

妊娠は可能とされている^{9, 10)}。

妊産婦死亡の高い疾患としては、肺血管閉塞性病変(アイゼンメンガー症候群)、チアノーゼ性心疾患(酸素飽和度85%以下では妊娠困難、妊娠中は体血管抵抗の低下によりチアノーゼは増強するため)、左室流出路狭窄および大動脈縮窄(圧較差40~50mmHg以上)、NYHA III以上の心不全(左室駆出率40%以下)、人工弁置換術後、大動脈弁病変を伴うマルファン症候群、心機能低下がみられるFontan手術後などがあげられる^{9, 10)}。人工弁置換術後などで催奇形性のあるワーファリン内服中の女性では、妊娠初期に一時的にヘパリンに変更する必要がある。いずれにせよハイリスク患者では、妊娠に際して成人先天性心疾患の管理が

できる施設に通院もしくは入院し、母体循環動態および胎児の厳重な管理を行うことが望ましい。

結婚および妊娠出産に際して、先天性心疾患の遺伝に関する情報提供も必要である。先天性心疾患は、遺伝子異常に環境要因が加わって発症する多因子遺伝疾患と考えられている。一般に先天性心疾患の発症率は、おおよそ1.0%であり、親子での繰り返し率は一般での発症頻度より高く、3~5%と報告されている¹¹⁾。また、母親が先天性心疾患の場合の子どもの発症率は、父親が患者の場合の約2倍(5~10%)とされている¹¹⁾。これらの数字を根拠に患者の希望や医学的必要性に応じて、専門家による遺伝カウンセリングを勧めることも重要である。

II 成人先天性心疾患外来への移行

① 病気の告知および移行時期

循環器内科へのスムーズな「移行」診療は、患者の希望するところでもあり同時に、患者の通院拒否につながらないようにするため、小児科医が責任をもって行わねばならない重要な作業である¹²⁾。診療システムの現状や社会状況を考慮すると、早い患者では中学に入学する12歳頃より、また遅くとも小児科病棟への入院が困難となる15歳頃には病気の「告知」とともに今後の生活指導、女性では妊娠や出産に関連した注意事項を含めた「移行」診療を開始し、高校を卒業して親元を離れて短大、専門学校、大学に進学するか就職して独立する可能性のある18歳(~20歳)までには終了するのが理想的と考えられる¹²⁾。具体的には、小児循環器医が中心となって診療を継続しながら成人先天性心疾患外来もしくは循環器内科外来に紹介し、患者と循環器内科医とコミュニケーションを図りながら、次第に循環器内科への受診頻度を高めることにより、患者にとって混乱が生じないように「移行」を進めるのが望ましい。

この際、病名の「告知」、過去の治療歴、現在の心血管系の病状、今後起こり得る問題とその対策、日常生活での注意事項、成人病予防対策などを、時間をかけて十分に説明する必要がある。実際には、幼少時より馴染みのある小児循環器科への通院を希望する患者や両親も多いが、医師の専門性や患者自身の将来のことを十分に説明して「移行」を進める。この作業が不十分であると、成人期に達して遠方に進学や就職した際には通院が途絶え、病状悪化や突然死につながる可能性があり、定期検診の重要性や生活管理および将来への注意事項を知らないまま社会に出るといふ、患者にとってきわめて不利益な状態を生み出すことになるので、われわれ医師は「移行診療」の重要性を認識する必要がある。

② 病気に対する理解

成人先天性心疾患患者にはさまざまな危険性があるにもかかわらず、両親への依存度が高いことも一因となり、自己の病気の現状と将来に対する

認識が低いことが特徴的である^{13, 14)}。成人期以降も健康な日常生活を送り、生命予後を少しでも改善させるためには、患者本人に正確な病名を告知するとともに、健康管理のために必要な知識を十分に理解させることが必要である。またすべての患者は、心臓以外の疾患の際の全身麻酔や手術の危険性も認知しなくてはならない。

定期検診が必要なこと、食事管理の重要性、治療歴、歯科管理、検診と検査、体調に適した職業

選択、内服の必要性、などは比較的良好な理解が得られているが、自分の正確な病名、定期検診が必要な理由、激しい運動をした際の影響、心疾患の悪化に伴い現れる自覚症状、感染性心内膜炎のリスク、喫煙や飲酒がもたらす病気への影響、遺伝的な要因、妊娠に伴う危険性と病状により避妊が必要なこと、などは患者の理解が得られていないことが多い¹³⁾。

Ⅲ 成人先天性心疾患患者の社会的側面

先天性心疾患患者は成人期に達すると社会的なさまざまな問題に直面する。複雑先天性心疾患の術後患者では、心不全、チアノーゼ、不整脈などの続発症や遺残病変のために就職が困難なことがしばしば見受けられる。一般に先天性心疾患患者の就学率、就労率、既婚率(とくに男性)、生命保険加入率は、同年代の一般人と比較して低い傾向にある。一部の患者は障害者雇用促進法に基づく身体障害者枠で就職できるが、就労に伴う体調不良や職場での孤立感から長続きしないこともある。その原因として、患者自身の身体的障害のみならず、通院および入院による就労障害、経済的自立の困難さ、病気や生死に関する不安、小児期からの両親への相互依存、社会的精神的自立の困

難さなどが背景にあると考えられる。

また、社会保障制度も十分であるとはいえない。小児期に対象となった小児慢性特定疾患治療研究事業や育成医療は18～20歳で無効になるため、20歳以降に継続医療や外科手術が必要な場合には、更正医療、重度心身障害者医療費助成、高額療養費制度、その他を利用することになる。各種手当として、障害者基礎年金、特別障害者手当などがある。これらの保障制度は、近年急増している成人先天性心疾患患者の病態に十分対応できていない部分もあり、患者の就学や就労を支える社会支援システムの構築とともに、医療保障制度の改革が望まれる。

Ⅳ 成人先天性心疾患患者の診療体制

日本では成人先天性心疾患患者の診療体制が充実していないことが、ある意味成人先天性心疾患診療における最も大きな問題である。小児期にこども病院で手術を受け長年通院を続けていた先天性心疾患患者は、成人期を迎えると年齢制限のためにカテーテル検査や再手術に際してこども病院では検査治療が受けられず、一方循環器内科では先天性心疾患特有の複雑な血行動態のため診療

を敬遠されることがある。その結果、とくに専門病院の少ない地方では、患者が行き場を失う状態がすでに発生している。都市や地方にかかわらず、すべての成人先天性心疾患患者が安心して診療を受けられるようにするためには、大学病院などを中心として、各地域に成人先天性心疾患の診療が可能な中核病院を設定し、小児循環器医、循環器内科医、心臓血管外科医、産婦人科医、麻酔

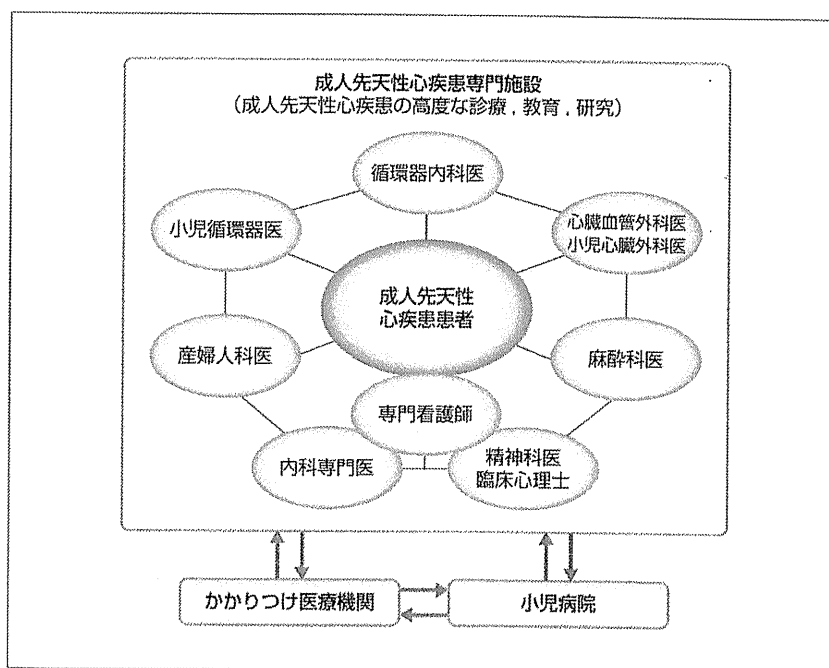


図2 今後樹立すべき成人先天性心疾患診療体制案
小児循環器医、循環器内科医、心臓血管外科医、産婦人科医、麻酔科医、臨床心理士、専門看護師などが一体となった新しい診療部門を開設する必要がある。

科医、臨床心理士、専門看護師などが一体となった新しい診療部門を開設するとともに、これらの施設が患者居住地の診療施設や過去に診療を受け

た小児病院と密な連携を築いて診療にあたるのが急務である(図2)^{15, 16)}。

おわりに

複雑な外科手術治療を乗り越え、小児期には順調に経過していた多くの先天性心疾患の患者も、成人期に到達すると年齢とともに数多くの遺残病変や続発症が出現する。さらには生活習慣病の要素、女性では妊娠出産に関連した問題など、数多

くの新たな問題が加わる。成人に達した先天性心疾患の患者の診療は、新たな循環器疾患の一分野として、関係する複数科の医師、多数の職種が一体となって総合的に対処する必要がある。

参考文献

- 1) 丹羽公一郎：成人でみられる先天性心疾患の頻度。成人先天性心疾患、丹羽公一郎、中澤 誠(編)、メジカルビュー社、東京、2005。
- 2) Perloff JK, Child JS, Aboulhosn J: Congenital Heart Disease in Adults, 3rd ed, Elsevier, 2008.
- 3) 日本循環器学会、他(編)：成人先天性心疾患治療ガイドライン(2006年改訂版)(http://www.j-circ.or.jp/guideline/pdf/JCS2006_kurosawa_h.pdf)。
- 4) 白石 公：成人期を迎えた先天性心疾患患者の諸問題。京府医大誌, 119: 247-259, 2010。
- 5) Driscoll DJ: Long-term results of the Fontan operation. *Pediatr Cardiol*, 28: 438-442, 2007.

- 6) Sommer RJ, Hijazi ZM, Rhodes JF: Pathophysiology of congenital heart disease in the adult: part III: Complex congenital heart disease. *Circulation*, 117 (10): 1340-1350, 2008.
- 7) 丹羽公一郎, 中澤 誠: 心不全. 新目でみる循環器病シリーズ14 成人先天性心疾患, 丹羽公一郎, 中澤 誠(編), メジカルビュー社, 東京, 32-39, 2005.
- 8) 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. 新目でみる循環器病シリーズ14 成人先天性心疾患, 丹羽公一郎, 中澤 誠(編), メジカルビュー社, 東京, 40-48, 2005.
- 9) Drenthen W, Pieper PG, Roos-Hesselink JW, et al: Outcome of pregnancy in women with congenital heart disease: a literature review. *J Am Coll Cardiol*, 49: 2303-2311, 2007.
- 10) Khairy P, Ouyang DW, Fernandes SM, et al: Pregnancy outcomes in women with congenital heart disease. *Circulation*, 113: 517-524, 2006.
- 11) 松岡留美子: 先天性心血管疾患の疫学調査—1990年4月～1999年7月, 2,654家系の報告—. *日小児循環器会誌*, 19: 606-621, 2003.
- 12) Warnes CA, Williams RG, Bashore TM, et al: ACC/AHA 2008 Guidelines for the Management of Adults with Congenital Heart Disease: a report of the American College of Cardiology/American Heart Association Task Force on Practice Guidelines (writing committee to develop guidelines on the management of adults with congenital heart disease). *Circulation*, 118: e714-833, 2008.
- 13) Van Deyk K, Pelgrims E, Troost E, et al: Adolescents' understanding of their congenital heart disease on transfer to adult-focused care. *Am J Cardiol*, 106: 1803-1807, 2010.
- 14) Dore A, de Guise P, Mercier LA: Transition of care to adult congenital heart centres: what do patients know about their heart condition? *Can J Cardiol*, 18: 141-146, 2002.
- 15) Niwa, Perloff JK, Webb GD, et al. Survey of specialized tertiary care facilities for adults with congenital heart disease. *Int J Cardiol*, 96: 211-216, 2004.
- 16) Webb GD, Williams RG: 32nd Bethesda Conference: "Care of the adults with congenital heart disease". *J Am Coll Cardiol*, 37: 1161-1198, 2001.

