

う結果となった⁷⁾。表1の要件に比べ我々の基準は甘い基準であり、ACC/AHAガイドラインをそのまま適用した場合、ACHD専門医を度外視したとしても、循環器内科/小児循環の医師以外に関する基準を踏まえると日本には集約施設はその時点で1つも存在しえなかった可能性が高い。

さて、ここでACHD集約施設を有する欧米諸国で果たしてACHD患者の移行 (transition) 医療が適切に行われているのであろうか？ ACHD患者がスムーズに小児科から集約施設に移ること (transfer) ができているかといえれば必ずしもそうではなく、紹介された患者の約半数しか集約施設で管理されなかったというカナダからの報告がある⁸⁾。この調査における患者の受け渡し (transfer) 成功の可否に大きく関わる要因として、ACHD患者自身の自律性と病気の理解度が挙げられている。この部分に対する対策としては、患者の精神的発達により異なるが自律性および病気の理解度を上げていく教育を12歳から20歳代において小児科医師は行う必要があるとしている²⁾。将来的にはこの部分に対する小児科医師によるサポートが必要であるが、日本の現状を打破するためには患者教育が不十分な現状を踏まえ、循環器内科医師による未熟なACHD患者に対する対応も必要になると考えるほうが実際のであろう。ACHD診療に必須な要件 (表1) を踏まえた上で日本の現状を加味して、循環器内科医師としてどういう対応ができるかに関して以下に論じてみたい。

循環器内科医師の問題点と現状から見た対策

表2にACHD診療に対する循環器内科医師の問題点を示す。この要因を鑑みるにつけて循環器内科医師がいきなりすべてのACHD患者の診療をするのはやはり困難といわざるを得ない。しかも、ACHD患者の手術記録を含め過去の診療記録は不明瞭であることもしばしばであり、基本的なもしくは歴史的なACHD診療・治療法に関する知識が薄いことは障害となることがある。この点に関しては、我々の行った調査から図1に示されるように循環器内科医師の多くが循環器内科医師のこういった実情を理解しており、セミナーなどの教育セッションやコンサルト機構充実の必要性を自覚している。そして、ACHD患者の特殊性からACHD患者は集約施設で診るべき心臓疾患との認識もある⁷⁾。しかしながら、その一方で循環器内科においてACHD専門外来開設の意向は9%と低く、こういった循環器内科のACHD診療意欲の低さが規定因子となって日本での集約施設候補が先の14施設にとどまっていた⁷⁾。ここで言えることは、ACHDに関するトレーニングや教育は必要としながらも、学会や循環器内科学に

おけるACHD分野の位置づけそしてACHD診療の重要性の比重に関しては認識が薄いということである。こういった意識から、主要施設での専門外来の必要性が軽視された可能性があるわけであるが、当時の本邦での虚血性心疾患患者数は約80万人くらいであるということ を考慮すれば、ACHD40万人以上 (約30%が中等症以上)¹⁾ という数字は非常に大きい数字であることは想像に難くないはずである。したがって、こういったACHD分野の軽視という背景には、実際のACHD患者数がどれくらいなのかそしてその重症度はどの程度なのかに関する認識が一般の循環器内科医師に欠けていることが考えられるのである。

以上の循環器内科医師の現状を踏まえるならば、セミナーなどから徐々にACHDに関する知識や医療の教育から始めて循環器内科医師の養成を行っていくべきであろうか？ いや、現状の緊急性から循環器内科医師に実地で参加していけるような医療体制を至急に構成し、並行してACHDに関する教育を進めていく必要がある。

循環器内科医師によるACHD診療の試み

以上述べてきたような循環器内科医師の不足要素 (表2) を補いACHD患者を循環器内科医師で管理していく手立てがすぐにもあれば、40万人以上のACHD患者の循環器内科への引き渡し (transfer) が進むものと思われる。確かに、ACHD分野に関する教育から始めACHD専門のトレーニング施設において十分な経験を積み、ACHD専門医として承認を得た医師にACHD患者管理を任せていくという正当な手順を踏むのが理想かもしれない。しかしながら、そのような手順では現実的にはACHD患者の引き渡しに何年かかるかはわからないし、そのような手順を受け入れる余裕や意識の高い循環器内科医師が十分存在するのかが疑問である。しかも現時点での根本的な問題として、トレーニング施設としての施設基準すらない本邦では現実性に乏しい手順と言わざるを得ない。実践性の高い方法の模索が必要なのである。

そこで、東京大学医学部附属病院循環器内科 (東大循環器内科) は2008年4月成人先天性心疾患専門外来を開設し実践を優先するとともに、その実践において具体的問題点の探索と解決を図ることを開始した。東大循環器内科が考案した“循環器内科医師によるACHD専門外来”は当時知る限り日本初の試みであり、患者利益を損なわない観点から以下の特長を持ったものであった。まず、外来担当の医師は循環器専門医を取得し、十分に一般循環器内科診療の経験のある医師であることとした。また、外来

日を小児循環器専門の医師および小児心臓外科医師と同一の曜日に合わせ、紹介患者を循環器内科担当医師に紹介しやすくした点、また同時に循環器内科医師からの小児循環器医師や小児心臓外科医師への相談や連携を行いやすくした点である。これにより表2に示されるような循環器内科医師のACHD診療における経験・知識不足やそれによる不安を現場でカバーできうるのではないかと考えられ、患者利益の尊重を貫けるものと考えられた。また、循環器内科医師のACHD診療におけるトラブルを予防するという意味から複雑な病態を有する患者は紹介元小児科医師や同院小児科医師外来と併診することで対応した。図2に2008年4月外来開設から2012年2月までの紹介患者数の推移を示す。また、紹介患者の病名一覧を表3に示す。これらの結果を見ても複雑心奇形や定期的投薬治療もしくは侵襲的治療を必要とする中等度以上の患者が60-70%を占めていることがわかる。また、循環器内科医師に馴染みの少ないFontan循環術前/術後患者や複雑心奇形未修復や姑息的シャント術後のみの重症例なども相当数見られた。こういった厳しい状況下ではありながら、手術適応の決定やインターベンション施行などの判断においては循環器内科主導のもと小児科医師との連携により十分対応が可能であり、重大なインシデントを生じることなく医療を提供することができた。つまり、小児(循環器)医師や小児心臓外科医師との緊密な連携により、一般的循環器内科診療に十分な経験を有する循環器専門医

が即戦力としてACHD診療に参加できうるものと考えられた。

この予備調査途中経過をもとに、全国の主要施設の循環器内科医師にACHD診療への積極的参加を促すべく、2011年から全国の主要施設の循環器内科医師によるACHD診療対策委員会・循環器内科ネットワーク作成に乗り出すに至った。この第一義的目的は、各主要施設循環器内科にACHD患者の実態およびACHD診療の現状を訴え、東大循環器内科の手法を紹介し、ACHD診療を事実上開始していただくことであった。2011年12月に東京大学内で開かれた第一回会議および2012年6月に聖路加国際病院内で開かれた第二回会議において、各施設代表者に本件の説明と理解を要請したところ、現在22施設の循環器内科がACHD診療への準備を行うことで合意している(図3)。本活動は、厚生労働省科学研究費事業「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」(国立循環器病センター白石公班長)の一環として、そして日本成人先天性心疾患学会承認事業として現在も展開している。今後、これらの施設にてACHD専門外来の設置を含め循環器内科医師主導によるACHD診療が進むものと期待している。しかしながら、ACHD集約施設認定基準の作成に向けては、ACHD専門医制度確立や種々の診療チームの形成(表1)などまだまだ課題が多い。循環器内科医師によるACHD診療体制の確立を全国規模で推す必要がある。

表1. ACHD集約施設に求められるスタッフおよびサービス
-2008年ACC/AHAガイドライン(文献2)から抜粋改変-

ACHD専門の循環器内科医	1名以上数名
先天性心疾患心臓外科医	2名以上数名
専門のナース・ナースプラクティショナー	1名以上数名
心臓麻酔医	数名
CHD専門のトレーニングを積んだエコー専門医 (術中経食エコーなど)	2名以上数名
CHD専門の診断心臓カテーテルのできること	
CHDに対する冠動脈以外のカテーテルインターベンションができること	
電気生理専門医 (ペースメーカーや植え込み型除細動器手技ができる)	1名以上数名
運動負荷試験ができる(負荷エコー, 核医学的, 心肺機能検査, 代謝的)	
心臓画像検査ができる(心臓MRI, CT, 核医学的)	
さまざまな事象に対応できる多科にまたがる医療チームがある。 (ハイリスク女性科的疾患/妊娠, 肺高血圧, 心不全・心移植, 遺伝疾患, 神経科, 腎臓科, 心臓病理, リハビリテーション部, 社会福祉課)	
情報部(データの収集, データベースの供給など)	

表2 循環器内科医師によるACHD患者診療における主な障害

1. すでに十分多忙である。
2. 先天性に対する知識や医療技術の不足
 - a) 病態自体とくに(シャント, 肺循環を含む) 血行動態の理解
 - b) 略号や呼び名
 - c) 外科的治療に関する知識
 - d) カテーテル検査や治療の進め方/行ない方に関する知識と技術
 - e) 遺伝異常と心疾患/付随する異常に関する基本的知識
3. 小児科/小児心臓外科医師とのコミュニケーション不足
4. 小児科管理から成人医療への移行時に生じる患者教育など患者とのコミュニケーションに対する不安
5. ACHD患者が他の疾患および妊娠などの合併時における対応への不安
6. エビデンス不足による不十分なガイドライン

表3 ACHD患者の紹介・初診時の病態の詳細

診断名	患者数 (%) (総数105名)	未治療	手術治療	
			修復術後 完全/不完全	姑息術後
AS (no bicuspid)	2 (1.9)	0	2/0	0
ASD	9 (8.6)	4	3/1	1 (縫縮術)
AVSD/ECD	8 (7.6)	1	6/1	0
Bicuspid AV	3 (2.9)	2	1/0	0
CoA/IAA	1 (1.0)	0	0/1	0
ccTGA	3 (2.9)	3	0/0	0
Epstein	4 (3.8)	1	2/1	0
PDA	2 (1.9)	1	1/0	0
PTA	1 (1.0)	0	1/0	0
PA-VSD/TOF-PA	5 (4.8)	0	4/0	1
TOF	22 (21.0)	1	17/4	0
TGA	8 (7.6)	1	5/2	0
TA/SV	9 (8.6)	3	3/1	2 (シャント術)
VSD	18 (17.1)	11	7/0	0
Others	10 (9.5)	9	1/0	0

AS (no bicuspid): 大動脈狭窄(2尖弁を除く), ASD: 心房中隔欠損, AVSD/ECD: 房室中隔欠損/心内膜床欠損, Bicuspid AV: 大動脈2尖弁, CoA/IAA: 大動脈縮窄/大動脈離断, ccTGA: 先天性修正大血管転位, PDA: 動脈管開存, PTA: 総動脈管遺残, PA-VSD/TOF-PA: 肺動脈閉鎖-心室中隔欠損/ファロー-4徴症-肺動脈閉鎖, TOF: ファロー-4徴症, TGA: 大血管転位, TA/SV: 三尖弁閉鎖/単心室, VSD: 心室中隔欠損

て、先天性心疾患も、成人の病気の一つと見なされる可能性がある^{8,9)}。

Eisenmenger 症候群を含む小児の未手術チアノーゼ型先天性心疾患は減少している。しかし、チアノーゼ型先天性心疾患が、成人では一定数存在する。これらの患者は、チアノーゼによる系統的多臓器異常を伴い、継続的な加療を必要とする。最近では、チアノーゼ型先天性心疾患術後のいわゆる複雑ACHD患者数が、急激に増加している。

心臓手術後長期生存が可能になるとともに、術後長期遠隔期の問題点が明らかになった。よりよいQOLを求める観点からみると、適切な手術が行われても、各疾患、各術式に特徴的な形態・機能異常が進展して、成人後に治療を必要とすることがある。

ファロー四徴の修復手術で、右室流出路狭窄のように術前からあった異常が術後に残存する遺残症、肺動脈弁逆流のように術前にはなかった異常が術後に新たに生じる続発症である。先天性心疾患手術の多くは根治手術ではなく、特徴的な遺残症、続発症を伴う¹⁰⁾。加齢に伴い、心機能悪化、不整脈、突然死、再手術、高血圧、冠動脈異常などにより病態が影響される。このため、先天性心疾患術後は長期の経時的経過観察が不可欠である。単純先天性心疾患も、成人後も継続して経過観察、加療を必要とする場合が少なくない¹¹⁾。成人となって、心不全あるいは感染性心内膜炎などが出現してから初めて心臓の診断をくだされる場合、診療を自己中断して、心疾患に起因する症状で再受診する場合も少なくない⁶⁾。

表1 成人先天性心疾患の特徴

1. 現在、先天性心疾患の90%は成人となる。
2. 複雑先天性心疾患患者も社会参加出来る。
3. 多くの手術は根治手術ではなく、術後も経過観察を続けなければならない。
4. 初期に手術を受けた人は50歳台になり、長期間の心負荷、加齢などが、心機能、予後、生活の質を修飾する。
5. 成人先天性疾患患者のためのチーム診療が、広がってきている。

表2 先天性心疾患の成人期の問題点

心臓に関連した問題点

1. 生涯歴、生命予後、生活の質。
2. 手術、再手術、術後遺残症、続発症、合併症。
3. 心カテーテル検査、カテーテル治療。
4. 不整脈(上室、心室頻拍、徐脈)、心不全、突然死。
5. 感染性心内膜炎。
6. 肺高血圧、Eisenmenger症候群。
7. チアノーゼに伴う全身系統的合併症。
8. 加齢、成人病の合併による病態の変化。

心臓以外の身体的問題点

8. 妊娠、出産、遺伝。
9. 非心臓手術。
10. 肝炎、肝硬変、肝ガン(輸血後、Fontan術後)。

日常生活の問題点

11. 運動能力、運動内容、レクリエーション。
12. 飛行機旅行、運転免許。
13. 社会心理的問題、教育、結婚、就業。
14. 社会保障(健康保険、生命保険、更生医療、身体障害者、年金)。

管理、診療体制の問題点

15. 移行期の問題(自分の病気、病態の認識)。
16. 診療体制、多職種との関与の必要性和チーム医療の確立。

【特集】成人先天性心疾患の診療体制を問う

成人先天性心疾患の診療体制－循環器内科医の立場から

八尾 厚史

東京大学 保健・健康推進本部 講師

要 旨

近年の外科治療の進歩により、95%の先天性心疾患 (CHD) 患者が成人化を迎えることとなった。本邦ではすでに40万人を超えているとされる成人先天性心疾患 (ACHD) 患者は、その多くが小児科医師により管理をされているのが現状で、小児のみならず成人化した多数のCHD患者までも小児科医師が診るという極めて非合理的な危機的状況下であり、ACHD患者の循環器内科医師への転科 (transfer) が求められている。しかしながら、循環器内科医師は (A) CHDに関する経験・知識に薄く、その自覚はあるもののACHD診療に積極的に参加するという意識は低い。東京大学医学部附属病院では、2008年4月から循環器内科医師によるACHD専門外来を小児科医師との連携のもと開設し、種々の重症例に対しても問題なく対応できることを示すに至った。その結果をもとに、2011年から2012年にかけて全国の22主要施設の循環器内科に呼びかけACHD循環器内科ネットワークを設立し、小児科医師との連携のもとACHD専門外来開設を含むACHD診療への積極的参加を提案したところ、合意を得るに至った。今後、これらの施設を中心にACHD診療体制の構築が推進されることに期待したい。

キーワード：成人先天性心疾患 (ACHD)、成人先天性心疾患の診療体制、循環器内科、チーム医療

はじめに

現在、すべての分野で小児慢性疾患患者に対する移行期医療が問題視されるようになってきた。今後診療科ごとで移行期医療の在り方に関する議論が行われ、新たな分野として移行期医療体制の確立に向かうものと思われる。こういった中、2007年の時点ですでに40万人以上に達したとされる成人先天性心疾患 (ACHD)¹⁾分野においては、その患者実数のみならず30%が中等症以上という重篤性を考えても早急な現実的対処の施行と将来的な診療体制の確立へ向けての事業を並行して行っていくことが急務である。先天性心疾患 (CHD) 児出生率は総出生数の約1%とされ、そのほとんどが手術的に修復を受け、95%が成人化するとされている。そして、成人化したCHD (ACHD) 患者は無症状の心房中隔欠損術後といった軽症例から肺高血圧最重症のEisenmenger症候群や単心室循環 (Fontan循環) とした循環器内科医師に馴染みの薄い重症複雑例までさまざまである。また、Down症を筆頭に染色体異常を持った患者も少なくなく、やはり現状の経験および専門知識の少ない循環器内科医師のみでの対応は難しいと言わざるを得ない。さらに、各国のガイドラインでも見られるように各疾患の治療に関するエビデンスレベルは低い^{2,3)}。このような経験や専門知識が薄い循環器内科医師がエビデンスの乏しい状況下でACHD患者を受け入れ診療を行うに際し、現在どのような対策が行われているのか

に関して、そして今後どのような診療体制を構築すべきかに関して論じてみたい。

欧米諸国の事情と日本の状況

欧米諸国ではACHD集約施設による管理が推奨されている。2008年のACC/AHAガイドラインに示されたACHD集約施設に求められる要件⁴⁾を表1に示す。ここでのトレーニングを受けた循環器医とは、小児科出身であれ循環器内科出身であれACHD専門医である必要があるが、欧米では通常循環器内科出身の医師である。日本ではACHD専門医師は存在せず、各施設で小児科医師が引き続き成人化したCHD患者を管理していることが普通である。欧米では、ACHD専門医の資格は段階的にレベルが設けられており、非常に専門性が高いものとなっている^{5,6)}。そういった専門医制度もまだなく、そしてすでに40万人を超えるとされるACHD患者が存在する本邦¹⁾で、どうやってACHD患者を診療していくのかは、極めて難解な問題といえる。さらに、ACHD患者を仮に専門の医師が診るとしても、表1にもあるようにさまざまな人員や医療技術そして医療体制が必要であり、循環器内科や小児科が単科で対応できうるものではない。ACHD患者を中心に総合診療体制を構築する必要がある。表1のガイドラインの要件をもとに独自の基準を作成し我々が行った調査では、2009年の時点で日本には14の施設のみがACHD集約施設としての稼働の可能性があると

う結果となった⁷⁾。表1の要件に比べ我々の基準は甘い基準であり、ACC/AHAガイドラインをそのまま適用した場合、ACHD専門医を度外視したとしても、循環器内科/小児循環の医師以外に関する基準を踏まえると日本には集約施設はその時点で1つも存在しなかった可能性が高い。

さて、ここでACHD集約施設を有する欧米諸国で果たしてACHD患者の移行 (transition) 医療が適切に行われているのであろうか？ ACHD患者がスムーズに小児科から集約施設に移ること (transfer) ができているかといえば必ずしもそうではなく、紹介された患者の約半数しか集約施設で管理されなかったというカナダからの報告がある⁸⁾。この調査における患者の受け渡し (transfer) 成功の可否に大きく関わる要因として、ACHD患者自身の自律性と病気の理解度が挙げられている。この部分に対する対策としては、患者の精神的発達により異なるが自律性および病気の理解度を上げていく教育を12歳から20歳代において小児科医師は行う必要があるとしている²⁾。将来的にはこの部分に対する小児科医師によるサポートが必要であるが、日本の現状を打破するためには患者教育が不十分な現状を踏まえ、循環器内科医師による未熟なACHD患者に対する対応も必要になると考えるほうが实际的であろう。ACHD診療に必須な要件 (表1) を踏まえた上で日本の現状を加味して、循環器内科医師としてどういう対応ができるかに関して以下に論じてみたい。

循環器内科医師の問題点と現状から見た対策

表2にACHD診療に対する循環器内科医師の問題点を示す。この要因を鑑みるにつけて循環器内科医師がいきなりすべてのACHD患者の診療をするのはやはり困難といわざるを得ない。しかも、ACHD患者の手術記録を含め過去の診療記録は不明瞭であることもしばしばであり、基本的なもしくは歴史的なACHD診療・治療法に関する知識が薄いことは障害となることがある。この点に関しては、我々の行った調査から図1に示されるように循環器内科医師の多くが循環器内科医師のこういった実情を理解しており、セミナーなどの教育セッションやコンサルト機構充実の必要性を自覚している。そして、ACHD患者の特殊性からACHD患者は集約施設で診るべき心臓疾患との認識もある⁷⁾。しかしながら、その一方で循環器内科においてACHD専門外来開設の意向は9%と低く、こういった循環器内科のACHD診療意欲の低さが規定因子となって日本での集約施設候補が先の14施設にとどまっていた⁷⁾。ここで言えることは、ACHDに関するトレーニングや教育は必要としながらも、学会や循環器内科学に

おけるACHD分野の位置づけそしてACHD診療の重要性の比重に関しては認識が薄いということである。こういった意識から、主要施設での専門外来の必要性が軽視された可能性があるわけであるが、当時の本邦での虚血性心疾患患者数は約80万人くらいであるということ を考慮すれば、ACHD40万人以上 (約30%が中等症以上)¹⁾ という数字は非常に大きい数字であることは想像に難くないはずである。したがって、こういったACHD分野の軽視という背景には、実際のACHD患者数がどれくらいなのかそしてその重症度はどの程度なのかに関する認識が一般の循環器内科医師に欠けていることが考えられるのである。

以上の循環器内科医師の現状を踏まえるならば、セミナーなどから徐々にACHDに関する知識や医療の教育から始めて循環器内科医師の養成を行っていくべきであろうか？ いや、現状の緊急性から循環器内科医師に実地で参加していけるような医療体制を至急に構成し、並行してACHDに関する教育を進めていく必要がある。

循環器内科医師によるACHD診療の試み

以上述べてきたような循環器内科医師の不足要素 (表2) を補いACHD患者を循環器内科医師で管理していく手立てがすぐにもあれば、40万人以上のACHD患者の循環器内科への引き渡し (transfer) が進むものと思われる。確かに、ACHD分野に関する教育から始めACHD専門のトレーニング施設において十分な経験を積み、ACHD専門医として承認を得た医師にACHD患者管理を任せていくという正当な手順を踏むのが理想かもしれない。しかしながら、そのような手順では現実的にはACHD患者の引き渡しに何年かかるかはわからないし、そのような手順を受け入れる余裕や意識の高い循環器内科医師が十分存在するのかが疑問である。しかも現時点での根本的な問題として、トレーニング施設としての施設基準すらない本邦では現実性に乏しい手順と言わざるを得ない。実践性の高い方法の模索が必要なのである。

そこで、東京大学医学部附属病院循環器内科 (東大循環器内科) は2008年4月成人先天性心疾患専門外来を開設し実践を優先するとともに、その実践において具体的問題点の探索と解決を図ることを開始した。東大循環器内科が考案した“循環器内科医師によるACHD専門外来”は当時知る限り日本初の試みであり、患者利益を損なわない観点から以下の特長を持ったものであった。まず、外来担当の医師は循環器専門医を取得し、十分に一般循環器内科診療の経験のある医師であることとした。また、外来

日を小児循環器専門の医師および小児心臓外科医師と同一の曜日に合わせ、紹介患者を循環器内科担当医師に紹介しやすくした点、また同時に循環器内科医師からの小児循環器医師や小児心臓外科医師への相談や連携を行いやすくした点である。これにより表2に示されるような循環器内科医師のACHD診療における経験・知識不足やそれによる不安を現場でカバーできうるのではないかと考えられ、患者利益の尊重を貫けるものと考えられた。また、循環器内科医師のACHD診療におけるトラブルを予防するという意味から複雑な病態を有する患者は紹介元小児科医師や同院小児科医師外来と併診することで対応した。図2に2008年4月外来開設から2012年2月までの紹介患者数の推移を示す。また、紹介患者の病名一覧を表3に示す。これらの結果を見ても複雑心奇形や定期的投薬治療もしくは侵襲的治療を必要とする中等度以上の患者が60-70%を占めていることがわかる。また、循環器内科医師に馴染みの少ないFontan循環術前/術後患者や複雑心奇形未修復や姑息的シャント術後のみの重症例なども相当数見られた。こういった厳しい状況下ではありながら、手術適応の決定やインターベンション施行などの判断においては循環器内科主導のもと小児科医師との連携により十分対応が可能であり、重大なインシデントを生じることなく医療を提供することができた。つまり、小児(循環器)医師や小児心臓外科医師との緊密な連携により、一般的循環器内科診療に十分な経験を有する循環器専門医

が即戦力としてACHD診療に参加できうるものと考えられた。

この予備調査途中経過をもとに、全国の主要施設の循環器内科医師にACHD診療への積極的参加を促すべく、2011年から全国の主要施設の循環器内科医師によるACHD診療対策委員会・循環器内科ネットワーク作成に乗り出すに至った。この第一義的目的は、各主要施設循環器内科にACHD患者の実態およびACHD診療の現状を訴え、東大循環器内科の手法を紹介し、ACHD診療を事実上開始していただくことであった。2011年12月に東京大学内で開かれた第一回会議および2012年6月に聖路加国際病院内で開かれた第二回会議において、各施設代表者に本件の説明と理解を要請したところ、現在22施設の循環器内科がACHD診療への準備を行うことで合意している(図3)。本活動は、厚生労働省科学研究費事業「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」(国立循環器病センター白石公班長)の一環として、そして日本成人先天性心疾患学会承認事業として現在も展開している。今後、これらの施設にてACHD専門外来の設置を含め循環器内科医師主導によるACHD診療が進むものと期待している。しかしながら、ACHD集約施設認定基準の作成に向けては、ACHD専門医制度確立や種々の診療チームの形成(表1)などまだまだ課題が多い。循環器内科医師によるACHD診療体制の確立を全国規模で推す必要がある。

表1. ACHD集約施設に求められるスタッフおよびサービス
—2008年ACC/AHAガイドライン(文献2)から抜粋改変—

ACHD専門の循環器内科医	1名以上数名
先天性心疾患心臓外科医	2名以上数名
専門のナース・ナースプラクティショナー	1名以上数名
心臓麻酔医	数名
CHD専門のトレーニングを積んだエコー専門医 (術中経食エコーなど)	2名以上数名
CHD専門の診断心臓カテーテルのできること	
CHDに対する冠動脈以外のカテーテルインターベンションができること	
電気生理専門医	1名以上数名
(ペースメーカーや植え込み型除細動器手技ができる)	
運動負荷試験ができる(負荷エコー, 核医学的, 心肺機能検査, 代謝的)	
心臓画像検査ができる(心臓MRI, CT, 核医学的)	
さまざまな事象に対応できる多科にまたがる医療チームがある。	
(ハイリスク女性科的疾患/妊娠, 肺高血圧, 心不全・心移植, 遺伝疾患, 神経科, 腎臓科, 心臓病理, リハビリテーション部, 社会福祉課)	
情報部(データの収集, データベースの供給など)	

表2 循環器内科医師によるACHD患者診療における主な障害

1. すでに十分多忙である。
2. 先天性に対する知識や医療技術の不足
 - a) 病態自体とくに(シャント, 肺循環を含む) 血行動態の理解
 - b) 略号や呼び名
 - c) 外科的治療に関する知識
 - d) カテーテル検査や治療の進め方/行ない方に関する知識と技術
 - e) 遺伝異常と心疾患/付随する異常に関する基本的知識
3. 小児科/小児心臓外科医師とのコミュニケーション不足
4. 小児科管理から成人医療への移行時に生じる患者教育など患者とのコミュニケーションに対する不安
5. ACHD患者が他の疾患および妊娠などの合併時における対応への不安
6. エビデンス不足による不十分なガイドライン

表3 ACHD患者の紹介・初診時の病態の詳細

診断名	患者数(%) (総数105名)	手術治療		
		未治療	修復術後 完全/不完全	姑息術後
AS (no bicuspid)	2 (1.9)	0	2/0	0
ASD	9 (8.6)	4	3/1	1 (縫縮術)
AVSD/ECD	8 (7.6)	1	6/1	0
Bicuspid AV	3 (2.9)	2	1/0	0
CoA/IAA	1 (1.0)	0	0/1	0
ccTGA	3 (2.9)	3	0/0	0
Epstein	4 (3.8)	1	2/1	0
PDA	2 (1.9)	1	1/0	0
PTA	1 (1.0)	0	1/0	0
PA-VSD/TOF-PA	5 (4.8)	0	4/0	1
TOF	22 (21.0)	1	17/4	0
TGA	8 (7.6)	1	5/2	0
TA/SV	9 (8.6)	3	3/1	2 (シャント術)
VSD	18 (17.1)	11	7/0	0
Others	10 (9.5)	9	1/0	0

AS (no bicuspid): 大動脈狭窄(2尖弁を除く), ASD: 心房中隔欠損, AVSD/ECD: 房室中隔欠損/心内膜床欠損, Bicuspid AV: 大動脈2尖弁, CoA/IAA: 大動脈縮窄/大動脈離断, ccTGA: 先天性修正大血管転位, PDA: 動脈管開存, PTA: 総動脈管遺残, PA-VSD/TOF-PA: 肺動脈閉鎖-心室中隔欠損/ファロー-4徴症-肺動脈閉鎖, TOF: ファロー-4徴症, TGA: 大血管転位, TA/SV: 三尖弁閉鎖/単心室, VSD: 心室中隔欠損

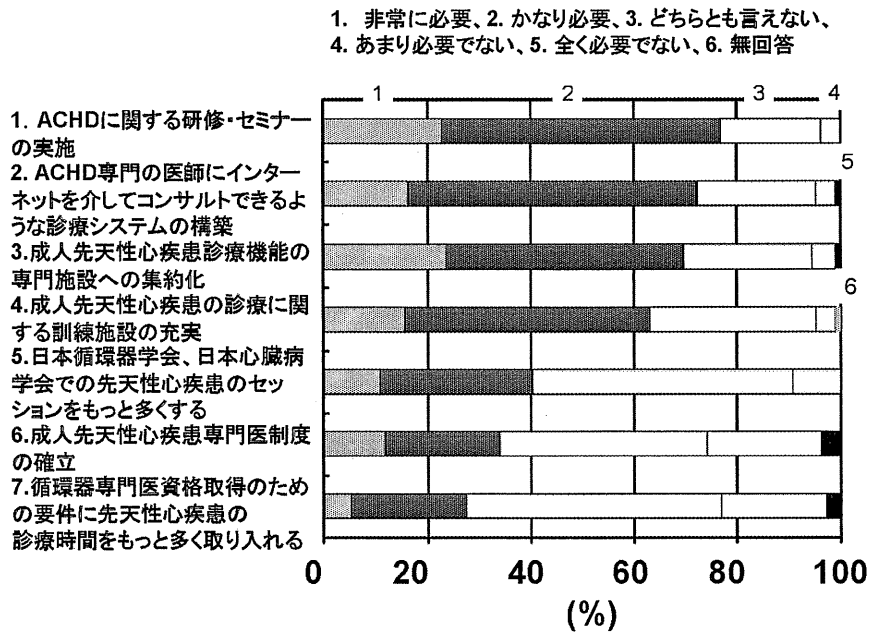


図1 循環器内科医師の意識調査結果(文献7より引用改変)

東大成人先天性心疾患外来紹介患者内訳

2012年3月1日現在

紹介総人数105人(男48名、女57名)

紹介時年齢 平均34.4±14.3歳(16-75)

紹介元 当科から 14
院内他科 46
小児病院 22
総合病院 10
その他 13

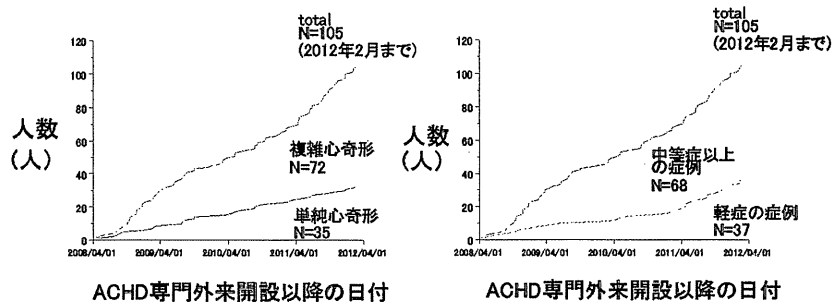


図2 東京大学医学部附属病院における新規に紹介されたACHD患者数の推移

ACHD循環器内科診療ネットワーク

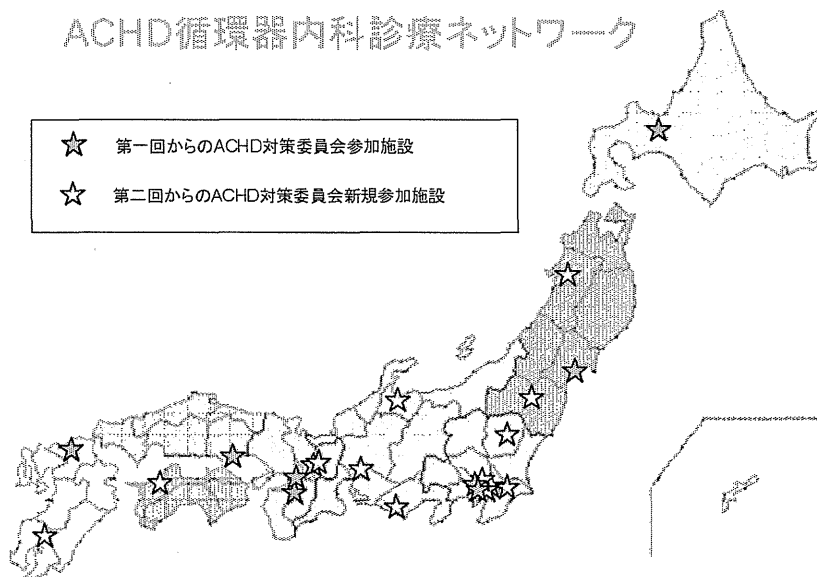


図3 ACHD循環器内科診療ネットワーク参加施設の全国分布
第一回および第二回ACHD対策委員会参加施設により構築した循環器内科診療ネットワークを示す
(2012年6月までの時点).

おわりに

「成人先天性心疾患の診療体制－循環器内科医の立場から」と表して述べてきたが、一言で言うならば、ACHD患者の重篤性と絶対数から小児科医師との連携の上に立った実臨床の早急なる実践とそれによるACHD診療の経験・知識の構築が循環器内科医師に求められている。それとともに、ACHD患者のすべてのニーズに答えACHD専門的診療を可能にする集約施設確立への準備も必要である。また、ACHD分野で世界的にも不足しているエビデンス構築のためには、主要施設間での連携を通じた症例の把握は必須である。そのためには、循環器内科ネットワークは全国レベルのみならず地方レベルでの病診連携といった形でも構築していく必要がある。日本成人先天性心疾患学会はもとより日本循環器学会を筆頭に循環器関係の各学会の協力や連携も必須であり、全国各地一体となった循環器内科医師の活動が求められる。

引用文献

- 1) 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.* 2011;146:13-16
- 2) Chin TK, Perloff JK, Williams RG, Jue K, Mohrmann R. Isolated noncompaction of left ventricular myocardium. A study of eight cases. *Circulation.* 1990;82:507-513
- 3) Baumgartner H, Bonhoeffer P, De Groot NM, de Haan F, Deanfield JE, Galie N, Gatzoulis MA, Gohlke-Baerwolf C, Kaemmerer H, Kilner P, Meijboom F, Mulder BJ, Oechslin E, Oliver JM, Serraf A, Szatmari A, Thaulow E, Vouhe PR, Walma E. Esc guidelines for the management of grown-up congenital heart disease (new version 2010). *Eur Heart J.* 2010;31:2915-2957
- 4) Moons P, Engelfriet P, Kaemmerer H, Meijboom FJ, Oechslin E, Mulder BJ. Delivery of care for adult patients with congenital heart disease in europe: Results from the euro heart survey. *Eur Heart J.* 2006;27:1324-1330
- 5) Murphy DJ, Jr., Foster E. Accf/aha/aap recommendations for training in pediatric cardiology. Task force 6: Training in transition of adolescent care and care of the adult with congenital heart disease. *J Am Coll Cardiol.* 2005;46:1399-1401
- 6) Child JS, Collins-Nakai RL, Alpert JS, Deanfield JE, Harris L, McLaughlin P, Miner PD, Webb GD, Williams RG. 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
- 7) Truong T, Slavin L, Kashani R, Higgins J, Puri A, Chowdhry M, Cheung P, Taniou A, Child JS, Perloff JK, Tobis JM. Prevalence of migraine headaches in patients with congenital heart disease. *Am J Cardiol.* 2008;101:396-400
- 8) Donohue BC, Binder SW, Perloff JK, Child JS. Rupture of an aneurysmal pulmonary trunk 40 years after blalock-taussig anastomosis. *Am J Cardiol.* 1988;61:477-478

【特集】成人先天性心疾患の診療体制を問う

成人先天性心疾患の診療体制確立へ向けて： 循環器内科医をいかに取り込むか

赤木 禎治¹⁾, 杜 徳尚²⁾

¹⁾岡山大学病院 循環器疾患集中治療部, ²⁾岡山大学医歯薬学総合研究科 循環器内科

要 旨

成人先天性心疾患患者を診療するにあたっては、個々の特徴的な血行動態を十分に理解するとともに、新たに出現する合併症、加齢に伴う影響、妊娠出産、社会自立とそのサポート、精神心理学的な問題、遺伝の問題等を総合的に診ていく必要がある。わが国における成人先天性心疾患患者の診療は、これまで小児循環器医を主体として行われてきた。しかし成人先天性心疾患患者数の急速な増加と患者年齢の高齢化に伴って、これまでの診療体制の維持は困難になってきている。外来診療、入院管理など循環器内科の関与が必要であり、成人先天性心疾患を理解できる循環器内科医の養成が必要である。成人先天性心疾患という専門分野の特徴は、患者が直面する医学的および社会的問題が非常に幅広いことであり、これらの問題に対応できるチーム医療を行うことである。

キーワード：診療体制, チーム医療, 専門医, トレーニングシステム

はじめに

わが国における成人先天性心疾患患者の診療は、これまで小児循環器医を主体として行われてきた。しかし、成人先天性心疾患患者数の急速な増加と患者年齢の高齢化に伴って、これまでの診療体制の維持は困難になってきている(図1)^{1,2)}。患者年齢が20歳代から30歳代までは、かろうじて小児循環器医が主体となって治療や管理を行えるであろうが、いつまでも小児循環器医が診療の中心となることには限界がある。加齢に伴う高血圧、虚血性心疾患、不整脈、動脈硬化性病変、糖尿病、悪性疾患の評価など、小児科のバックグラントを持った医師ではカバーできないフィールドの問題が主体となってくるからである。小児科をバックグラントに持つ医師が、成人領域のトレーニングを受けて、成人先天性心疾患医として診療体制の中心となるのも一つの方法である。しかし、これからの成人先天性心疾患の診療体制をより長期に安定化させていくためには、循環器内科をバックグラントに持つ成人先天性心疾患医を育てていく必要性があり、このような新しい診療体制の確立が急務なのである。これまで循環器内科医が先天性心疾患に接する機会は限られてきたが、今後はこれら先天性心疾患患者の治療・管理について、きちんとした知識と経験が要求されるようになる。

現実に既に多くの循環器内科施設では、日常診療で成人先天性心疾患患者の診療に遭遇する機会が増えてきているのが実情である。これらの先天性心疾患は心房中隔欠損症や心室中隔欠損症をはじめ

とした比較的単純な心疾患から、大血管転位症や単心室などのチアノーゼを主体とした複雑心疾患まで含まれており、それぞれの病態や血行動態は大きく異なっている。特にこれまで成人領域に達することのなかったチアノーゼ型心疾患は、新しい疾患グループとして認識され、対応していく必要がある。成人期に起こる心血管領域における問題点は、小児期とは大きく異なってくる。小児期には心疾患の診断、治療適応の評価そして術後管理が主体であったが、成人先天性心疾患では術後遠隔期の心不全管理、不整脈管理、社会適応、女性の妊娠・出産などが中心となる(図2)³⁾。そして場合によっては、再手術の適応判断が要求される。

成人先天性心疾患診療体制の実情と問題点

先天性心疾患患者は、成人期に入り年齢を重ねるにつれ、遺残病変や続発症のために新たな様々な問題が出現してくる。患者の多くは全国の小児施設で外科治療および経過観察を受けてきているが、成人に達すると小児科外来には受診しにくい、入院が必要になったときに年齢制限のため小児科病棟に入院できない、循環器内科には先天性心疾患に専門知識のある医師が全国的に極めて少ない、などの理由から、患者数は増加の一途にあるにもかかわらず、安心して受診できる施設が整備されていない状況である。

はたしてどのくらいの患者数が定期的な診療を受けているのか、小児循環器科の外来診療の現状から推測すると、高校生以降、特に高校卒業後には、

あきらかにドロップアウトする率が高まることが推察される。このドロップアウトする時期が、とりもなおさず小児循環器医から循環器内科医への橋渡しを考える時期なのであろう。

これらの成人先天性心疾患患者を診療するにあたっては、個々の特徴的な血行動態を十分に理解するとともに、新たに出現する合併症、年齢に伴う生活習慣病の影響(肥満、高血圧、糖尿病、動脈硬化、冠動脈疾患、消化器疾患)、再手術の適応、妊娠出産、社会自立とそのサポート、精神心理学的な問題、遺伝の問題等を総合的に診てゆかねばならない。そのためには小児循環器科医や循環器内科医だけでなく、縦割りでない複数の専門家の連携に基づく診

療体制を確立させることが不可欠である。それとともに、成人先天性心疾患診療を担当する専門医や循環器内科医、そして看護師を積極的に養成する必要がある。

成人先天性心疾患の診療体制において大切なことは、先に述べたような患者が直面するさまざまな医学的および社会的問題に対して、小児循環器科医、循環器内科医、心臓血管外科医、内科専門医、産婦人科医、心臓麻酔科医、精神科医、専門看護師、専門生理機能検査技師、臨床心理士、医療ソーシャルワーカー等の複数科および複数の職種から成る「成人先天性心疾患診療施設」を構築し、チーム医療を行うことである。

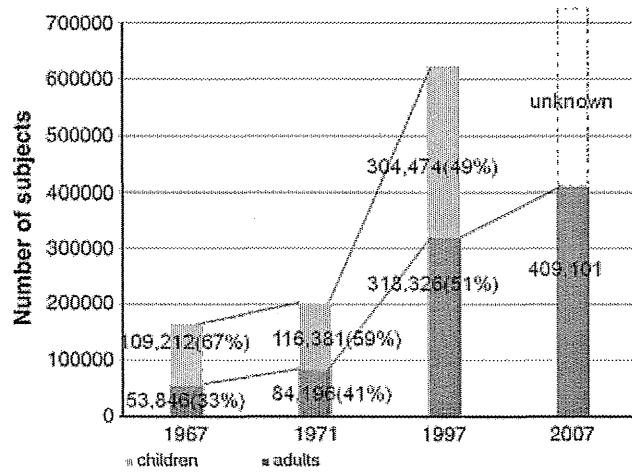


図1 我が国における先天性心疾患のうちわけ(黒い部分は20歳以上, グレーは20歳未満)すでに50%以上の先天性心疾患は成人領域である(文献2)

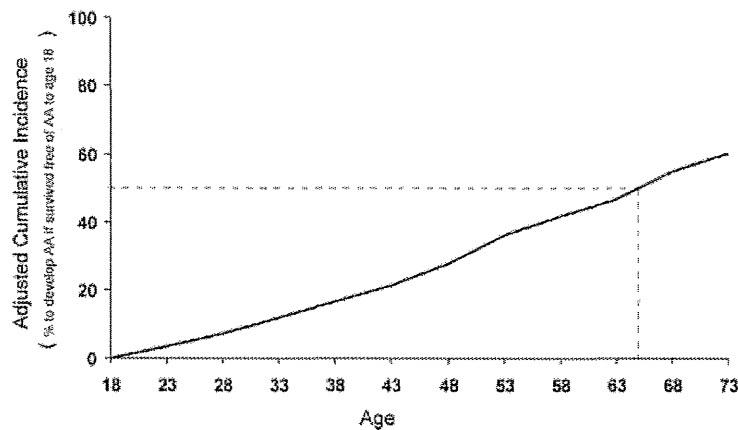


図2 先天性心疾患と不整脈合併。加齢とともに不整脈を有する患者が増加する(文献3)

成人先天性心疾患診療施設に求められるもの

欧米では1980年代より各地域の主要病院に成人先天性心疾患診療部門が開設され、循環器内科医が中心となって診療が行われている。医療事情の異なる日本では、欧米のシステムをそのまま取り入れるというよりも、すでに各地域に存在する中核施設を中心として診療体制を構築することが現実的と思われる。残念ながら現時点では全国的にみて成人先天性心疾患に特化した診療部はごく少数であり、年間入院が50人を超える施設は全国の循環器専門医研修施設の2%にとどまっているという現実がある⁴⁾。また循環器内科医の診療への参加が少ないために、患者のほとんどは小児循環器科医が診療にあたっている。成人先天性心疾患を担当できる心臓血管外科医も少ないという現状もある。このような理由から、日本における成人先天性心疾患の診療体制の確立に向けて、表1のような目標が示されている。これらの目標を達成するために、先に示した図に内容をみだすことのできる全国の主要施設に循環器内科を主体とした「成人先天性心疾患診療部門」を設置し、これからの診療活動を行っていく試みがスタートしている。

チーム医療の必要性

循環器内科に患者を橋渡ししようとしても、それに見合うような循環器内科医がいないという小児循環器医の声は大きい。実際に国内の成人先天性心疾患患者の診療は、未だに小児循環器医が多くを部分で担っているのが現状である。では、このままでもいいのか？その答えがNOであることは明らかであろう。

施設によって状況は異なるであろうが、小児循環器のバックグラウンドを持った成人先天性心疾患担当医師による診療から循環器内科のバックグラウンドを持った成人先天性心疾患医へと自然に診療の受け渡しができるような体制が必要ではないかと思われる。さらに長期に渡り安定した診療体制のためには、成人先天性心疾患の拠点施設と各地域の診療施設やかかりつけ医との病診連携を確立する必要がある。

日常生活の注意点はさまざまな領域に広がる。これらは単に医師が診療で携わる心機能に直結した問題だけでなく、教育、就職、結婚、性生活、妊娠、出産、育児、子供への遺伝、旅行、運動、レクリエーション、社会保障（保険、年金、身体障害者認定、医療給付、更成医療給付）などに多岐におよぶ。このように幅広い視野での医療には、患者と直接接する機会の多い看護師の役割がとても大切になってくる。多くの場合、医師は診療と検査に時間をさかれ、患

者さんとじっくりと話し合う機会が限られている。

小児期から成人期へと移行する上で、先天性心疾患患者が健全な日常生活を送るために最も必要なことは、社会的に自立することである。しかしながら成人先天性心疾患患者は一般の人と比べ、社会的自立の程度は劣ることが多いとされている。多くの因子が複雑に関与しているが、社会的自立を規定している因子は、大きく医療側、患者側、社会側の三つの側面に分けられる(表2)。

また女性患者においては、妊娠・出産はとても大きな問題である。リスクの低い心疾患では、一般と同様に妊娠出産が可能だが、中等度以上の母体リスク(Fallot四徴症術後など)のある場合には、心血管系合併症をおこすことがあり、同時に胎児のリスクも高くなることが知られている。また肺高血圧の合併やチアノーゼが残存しているような先天性心疾患患者では、母体、胎児ともに妊娠・出産はきわめてハイリスクであることが知られている。妊娠前にカテーテル治療や修復術を行っておくか、場合によっては永続的な避妊や妊娠の中断が推奨される。このような心疾患は、妊娠中、出産後に心不全や不整脈の増悪、血栓塞栓の合併、チアノーゼの増悪などを伴うことが少なくない。中等度以上のリスクの場合こそ、心疾患の妊娠に精通したチーム(産科医、循環器科医、循環器小児科医、麻酔科医、新生児科医)の協力が得られる専門施設での管理が必要である。

検査技師の果たす役割も大きい。成人先天性心疾患の外来診療では、定期的な心エコー図評価が大変重要である。小児期では心疾患の形態診断が主な目的となることが多く、小児循環器医によって心エコー評価が行われる。成人期の先天性心疾患の診療では、形態診断よりも心機能、血行動態評価が主体となる。このため心エコー検査を行う検査技師に対する教育体制の確立も重要である⁵⁾。

おわりに

成人先天性心疾患のチーム医療を確立することは決して容易なことではない。ただ最初からすべてがそろった診療体制を確立することは不可能である。成人先天性心疾患部門を安定して運営していくためには、それぞれの施設を中心とする成人先天性心疾患専門医を核とした診療チームを作り上げることが重要である。その専門医が小児循環器をバックグラウンドに持つ医師であるか、あるいは循環器内科をバックグラウンドに持つ医師であるか、それはどちらでもいいのであるが、循環器内科の協力が必須であることは間違いない。それぞれの施設において確立しやすい部門から体制を整え、診療体制を充実させていくことが重要である。

表1 成人先天性心疾患の診療体制の確立にむけての目標(文献1より)

<ol style="list-style-type: none">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200万~800万人に1施設の割合で必要とされているので⁶⁵⁾、全国で約50か所に成人先天性心疾患拠点施設を開設し、患者の便宜を図る3. 中核病院に通院が困難な地方の患者には、自宅近隣のかかりつけ医と中核病院との間でインターネット等を介した遠隔診断を行い、通常の経過観察だけでなく緊急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非常に長い病歴を持つことが多いので、過去の臨床情報や手術所見が失われない様、臨床情報のデジタル集約化、保存化を図る

表2 成人先天性心疾患患者の社会的自立を妨げる要因(文献1より)

<p>A. 医療の側面： 十分な知識に基づく適切な医療、適当な医療施設、長期予後生涯歴の解明。</p> <p>B. 患者の側面： 疾患重症度（未手術、手術不能、手術後（術後残遺症、続発症、合併症、再手術の有無）、継続的要医療、頻回の入院、継続的投薬、心臓病、病態の適切な理解、精神神経心理学的問題。</p> <p>C. 社会の側面： 心臓病についての適切な理解、教育、就職の機会均等性、社会保障福祉体系（健康保険、障害者認定、年金、医療費公費負担）、生命保険。</p>
--

文献

- 1) 丹羽公一郎, 赤木禎治, 市川肇他. 成人先天性心疾患診療ガイドライン (2011年改訂版). 日本循環器学会ホームページ
- 2) Shiina Y, Toyoda T, Kawasoe Y, Tateno S, Shirai T, Wakisaka Y, et al. Prevalence of adult patients with congenital heart disease in Japan. *Int J Cardiol* 2011; 146: 13-16.
- 3) Bouchardy J, Therrien J, Pilote L, et al. Atrial Arrhythmias in Adults With Congenital Heart Disease. *Circulation*. 2009;120:1679-1686.
- 4) Ochiai R, Yao A, Niwa K et al. Status and Future Needs of Regional Adult Congenital Heart Disease Centers in Japan - A Nationwide Survey. *Circ J*. 2011;75:2220-7.
- 5) Watanabe N, Taniguchi M, Akagi T, et al. Usefulness of the right parasternal approach to evaluate the morphology of atrial septal defect for transcatheter closure using two-dimensional and three-dimensional transthoracic echocardiography. *J Am Soc Echocardiogr* 2012; 25: 376-82.

【特集】成人先天性心疾患の診療体制を問う

成人先天性心疾患の診療体制－当科ACHD unitの現状と今後の課題

稲井 慶, 島田 衣里子, 清水 美妃子, 竹内 大二, 豊原 啓子,
石井 徹子, 富松 宏文, 篠原 徳子, 中西 敏雄
東京女子医科大学 循環器小児科

要 旨

【背景】成人先天性心疾患患者は増加の一途を辿っており、年間1万人以上のペースで増加していると考えられている。緊急入院や集中治療が必要となるケースもあり、診療体制の再検討が必要な時期にきている。

【目的】当科における成人先天性心疾患患者の入院の頻度と入院理由を明らかにする。

【対象】2010年に入院した18歳以上の成人先天性心疾患患者309名について、年齢、入院理由、緊急入院の頻度、集中治療の頻度などについて2004年のデータと比較し検討を行った。

【結果】入院患者数は2004年の145名に比べて2倍以上に増えていた。全体における40歳以上の占める割合も2.6%から20%と著大な増加が認められた。緊急入院も43名から56名に、ICUで集中治療を受けた患者も5名から10名と増加していた。入院患者の内訳は単心室血行動態患者が約70%を占め、続いてFallot四徴症、修正大血管転位症5例、Eisenmenger症候群であった。緊急入院理由は心不全35%、不整脈27%、喀血10%、蛋白漏出性胃腸症7%、感染性心内膜炎5%、で、2004年と比べて心不全の緊急入院が増加していた。ICUに入室した高度心不全の患者10名中6名は死亡しており、心不全がより重症化し、治療に難渋する症例も増加傾向にあった。

【結語】成人先天性疾患患者の入院は、近年高齢化、重症化の一途を辿っており、循環器内科医、心臓血管外科医との緊密な協力による診療体制が必要である。

キーワード：Adult congenital heart disease, emergency admission, heart failure

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、およびカナダではそれぞれでは800,000から900,000人、ヨーロッパでもほぼ同様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^{1,2,3)}。日本でも現時点で400,000人を超える患者がいるとされており、今後も年間10,000人の割合での増加が予想されている⁴⁾。2020年には、先天性心疾患患者は成人患者が小児患者を数において凌駕するとの推定もある³⁾。これらの成人先天性心疾患では、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。

当科の成人先天性心疾患の診療ユニットは40年以上の歴史を持ち、科の創成期から一貫して患者が成人後も継続した診療を行ってきた。外来においては年間5000人の成人先天性心疾患患者が受診する、我が国最大の診療施設である。

これまで、小児循環器科医が主にその診療にあたってきたが、人的資源の不足や適切な入院施設の不足など、問題点が多く、その診療体制を再検討する時期にきていると考えられる。そこで、我々は、

成人先天性心疾患患者の入院動向を調査し、過去と比較してどのような変化が生じているかを明らかにすることで、適切な診療体制を考える基礎データとしたいと考え、今回の検討を行った。

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2010年1月1日から2010年12月31日までの1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入院について後方視的に検討した。

結果

入院について：

1年間に延べ309人の成人先天性心疾患患者の入院があった(図1)。カテーテル、CT、MRI、経食道エコーなどの検査入院が84回(27%)、手術、カテーテル治療等の治療入院が225回(73%)であった。2004年と比較すると、入院数は約2倍に増加していた。全入院の年齢分布を図2に示した。2004年には入院の59%が20歳台であり、40歳台以上はわずかに2.6%であったのに、対して、2010年には20歳台は38%で、40歳台以上が20%と増加しており、新たに

70歳台の入院も見られていた。緊急入院（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。）については、2004年43人と比較して、2010年は56人と増加し、やはり、40代

以上の入院比率が12%から26%となっており、入院全体の傾向と同様に高齢化していることが分かる（図3）。

入院症例

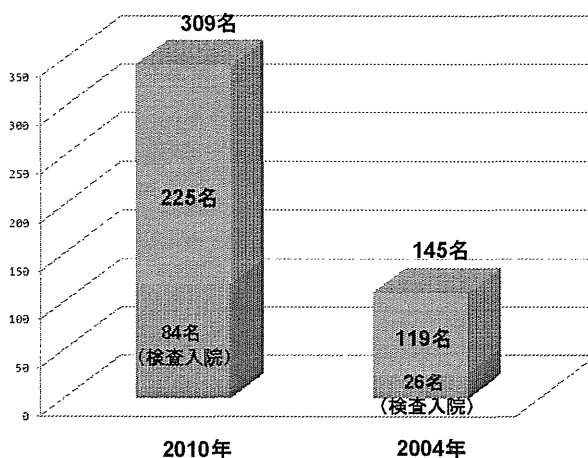


図1 当科における成人先天性心疾患ユニットへの入院患者数
2004年と比較して著しい増加がみられる

年齢分布

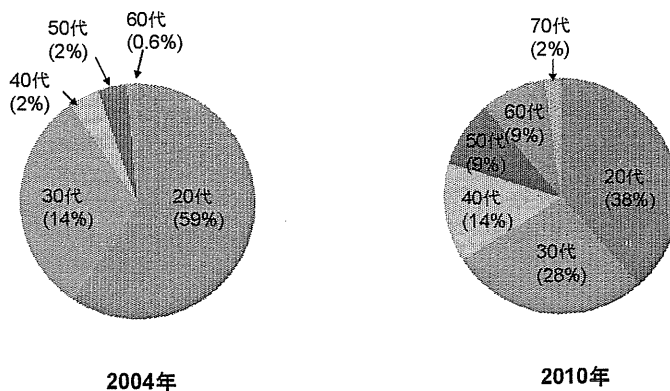


図2 入院患者の年齢分布
2004年と比較して、2010年では40歳台以上の割合が増加していることが分かる

緊急入院患者の年齢分布

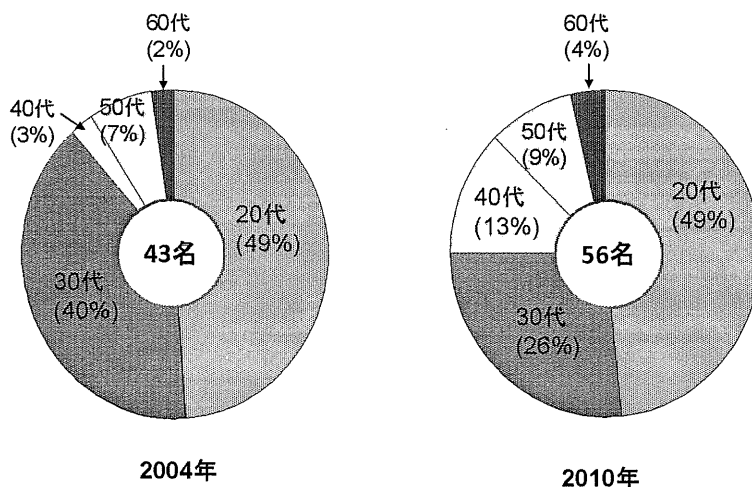


図3 緊急入院患者の年齢分布
人数では43名から56名に増加し、年齢分布もやはり40歳台以上の割合が増えている

基礎疾患：

緊急入院の基礎疾患を図4に示す。2004年、2010年ともに単心室血行動態がそれぞれ68%、69%と最も

多く、それに続くのが、2004年では修正大血管転位症(9%)、2010年ではファロー四徴症術後(14%)であった。Eisenmenger症候群も緊急入院も認められた。

緊急入院の基礎疾患

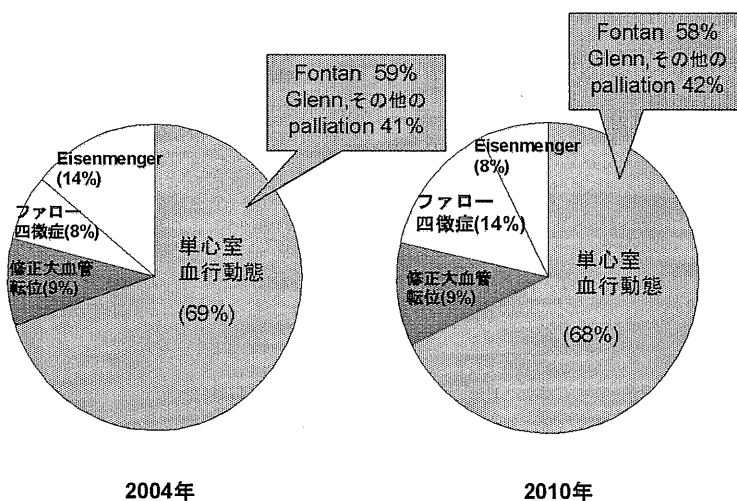


図4 緊急入院の基礎疾患
2004年、2010年ともに単心室血行動態の患者が約7割を占める。それに続くのが、修正大血管転位症とファロー四徴症だが、近年はファロー四徴症患者の入院数が増えている

入院理由：

緊急入院の理由を図5に示す。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%、以下喀血9%、蛋白漏出性胃腸症6%、感染性心内膜炎6%であった。その他の27%に

は胸痛、失神、産婦人科疾患などがあり、心血管系の異常にともなうものが中心であった。2010年では、心不全による入院が35%と増加し、不整脈入院を上回っている。それ以外には大きな変化は認められていない。

入院理由 (緊急入院)

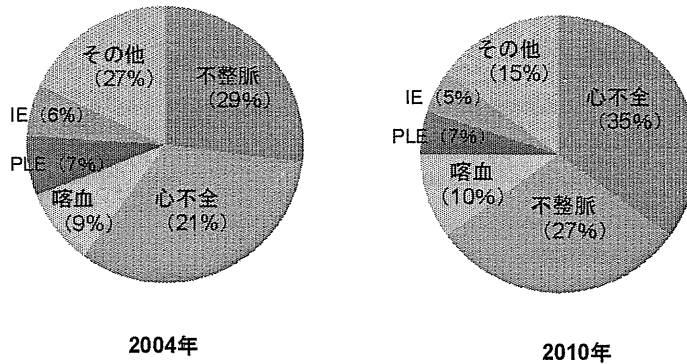


図5 緊急入院の入院理由
心不全と不整脈が約6割を占める。近年は心不全入院の増加が著しい

集中治療：

ICUでの集中治療を必要とした患者について図6にまとめた。2004年の5人から2010年には倍増の10人となっている。その大部分は高度心不全の患者で、このうち6名が治療の甲斐なく死亡している。心不全の急性増悪の内訳については、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、ファロー四徴症術後の心不全、Eisenmenger症候群での左心室不全などが認められた。

ICU 入室患者

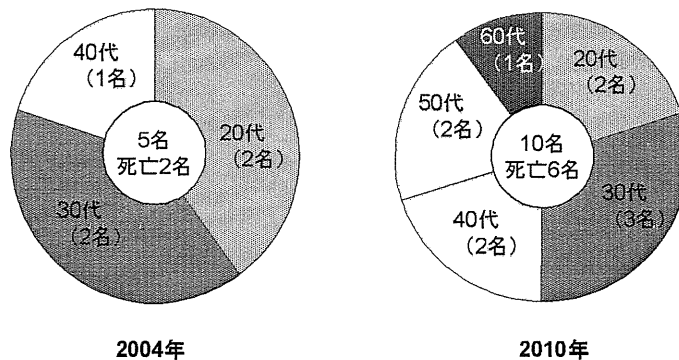


図6 ICU入室患者数と年齢分布
大部分の患者は高度心不全管理のための入室であるが、2004年と比べて、入室者、死亡者ともに増えている

【特集】成人先天性心疾患の診療体制を問う

成人先天性心疾患の診療体制— こども病院の現状と問題点

城戸 佐知子

兵庫県立こども病院 循環器科

要 旨

独立型こども病院においても成人先天性心疾患患者は増加の一途であるが、多くのこども病院では成人患者を引き続き診療している現状がある。しかし、入院環境、スタッフの不慣れ、成人期独特の疾患を診療する科がないことなど、こども病院という施設内では解決できない問題が多くある。一方で、こども病院から成人施設へ紹介する際は、先天性心疾患が循環器内科医にとって馴染みの薄い疾患であることや患者の心理などから、小児循環器医が紹介を躊躇う結果となっている。また、こども病院では他の先天性疾患を合併する患者、染色体異常や発達に問題を持つ患者を多く診療しているが、こうした患者の適切な紹介先がないことも問題である。当院では、小児循環器医が周囲の成人施設に協力を求めながら方向性を模索してきたが、大学病院の循環器内科に小児循環器医も参加する専門部署の開設を依頼し、併せて複数の施設間でネットワークを構築しながら診療体制を整えていくことを目指している。

キーワード：congenital heart disease, adult patients, children's hospital, treatment systems, transient

1. 背景：2011年におけるこども病院における成人診療

(1) 小児病院から見た先天性心疾患の成人診療

先天性心疾患は小児期に治療が開始され、小児期には完結しない疾患群である。また、疾患自体および手術後の長期予後については不明なことも多く、心疾患以外の合併症を持つ患者や染色体異常など発達にも問題を抱える患者も少なくないため、総合的なケアが求められる。

一方、こども病院はその性格上、患者の年齢制限が設けられる。また、スタッフは成人患者の扱いに慣れておらず、コミュニケーション上の問題になることもある。さらに、地理的に孤立していることが多く、成人病院への紹介の際の物理的・心理的障害になっている。

当院は1970年に日本で2番目に設立されたこども病院である。開院当初より循環器科・心臓血管外科が設けられ、心臓手術も行われてきたため、他のこども病院同様に¹⁾多くの成人患者を診療するようになっている。

(2) 成人先天性心疾患患者へのアンケート：これまでの診療体制

こども病院に通院している患者はどのように感じているのであろうか。2003年に今後の診療体制を考えるため、当院に定期通院中の成人先天性心疾患患者にアンケート（無記名、郵送）を施行し、38名

(20~29歳)から回答を得た。結果は以下のとおりである。

A. こども病院に通院することをどう思うか：①気にならない (63%)、②恥ずかしいと感じる (26%)、③大変不快に感じる (11%)。

B. 今後の受診施設について：①これまで通りこども病院を受診したい (79%)、②成人病院へ移りたい (5%)、③どちらでもいい (16%)。

C. 外来の体制について：①成人外来として分離してほしい (71%)、②特に気にしていない (29%)。

この結果から、多くの患者はこども病院で慣れた医師による診療継続を望んでいるが、小児とは切り離れた外来体制を希望していると結論付け、次のように診療体制の基本方針を立てた。患者が18歳以上になった際に、重症患者や近い将来手術などの治療介入が必要と判断される場合を除いて、患者の希望を確認した。患者が成人施設への転院を望む場合は、総合病院の専門外来（当こども病院関係医師による）を勧めた。入院や手術が必要な際には状況に応じて協力することとした。一方、患者が当院での診療継続を望めば、成人専門外来枠で受診できるようにした。また20歳以上の患者が入院する場合は手続きが必要であったが、これを撤廃することにより入院しやすい環境を得た。さらに当院併設の周産期センターで産科医師の協力により先天性心疾患合併妊産婦の受け入れができるようになった。

(3)2011年における当院の成人患者の現状

2011年に当院外来を受診した20歳以上の患者数(重複なし)は174人(20~24歳:112名, 25~29歳44名, 30歳以上18名), 15~19歳は348名であった。また入院患者は20歳以上14名, 15~19歳が44名であった。外来定期受診中の18歳以上の成人患者273名の疾患は, 心室中隔欠損49名, ファロー四徴症/両大血管右室起始・肺動脈狭窄39名, フォンタン型手術後29名, 心房中隔欠損20名, 大血管転位20名, 大動脈縮窄/大動脈弓離断15名, 肺動脈閉鎖兼心室中隔欠損13名, 弁疾患22名などであった(図1)。こ

のうちダウン症候群が9名, ターナー症候群が3名であった。一方, 18歳以上の入院患者は2011年に31名(18~49歳), 2010年に42名(18~29歳)であった。2007年には成人の通院患者の7%程度が入院していたが, 3年後にはおよそ11~15%程度が入院となっている。また全入院に占める成人患者の割合は2007年には3.5%であったが, 2010年以降は10-13%となった。入院理由はカテーテル検査が半数を占め, その他手術, 出産, 緊急(不整脈や心不全)などであった(図2)。

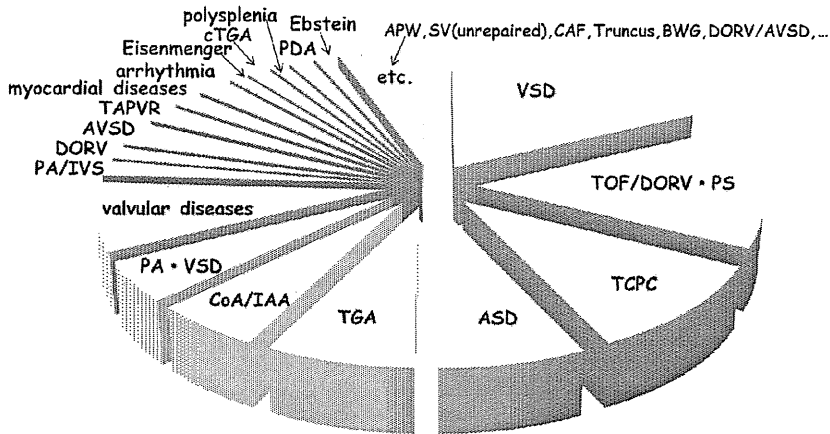


図1

adult outpatients(>18 years old) with congenital heart disease in Kobe Children's Hospital in 2011 ; 273 patients including 11 patients after pacemaker implantation (4%), 9 patients after valvular replacement (3.2%), 9 patients of Down syndrome, 3 patients of Turner syndrome.

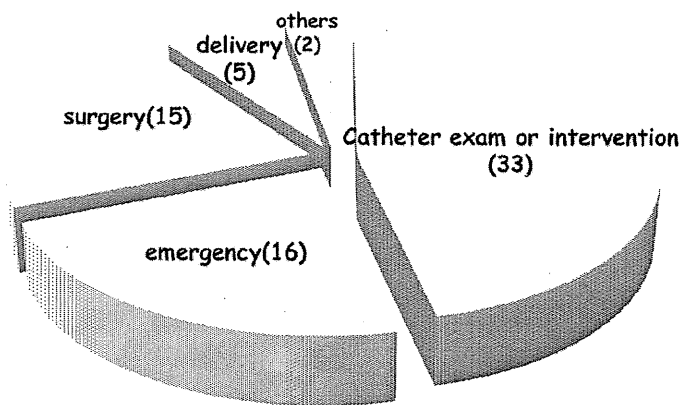


図2

adult inpatients (18~49 years old) with congenital heart disease in Kobe Children's Hospital in 2010~2011 ; 73 patients were hospitalized during two years. The reasons of hospital admissions are catheter examination or intervention (33 cases, including post TCPC (7), ASD (ASO)/PDA (ADO) (6), PA/VSD or TOF (5), TGA (4)), emergency (16 cases including arrhythmia (10), heart failure (3), infection and faint), surgery (15 cases including pacemaker generator exchange (9), replacement of pulmonary valve (4)), delivery (5 cases including VSD, post operation of PA/IVS, TOF and AVSD).