

成人への移行、移行外来、小児循環器科から循環器内科へ

患者側の問題

- 1, 自分の病気を知る(自分の病気の仕組み、これまでの治療、日常生活で気をつけるべきこと、将来生ずる可能性のある問題、定期検診の意義と内容を理解) .
- 2, 成人医療への移行(継続).
- 3, 社会人として必要なことを理解 (ルールを守る、責任を持つ、健康管理をする、社会保険など社会制度を知っているなど)
- 4, 親への依存、子離れ親離れの促進
- 5, 社会的自立

医療体制の問題

- 6, 移行外来(小児循環器科、内科の共同診療)
- 7, 看護師、心療内科などとのチーム診療
- 8, 成人向きな診療環境の整備(循環器内科への入院など)

社会保障体制

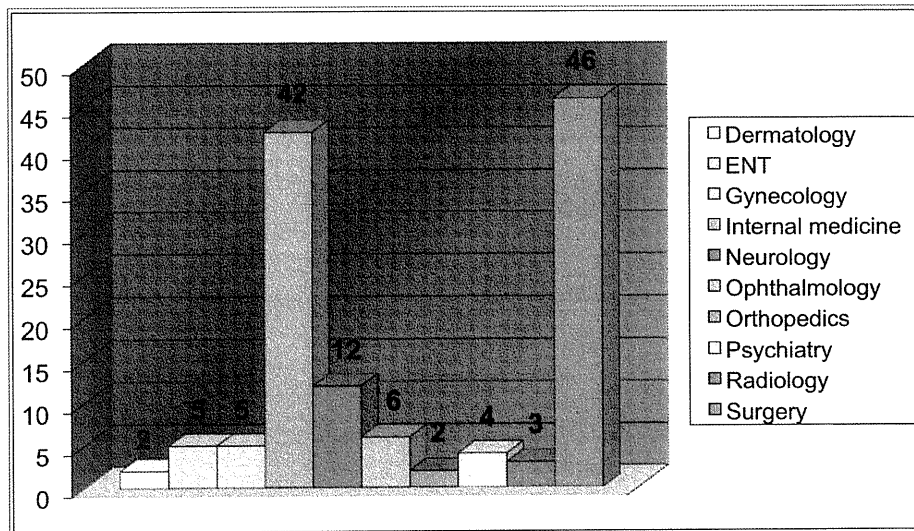
患者移行、移行外来について 循環器小児科 vs 循環器科 vs 成人先天性専門医

	循環器小児科	循環器科
CHDに対する知識、興味	十分	乏しい
成人の病気の知識	乏しい	十分
外来	小児科	内科
病棟	多くは小児病棟	内科病棟
標榜科に対する抵抗感	大きい	殆どない
医者の絶対数	少ない(こどもを診るだけで多忙)	多い(成人疾患で多忙)

小児科、循環器科を問わず、
成人先天性心疾患を専門とする医師、医療スタッフが不可欠

成人先天性心疾患の緊急入院と他科専門医の必要性

緊急入院: 95 of 201 (47%)で他科専門医が必要



(Kaemmerere H. JSACHD 06)

成人先天性心疾患のチーム診療体制

心臓病の管理

心不全、不整脈、血栓塞栓症
チアノーゼ、肺高血圧、冠動脈疾患

薬物療法

カテーテル治療
ペースメーカー、ICD
手術(再手術も)

放射線科
検査科
臨床工学科

全身疾患の管理

消化器疾患
感染症
脳神経疾患
その他

循環器科
循環器小児科
心臓血管外科

麻酔科

内科(神経、血液、腎臓)、外科
脳外科、整形外科
歯科、眼科、耳鼻科

精神科
臨床心理士
ソーシャルワーカー

心理的ケア、福祉
不安、抑うつ
社会保障
就労

周産期科

妊娠、出産
母体の管理
胎児の管理

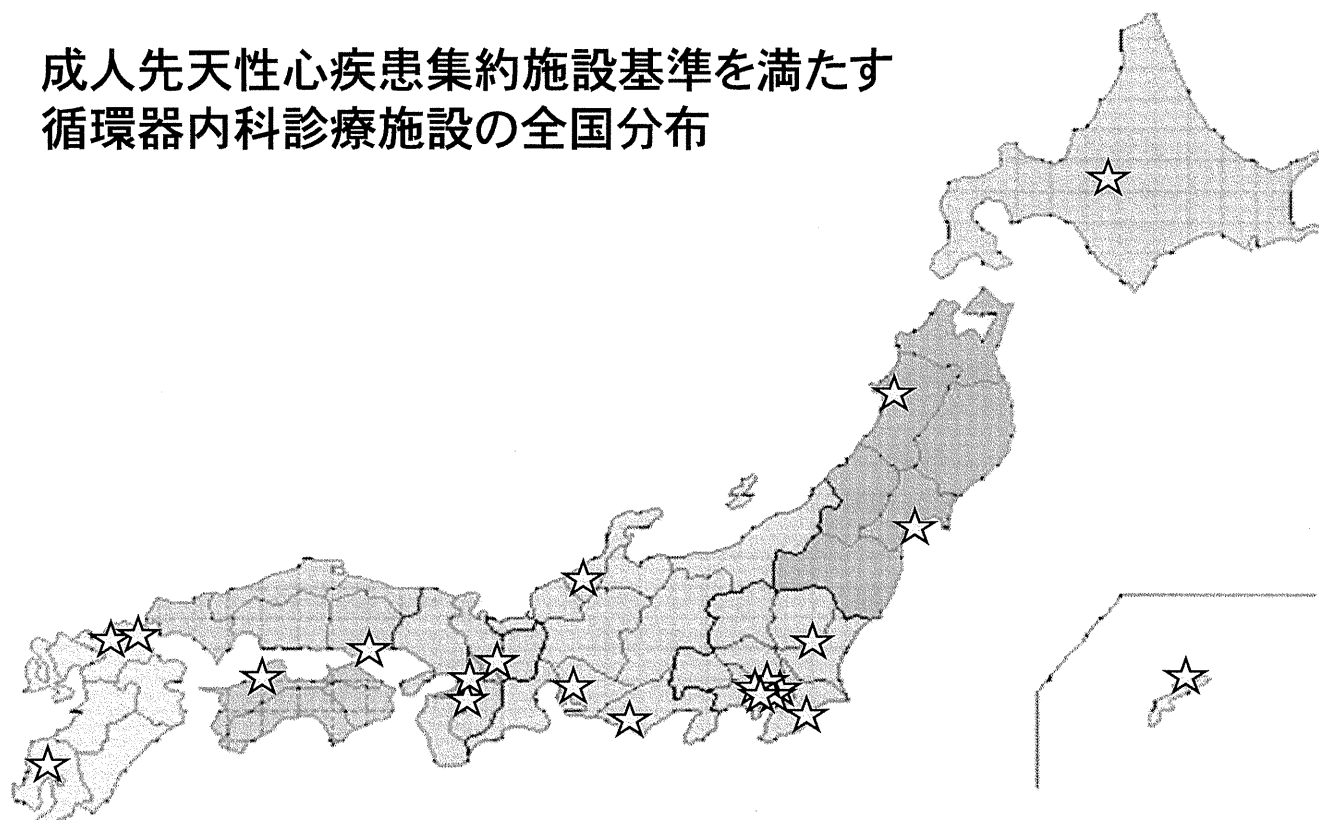
遺伝科

遺伝

ACHD患者

成人先天性心疾患専門医、専門看護師

成人先天性心疾患集約施設基準を満たす 循環器内科診療施設の全国分布



Ochiai R, Yao A, et al. Circ J (in press) より改変引用

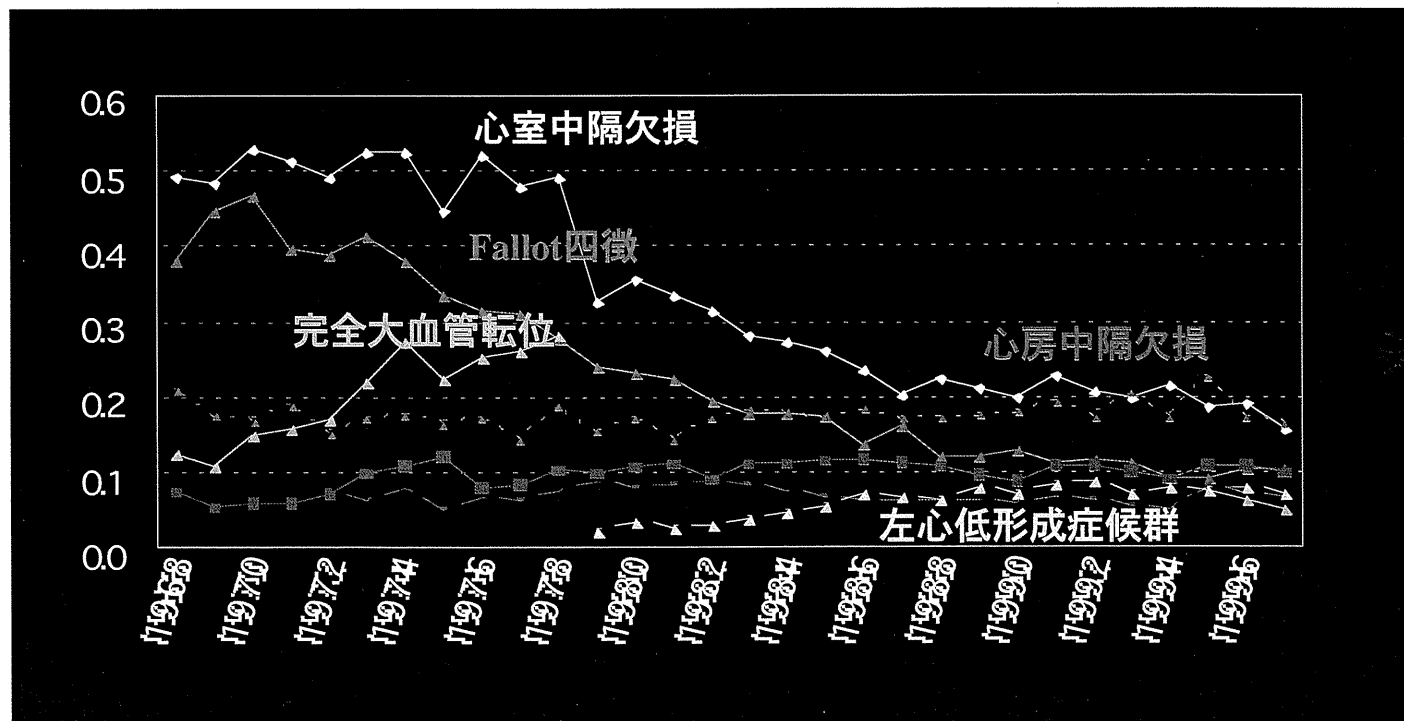
成人先天性心疾患の診療体制の確立に向けての目標

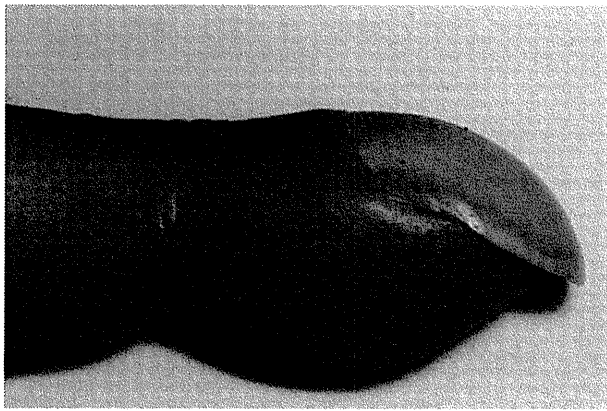
- 1, 成人先天性心疾患診療を実施し,循環器内科医や小児循環器医の教育施設となり得る代表施設を全国で15-30施設認定し,成人先天性心疾患診療を専門とする医師や看護師を養成する.
- 2, 患者統計から各地域に必要な成人先天性心疾患を診療する中核施設は人口約2-800万人に1施設の割合で必要とされているので,全国で約50カ所に成人先天性心疾患拠点施設を開設する.
- 3, 中核病院に通院が困難な地方は,自宅近隣のかかりつけ医と中核病院との間で遠隔医療を行い,通常の経過観察だけでなく異常時の初期対応に役立てる.
- 4, 成人先天性心疾患は出生直後からの長い病歴を持つので,過去の臨床情報や手術所見の臨床情報のデジタル集約化,保存化を図る.

結論

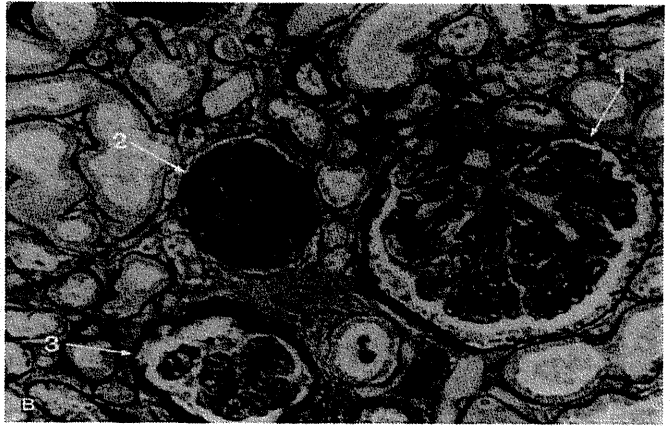
- 1, 先天性心疾患患者数は、成人患者数が小児の患者数を凌駕し、個々の疾患ごとの特徴はあるが、管理治療上の問題点は、心不全、不整脈など成人心疾患と同様である。この分野は、循環器科医の専門分野の中の一つとなりつつある。
- 2, 成人となるまでに、本人が病気を認識し、成人の診療体制に変更する移行という過程が必要である。
- 3, 成人先天性心疾患を専門とする医師だけではなく、循環器内科医、小児循環器科医、内科専門医、麻酔科医、周産期科医、産科医、看護師、臨床心理士などを含むチーム医療が必要。
- 4, 後方視的な多施設共同研究データに基づく研究が多く行われている。この点で、今回のガイドラインは、臨床に即した実際的な改訂が行われたものとする。
- 5, このガイドラインは、総論と各論に分け、疾患ごとの管理方法についても述べた。教科書的でもあり、広く活用することが可能。

主要先天性心奇形の死亡率の推移 (人口10万対)1968-1997





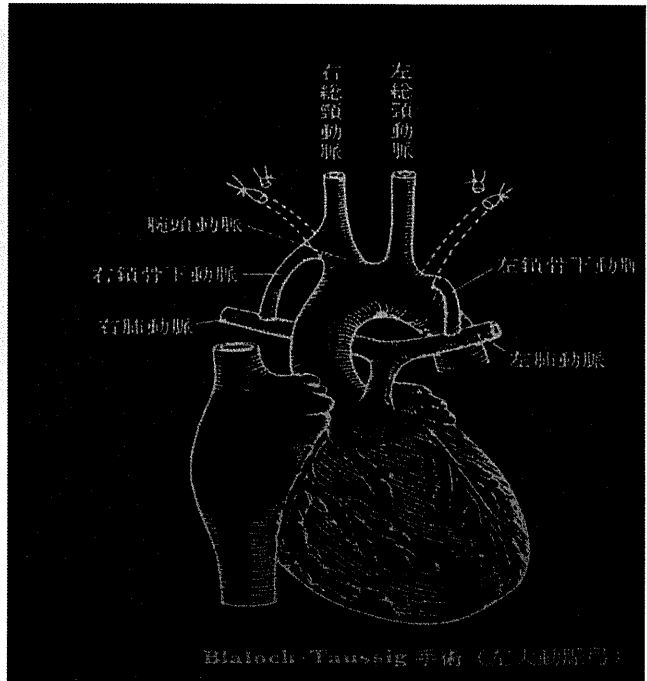
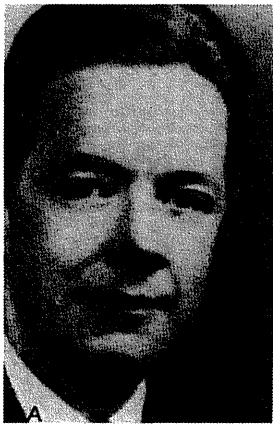
c



d



BT Shunt (Alfred Blalock & Helen B Taussig, 1944)



Blalock-Taussig 手術 (左大動脈弓)

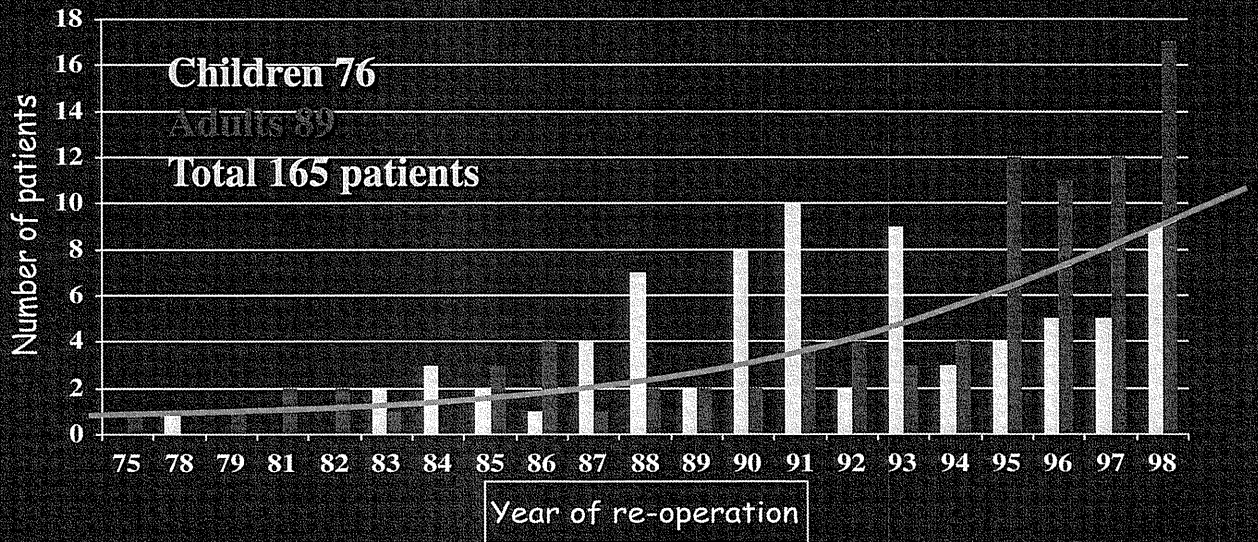
心內修復術:

1953年 Gibbon J (心房中隔欠損)

1955年 Lillihei CW

Kirklín JW

Re-operations late after Tetralogy repair



TOF術後遠隔期の心臓の状態

308名 (A群:122名 (年齢:29±12歳), B群186名 (年齢:23±8.7歳))

	A 群	B 群	P value
NYHA I/II)	47/7 (87%)	86/11 (88.7%)	.77
心胸郭比 (%)	36-71, 54.1	41-67, 53.7	.63
不整脈 (あり/無し)	9/96 (8.6%)	11/147 (7.0%)	.63
心臓用薬剤服薬	7/37 (15.9%)	13/87 (13%)	.64
心内膜炎	1/52 (1.9%)	0/79 (0)	.22
失神	3/45 (6.3%)	0/78 (0)	.03

Niwa K. Cardiol Young 2001; 11: 38

TOF術後遠隔期の社会生活

308名 (A群:122名 (年齢:29±12歳),B群186名 (年齢:23±8.7歳))

	A 群	B 群	P	一般
教育、高校卒業 (yes/no)	55/3 (94.8%)	85/5 (94.4%)	.92	95.1% (20-24y) 94.1% (25-29y)
就業 (yes/no)	48/6 (88.9%)	66/25 (72.5%)	.02	72.7% (20-24y) 80.3% (25-34y)
既婚率 (yes/no)	39/25 (60.9%)	16/74 (17.8%)	< .0001	6.5% (20-24y) 31.6% (25-29y)
出産 (yes/no)	15/14 (51.7%)	11/33 (25%)	.02	
身障者手帳 (yes/no)	17/23 (42.5%)	38/52 (42.2%)	.98	
生命保険 (yes/no/denied)	40/10/4 (74.1%)	33/33/19 (38.8%)	< .0001	60.8% (20-29y)

Niwa K. Cardiol Young 2001; 11: 38

64歳 男性 ファロー四徴

40週, 3200g, 正常産.

生下時よりチアノーゼを指摘.

4歳. チアノーゼ増強. A病院にて、姑息的に大動脈肺動脈吻合術.

チアノーゼ軽減するが、歩行時の息切れ、発育の遅れを認め

いた. 投薬は無かったが、学校では、体育は見学.

20歳. 心臓カテーテル検査. 心内修復術を受ける.

高校卒業後、就職(家具製作).

24歳 結婚. 3人子どもをもつ. 特に、病気は意識せず経過. 生命、疾病保険は加入出来ず.

50歳. 息切れが強くなり来院. 心拡大、心房細動f. 胸水貯留. 電氣的除細動, 抗心不全、抗凝固療法. 左肺動脈低形成. 再手術の適応(-). 強心薬, 利尿薬, ACE阻害薬, ベータ遮断薬.

56歳. 妻、乳ガンにて死去.

57歳. 孫, 生まれる.

60歳で定年となる.

Pregnancy in Cyanotic CHD

1, 99 pregnancies in 44 cyanotic CHD (no ES)

2, Maternal outcome

one maternal death (IE),

32% cardiovascular complications;

CHF (8), thromboembolism (2), SVT (2), IE (2).

3, Fetal outcome

High incidence of

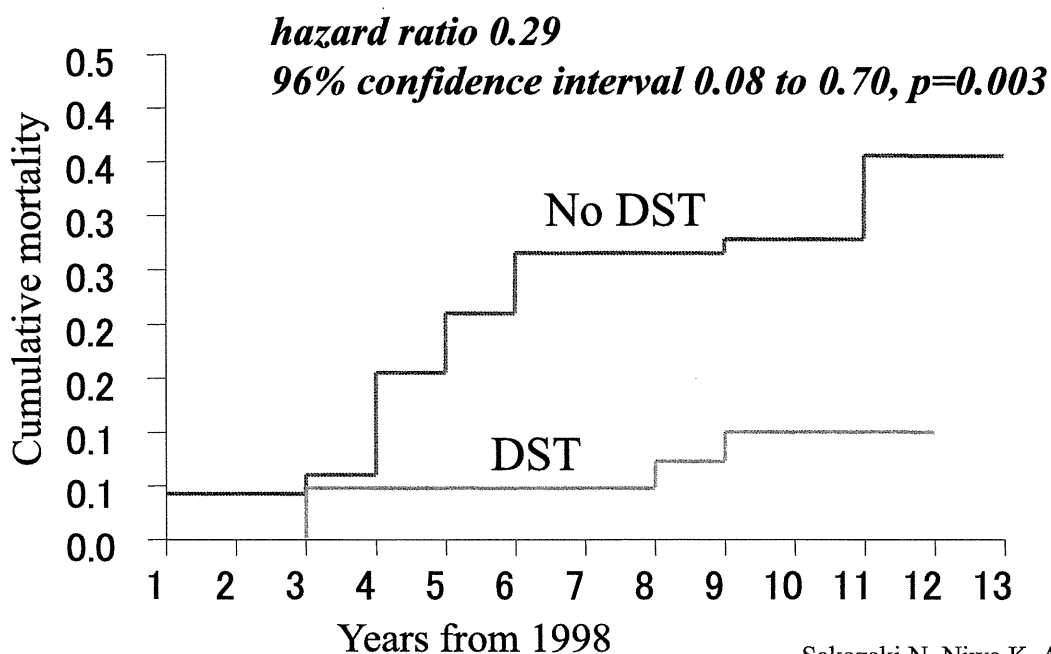
miscarriage (57%), premature birth (37%)

low birth weight infant (mean BW of 2575g)

patients with SaO₂: 85%>: live birth=12%

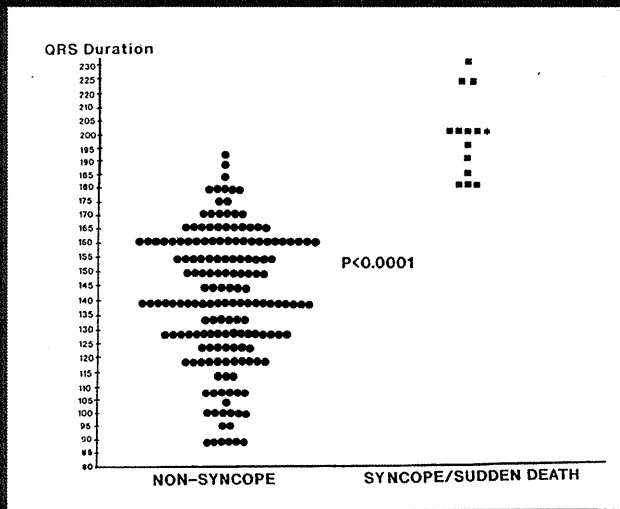
(Presbitero P. Circulation 1994;89:2673-6)

Adjusted survival rate curves by treatment of DST



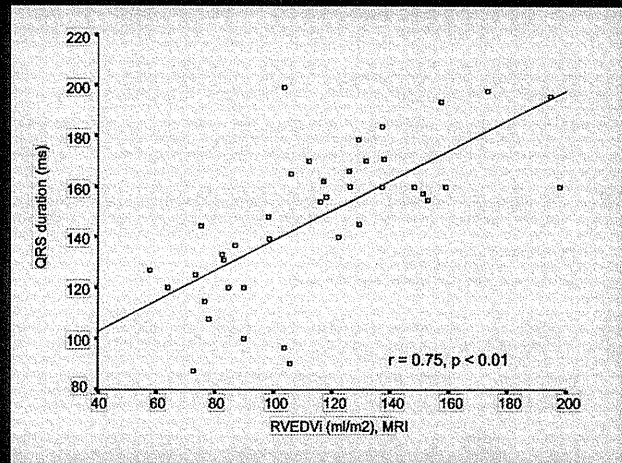
Sakazaki N, Niwa K. AHA2010

Sudden death and QRS duration



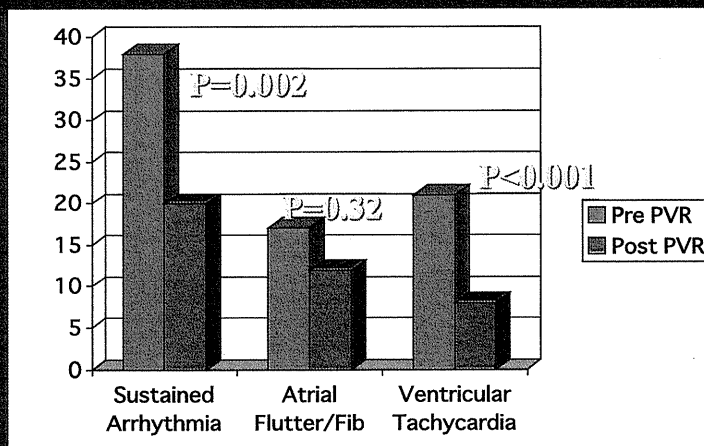
Gatzoulis MA. Circulation 1995

RVEDV and QRS duration



Davlouros et al JACC 2002

Hemodynamic intervention (PVR) Clinical arrhythmia



Therrien J, Niwa K. Circulation 2001

Participating Institutions:

University of Toronto Congenital Cardiac Center for Adults
 Montreal Heart Institute, Canada
 Chiba Cardiovascular Center, Japan
 Kardiocentrum, Prague, Czech Republic

成人になった先天性心疾患の特徴

- 1、1950年代の人工心肺の開発、心臓外科手術の発達、内科治療の進歩の恩恵を受け、現在では先天性心疾患の90%以上は成人となることが可能になりました。
- 2、これに伴い、複雑な先天性心疾患患者も社会参加出来るようになりました。
- 3、成人となった小児心疾患、すなわち成人先天性心疾患患者数は、近年、飛躍的に増加し、現在、先天性心疾患患者総数は、成人が小児を上回るようになっています。

4、成人先天性心疾患は、加齢による影響を受け、心不全、不整脈を伴うようになり、薬物治療、カテーテル治療、再手術などが必要になることが少なくありません。

5、長期生存が可能となるに伴い成人期特有の問題(社会生活、妊娠出産、高血圧、加齢による影響など)が派生し、予後、生活の質に影響すること、さらに、成人期の問題点は小児とは異なる事が少なくないことがわかってきました。

6、いままでは重要と思われていなかった問題、“成人先天性心疾患”が新しく大きな循環器分野の一つとなりました。

先天性心疾患の妊娠出産で 起こりうる母体,胎児合併症

母体

- 1,心不全(容量負荷, 狭窄, 肺高血圧, 出産一出産後)
- 2,不整脈(PSVT, VT-妊娠中)
- 3,血栓, 塞栓, 出血(人工弁, 奇異性血栓, 肺血栓)
- 4,高血圧(COA)
- 5,大動脈瘤(Marfan, COA, BAV, TOF)
- 6,チアノーゼ増悪
- 7,細菌性心内膜炎

胎児

- 1,流早産, 死産, 低出生体重児(低酸素, 低心拍出量)
- 2,催奇形性, 薬物副作用

Pregnancy in repaired TOF-National Survey (10 institutions)

98 pts, 143 pregnancies, (Median age 27 yr)

maternal death: 0,

miscarriages: 6%, abortion: 3%, premature delivery: 10%

	NYHA I	NYHA II	
Arrhythmia	8 %	11 %	ns
Heart failure	5 %	11 %	ns
Arrhythmia after delivery	2 %	0 %	ns
Heart failure after delivery	2 %	43 %	<0.01

(Akagi T. Circulation 2005;112: Supple II-682. AHA 2005)

大人になるための準備の課題

- 1, 自分のからだを知る(自分の病気の仕組み、これまでの治療のサマリー、日常生活で気をつけるべきこと、将来生ずる可能性のある問題、定期検診の意義と内容などを理解している)
- 2, 成人医療への移行(継続)について考えておく
- 3, 自分らしさを見つけながら、自分の進路イメージを少しずつ明確にしていく
- 4, 自分を支えてくれている人を振り返る
- 5, 社会人として必要なことを理解しておく(ルールを守る、責任を持つ、健康管理をする、社会保険など社会制度を知っているなど)
- 6, 交渉のスキルを習得しておく
- 7, 相談できる場を知っておく

出典) キャリーオーバー・キャリアガイダンス・ハンドブック検討会(編), 大人になりゆくあなたに 小児慢性疾患の治療・定期検診を受けながら大人の準備をするためのガイドブック (中学生・高校生向).

(http://homepage1.nifty.com/k_tanigawa/), 2005. 谷川弘治

移行外来

千葉県循環器病センターACHD診療部 2010年1月-2010年12月 初診 (>15歳)

113名 ; 女性63名(56%)

年齢 : 10代30(27%)、20代52(46%)、30代13(12%)、40(4%)、50代以上13(12%) 平均年齢28±14歳

修復術後64(57%)、姑息術後5(4%)、手術未施行44(39%)

疾患

心室中隔欠損23、ファロー四徴21、心房中隔欠損16、完全大管転位8、房室中隔欠損6、弁膜症6、単心室6、Ebstein病4、三尖弁閉鎖4、川崎病3、修正大血管転位3 (Fontan循環13、内臓心房錯位症候群7)

受診理由

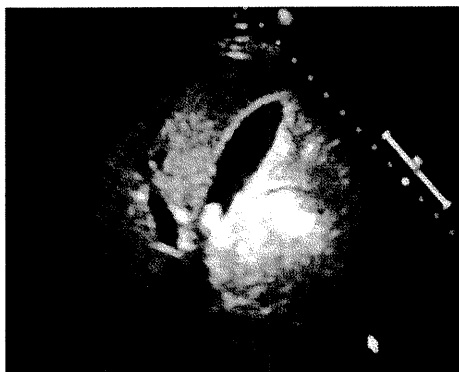
管理移行57(50%)、セカンドオピニオン42(37%, 県外18)、健診4(4%)、妊娠の可否の相談 5(県外)

心内膜炎の説明の有無と認識度 移行期の課題

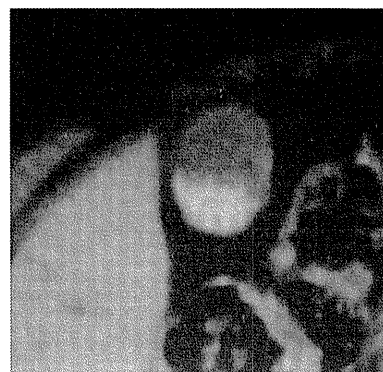
	保護者	本人	p value
CHDを知っている	467/497 (94%)	108/125 (86%)	0.0073
IEを知っている	288/497 (58%)	60/125 (48%)	0.0555
IE説明を行った*	406/497 (82%)	99/125 (79%)	n.p.
説明を受けた	253/406 (62%)	57/99 (58%)	n.p.
文書で受けた	119/406 (29%)	30/99 (30%)	n.p.

Yoshinaga M 2005 JSPCCS

Gall stone in patient with CTGA VSD PS post repair



Echo



CT

(Shiina Y, Niwa K. ACC 2009, IJC 2010)

先天性心疾患 成人病の合併は多いか

- 1,チアノーゼ型心疾患では、内因性一酸化窒素による冠動脈拡張、血小板減少、von Willebrand因子低値、低コレステロール血症、高ビリルビン血症を認め、冠動脈合併症は少ない。しかし、冠動脈予備能は低い。
- 2,修復術後も冠動脈合併症は少ない。
- 3,大動脈縮窄では、高血圧が持続して、早期動脈硬化の発症をみることがある。

チアノーゼ型成人先天性心疾患の全身合併症

- 1) 血液学的異常、出血傾向、凝固系異常
赤血球数の増加、エリトロポエチン高値、過粘稠度症候群、肺内出血、喀血、脳血栓
出血傾向(血小板減少、von Willebrand因子異常、血管拡張、新生血管増生))
- 2) 腎形態、機能異常
蛋白尿、腎機能低下、ネフローゼ症候群、腎不全、糸球体毛細血管拡張、間質細胞増生
- 3) 尿酸代謝異常—尿細管排泄異常—
尿酸値高値、痛風発作
- 4) ビリルビン代謝異常
胆石、胆嚢炎
- 5) 全身血管系異常
末梢血管拡張、血管新生、冠動脈拡張、冠動脈予備能低下
- 6) 低コレステロール血症
- 7) 運動時心肺異常反応
運動時多呼吸、酸素消費量増加不良
- 8) 四肢、長管骨の異常
ばち状指、肥厚性骨関節症
- 9) 感染性心内膜炎、脳膿瘍

肺高血圧に対する心臓カテーテル検査

1) 肺血管抵抗

肺動脈平均圧(PAm),大動脈平均圧(Aom),右房平均圧(RAm),肺動脈楔入平均圧(PCW),心係数(CI)を測定し肺血管抵抗(Rp),体血管抵抗(Rs),肺体血管抵抗比(R_p/R_s)を算出する.肺血管抵抗値から 10 Wood 単位/ m^2 以上を肺高血圧症と定義し,8-10 Wood 単位/ m^2 は境界領域である.

2) 急性負荷試験

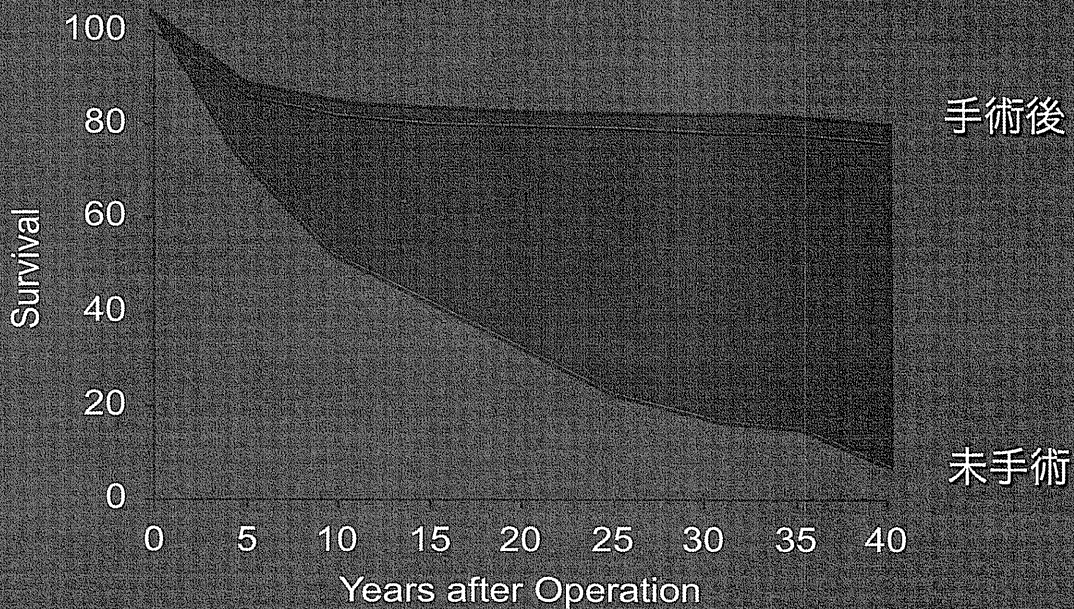
a.純酸素吸入試験:純酸素 10-15L/min を 10-15 分吸入させる.

b.一酸化窒素吸入,プロスタグランジン₂静注,ニフェジピン等の投与により拡張性の有無が検索できる.

c.上記の負荷によって肺血管抵抗が 6 Wood 単位/ m^2 以下となる症例は予後良好である.

d.肺血管抵抗が $>20\%$ 低下,肺動脈平均圧が $>20\%$ 低下し,心拍出量が増加する場合を Responder,肺血管抵抗が $<20\%$ の低下で,肺動脈平均圧が減少しない場合を Non-Responder と呼ぶ.

未手術のファロー四徴の生命予後



1949 Danish Data, Hu JACC 1985

成人先天性心疾患の後天性心疾患と異なる点

胎児期、あるいは生まれたときからの心臓病の存在。
遺伝する場合も少なくない。
症状の継続性(症状がない状態を知らない、全く健康な時期の経験がない)。
小児期の治療歴、入院歴。
小児期の出席率が低い。
小児期の運動制限と友人関係の構築の困難さ。
小児期からの病気であり、両親への依存度が高い。
就業時、婚姻時にすでに内的障害を持っている。

成人先天性心疾患の後天性心疾患と異なる点 —医療上の問題点—

- 1、修復術、姑息術など手術後例が多い。術後残遺症、続発症、合併症。
- 2、妊娠、出産(約半数は女性で、この問題に直面)、遺伝。
- 3、チアノーゼ遷延に伴う全身系統的合併症。
- 4、心不全、不整脈の治療、突然死の予防:再手術+冷凍凝固術。
- 5、小児期の手術時の輸血による肝機能異常、肝炎、肝硬変(輸血後肝炎)。
- 6、生来病気を持っているため、自覚症状の自覚に乏しい。
- 7、移行期の問題:親への依存と自分の病気、病態の認識(思春期)。
- 8、特有の精神心理的問題。
- 9、社会保障体制(健康保険、生命保険、更生医療、身体障害者、年金)。

Prevalence of Cholelithiasis and Asymptomatic Gallstones in CCHD

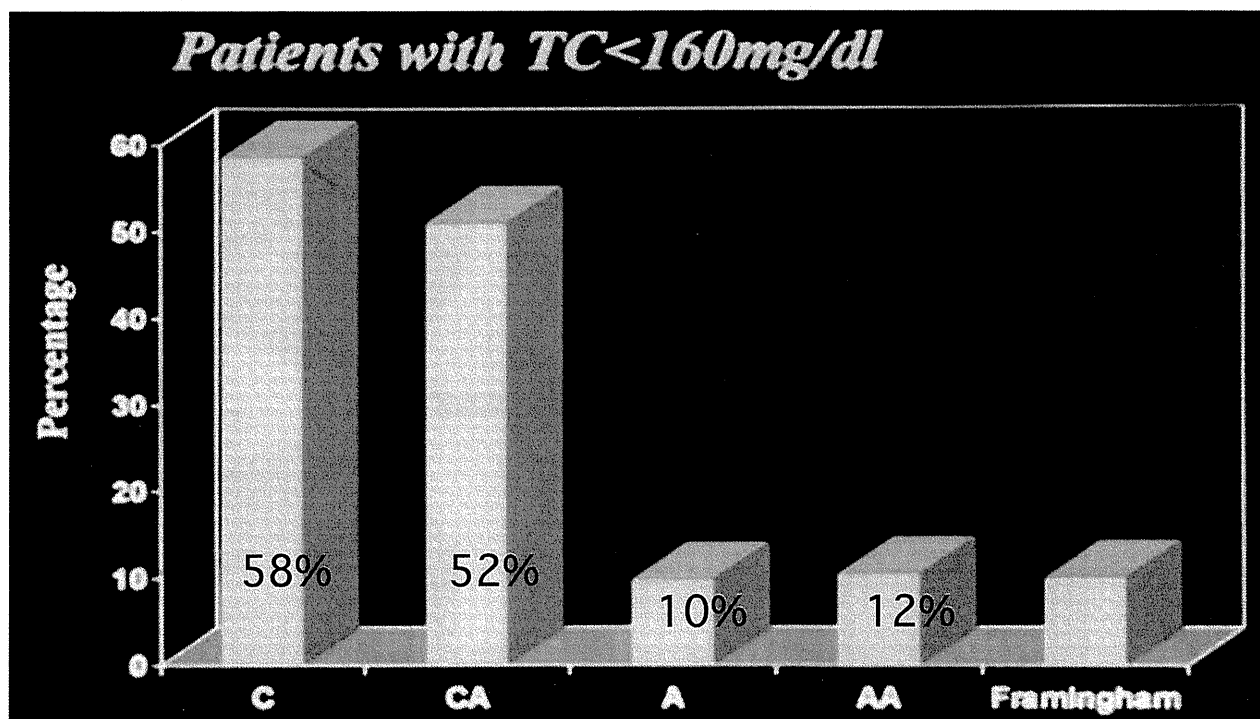
	GroupA	GroupB	GroupC	GroupD
Cholecystectomy	4(21.1%)*	1(2%)	1(4%) (cholesterol stone)	0
Gallstones	5(26.3%)	12(26.1%)	0	5(7.6%) (2 pts with cholesterol stones)
Gallbladder polyp	0	2	0	0
Symptoms	1	2	0	0

	GroupA+B	GroupC+D
Gallstones	17(26.1%)*	5(8.4%)

* P<0.01

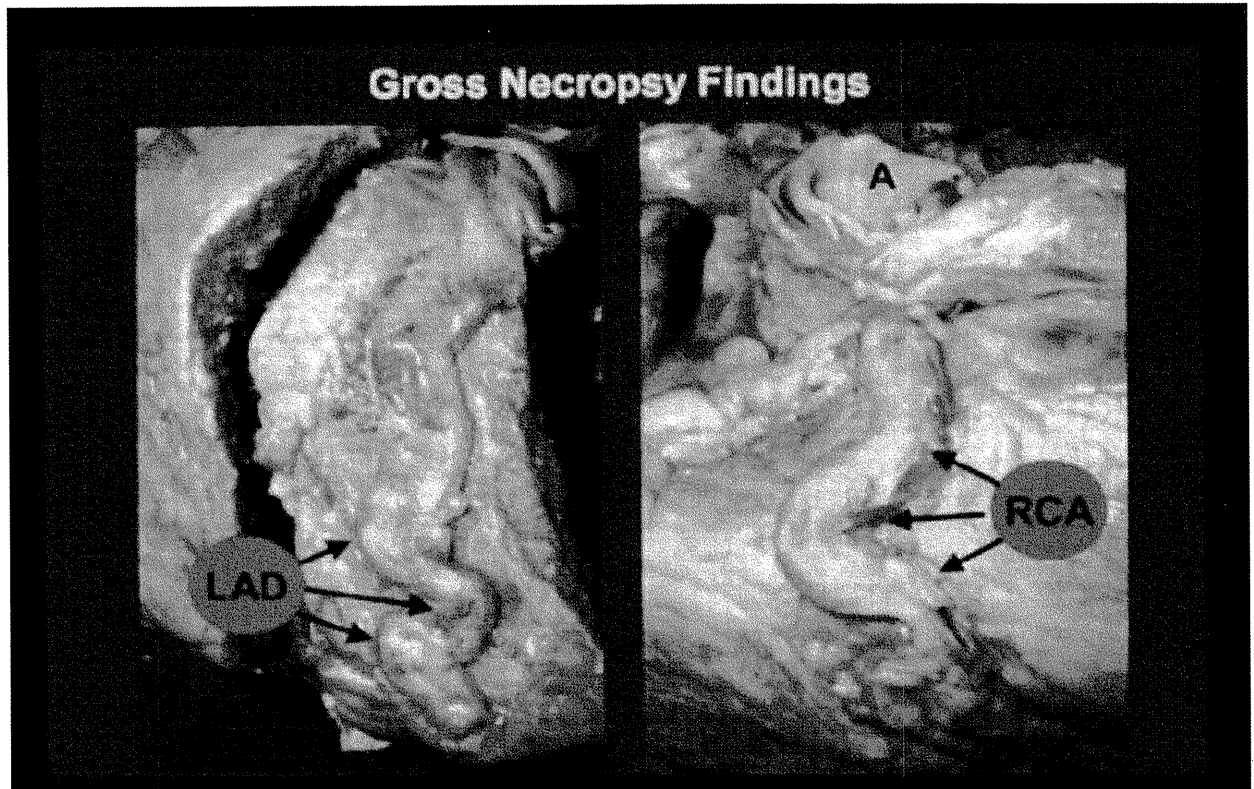
(Shiina Y, Niwa K. ACC 2009, IJC 2010)

総コレステロール高値の割合
—チアノーゼ型と非チアノーゼ型先天性心疾患—



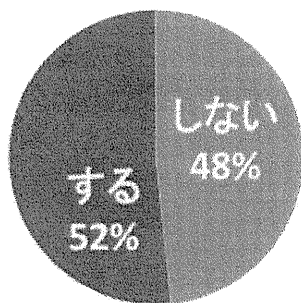
(Fyfe A, Niwa K et al. Am J Cardiol 2005;96:283-90)

Coronary artery dilatation in cyanotic CHD

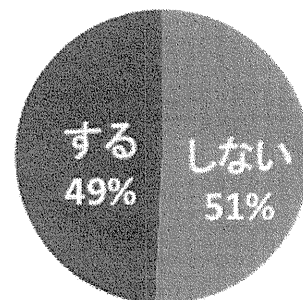


Examinations for Reoperation indication

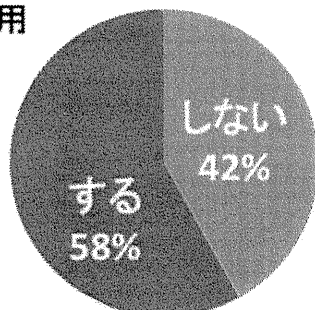
無症状での手術



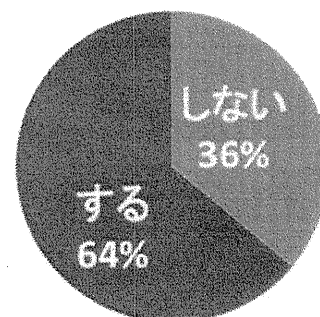
CPXを使用



MRIを使用



QRS幅を使用



Survival Rate in Repaired TOF

- 1, 86% (32 year) (Murphy JG. NEJM 1993;329:593)
- 2, 85% (36 year) (Nollert G. JACC 1997;30:1374)
- 3, 84% (20 year) (Jonsson H. Scand JTCS 1995;29:43)
- 4, 94% (25 year) (Rosenthal A. Ann Thorac Surg 1984;38:151)
- 5, 86% (30 year) (d'Udekem Y. Circulation 2000;102:III-116)
- 6, 95% (25 year) (Niwa K. Cardiol Young 2002;12:453)
- 7, 98% (30 year) (Nakazawa M. Circ J 2004;68:124)

Fallot四徴 成人期の外科治療

- 1, 肺動脈弁置換術; 肺動脈弁閉鎖不全または弁狭窄に対して, 異種(馬心膜またはブタ弁) または同種生体弁を用いるが, 石灰化, 狭窄の危険性がある. 機械弁はパンヌス形成の危険性があり, 抗凝固療法が必要である. 流出路パッチが必要なことが多い.
- 2, 漏斗部異常筋束切除術; 主肺動脈または肺動脈分岐部狭窄部の拡大術は, しばしば, 肺動脈弁置換と同時に行われる.
- 3, 遺残または再開通する心室中隔欠損の直接またはパッチ閉鎖術
- 4, 大動脈弁閉鎖不全に対する生体または機械弁置換術
- 5, 上行大動脈または基部拡大に対する上行大動脈人工血管置換またはBentall手術
- 6, 右室流出路の瘤状拡大, 偽性心室瘤に対する瘤切除およびパッチ再縫合術
- 7, 上室性不整脈に対するMazeまたは変法
- 8, 心室性不整脈(心室頻拍, 心室細動)に対する外科的アブレーション, ICD装着
- 9, 三尖弁閉鎖不全に対する弁形成(弁輪縫縮)または弁置換
- 10, 卵円孔または心房中隔欠損閉鎖
- 11, 感染性心内膜炎を生じた心室中隔閉鎖パッチ, 右室流出路パッチ, 心外導管部に対する修復, 導管置換術

Fallot四徴のまとめ

- 1, 心内修復術は,右室切開か経右房アプローチによる心室中隔欠損のパッチ閉鎖と右室流出路の狭窄解除.
- 2, ,狭い肺動脈弁輪や主肺動脈から肺門部までの狭窄部位のパッチ拡大が必要な場合がある.
- 3, 近年,経肺動脈・経三尖弁アプローチへの移行,新生児・乳児早期手術など手術時年齢の低下が進んでいる.
- 4, 遠隔期, 肺動脈弁逆流/狭窄による心不全、不整脈が顕在化する.
- 5, 異種心膜弁は石灰化し,狭窄を起こす.
- 6, 修復術後の長期予後は良好である.
- 7, 術後10年以降に, 再手術の必要性が増加する.
- 8, 進行性か症状を伴う高度右室拡大や右室機能低下を伴った肺動脈弁閉鎖不全, 狭窄が外科的治療の適応となる.
- 9, 大動脈弁閉鎖不全の進行も手術適応となる.

心疾患の妊娠、出産に関する問題点 (Counseling)

- 1, 妊娠出産は安全か,子どもを普通に産めるのか
- 2, 心臓病ではない子どもを生めるのか、遺伝するのか
- 3, どの疾患、どの状態だと出産が難しいか 妊娠継続が可能か、妊娠可能なのか、避妊することが必要か
- 4, 流産しないか
- 5, 妊娠中に起こる心臓合併症は何か
- 6, 妊娠中に気をつける点は何か、早めの入院が必要か
- 7, 普通分娩で産めるのか、帝王切開になるのか
- 8, 服用中の薬剤はどうするのか、授乳時は大丈夫か
- 9, 子どもを普通に育てられるか
- 10, 性行為は、心配がないか
- 11, 子供が成人するまで、元気でいられるか
- 12, どの病院にかかればよいか
- 13, 結婚する前、結婚するとき、妊娠したときなど、どのようにすれば良いのか。
- 14, 配偶者にどのように心臓病を理解してもらえば良いか