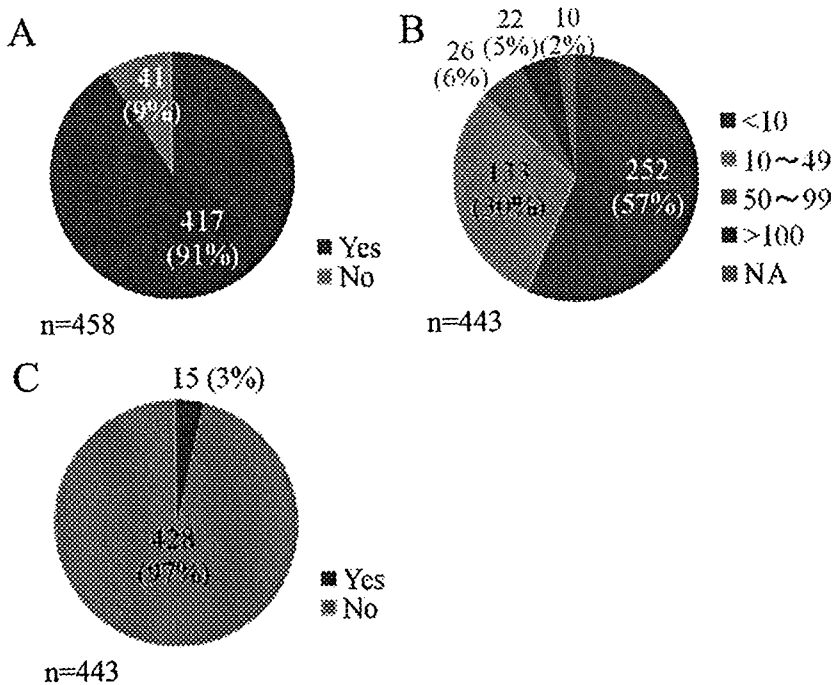


Figure 1. Outpatient services. (A) Number of hospitals which followed up adult congenital heart disease patients. (B) Number of patients who were followed up in each institution. (C) Number of hospitals which had specialized clinic. NA, not available.

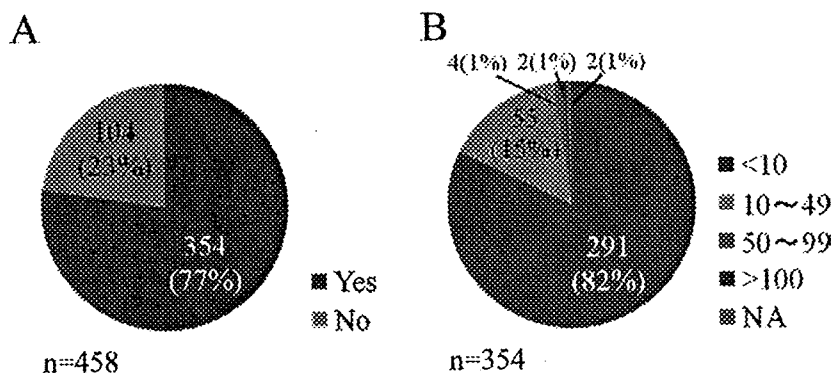


Figure 2. In-hospital services. (A) Number of hospitals admitting adult congenital heart disease patients. (B) Number of patients admitted to each hospital per year. NA, not available.

the Department of Adult Congenital Heart Disease and Pediatric Cardiology, Chiba Cardiovascular Center.

Ethical Considerations

This study did not deal with data from the medical records of individual patients, but conformed to the 2004 revised version of the Ethical Guidelines of Epidemiological Study by the Ministry of Education, Culture, Sports, Science and Technology and the Ministry of Health, Labor and Welfare of Japan.

Results

Satisfactory replies were obtained from 458 hospitals (44% of all solicited hospitals).

Outpatient Services

Data are summarized in **Figure 1**: 91% of the hospitals had outpatient clinics for ACHD, but 57% of these clinics followed less than 10 patients. Moreover, only 15 hospitals (3%) had specialized outpatient clinics.

In-Hospital Services

Data are summarized in **Figure 2**: 77% of the hospitals admitted ACHD patients over the course of 1 year, but 82% had less than 10 annual hospitalizations. Only 6 hospitals (2%) had more than 50 hospitalizations per year.

Cardiac Surgery

Data are summarized in **Figure 3**: 51% of the hospitals performed cardiac surgery for ACHD, although 81% had less than 10 cases per year. Only 6 hospitals (3%) had more than 20 cases per year.

Pregnancy and Delivery

Data are summarized in **Figure 4**: 34% of the hospitals had experience in the management of pregnancy and/or delivery in ACHD patients; however, 91% managed less than 10 cases per year.

Penetration Rate of Practice Guidelines

In 289 hospitals recognized the JCS guidelines, making a penetration rate of 63%.

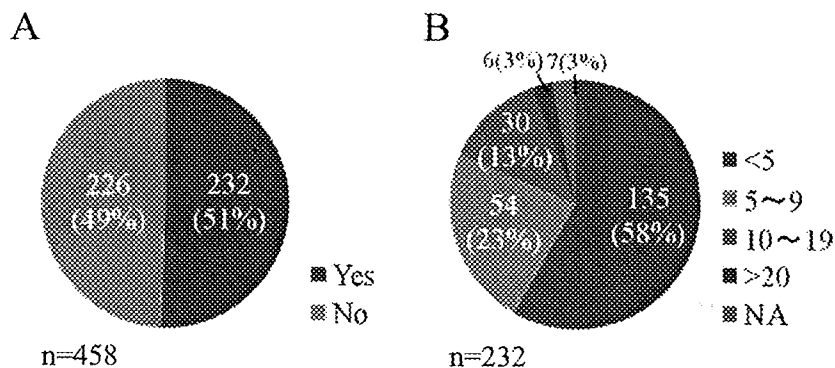


Figure 3. Cardiac surgery. (A) Number of hospitals in which surgery for ACHD was performed. (B) Number of cases of cardiac surgery for ACHD in each institution. ACHD, adult congenital heart disease; NA, not available.

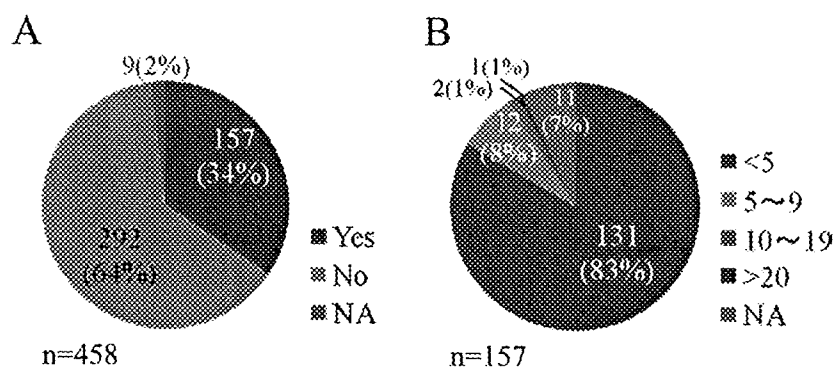


Figure 4. Management of pregnancy and/or delivery. (A) Number of hospitals managing pregnancy and/or delivery in adult congenital heart disease (CHD) patients. (B) Number of managed pregnant women with CHD per year. NA, not available.

Discussion

This is the first nationwide survey of ACHD care facilities in Japan. Most hospitals have been following a limited number of patients. In one-third of surveyed hospitals, pregnancy in women with CHD is managed, and in half of these hospitals, surgery for these patients is regularly undertaken. However, the number of hospitals in Japan with a large volume of the patients remains small. Special care systems and training programs should be established in Japan without delay.

Need for Specialized ACHD Care Facilities

The majority of patients with CHD now reach adulthood, so multidisciplinary facilities for the comprehensive care of this new patient population have emerged, including congenital cardiac imaging techniques, diagnostic and interventional catheterization, congenital cardiac surgery and anesthesia, heart failure management, transplantation, electrophysiology, reproductive and high-risk pregnancy services, genetics, pulmonary hypertension, hepatology, nephrology, hematology, and psychiatry.^{3,13,20-22}

More than 90% of the hospitals in this study followed ACHD patients in their outpatient clinics, but more than half followed less than 10 patients. More than 70% of surveyed hospitals had admitted patients in a year, but 82% had less than 10 hospitalizations per year. Many patients were probably managed by physicians who were not familiar with CHD.²³ Because of the complexities inherent in the comprehensive care of ACHD, especially patients with complex malformations, specialized tertiary care facilities have been developed in North America, Europe, and in Japan^{24,25} but currently, only 15 hospitals in Japan have specialized outpatient clinics.

Cardiac Surgery and Pregnancy

Mortality is higher in centers with relatively low volume of surgical cases, highlighting the risk of performing the occasional operation on ACHD patients.²⁶ Surgery for most simple malformations can be undertaken in centers with relatively low volumes, but surgical outcomes are better when surgery is centralized to high-volume facilities. In this survey, less than 5 operations per year were undertaken in over 60% of hospitals that performed cardiac surgery in ACHD patients.

Most female patients can tolerate pregnancy under specialized care, but heart failure, arrhythmias, and thromboembolic complications are not rare during pregnancy, delivery and postpartum in these women.²⁷⁻²⁹ Patients at high risk should be managed in a high-risk perinatal facility staffed by a multidisciplinary team including an obstetrician, cardiologist, anesthesiologist, and pediatrician.³ In the current survey, only 3 hospitals (1%) had managed more than 10 pregnancies per year.

Recommended Guidelines for Management of ACHD

In the Canadian Cardiovascular Society Consensus Conference on Adult Congenital Heart Disease, full service centers that provide care to adults with congenital or heritable cardiovascular disease serve populations of 3-10 million. Regional specialized centers provide care to patients within the constraints of available resources, serving populations of up to 2 million.³⁰⁻³³ In the United States, the 32nd Bethesda Conference on Care of the Adult with Congenital Heart Disease organized by American College of Cardiology stated that there should be approximately 1 regional center per population of 5-10 million.³⁴ In the European Guidelines for Management of Grown Up Congenital Heart Disease, each specialized center served approximately 5-10 million

people, as in the United States¹⁴

The JSC guidelines have not specified the desirable number of specialized centers.^{6,17} More than 20 centers are believed to be required based on the guidelines from other countries. In the current survey, 15 hospitals had a specialized outpatient clinic for ACHD. The data from this survey suggest that 20 specialized centers might exist in Japan, but collaborative care, even in these centers, has not yet been fully developed. Recommendations are needed regarding the number of pediatric or medical cardiologists dedicated to the care of this patient population, and the number of nurse specialists, residents or consultants for non-cardiac problems and educational programs.

The establishment of new specialized ACHD centers is necessary in addition to improvement of local facilities. Because most general cardiologists have virtually no experience in or understanding of the management of these patients, adult cardiology training programs should provide experience in CHD. Specialized centers should offer educational opportunities to general cardiologists so that they can contribute optimally to patient management.³⁵

As for recognition of the JSC guidelines, 63% hospitals answered positively, so circulation of the guidelines should be encouraged in order to improve and standardize management.

Conclusions

Most hospitals in Japan have been following limited numbers of ACHD patients, but specialized care for this expanding patient population has not been effectively organized. The establishment of multidisciplinary facilities for ACHD is mandatory to assure optimal prognosis for these patients.

Acknowledgment

We gratefully acknowledge the assistance of Dr Joseph K. Perloff.

References

- Macmahon B, McKeown T, Record RG. The incidence and life expectation of children with congenital heart disease. *Br Heart J* 1953; **15**: 121–129.
- Daebritz SH. Update in adult congenital cardiac surgery. *Pediatr Cardiol* 2007; **28**: 96–104.
- Warnes CA, Liberthson R, Danielson GK Jr, Dore A, Harris L, Hoffman JIE, et al. Task Force 1: The changing profile of congenital heart disease in adult life. *J Am Coll Cardiol* 2001; **37**: 1170–1175.
- 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**: 163–172.
- Terai M, Niwa K, Nakazawa M, Tatsuno K, Segami K, Hamada H, et al. Mortality from congenital cardiovascular malformations in Japan, 1968 through 1997. *Circ J* 2002; **66**: 484–488.
- Guidelines for Management of Congenital Heart Disease in Adults (JCS2006). 2006; 1–117. http://www.j-circ.or.jp/guideline/pdf/JCS2007_echigo_h.pdf
- Perloff J. Congenital heart disease in adults: A new cardiovascular subspecialty. *Circulation* 1991; **84**: 1881–1890.
- Warnes CA. The adult with congenital heart disease: Born to be bad? *J Am Coll Cardiol* 2005; **46**: 1–8.
- Japanese Circulation Society. Guidelines for Management and Re-interventional therapy in Patients with Congenital Heart Disease Long-term after Initial Repair (JCS2007). *Circ J* 2007; **71**(Suppl IV): 1115–1189.
- Engelfriet P, Boersma E, Oechslin E, Tijssen J, Gatzoulis MA, Thilen U, et al. The spectrum of adult congenital heart disease in Europe: Morbidity and mortality in a 5 year follow-up period: The Euro Heart Survey on adult congenital heart disease. *Eur Heart J* 2005; **26**: 2325–2333.
- Perloff J. Congenital heart disease in adults, 3rd edn. Philadelphia: WB Saunders/Elsevier; 2009.
- Kajimoto H, Nakazawa M, Murasaki K, Mori Y, Tanoue K, Kasanuki H, et al. Increased thrombogenesis in patients with cyanotic congenital heart disease. *Circ J* 2007; **71**: 948–953.
- Foster E, Graham TP Jr, Driscoll DJ, Reid GJ, Reiss JG, Russell IA, et al. Task Force 2: Special health care needs of adults with congenital heart disease. *J Am Coll Cardiol* 2001; **37**: 1176–1183.
- European Society of Cardiology. The Task Force on the Management of Grown Up Congenital Heart Disease: Management of grown up congenital heart disease. *Eur Heart J* 2003; **24**: 1035–1084.
- Bromberg JJ, Beasley PJ, D'Angelo EJ, Landzberg M, DeMaso DR. Depression and anxiety in adults with congenital heart disease: A pilot study. *Heart Lung* 2003; **32**: 105–110.
- Ohta M, Kurosawa Y, Nakanishi T. Depression and anxiety in adult patients with congenital heart disease. *Circulation* 2007; **116**: II-532A.
- Japanese Circulation Society. Guidelines for Management of Congenital Heart Disease in Adults. *Circ J* 2000; **64**: 1167–1204.
- Niwa K, Tateno S. Specialized tertiary care facilities for adults with congenital heart disease in North America and the United Kingdom: Future directions in Japan. *J Cardiol* 2002; **39**: 227–232.
- Niwa K, Perloff JK, Webb GD, Murphy D, Liberthson R, Warnes CA, et al. Survey of specialized tertiary care facilities for adults with congenital heart disease. *Int J Cardiol* 2004; **96**: 211–216.
- Webb CL, Jenkins KJ, Karpawich PP, Bolger AF, Donner RM, Allen HD, et al. Collaborative care for adults with congenital heart disease. *Circulation* 2002; **105**: 2318–2323.
- Report of the British Cardiac Society Working Party. Grown-up congenital heart (GUCh) disease: Current needs and provision of service for adolescents and adults with congenital heart disease in the UK. *Heart* 2002; **88**(Suppl 1): i1–i14.
- Dearani JA, Connolly HM, Martinez R, Fontanet H, Webb GD. Caring for adults with congenital cardiac disease: Successes and challenges for 2007 and beyond. *Cardiol Young* 2007; **17**(Suppl 2): 87–96.
- Wacker A, Kaemmerer H, Hollweck R, Hauser M, Deutsch MA, Brodherr-Heberlein S, et al. Outcome of operated and unoperated adults with congenital cardiac disease lost to follow-up for more than five years. *Am J Cardiol* 2005; **95**: 776–779.
- Somerville J. Management of adults with congenital heart disease: An increasing problem. *Annu Rev Med* 1997; **48**: 283–293.
- Gatzoulis MA, Hechter S, Siu SC, Webb GD. Outpatient clinics for adults with congenital heart disease: Increasing workload and evolving patterns of referral. *Heart* 1999; **81**: 57–61.
- Stark J. Glenn Lecture: How to choose a cardiac surgeon. *Circulation* 1996; **94**: II-1–II-4.
- Siu SC, Sermer M, Harrison DA, Grigoriadis E, Liu G, Sorensen S, et al. Risk and predictors for pregnancy-related complications in women with heart disease. *Circulation* 1997; **96**: 2789–2794.
- Siu SC, Sermer M, Colman JM, Alvarez AN, Mercier LA, Morton BC, et al. Prospective multicenter study of pregnancy outcomes in women with heart disease. *Circulation* 2001; **104**: 515–521.
- Drenthen W, Pieper PG, Roos-Hesselink JW, van Lottum WA, Voors AA, Mulder BJM, et al. Outcome of pregnancy in women with congenital heart disease: A literature review. *J Am Coll Cardiol* 2007; **49**: 2303–2311.
- Connelly MS, Webb GD, Somerville J, Warnes CA, Perloff JK, Liberthson RR, et al. Canadian Consensus Conference on Adult Congenital Heart Disease 1996. *Can J Cardiol* 1998; **14**: 395–452.
- Therrien J, Dore A, Gersony W, Iserin L, Liberthson R, Meijboom F, et al. Canadian Cardiovascular Society Consensus Conference 2001 update: Recommendations for the management of adults with congenital heart disease. Part I. *Can J Cardiol* 2001; **17**: 940–959.
- Therrien J, Gatzoulis M, Graham T, Bink-Boelkens M, Connelly M, Niwa K, et al. Canadian Cardiovascular Society Consensus Conference 2001 update: Recommendations for the management of adults with congenital heart disease. Part II. *Can J Cardiol* 2001; **17**: 1029–1050.
- Therrien J, Warnes C, Daliento L, Hess J, Hoffmann A, Marelli A, et al. Canadian Cardiovascular Society Consensus Conference 2001 update: Recommendations for the management of adults with congenital heart disease. Part III. *Can J Cardiol* 2001; **17**: 1135–1158.
- Child JS, Collins-Nakai RL, Alpert JS, Deanfield JE, Harris L, McLaughlin P, et al. Task Force 3: Workforce description and educational requirements for the care of adults with congenital heart disease. *J Am Coll Cardiol* 2001; **37**: 1183–1187.
- Landzberg MJ, Murphy DJ Jr, Davidson WR Jr, Jarcho JA, Krumholz HM, Mayer JE Jr, et al. Task Force 4: Organization of delivery systems for adults with congenital heart disease. *J Am Coll Cardiol* 2001; **37**: 1187–1193.

循環器疾患等生活習慣病対策総合研究事業研究事業

(研究課題名) 成人に達した先天性心疾患の診療体制の確立に向けた総合的研究

(H21—循環器等(生習)—一般—016)

分担研究報告

成人先天性疾患患者の緊急入院に関する研究

東京女子医科大学循環器小児科教授

研究分担者 中西敏雄

研究要旨

背景：成人先天性心疾患における心不全治療に関しては、疾患ごとの解剖学的な違いや血行動態の違い、術後遺残病変、続発症などが病態を複雑にしており、治療効果のエビデンスも乏しい。

目的：急性心不全で入院治療を要した成人先天性心疾患患者の病態、治療、臨床経過を検討する。

対象：18歳以上の成人先天性心疾患患者で2004-2005年の2年間に当科に心不全の急性増悪の理由で入院した患者に関して後方視的に検討した。

結果：入院患者は20人(23回の入院)平均年齢は32歳(18-58歳)であった。基礎疾患は単心室血行動態疾患10例(Fontan術後6例、Glenn術後もしくはシャント術後4例)、修正大血管転換症3例、Eisenmenger症候群2例、大血管転換症Mustard術後1例、その他4例であった。心不全病態は単心室血行動態疾患では体心室不全による尿量減少、浮腫、呼吸困難が主であり、修正大血管転換症では体心室側房室弁閉鎖不全、Eisenmenger症候群では低酸素血症や心室収縮不全が主であった。その他、喀血、動悸、失神を認めた。入院時のNYHA機能分類はII;3例、III;17例、IV;3例であった。治療は安静、輸液、酸素投与5例、利尿剤静注13例、強心剤点滴投与5例であった。その他の治療として喀血に対する止血剤2例、カテーテルコイル塞栓術1例、頻拍に対する電氣的除細動2例、カテーテルアブレーション1例、抗不整脈薬1例。治療により17例で臨床症状の改善、NYHAの改善(II;20例、III;2例)、心拡大、肺うっ血の軽快、BNP低下を認めた。入院中の死亡は1例で、生存例では次第に心不全に対する慢性期治療(血管拡張剤、β遮断薬など)に移行した。

結語：成人先天性心疾患患者における急性心不全の病態は多彩であるが、基本的な治療法は後天性成人心疾患患者と同様に行うことが可能である。

英文要旨

Introduction: Adult patients with congenital heart disease (CHD) are increasing. Among such patients, unscheduled hospital admission sometimes becomes necessary. To provide better management, it is important to evaluate “unanticipated” problems among patients with CHD.

Objective: To evaluate the reasons, incidence, and outcome of the emergency hospital admissions.

Results: During 2-years period (2004-2005), there were 335 admissions among 205 adults (age>18 years) with CHD. Unscheduled hospital admissions were 98 times (27% of total hospital admissions). Underlying cardiac anomalies were unventricular heart after Fontan operation (n= 15), after Glenn or arterio-pulmonary shunt (n=10), corrected transposition (n=5), tetralogy of Fallot (n=4), Eisenmenger syndrome (n=4), and others (n=25). The reasons for 98 emergency admissions were cardiovascular complications (arrhythmia (29%), heart failure (21%), syncope (7%), infection (11%) (infectious endocarditis, upper respiratory infection, brain abscess), acute chest pain (4%), hemoptysis (9%), intestinal problem and gynecologic problem. All patients required emergency care. Two patients died during the hospital stay (heart failure in 1, infectious endocarditis in 1). Most patients were improved for medical treatment and discharged in stable condition, but 4 patients required cardiac or noncardiac surgery.

Conclusion: Unscheduled admissions are frequent in adult patients with CHD. Most problems can be managed by medical therapy. Although problems requiring surgical therapy are not frequent, multi-disciplinary management is sometimes required.

【背景】

内科・外科治療の進歩に伴い、成人に達する先天性心疾患の患者が増加してきている。アメリカ、カナダではそれぞれ302,000、124,000人、ヨーロッパでもアメリカと同じ位の数の先天性心疾患患者が成人に達していると考えられている(1, 2)。日本でも現時点で400,000人の患者がいると考えられており、今後も年間10,000人の割合での増加が予想され、2020年には、先天性心疾患患者は成人の患者が小児を遥かに凌駕すると推定されている(3)。先天性心疾患患者が成人期に達した後も、手術の後遺症や遺残病変、術後遠隔期の心不全、不整脈など様々な問題が生じ(4)、そのため予定入院や緊急入院が必要となることがある。成人先天性心疾患患者において予想外に発生する問題点を知ることで、よりよい成人先天性心疾患患者の遠隔期管理を行える可能性がある。しかし、この問題について検討した報告は少ない(5-7)。

【目的・対象】

本研究の目的は成人先天性心疾患患者における入院、特に緊急入院の頻度、理由、経過について明らかにすることである。対象は2004年1月1日から2005年12月31日までの2年間に当科に入院した18歳以上の成人先天性心疾患患者の緊急入院について後方視的に検討した。緊急入院の定義は、予定外に診断または治療を必要として入院となったものとした。

【結果】

入院について：

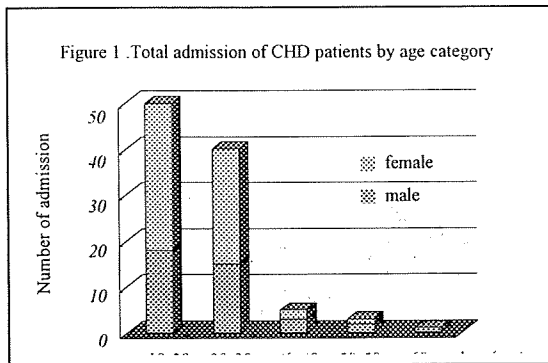
2年間に239人、359回の成人先天性心疾患患者の入院があった。全入院患者の入院理由を表1に示す (Table 1)。

Table 1. Reasons of 359 admissions

Reasons of admissions		No of admissions (%)	
Catheterization	Diagnostic	101	(28)
	Intervention	11	(3)
Operation		50	(14)
Arrhythmia	Drug or DCCV	44	(12)
	RFCA	10	(3)
	PMI/ICD	10	(3)
Medical treatment	Heart failure	44	(12)
	Infection	25	(7)
	Hemoptysis	10	(3)
	Neurological	10	(3)
	PLE	7	(2)
	Anemia	4	(1)
	Thrombosis	2	(0.5)
	Endocrinology	2	(0.5)
	Psychiatry	7	(2)
	Dental	4	(1)
OBGYN		7	(2)
	others	7	(2)
Examination (CT, MRI, TEE etc)		4	(1)

DCCV: direct current cardioversion, HF: heart failure, ICD: implantable cardioverter defibrillator, RFCA: radiofrequency catheter ablation, OBGYN: Obstetrics, Gynecology, PLE: protein losing enteropathy, PMI: pacemaker implantation

カテーテル、CT、MRI、経食道エコーなどの検査入院が104回 (29%)、手術、カテーテル治療等の治療入院が255回 (71%) であった。このうち、緊急入院は63人 (26%)、98回 (27%) であった。数名の患者では複数回の入院歴が認められた。入院時年齢は平均28.2±8.7歳 (中央値26歳、18歳-63歳)。男性が27人、女性42人であった。緊急入院の年齢は18歳から29歳が最も多く49回、30歳代が40回、40歳代が5回、50歳代が3回、60歳以上が1回の入院であった (Figure 1)。



基礎疾患：

緊急入院の基礎病態を表2に示す (Table 2)。

Table 2. Pathophysiology of CHD

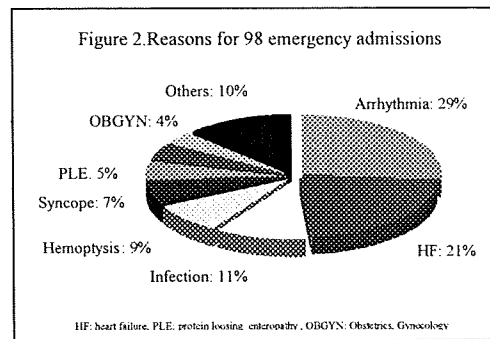
	Patients	Admissions
Univentricular physiology	25 (40%)	42 (43%)
(Post Fontan op)	15 (24%)	24 (25%)
(palliative op)	10 (16%)	18 (18%)
S/P ccTGA	5 (8%)	6 (6%)
S/P Tetralogy of Fallot	4 (6%)	5 (5%)
Eisenmenger syn	4 (6%)	12 (12%)
Others	25 (40%)	33 (34%)
Total	63 (100%)	98 (100%)

CHD: congenital heart disease, ccTGA: congenital corrected transposition of great artery

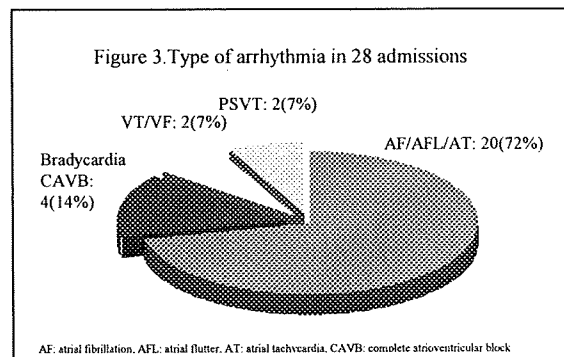
単心室血行動態が25例、42回と最も多く、(Fontan術後患者15例、24回、姑息術後患者10例、18回)、次いで修正大血管転位術後5例、6回、Fallot四徴症術後4例、5回、Eisenmenger症候群4例、12回であった。

入院理由：

緊急入院の理由を図2に示す (Figure 2)。不整脈が29%と最も多く、次いで慢性心不全の急性増悪、急性心不全の発症例が21%、以下感染症11%、喀血9%、失神7%、蛋白漏出性胃腸症5%、胸痛4%、産婦人科疾患4%、その他10%となっており、心血管系の異常にともなうものが多くを占めた。



緊急入院のうち不整脈(28回:29%)は最も多い心血管系の入院理由であったが、その内訳をみると、術後遠隔期合併症である心房性頻脈(心房細動、心房粗動、心房頻拍)が72%と最も多く、次いで完全房室ブロックを含む徐脈性不整脈が14%であった。心室頻拍、心室細動といった致死的な不整脈も7%に認められた (Figure 3)。



緊急入院のうち、心不全の急性増悪(20回:21%)の内訳について検討した。単心室血行動態での心不全増悪が最多で、その他完全大血管転換Mustard術後や修正大血管転換症例での体心室である右室不全が17%、Eisenmenger症候群での左室不全が13%認められた (Table 3)。

緊急入院のうち感染症(11回:11%)の内訳は感染性心内膜炎が46%で最も多かった。急性上気道炎(36%)、肺炎(9%)、脳

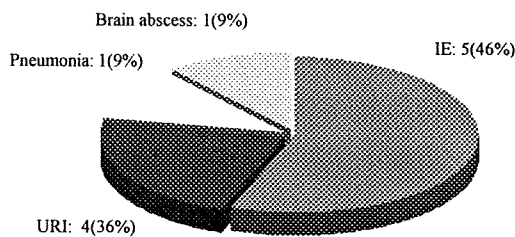
Table 3. Pathophysiology of heart failure in 20 admissions

	Number of admission
Univentricular physiology (palliative op)	9(45%)
(post Fontan op)	5(25%)
Systemic RV dysfunction (ccTGA with no associated lesions, S/P Mustard op, complete TGA)	4(20%)
Eisenmenger syndrome	3(15%)
Others	4(20%)
Total	20(100%)

ccTGA: congenital corrected transposition of great artery, TGA: transposition of great artery.

膿瘍(9%)が続いた (Figure 4)。咯血(9回; 9%)が理由の緊急入院のうち

Figure 4. Type of infection in 11 admissions



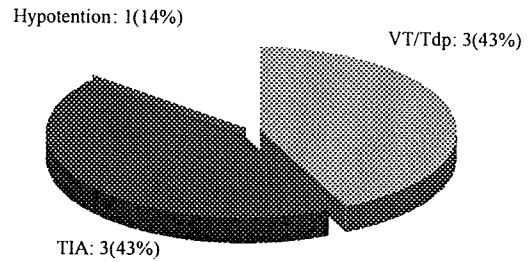
Eisenmenger症候群での肺高血圧症による肺出血に伴うものが7回、単心室血行動態症例における側副血行路からの出血と考えられるものが2回であった。

失神(7回:7%)の内訳は、心室頻拍、心室細動によるものが3回(43%)、一過性脳虚血発作によるものが3回(43%)、低血圧が1回(14%)であった (Figure 5)。

治療と転帰 (Table 4) :

ほとんどの症例は内科的治療を行い軽快退院した。不整脈に対する治療では頻拍発作に対して電氣的徐細動が12回施行された。また、心室頻拍の1例を含め4例にカテーテルアブレーションが施行された。QT延長症候群患者でのTorsade de pointesによる失神患者に対して植え込み型徐細動の植え込みが必要であった。

Figure 5. Syncope in 7 admissions



心不全入院に対しては、利尿剤静注、カテコラミン点滴治療からアンギオテンシ

Table 4. Outcome of emergency admissions

	Medical	Surgical
Arrhythmia 28:	DCCV: 12 medication: 11	
	RFCA: 4 ICD: 1	
HF 20 (hospital death: 1):	Medication: 20	
Infection 11 (hospital death: 1):	Medication: 11	Drainage: 1 (brain abscess)
Hemoptysis 9:	Medication: 9	
Syncope 7:	Medication: 6, ICD: 1	
PLE 5:	Medication: 5	
Chest pain 4:	Medication: 1 Observation: 2	Op: 1 (Ao dissection)
OBGYN 4:	Medication: 1 Observation: 1	Op: 2

DCCV: direct current cardioversion, HF: heart failure, ICD: implantable cardioverter defibrillator, RFCA: radiofrequency catheter ablation, OBGYN: Obstetrics, Gynecology, PLE: postnatal bleeding enterostomy.

ン変換酵素阻害剤、ベータ阻害薬などの内服治療へ移行した。感染症に対しては脳膿瘍の1例で排膿ドレナージを必要としたが、他の症例は抗菌療法で改善した。病院死亡は3例(3%)に認められた。死因はいずれも心血管系に関連したもので炎患者1例であった。消化器系(急性胃粘膜病変1例、イレウス1例)疾患では内科治療により症状は改善した。

外科的処置を必要としたものを4症例認めた。心血管系ではMarfan症候群の患者で胸痛を主訴で入院した1例が、大動脈解離の診断で大動脈置換術を施行された。また、脳膿瘍に対する排膿ドレナージ1例、婦人科疾患2例(卵巣出血1例、子宮内膜増殖症1例)が手術例であった。

【考察】

先天性心疾患患者の小児期における外科内科治療の進歩、確立にともない成人期に達する先天性心疾患患者の数は年々増加している(1-3)。すでに欧米では、先天性心疾患患者の多くは成人となり、先天性心疾患患者の総数に占める成人の割合は新生児、乳児の割合を抜いている(1, 2)。今後日本でも同様の経過を辿ることが予想される(3)。心房中隔欠損、心室中隔欠損、動脈管開存などの単純心奇形であれば術前、術後の問題点は少ない。しかし複雑心奇形患者においては術前、術後ともに病変や合併症に対する管理が必要である(4)。また手術未施行例や姑息術のみ施行されているチアノーゼ残存症例などでは後天性心疾患患者とは異なった解剖学的異常の把握、血行動態の評価、管理が必要となることがある。今回の入院も複雑心奇形症例が多く認められた。

入院を要した成人例の27%が緊急入院患者であり成人先天性心疾患患者では予定外の入院加療が比較的多く認められた。ドイツからのKaemmererらの報告では成人先天性心疾患患者の入院に占める緊急入院は22%であり、今回のデータと同程度であった(5, 7)。

多くの先天性心疾患症例が生存できるようになり、成人例で不整脈や心不全などが問題となってきている(4)。術後の心房頻拍、心房粗動などの心房性頻拍、右室流出路起源の心室頻拍(8)やFontan術後の心房頻拍(9)、完全大血管転換症にお

けるMustard、Senning術後の洞機能不全などの不整脈や体心室不全(10)などの心不全が知られている。今回の検討でも成人例での緊急入院の要因は不整脈、心不全関連が多く、半数近くを占めた。心房性頻拍は患者の罹病率を高くするのみでなく、Fontan術後症例などでは突然死のリスクともなりうる。また、心室頻拍、心室細動から失神発作などの重篤な症状を発症し、心肺停止に至る場合がある。先天性心疾患術後症例での致死性不整脈のハイリスク群の検出に確実な検査方法はなく、今後の課題と思われる。心不全入院に関しては今回の検討ではほとんどの症例が外来で抗心不全治療が開始されていたが、定期的に経過観察され治療されていても心不全の急性増悪は起こりうる。また、人工物を用いた心内手術例での感染性心内膜炎やチアノーゼ疾患での脳膿瘍といった重篤な感染症も認めた。先天性心疾患患者ではこのような特殊な感染症も念頭におく必要がある。

治療に関しては多くの場合、頻拍性不整脈に対する電氣的除細動や抗凝固療法の導入、急性心不全に対する安静、利尿剤投与、カテコラミン使用などの内科的治療によりコントロール可能であった。ただし少数例で頻拍性不整脈に対するカテーテルアブレーションや心室頻拍、細動症例に対する埋込み型除細動器の導入なども行われた。今後このような特殊な治療法を適用する症例が増加することが予想されるが、先天性心疾患患者での治

療効果に関するエビデンスは乏しい。後天性心疾患で得られたエビデンス(11, 12)を考慮しながらチアノーゼ、体心室右室、複雑な心内構造など先天性心疾患特有の問題点も加味して治療方法を考えていく必要があると思われる(3)。

成人先天性心疾患患者の緊急入院では、他科との協同した管理が必要となる事がある。特に、成人先天性心疾患患者においては再手術の必要性がでてくることがある。再手術は死亡原因ともなりうるので(13)、再手術が必要な症例では病態を正確に評価し、適切な時期に手術介入する必要がある(3, 14)。心血管系以外の外科的処置が必要なことは多くはないが、脳膿瘍に対するドレナージや産婦人科疾患での手術などが発生しうる。内科的にも失神発作での一過性脳虚血発作、てんかん発作、頭痛時の脳膿瘍の除外、成人女性での腹痛時に婦人科疾患の除外などの注意も必要と思われる。

現在、我が国の成人先天性心疾患患者の管理と治療は小児循環器科医が行っていることが多いと思われる。当院では小児期から経過観察されている成人先天性心疾患患者は循環器小児科でのフォローアップを引き続き受けており、今回の検討でも循環器小児科医の外来で緊急入院が必要とされた症例を対象とした。当院で既にフォローされている患者が緊急入院した場合には、入院先は外来担当医が所属する診療かになり、主治医も所属診療科の医師となる。また、先天性心疾患

患者が救急・通常外来を問わず初診で受診した場合は、循環器小児科医が診療し、循環器小児科病棟に入院していることが多い。当院外来での成人先天性心疾患患者の数は年間約8000人で、そのうち12%が循環器内科医によってフォローされている。今回、循環器内科医がフォローしている患者の緊急入院の数は調査しなかったが、外来患者の内訳とほぼ同様の割合になると推測される。入院管理に関しては成人先天性心疾患患者を小児循環器科医、循環器内科医、心臓血管外科医が診療管理でき、専属の看護スタッフがいることが理想と思われる。今後、複雑心奇形患者術後遠隔期の不整脈に対するアブレーションやペースメーカ、植込み型除細動器の植込みなどより専門的な治療は循環器内科医と協同で治療することが多くなると思われる。循環器小児科医が持つ先天性心疾患に特有な解剖学的、血行動態的な問題点の把握と循環器内科医が持つ冠動脈疾患、不整脈、心不全に対するより専門的な治療、小児とは異なった成人疾患への対応、管理など、それぞれの専門性を活かした総合的な患者管理や医療スタッフへの教育が必要になるとと思われる(15, 16)。