

2. こども病院における成人患者診療の問題点

(1) こども病院における外来診療

診療時間を区切り成人外来の枠を設けることにより、患者の心理的負担(恥ずかしい、違和感があるなど)は軽減した。外来の診察室の造りにプライバシーの配慮が欠けるところがあるが、外来の問題は概ねクリアされていると思われた。

(2) こども病院における入院診療

現時点では比較的若年成人が多いこと、結果的に入院期間が短いことから、何とか継続できている。しかし、同一の病棟に乳児や新生児が入院しており、鳴き声やアラームの音が気になって眠れないという苦情、プライバシーの配慮がないこと、スタッフから子どもと同じように対応されることへの不満、病棟環境として女性は比較的受け入れやすいが男性は難しい、などの問題が明らかとなった。また、入院中に小児科には専門医師が比較的少ない分野(消化器系、呼吸器系)の疾患を併発した患者があり、総合病院との連携の必要性が浮き彫りとなった。

【症例1】22歳男性、心筋症、心房中隔欠損。著明な右室機能の低下があり、グレン手術施行後、心不全管理のために入院中、強い上腹部痛を訴えた。胃・十二指腸内視鏡や痛みのコントロールの必要性を感じたが、院内に消化器系疾患を扱う適切な科がなく、ペンタジン使用下の経過観察に留まった。

【症例2】27歳女性、右肺動脈欠損、心房中隔欠損(Amplatzer閉鎖術後)。妊娠経過観察中、31週に突然の喀血あり。当院で出産の予定であったが、内科医の介入を必要とする重症の妊産婦の管理は難しいとのことで、呼吸器科のある他院へ緊急転院した。

【症例3】19歳女性、両大血管右室起始、肺高血圧、両心室不全、心房細動。入退院を繰り返す中で、小児病棟の性格上制限が多いこと、スタッフから子どもと同じような扱いを受けることに対して不満を訴え、診療は当院で受けたいのだが入院環境には耐えられないと相談された。

(3) 成人病院での先天性心疾患患者受け入れにおける問題点

では、小児科循環器科医が成人施設への紹介を躊躇する理由は何であろうか。石澤らはわが国のこども病院に対する成人先天性心疾患患者に関するアンケートの結果を報告している¹⁾。年齢制限を超えた患者を93%の施設が抱えており、57%の施設が今後も自施設で成人患者を診療したいと答えている。小児循環器医が成人施設への紹介に抵抗を感じていることが窺える。

当院においても紹介先の成人施設との間にいくつかの問題があった。

【症例4】33歳女性、修正大血管転位、心房中隔欠損術後、三尖弁逆流III度。22歳時に成人施設に転院、カテーテル検査を施行したということであったが詳細は不明。転居で再転院され、32歳時に妊娠。里帰り出産のため当院を再診、不整脈や右室機能の低下があり、途中経過が十分把握できない中で妊娠経過を診ることとなった。

【症例5】21歳女性、両大血管右室起始術後。成人施設にて当院退職医師が外来経過観察を行っていた。突然の労作時呼吸困難にて同病院へ入院、肺梗塞は否定され、原因検索のためカテーテル検査を施行されたが左心カテーテルのみであった。その後当院へ紹介があり、右心カテーテル検査の結果、右室流出路狭窄、卵円孔の右左シャントが判明した。

【症例6】30歳女性、エプスタイン奇形、三尖弁置換術後、左肺動脈閉鎖、心房細動。23歳時に成人施設へ転院するが、不整脈・喀血などで緊急受診した際に自分の病気が十分理解されていないと感じたため、緊急時のみ当院を受診するようになった。当院救急担当医から他院へ転院した成人患者の緊急対応は困難と言われたことをきっかけに、当院への再転院を希望された。

成人患者は進学、就職、結婚などで転居も多く、その度に元のこども病院へ診療提供を求めてくる人が多いが、診療が途切れている間の情報が不十分で、患者の病状が把握できなくなっていることがある。また、疾患自体の問題点や過去の手術内容が循環器内科医に十分に伝わっていない、あるいは理解されていないために、カテーテル検査などで必要な情報が確認されていないなど、遠隔期の問題に適切に対応されていないこともある。また、特に一般病院では外来主治医不在時の緊急時の受け入れがスムーズでないことがあり、小児循環器医が成人施設への紹介を躊躇してしまう結果になると思われる。

一方、先天性心疾患患者は自律心が乏しいことが指摘されている。「面倒見がいい」小児科医のいるこども病院に通院している限りは問題にならないため、自律が求められる成人施設へ紹介しても、こども病院へ出戻ってくることも少なくない。このことから、循環器内科医からも、小児科医が長く診ていた患者を診察することへの抵抗を訴えられることがある。特に経過が複雑な重症患者の場合、先天性心疾患に不慣れた循環器内科医に紹介することで、紹介する側もされる側もストレスを抱えて診療することになり、紹介は実質上不可能となってしまっている。

また、染色体異常や他の先天性疾患を併せ持った成人患者が、転居などで成人でありながらこども病院へ紹介されてくることがあったり、逆に成人期に

が同伴しているうちは、あるいは一人で診察を受けていても自らが診療の中心であることを納得できていないうちは、自分の病気として主体的に捉えることが難しい、というのが先天性疾患の特徴とも言える⁸⁾。こども病院における移行期の診療では、こうした問題を解決するため、病気の理解や運動・就労・社会生活についての患者教育も重要である^{9,10)}。当院では3年前から、思春期・移行期の患者を対象に参加型の患者教室を開催している。運動・妊娠・就職などテーマを決め、できるだけ疾患や重症度を統一した形で開催し、患者が自分の問題として捉えることができるように、話を聞くだけではなく実際に身体を動かしたり自分自身について言葉で語る機会を設けており、結果として患者の自律やスムーズな移行の一助となればと考えている。

4. まとめ

成人先天性心疾患患者のこども病院から成人施設への移行には、今なお多くの問題が残されている。しかし、欧米などのシステムを参考にし、施設や地域の特性を生かしながら成人施設へ移行することは可能であると思われる。そのためにはまず、できるだけ多くの診療科を有する成人施設や地域の施設との協力体制の枠組みを作り、循環器内科医と共に具体的に患者診療を開始していく必要がある。

5. 参考

- ①学会・研究会における成人期先天性心疾患の診療体制についての討論
 - 1) 第56回心臓病学会シンポジウム「成人先天性心疾患患者の診療(体制)はどうあるべきか」(2008年9月)
 - 2) 第76回日本循環器学会総会・学術集会ラウンドテーブルディスカッション「成人先天性心疾患の診療の在り方：小児科・内科・外科の連携」(2012年3月)
 - 3) 第14回日本成人先天性心疾患学会シンポジウム「成人先天性心疾患診療体制の構築」(2012年1月)
 - 4) 2012年7月第48回日本小児循環器学会総会・学術総会パネルディスカッション「成人先天性心疾患の診療体制とその方向性」(2012年7月)
- ②厚生労働省研究班(白石班)「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」(2009-)

参考文献

- 1) 丹羽公一郎：診療体制. 新川で見え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. 2005.235-241.
- 2) Bradley S. Marino, Paul H. Lipkin, Jane W. Newburger et al :Neurodevelopmental Outcomes in Children With Congenital Heart Disease: Evaluation and Management: A Scientific Statement From the American Heart Association. Circulation. 2012;126:1143-1172
- 3) 石澤暲, 百々秀心, 於保信一：成人先天性心疾患の診療体制の現状と展望, Heart View, 1999;3:690-697
- 4) Yumi Shiina, Tomohiko Toyoda, Yasutaka Kawasoe et al: Prevalence of adult patients with congenital heart disease in Japan. Int J Cardiol. 2011;146:13-16
- 5) Ochiai R, Murakami A, Toyoda T et al :Status and future needs of regional adult congenital heart disease centers in Japan. Circ J. 2011.75:2220-2227
- 6) Joseph K. Perloff, Pamela D. Miner, Jinda Houser : Specialized Facilities for Adults with Congenital Heart Disease, Congenital Heart Disease in Adults. Third Edition. Philadelphia. Saunders. 2009.18-22
- 7) G R Vedtman, S L Matley, L Kendall et al : Illness understanding in children and adolescents with heart disease. Heart.2000.84:395-397
- 8) 丹羽公一郎：成人期への移行の問題. 成人の先天性心疾患診療ブック. メジカルビュー社. 東京. 2008.26-30
- 9) 市田路子：社会的問題. 新・心臓病診療プラクティス18：大人になった先天性心疾患. 文光堂. 東京. 2012.152-156
- 10) 丹羽公一郎：成人期の先天性心疾患の問題点. 成人の先天性心疾患診療ブック. メジカルビュー社. 東京. 2008.31-33

【特集】成人先天性心疾患の診療体制を問う

成人先天性心疾患に対する外科手術の特殊性と注意点

平松 健司¹⁾, 長嶋 光樹¹⁾, 山崎 健二¹⁾, 島田 衣里子²⁾, 稲井 慶²⁾, 中西 敏雄²⁾
東京女子医科大学 ¹⁾心臓血管外科, ²⁾循環器小児科

要 旨

【背景】近年, 成人期に達した先天性心疾患の患児に対する手術が急増している。
【目的】最近10年間の当施設での成人先天性心疾患に対する手術の成績を検討した。
【方法】2003年から現在までの10年間で15歳以上の先天性心疾患の手術件数は411例(総先天性心疾患手術件数の約30%)であり, 76%が再手術例であった。内訳は1) 初回手術 (97例), 2) TCPC conversionを含めた心外導管型フォンタン術 (50例), 3) 導管交換や右室流出路病変に対する手術 (31例), 4) 房室弁逆流に対する弁形成や弁置換術 (33例), 5) Ross-KonnoやBentallを含めた大動脈弁及び大動脈基部病変に対する手術 (31例), 6) 大動脈弁下狭窄やresidual VSD等の心内遺残病変に対する手術 (13例), 7) CoA等大動脈病変に対する手術 (7例), 8) mazeやCRT-Dを含めた不整脈に対する手術 (82例), 9) その他 (67例) であった。
【結果】初回手術例で死亡例は認めなかった。再手術例では開胸時の出血を契機に悪循環に陥る症例や, 高度心機能低下や肝腎凝固機能異常が術後も遷延する症例を認め, 病院死亡率は4.9%であったが, 開胸時の体外循環の工夫等成人心疾患の手術手技を導入した2008年以降では1.7%まで低下した。
【結語】成人先天性心疾患に対する手術は再手術で癒着高度な症例が多く, 疾患自体も重症で複雑な症例が多く, かつ全身状態も不良の症例が多いが, 経験の蓄積により最近の成績は改善しつつある。周術期における小児科医, 麻酔科医, 人工心肺技師等との綿密な協力体制が重要であるが, 手術適応の限界設定や移植の適応が今後の課題である。

キーワード: Adult congenital heart disease, surgery, cardiopulmonary bypass, TCPC conversion, arrhythmia

新生児から小児期にかけての心臓血管外科手術の著しい進歩により先天性心疾患の90%以上が成人期に達するようになり, これに伴い成人期に追加手術が必要な先天性心疾患の頻度も年々増加の一途をたどっている^{1,3)}。当院の様な歴史の長い施設では特にこの傾向は顕著であり, 最近では年間手術件数の約30%を成人先天性心疾患が占めている。最近10年間の成人先天性心疾患に対する外科手術の経験からその特殊性と注意点について検討した。

対象と結果

2003年から現在までの10年間で15歳以上の先天性心疾患の手術件数は411例(総先天性心疾患手術件数の約30%)であり, 76%が再手術例であった(図1)。その内訳は1) 初回手術 (97例), 2) TCPC conversionを含めた心外導管型フォンタン術 (50例), 3) 導管交換や右室流出路病変に対する手術 (31例), 4) 房室弁逆流に対する弁形成や弁置換術 (33例), 5) Ross-KonnoやBentallを含めた大動脈弁及び大動脈基部病変に対する手術 (31例), 6) 大動脈弁下狭窄やresidual VSD等の心内遺残病変に対する手術 (13例), 7) CoA等大動脈病変に対する手術 (7例), 8) mazeやCRT-D

を含めた不整脈に対する手術 (82例), 9) その他 (67例) であった(図2, 3)。

結果

初回手術例で死亡例は認めなかった。再手術例では開胸時の出血を契機に悪循環に陥る症例や, 術前より認める高度心機能低下や肝腎凝固機能異常が術後も遷延する症例を認め, 急性期死亡率は4.9%であった。しかしながら2007年までの前期が6.6%(術後出血, DIC, LOS, 肝腎機能低下等)と比較的高率であったのに対し, 開胸時の体外循環の工夫等様々な改善を導入した2008年以降の後期では1.7%まで低下している(図4)。最近の死亡例はフォンタン術後の肺梗塞に対する緊急血栓除去術例, 他院でBDG施行後経過観察中であったフォンタン術例, 高度LOS例のみであるが, 未だ救命できない症例も少数存在するのは事実である。

考察

成人先天性心疾患の外科手術に際し, 最初の注意点は開胸時の出血である。多くの症例は複数回の再手術症例であり, 心外導管使用や心拡大を伴って

る為胸骨との癒着が高度である。また長期間のチアノーゼ残存の為側副血行路が著明に発達している症例も多く、1日目は剥離のみ行い、2日目に開心術を行った症例すら存在する。開胸時から出血がみられると、長時間の体外循環となり、出血傾向→大量輸血→多臓器不全という悪循環に陥る危険性がある。また右左短絡が残存している症例もあり、開胸時に出血がみられると吸い込みによる全身への空気塞栓の危険性も考えられる。いずれにしても出血させないよう丁寧な癒着剥離がポイントである。しかし心外導管が感染を契機に胸骨に impending ruptureしている症例もあり、開胸時から出血が予想される場合は開胸前から大腿動静脈から体外循環を確立し、場合により超低体温法を用いる等の補助手段に工夫を加えることで可及的に安全な手術を行うようにしており、麻酔科医、人工心肺技師との密接な連携が必要である。

心機能に関しては術前より高度低下している症例も多い為、PDE-III阻害剤等によるpreconditioningを2週間程行いで心機能を改善させてから手術に望むことも考慮する。また手術侵襲を軽減する為、カテーテル治療とのHybrid Op.も積極的に考慮される。そういった高度心機能低下例では体外循環離脱時にあらかじめIABPやPCPSをstand byする。

術式に関しては病態も多彩で手術のバリエーションが多く、先天性心疾患ばかりでなく弁形成や不整脈手術、大動脈瘤手術等後天性心疾患のテクニックも併用することが多く、病態に応じた適切な術式選択、時に成人心臓血管外科医とのcollaborationも必要である。また手術時間も長時間に及ぶこともあ

るので、交代メンバーが豊富でスタッフ数が多いことが望ましい。

不整脈については、術前より心房頻拍(AT)を認める症例では残存すると術後QOLに影響がでる為、積極的にmaze術を同時施行する方針としている。特にTCPC conversionでは術後経静脈的にペースメーカー(PM)植え込みができなくなる為、mazeを行った場合は必ずPM植え込み術を行っており、PMがあれば術後万一不整脈が再発しても安全に抗不整脈薬治療を行いATを抑え込める利点がある。

術後管理としては心以外でも肺、肝、腎、凝固機能等低下している症例も多い為術後は綿密な全身管理が重要であり、一時的な血液透析、気管切開等が必要となる症例も存在する。

術前より本人、家族への複数回にわたる十分なInformed Consentが必須である。重症度が極めて高いと予想される症例の場合、当院では医療安全委員会にあらかじめかけ、本人、家族も参加のもと病院全体でリスクを共有することとしている。

結語

成人先天性心疾患に対する手術は再手術で癒着高度な症例が多く、疾患自体も重症で複雑な症例が多く、かつ全身状態も不良の症例が多い。経験の蓄積と成人心臓手術の手技の導入、周術期における小児科、麻酔科、人工心肺技師等との綿密な協力体制により最近の成績は改善しつつあるが、未だある一定の確立で救命できない重症例は存在し、手術適応の限界設定や移植の適応が今後の課題である。

15歳以上症例での再手術の割合

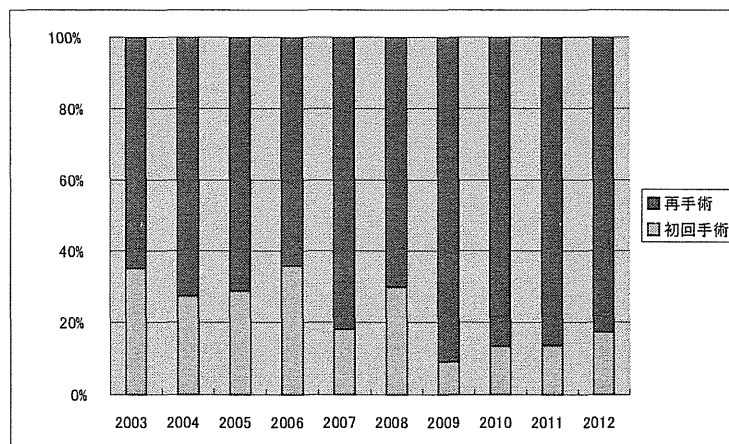


図1

手術内訳-1

手術	症例数
初回手術 (ASD, VSD, TOF, AVSD)	97
右心バイパス術 (TCPC conversion等)	50
房室弁形成または置換術	33
大動脈弁または基部置換術 (Ross, Bentall等)	31
右室流出路再建 (Rastelli-redo等)	31
合計	411

図2

手術内訳-2

手術	症例数
心内遺残病変 (residual VSD, SAS resection等)	13
大動脈病変 (CoA等)	7
不整脈手術 (PM, CRT, maze等)	82
その他 (CABG等)	67
合計	411

図3

急性期死亡率

前期 (2003-2007)	6.6% (16例)
	術後出血、DIC
	術後LOS
	肝腎機能低下
後期 (2008-2012)	1.7% (3例)
	Fontan後肺梗塞に対する緊急血栓除去
	術後高度LOS
	他院でBDG施行後のFontan
合計	4.9%

図4

【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－看護師の役割

水野 芳子

千葉県循環器病センター 小児看護専門看護師

要 旨

成人先天性心疾患のチーム医療において、看護師の果たす役割は、患者・家族の身体症状への対応や相談、教育、擁護などの直接看護実践だけでなく、患者・家族に関わる多職種の調整、教育、相談、研究などが可能である。中でも外来での支援が慢性疾患では特に重要であり、移行期支援、疾患管理、日常生活、手術の傷跡、妊娠・出産、就学・就業、保健・福祉・介護、心理など様々な問題への対応が必要とされる。国内で、チーム医療が可能な施設はまだ少ないが、各施設の現状に合わせた、セルフケア教育、療養生活上の相談、福祉や疾患管理の情報提供、意思決定の支援、情緒的支援などの看護実践が望まれる。

キーワード：成人先天性心疾患、診療体制、外来看護

1. はじめに

成人先天性心疾患 (Adult congenital heart disease: ACHD) 患者は、2007年には国内に40万人以上おり、その割合は小児患者より成人患者が多くなった。その後も成人患者の割合が増加していると言われる。また、成人患者のうちの複雑心疾患の割合も年々増加し2007年は32%であった¹⁾。そのため、心不全、不整脈、チアノーゼによる全身合併症、血栓塞栓症、肺高血圧症など様々な症状への治療・管理や、心臓以外の、就業、医療保険、生命保険、心理的・社会的問題、結婚、出産、喫煙、飲酒、遺伝など成人特有の問題を抱えるようになり²⁾、看護師や心理士も含めたチーム医療が望ましいと言われている³⁾。本稿では、ACHD診療体制における看護師の役割と課題について述べる。

2. 日本における外来の体制と看護師の専門性

慢性疾患の療養生活の支援には外来の関わりが重要であるが、日本における外来看護の体制は施設によって異なっている。多くの診療科を持つ施設の外来看護は、数名の外来所属看護師が交替で一定の診療科につく固定制とそうでない場合、病棟看護師が業務分担し外来担当する場合などがある。複数の病棟をもつ施設は、同じ病棟で経験が長い看護師から院内移動する場合が多く、病棟管理者や診療科が看護師を雇用し、本人の希望以外では移動しない欧米のあり方と大きく異なる。

日本の看護師の専門性として、日本看護協会認定の専門看護師・認定看護師の制度がある。2012年11月現在の専門分野と登録者数は、専門看護師11分野795人、認定看護師21分野1197人⁴⁾で、所属施設

や地域に偏りがある。その他学会等が認定する糖尿病療法士や呼吸療法士、各施設内の専門分野認定制度などもある。しかし、ACHDに関わる看護の専門分野は、専門看護師では、慢性疾患看護、急性重症患者看護、小児看護の3分野で循環器看護はなく、認定看護師では心不全看護のみであり、循環器、更にACHDを専門にする看護師は、まだごく僅かと考えられる。ACHD患者を診療する施設は、近年増加している。診療に長く関わる看護師は増えにくい現状にあるが、関連学会やセミナーへ参加すると、臨床看護師の参加は確実に増加しており相談・教育のニーズは高いと感じる。

3. 診療体制における役割

ACHDの診療に長く関わる看護師は前述の通りまだ少ないが、チーム医療が必要な分野であり、身体症状への対応や、相談、教育、擁護などの直接的看護実践だけでなく、関わる多職種の調整、教育、相談、研究などの役割が可能である⁵⁾。しかし、ACHD患者の年間入院が50人を超える施設は全国の循環器専門医研修施設の2%程度であり⁶⁾、ACHD患者の入院の多くは経験が少ない施設で受け入れている。外来診療も含め、チーム医療が可能な施設はまだ少ない。その中で看護師の重要な役割は、セルフケアの教育、療養生活上の相談、福祉や疾患管理の情報提供、治療や妊娠等の意思決定の支援、情緒的支援などであり、Moonsらは、先天性心疾患に関わる看護師は、移行期の支援、患者教育、看護師の教育、研究を発展すべきと述べている⁷⁾。関心をもつ看護師のネットワークを発展させて、これらの課題を検討しつつ看護ケアのスキルアップに繋げたい。

4. 外来看護

疾患の重症度や内服の有無などにより外来受診の間隔は異なる。疾患管理だけでなく、社会心理的問題等への対応が必要な場合も多い。看護師は、医師の診察前後の面談や診察への同席により、相談・教育・調整などの対応を行う。以下にその内容を述べる。

移行期支援 慢性疾患患者の疾患管理を家族から本人へ移すことをTransitionといい⁸⁾、小児医療施設から成人の施設に移動する(Transfer)時期にすすめる。多くは思春期から前成人期で、その時期を移行期という。Transitionに必要な支援は、疾患管理を本人に移す為に必要や教育・相談であり、その内容は、病名、治療の内容・今後の見通しと必要な療養行動、職業選択、妊娠・出産・結婚・遺伝、性行動、生命・医療保険と福祉、利用可能な情報源・団体など⁹⁾であり、自分のこととして医療者と話しができるように本人一人での受診を勧める。AHAのガイドラインでは、12才から本人にあわせた移行の準備を勧めている¹⁰⁾。小児専門病院から成人施設に移る、高校進学、一人ぐらしを始める、本人が自分の疾患について知りたいと言うなどのタイミングで、Transitionを進めていく。

今成人期になったACHD患者が、思春期を振り返って、「診察は1年に1回で医師に問い合わせる程ではないが、病気や生活に関わることで知りたいことがあり不安だった。その頃気軽に聞ける医療者がいたらよかったと思う」と話していた。疑問や不安が生じたときに、相談可能な窓口を担当者が会って伝えておくだけで、不安が軽減する場合もあり、看護師が可能な役割であると思われる。

疾患管理 心室中隔欠損やファロー四徴症など、受診は1年に1回であるが、感染性心内膜炎の予防の理解の確認や、疾患理解、就業、妊娠に関する相談などが必要な場合がある。自覚症状はない場合が多く、定期受診が継続されるような促しと医師・看護師との関係が望まれる。チアノーゼ型心疾患で未修復の場合や慢性心不全、抗凝固療法が必要な場合などは、自覚症状も多く内服の副作用が日常生活に影響する場合もある。

多くのACHD患者に必要な疾患管理行動は、通院と内服の継続、日常的な療養行動(適度な運動、禁煙、脱水予防、感染予防、不整脈を誘発させない生活など)、感染性心内膜炎の予防等である。これらを理解し継続できるような個々の生活や希望にあった支援が必要である。

妊娠・出産 ほとんどの先天性心疾患患者は妊娠・出産が可能であるが、注意深い管理が必要な疾患や妊娠を避けるべき疾患も一定数ある。また、不妊治

療は血栓症のリスクが高い疾患もある。先天性心疾患患者に月経異常や流産、低出生体重児の出産が多いとも言われている。遺伝の不安もよく相談される。これらの産科・婦人科に関する相談は、同性の医療者のほうが話しやすい場合も多い。医師と連携し、疾患と治療、本人やパートナーの希望、ソーシャルサポートの有無などを把握し、本人が十分理解して、reproductive healthが維持できるように、理解や意志の確認、説明、擁護などが望まれる。

日常生活・手術創の跡 日常の運動、禁煙、脱水の予防、感染予防等を勧める。また、海外旅行や運転免許、飲酒、性行動など可能かどうか、不安を持っている場合も多くあるため、留意点とともに心配はないことを、個人の生活志向にあわせて説明する。また、手術の跡が気になる場合も多くある。医療メイクを紹介したり、希望があれば形成外科の受診を紹介したりする。

就学・就職 近年では、知的障害を伴わない先天性心疾患患者が特別支援学校に通学する例は多くは聞かない。しかし、例えば22q.11 2欠失症候群の子どもは、IQ平均70と知的障害は中等度であるが、学習障害、注意欠陥、理解力・解決力・言語によるコミュニケーション能力の欠如などがあり¹¹⁾、不登校や友人ができないなどの問題が生じ易く、友人関係や学校の選択などの相談がある。

就職に関して、体力や希望に見合った仕事が見つからない、心疾患が理解されにくく就職できない、コミュニケーションスキルの不十分さや対人関係に不安が強く、就職に踏み切れない、障害者採用で就職したが仕事内容に配慮がされないなどの問題がある。身体的には、難病でも仕事に差し支える重症の患者は少ない¹²⁾と考えられており、ACHD患者も、通勤手段や職場の受け入れなどの問題はあっても、それぞれの状況に見合った就業は可能なはずではある。小児期から、社会的自立すなわち仕事につき社会の中で生活することを目標に、制限ある生活の中でも友人との経験から、コミュニケーションスキルや問題解決能力、自己効力感などを育むことが望まれる。思春期・成人期患者に対しては、臨床心理士との協働や、ハローワークや障害者就業コンサルタント、職業訓練校などの情報提供により、就業でき、職場で自分の病状を適した表現で伝え、仕事が継続できるような支援が必要とされる。

保険・福祉・介護 生命保険について、近年は疾患をもっても加入できる保険も出てきたが一般よりは保険料が高い。また生命保険に加入しないとローンが組めない場合がある。医療費を公費で負担する制度や障害者年金の制度もあるが、全ての患者が対象にはならない。患者の高齢化に伴い、患者が家族

を介護する必要や、知的障害をもった患者を介護する親も高齢化し、いずれも介護困難が生じてきている。これらに関して、利用可能な資源の情報提供やソーシャルワーカーの利用、介護者の体調管理のアドバイスなどを行う。

治療の意思決定 ACHD患者は、新生児期のCHDと異なり自覚・他覚症状に乏しいが、検査・診察の結果で、内服開始や再手術などの治療の選択を迫られる。また、マルファン症候群や弁膜症など、妊娠を希望するなら手術治療を受けた後が望ましい場合や、妊娠したが継続にはリスクが高い場合などは、妊娠についての意思決定が必要となる。本人が十分情報を得て理解し、自己決定できるように、必要であれば、話を聞き、情報の整理や理解を助け、励まして、意思決定を支援する。

5. 看護外来

近年看護専門外来の開設が増加し、全施設の28%が設置し、その領域は「ストマ、皮膚、排泄ケア」「フットケア」「糖尿病」「禁煙」の順に多く⁴⁾、循環器に関する領域はわずかである。しかし、前述のような、疾患管理や社会生活、意思決定に関することなど専門的な知識と、時間を要する対応は、看護外来として人と時間を確保する必要があると考え、筆者は本年度から「成人先天性心疾患看護外来」を開始した。医師の診察の前に、フィジカルアセスメントと面談を行い、主治医と情報交換、必要であれば他職種とも連絡調整する。不安が強く、来院頻度を多く希望する患者について、主治医・精神科医・臨床心理士と相談し、診察の他に看護外来のみで来院する場合もある。看護外来で支援を受けた患者は、不安・思いを表出しやすく疾患と向かい合うことができるようになるなどの評価があり⁴⁾、今後、効果を検証し、対象が少ないACHDなどの領域でも診療報酬が認められるよう要望したい。

6. 入院患者・家族へのケア

入院目的に沿った看護ケアの提供のみでなく、入院中の本人への疾患や治療についての繰り返しの説明は、セルフケアに必要な疾患理解を促す。また、家族機能のアセスメントや困難時の対処行動なども把握し易い。不安が強い、対人関係が苦手、身体症状が強くなるなどの、心理・精神的問題を日常から抱える患者もおり、特に入院はストレスが高いため、外来から継続して臨床心理士や精神科医、主治医らと連携して、できるだけ心配なく治療を終えて退院できるように支援する。

7. おわりに

看護師も含め個々の医療者が患者・家族の支援にあてられる時間と労力は限りがある。しかし、ACHDの診療チームの中で看護師が可能な役割は多くある。各施設の現状に合わせ、看護師が来院する患者・家族のニーズを理解し、公平にしかし必要な人に効果的な支援が行なえるように、チーム内でコミュニケーションをとり看護師の役割を相談しつつ、良質の医療を提供したい。

文献

- 1) Shiina Y. et al : Prevalence of adult patients with congenital heart disease in Japan. *Int. J Cardiol*, 146:13-16,2011.
- 2) 丹羽公一郎：成人先天性心疾患の最近動向、頻度、今後の診療体制、*医学のあゆみ*, 232(7):775-778,2010.
- 3) Web G.D. and Williams R.G.:32nd Bethesda Conference : Care of the adult with congenital heart disease. *J.Am.Coll. Cardiol.*, 37:1161-1198,2001.
- 4) 公益社団法人日本看護協会ホームページ：<http://www.nurse.or.jp/index.html>
- 5) Canobbio M.M.,Day J.M.:The role of the clinical specialist in an adult congenital heart disease program, *Nursing clinics of North America*,29(2):357-367,1994.
- 6) Toyoda T. et al : Nationwide survey of care facilities for adult congenital heart disease in Japan. *Congenit Heart Dis*, 6:359-365, 2011.
- 7) Moons P.,Hilderson D.,Deyk V.K.:Congenital cardiovascular nursing:Preparing for the next decade. *Cardiology in the Young*,19(Suppl.2):106-111,2009.
- 8) Saidi A.,Kovacs H.A.: Developing a Transition Program from Pediatric to Adult-Focused Cardiology Care: Practical Considerations, *Congenit Heart Dis*,4:204-215,2009.
- 9) Canobbio M.M.: Health Care Issues Facing Adolescents With Congenital Heart Disease, *Journal of Pediatric Nursing*, 16(5):363-370,2001.
- 10) Sable C., et al: Best Practices in managing transition to adulthood for adolescents with congenital heart disease: the transition process and medical and psychosocial issues: a scientific statement from the American Heart Association. *Circulation*,123: 1454-1485,2011.
- 11) 城尾邦隆：染色体異常疾患は成人期にどのように変化するか、どのように診ていくのか、*小児科診療*, 66:1111-1118,2003.
- 12) 春名由一郎：病氣・障害を抱える方の就労支援, *Nursing Today*, 26:52-55,2011.

【特集】成人先天性心疾患の診療体制を問う

これからの成人先天性心疾患の診療体制について

白石 公

国立循環器病研究センター 小児循環器部

要 旨

成人先天性心疾患患者数は増加の一途であり、なかでも複雑先天性心疾患術後の成人患者が急増している。これらの患者は、年齢的に小児科に入院できない、一方で循環器内科には先天性心疾患に慣れ親しんだ医師が少ない、さらには患者自身の病状を正確に把握していないなどの理由から、成人期以降は受診科が定まらず円滑に診療を受けることができない、あるいは通院を怠っていた成人患者が急変するなどのケースが全国で多発している。欧米では1980年代より成人先天性心疾患の診療体制に関する様々な議論がなされてきたが、日本では最近になりこの問題が顕性化している。解決すべき問題は多く存在するが、要約すると、1) 成人先天性心疾患診療に循環器内科医が参加することを促進する、2) 多科多職種から構成される成人先天性心疾患専門施設を全国に確立する、3) 成人先天性心疾患の認定医/専門医制度を確立する、3) 都心部や地方、大学病院やこども病院など、地域の医療状況により診療体制を考慮する、5) 小児循環器医は患者が思春期になる頃に循環器内科や専門施設への紹介やおよび移行診療を進める、6) 一方で、遺残症が問題となる複雑先天性心疾患の術後患者では、成人期以降も小児循環器医が診療に積極的に関与し循環器内科医との共同診療を行う、などである。理想的な診療体制の確立には時間を要するが、これらの問題を一つ一つ解決し、全国の成人先天性心疾患患者が安心して診療を受けられる体制を整える必要がある。

キーワード：移行医療，キャリアオーバー，専門医制度，multidisciplinary

はじめに

近年の先天性心疾患の診断および手術手技の目覚ましい進歩により、複雑な先天性心疾患を含めた95%以上の先天性心疾患患者が救命されるようになった。また術後の経過も概ね良好で、90%以上の患者が成人期に達するとされている。現在では先天性心疾患と病名のつく患者は約40万人以上存在すると推定され、成人患者数が小児患者数より上回っている^{1,2)}。またこの中で、中等症から重症の成人先天性心疾患患者数が激増しているのも特徴である¹⁾。

小児期に救命された先天性心疾患患者の多くは青年期まで比較的順調に経過するが、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に様々な問題を引き起こす。さらに女性患者では妊娠や出産に際して心不全や不整脈の増悪がみられる^{2,3)}。現在このような患者を誰がどのように診療するかが大きな問題となっている。患者の多くは全国の小児専門施設で手術を受け通院を続けているが、成人に達するとこども病院には受診しにくくなり、入院が必要になった際にも年齢制限のために入院できず、その一方で内科には先天性心疾患に専門知識のある循環器内科医が極めて少ないなどの理由から、診療を受け入れてくれる病院が近隣に無く、たいへん困惑するケースが多発している。そのため成人先天性心疾患の診療体制の早急な確立が望まれている^{2,3)}。

日本の成人先天性心疾患診療体制の現状

1960年代より先天性心疾患外科手術が手がけられてきた欧米先進各国では、成人先天性心疾患患者の診療が1990年代前半より議論され、現状分析や適切な診療に関して多くの論文や指針が出されてきた^{4,12)}。その中では、小児循環器医や循環器内科医の果たすべき役割、望まれる診療体制、移行医療の重要性など、それぞれの国の医療事情に基づき検討されてきた。一方日本でも丹羽らを中心として患者の実態や診療体制に関する調査が行われてきた^{1,13,14)}。現在日本には成人先天性心疾患患者は約40万人以上存在すると推定され、なかでも近年中等症から重症の患者が著増している。全国の多くの循環器施設において成人先天性心疾患患者の外来診療が実施されようとしているが、専門外来を設立しているのは全国で14施設に留まり、また成人先天性心疾患の入院患者数が年間50例をこえる大規模な専門施設は全国で6ヶ所しかなく、さらには女性患者の妊娠出産を年間10例以上扱っている専門施設は3施設のみである¹⁴⁾。また厚生労働省研究班の全国調査^{3,15)}によると、日本全国には欧州の成人先天性心疾患診療施設基準を満たす病院は14施設しかなく、施設が存在しない地域も数多く認められる。すなわち日本には相当数の成人先天性心疾患患者が存在するにもかかわらず、専門的な診療施設はほとんど

存在しない、また循環器内科医の参加が少なく診療の大半は成人期以降も小児循環器医が行っているのが現状である。

これからの成人先天性心疾患診療体制

1) 循環器内科医の参加の必要性

国や施設による違いはあるが、欧米における成人先天性心疾患専門施設では、スタッフは循環器内科医が担当していることが多く^{2,5,6)}、成人に達した先天性心疾患患者の抱える血行動態異常とともに、生活習慣病や加齢に伴う疾病にも対応する診療体制が各地で確立されている。一方、欧米においても小児循環器医が主体となり循環器内科医とともに成人患者の診療を行っている施設も少なくない。ところが日本では、成人先天性心疾患診療へ参加している循環器内科医は極めて少なく¹³⁻¹⁵⁾、小児循環器医がほとんどの成人患者の診療に当たっているのが現状である。後述するように、複雑先天性心疾患では小児循環器医が成人期以降も診療の中心となることが重要であるが、比較的血行動態の安定した患者では、加齢に伴う諸変化に対応するためには循環器内科医が診療に当たることが適切と考えられる。それを実現するためには、まずできるだけ多くの循環器内科医に診療に参加してもらわなければならない。同時に小児科医は患者が思春期に到達する頃に本人に病状を説明し、徐々に内科に診療を移行する必要がある。このような理想的な診療体制は短期間に実現することは困難なので、専門施設がほとんど存在しない現在の日本の医療状況を考えると、病状により小児循環器医と循環器内科医のどちらかがイニシアティブをとる形で、併診診療を続けることが望ましいと考えられる。

循環器内科医、とくに若手医師の参加をこれからのようにすすめるか、現在各方面で努力がなされている。これまで全国調査^{1,13,14)}に加え、筆者を研究代表者とする厚生労働省研究班において、落合らを中心に、患者の自体調査や意識調査とともに循環器内科医や小児循環器医の成人先天性心疾患診療の現状と今後の望まれる姿についてアンケート調査が行われ、日本における成人先天性心疾患診療体制のあるべき姿を提言する努力を行っている^{15,16)}。また2012年には、東京大学循環器内科八尾らを中心として、成人先天性心疾患診療を行う全国主要循環器内科施設のグループ「ACHDネットワーク」が立ち上がり、現在全国の主要大学病院、主要循環器施設において、循環器内科医主導による成人先天性心疾患診療が開始されようとしている²⁾。今後は日本成人先天性心疾患学会、日本循環器学会、日本小児

循環器学会、ACHDネットワーク、厚生労働省研究班を中心として、成人先天性心疾患診療への循環器内科医の参加と診療体制の確立を進める議論がなされることになる。

2) 多科多職種から構成される診療グループの形成

それでは成人先天性心疾患専門施設ではどのような診療体制が必要とされるのか。成人先天性心疾患の診療は、その病態の複雑さと患者の特殊性から、循環器内科医と小児循環器医を中心とした複数科から構成された診療グループによって実施することが望ましいとされている^{7,17-19)}。成人期に達した先天性心疾患患者の抱える問題は、血行動態異常にとどまらず、生活習慣病の発症(高血圧、糖尿病、動脈硬化)、悪性疾患、脳神経疾患、呼吸器疾患、消化器疾患、腎泌尿器疾患、内分泌疾患、精神心理的問題、社会経時的問題、女性での妊娠出産の問題など多岐にわたる^{2,3)}。従って小児循環器医や循環器内科医、心臓血管外科医のみならず、各分野の内科専門医、外科専門医、産婦人科医、麻酔科医、精神科医、専門看護師、心理療法士、専門超音波技師、ソーシャルワーカー他による専門チームによる医療体制が必要となる(図1)。ただし医療従事者が不足の日本の医療施設において、これだけの医療関係者を最初から一同に集め、特化した専門チームを形成することは極めて困難である。まずは特定の循環器内科医もしくは小児循環器医が専任リーダーとなり、成人先天性診療に熱意のある各分野の医師を併任する形でグループを形成し、実際の患者の診療にあたりとともにケースカンファレンスや勉強会を重ねて、実体のあるグループに育て上げることが現実的ではないかと考えられる。

3) 認定医/専門医制度の確立と教育啓蒙活動

このような診療体制の確立には、循環器内科医の参加を促すとともに、そのインセンティブを高めるために、成人先天性心疾患の認定医もしくは専門医の制度が必要になる。現在厚生労働省班会議および日本成人先天性心疾患学会において、そのあり方について議論がなされている。あくまでも案ではあるが、Level 1:成人先天性心疾患患者の初期対応ができ、専門施設に紹介できるレベル(日本循環器学会専門医レベル)、Level 2:成人先天性心疾患患者の日常診療ができるレベル(専門施設で数ヶ月から1年程度の研修が必要なレベル)、Level 3:成人先天性心疾患患者を専門的に診断治療してゆくレベル(専門施設で2年程度の研修が必要なレベル)、などに分けて考える方向で議論がなされている。同時に小児循環器医にも循環器内科領域の知識が必要となる。成人先天性心疾患に専門的に従事する小児循環

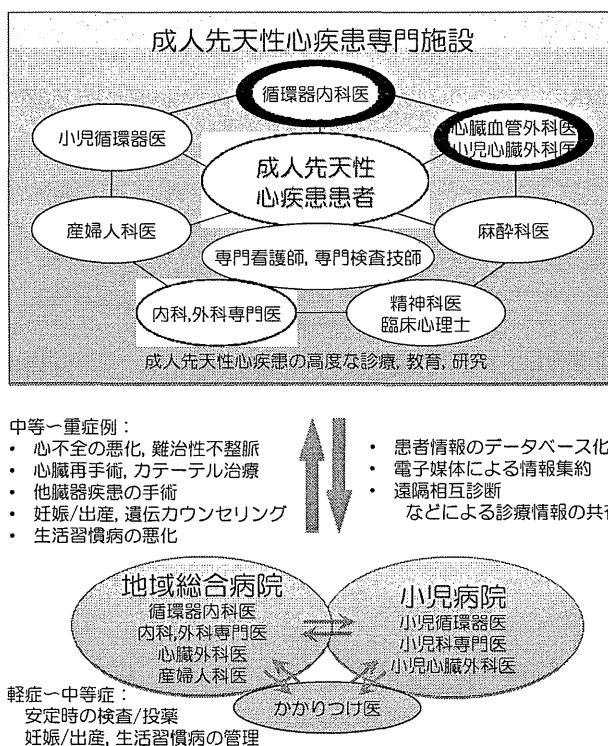


図1 今後考えられる成人先天性心疾患の診療体制

器医には、日本循環器学会専門医のレベルの知識が必要とされるであろう³⁾。

専門看護師、専門超音波検査技師などの教育や資格の確立も必要である。現在、超音波検査技師への先天性心疾患の診断に関する教育活動、成人先天性心疾患セミナーの開催、看護師への教育活動などが検討されている。

4) 地域や病院間での診療体制の違い

一方で、先天性心疾患の診療状況は、大都市と地方都市、地方都市と郡部、大学病院と小児病院、患者の居住地と専門病院までの通院距離などによって大きく異なる。そのためにそれぞれの地域や医療状況に応じた診療体制を考える必要がある。大都市では小児病院から循環器内科や成人先天性心疾患専門施設へ紹介および診療移行するに際して、距離的にはそれほど大きな問題は生じないが、慣れ親しんだ小児科施設から循環器内科施設に診療の場を変えることに抵抗を感じる患者や両親、そして小児科医が多いことも事実である。また地方都市や郡部においては、近くに成人先天性心疾患患者の診療が可能な総合病院が存在しない場合、心臓再手術や妊娠出産の際には遠方の成人先天性心疾患専門施設に紹介せざるを得ない。患者の通院距離が遠くなるだけでなく、緊急時の対応を考えると、どの時期に

どのような形で診療移行するかに関して、一定の答えを出すことは難しい。従って成人先天性心疾患の診療体制は、それぞれの地域により、また患者の状況によりケースバイケースで考える必要がある。

日本では全国のこども病院が多く先天性心疾患手術を手がけてきたため、こども病院で経過観察が行われている患者が成人に達した際に、遠く離れた大学病院や専門施設に転院を勧めることは現実に難しい。このような問題を解決するために、こども病院と近隣の総合病院において、小児循環器医と循環器内科医とが併診を行う体制が構築されようとしている。しかしながらこのような体制はまだまだ標準化されておらず、また時間外の緊急患者を誰がどのように診るかなどの問題もあり、多くの患者が成人期以降もこども病院で受診を続けているのが現状である。将来循環器内科医が診療に多数参加し、全国各地に成人先天性心疾患専門施設が設立されるようになれば、患者の血行動態が悪化して外科再手術が必要になった際や、女性患者に妊娠出産の管理が必要になった際には、そのような専門施設に紹介し、病態に応じた的確な治療を実施することが可能になる。

小児科から内科への移行医療の問題は、先天性心疾患に限らず、すべての小児科診療分野で問題になっている。今後こども病院が改築される際には、

全科で移行診療および相互診療が可能となるよう、大規模な総合病院と同じ敷地内にこども病院が建設されることも考慮すべきである。既に東京都立多摩総合医療センターをはじめいくつかの地域で実現および計画されており、このような新しい施設群が、大学病院とは異なった体制において、将来の理想的な成人先天性心疾患専門施設になり得ると考えられる。

診療移行での問題点

1) 患者への病状説明

先にも述べたように、多くの先天性心疾患患者の多くは、成人期に入り年齢を重ねるにつれて新たに様々な問題を生じる。とくに複雑先天性心疾患の術後患者では、難治性不整脈、慢性心不全、感染性心内膜炎、人工導管機能不全などの生命に関わる続発症を伴うことが多く、薬剤治療、カテーテル検査および再手術を考慮することが少なくない。しかしながら、患者の多くは認知能力に障害があるとともに、小児期からの両親への依存度が高く、自己の病気の現状と将来に対する認識が低い。実際に自分の正しい病名や、これまでに受けた手術を知らない成人患者もしばしば見受けられる。患者が成人期以降も良好なQOLを保ち、長期的な生命予後を改善させるためには、小児科から成人先天性心疾患外来への移行期間中に、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、本人に時間をかけて説明する必要がある²⁰⁾。

2) 移行時期について

先天性心疾患患者本人や両親は、循環器内科に紹介しても小児科に戻ってしまうこともしばしばある。しかしながら小児循環器医のマンパワーには限りがあり、また小児科医は生活習慣病や加齢に伴う病態に対する理解と経験に乏しいことを考慮すると、いつまでも小児科医が成人患者を診察し続けることは適切ではない。循環器内科医へのスムーズな「移行診療」は、患者にとって必要な診療行為であると同時に、患者の成人期以降の通院拒否（ドロップアウト）につながらないためにも、小児循環器科医が責任を持って行わねばならない重要な作業である。実施時期は患者の病状、年齢、成熟度、病気の理解度にも左右されるが、早い患者では中学に入学する12歳頃より、また遅くとも15歳頃までには病気の説明を開始する必要がある。同時に、今後の生活指導、女子では妊娠や出産、更には避妊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専門学校や大学に進学する

か、もしくは就職して独立する可能性のある18歳（もしくは20歳）までには、これらの作業を終了するのが理想的である^{2,7,8,19-22)}。

具体的には、思春期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専門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進めながら、次第に循環器内科への受診頻度を高めて患者にとって混乱が生じないように「移行」を進める。医師の専門性や患者自身の将来のことを十分に説明する。この作業が十分でないと、成人期に達して通院が途絶える可能性があるとともに、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、患者にとってたいへん不利益な状態を生み出すことになる。このため小児循環器医は「移行診療」の重要性を認識する必要がある。ただし、成人になったからと言って小児科循環器医から循環器内科医に100%バトンタッチできるほど成人先天性心疾患患者の診療は単純なものではなく、疾患の解剖学的複雑さや重症度、小児期を通しての術後経過、患者本人の理解度や家族背景などにより、移行医療の時期とそれにかかる時間、循環器内科医と小児循環器科医とが受け持つウエイトに差があることを認識する必要がある。後述するように、とくに複雑先天性心疾患の術後患者では、成人になってもある程度の期間は小児循環器医を中心として循環器内科医と併診診療を行うことが望ましいと考えられる。しかしながら成人先天性心疾患診療体制の進んだ米国においても、このような理想的な移行医療が決して十分行われていないことが問題となっている²²⁾。

3) 具体的な移行診療⁸⁻¹⁰⁾

小児循環器医から比較的簡単に循環器内科医に移行を依頼することができる疾患として、心室中隔欠損症、心房中隔欠損症、肺動脈狭窄、大動脈狭窄（二尖弁）、動脈管開存、僧帽弁狭窄/閉鎖不全、大動脈縮窄術後など、左心室を体心室とする先天性心疾患が挙げられる。このような疾患では、一部の特殊な血行動態の症例を除き、思春期以降に循環器内科医で診療することが可能である。

ファロー四徴は2心室修復の疾患であり、基本的に循環器内科医に診療移行することが可能である。ただし一部の症例では、術後長期に肺動脈閉鎖不全による右心不全や心房性/心室性不整脈がみられ、また肺動脈閉鎖や主要体肺側副動脈を伴うファロー四徴など肺血管床の不均衡を伴う特異な症例も含まれるため、このような症例では、成人先天性心疾患診療が可能な専門施設において、小児循環器医の

参加のもと心不全や不整脈に対する薬物治療、カテーテルアブレーション、右室流出路に対する心臓外科再手術を行う。このような症例では、成人期以降は右心拡大や右心不全の徴候を見逃さないような注意が必要である。

右心室を体心室とする修正大血管転位、完全大血管転位の心房血流転換術 (Mustard手術, Senning手術) 後では、成人期以降に右心 (体心室) 機能不全や三尖弁 (体心室房室弁) 閉鎖不全が出現する。このような症例では、小児循環器医がイニシアティブをとり循環器内科医のサポートを得ながら継続的に診療に当たることが望ましい。三尖弁の高度な閉鎖不全を伴うEbstein病、完全大血管転位の大血管転換 (Jatene手術) 術後で肺動脈狭窄や大動脈弁閉鎖不全などの遺残症を有する症例では、手術適応や手術時期の判断に小児循環器医や小児心臓血管外科医の判断が必要となるため、同様な体制が望まれる。

単心室性疾患でのFontan手術後の患者、とくに右側相同 (無脾症候群) に伴う症例では、高率に房室弁閉鎖不全や肺動静脈の異常を伴い、Fontan循環確立後の予後も良好ではない。また左側相同 (多脾症候群) の一部でも、完全房室ブロックや肺血管床の異常を伴うことが多く、長期的に複雑な血行動態に起因する問題が多い。このような症例では、小児期に行われた外科手術やカテーテル治療の経過を熟知している必要性から、成人期以降も小児循環器医と小児心臓外科医が積極的にイニシアティブをとり、循環器内科医のサポートを得ながら患者の診療に当たることが望ましい。ただしこの際にも思春期の病状説明と循環器内科医への紹介を忘れてはならない。

また重篤な血行動態の異常を伴う成人先天性心疾患患者には、胸水や腹水の貯留、呼吸機能の低下、中心静脈圧の上昇によるうっ血肝、肝線維症、肝硬変、肝がんの発症、蛋白漏出性胃腸症、糖尿病の早期発症、腎機能の低下、全身性血栓塞栓症、静脈シャントの形成によるチアノーゼの増強など、循環器以外にも全身臓器の異常が発症するため、各臓器の内科専門医の協力が必要となる。

外科治療に関しては、いずれの疾患においても手術は小児心臓外科医が手がけるべきである。実際に成人先天性心疾患患者に対して小児心臓外科医と成人心臓外科医が手術を行った際の手術成績を比較した報告がなされているが、小児心臓外科医による治療成績が有意に良いという結果になっている²³⁾。

診療情報のデジタル化と情報集約化の必要性

成人先天性心疾患患者の診療情報は、新生児期の診断と外科治療に始まり、成人に至るまで20年から

30年、もしくはそれ以上にわたる。しかも初期治療、特に小児期手術前手術後の心臓カテーテル所見や手術記録が成人になってからも非常に重要な意味を持つ。一般の内科診療数十年にわたる長い病歴保持の必要性はほとんどあり得ないが、このような理由から多くの小児循環器専門施設では、過去のカテーテル所見や手術記録を保管している。これらのデータを成人先天性心疾患専門施設や循環器内科施設に正確に情報提供しなければならない。そのためには患者の小児期からの診療情報のデジタル化、学会主導による患者登録、さらには個人情報保護の問題をクリアした上で、患者の診療情報をインターネット上で共有できるシステムを構築する、もしくは電子カードに情報を記録して情報を紹介先で簡単に引き出せるようにする、などの情報のデジタル共有化を図ることも今後重要になる。また各地で成人先天性心疾患専門施設が構築されると、自宅からの専門施設までの距離が遠くなるケースが発生するので、これらの専門施設と地域総合病院、こども病院、かかりつけ医、または都市部と郡部を結ぶ遠隔診断システム、テレメディスンシステムの開発も急務である²⁴⁾ (図1)。

まとめ

まとめると、現在の日本での成人先天性心疾患の診療状況を改善するためには、1) 成人先天性心疾患診療に循環器内科医が参加することを促進する、2) 多科多職種から構成される成人先天性心疾患専門施設を全国に確立する、3) 成人先天性心疾患の認定医/専門医制度を確立する、3) 都心部や地方、大学病院やこども病院など地域の医療状況により診療体制を考慮する、5) 小児循環器医は患者が思春期になる頃に循環器内科や専門施設への紹介、および移行診療を進める、6) 遺残症が問題となる複雑先天性心疾患の術後患者では、成人期以降も小児循環器医が診療に関与して循環器内科医との共同診療を行う、以上が重要である。

成人先天性心疾患の診療には、多くの循環器内科医の参加が必要であると同時に、小児循環器医の継続的な関与も不可欠であり、最終的にmultidisciplinaryなチーム医療の確立が必要である。このように成人先天性心疾患の診療において小児科循環器医が成すべき仕事は多いが、一方で小児循環器医の本来の役目は、新生児期から先天性疾患を的確に診断治療し、成人期に問題を残さないように治療成績を向上させることであることは言うまでもない。

- 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;146:13-6.
- 2) 丹羽公一郎. 診療体制. 新目でみる循環器病シリーズ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. 東京, 2005, p235-241.
- 3) 白石公. 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. 厚生労働科学研究補助金事業 研究報告書 2012.
- 4) Perloff JK. Congenital heart disease in adults. A new cardiovascular subspecialty. *Circulation.* 1991;84:1881-90.
- 5) 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.
- 6) Niwa K, Perloff JK, Webb GD, Murphy D, Liberthson R, Warnes CA, Gatzoulis MA. Survey of specialized tertiary care facilities for adults with congenital heart disease. *Int J Cardiol.* 2004;96:211-6.
- 7) Webb G. The long road to better ACHD care. *Congenit Heart Dis.* 2010;5:198-205.
- 8) Sable C, Foster E, Uzark K, Bjornsen K, Canobbio MM, Connolly HM, Graham TP, Gurvitz MZ, Kovacs A, Meadows AK, Reid GJ, Reiss JG, Rosenbaum KN, Sagerman PJ, Saidi A, Schonberg R, Shah S, Tong E, Williams RG; American Heart Association Congenital Heart Defects Committee of the Council on Cardiovascular Disease in the Young, Council on Cardiovascular Nursing, Council on Clinical Cardiology, and Council on Peripheral Vascular Disease. Best practices in managing transition to adulthood for adolescents with congenital heart disease: the transition process and medical and psychosocial issues: a scientific statement from the American Heart Association. *Circulation.* 2011;123:1454-85.
- 9) Warnes CA, Williams RG, Bashore TM, Child JS, Connolly HM, Dearani JA, del Nido P, Fasules JW, Graham TP Jr, Hijazi ZM, Hunt SA, King ME, Landzberg MJ, Miner PD, Radford MJ, Walsh EP, Webb GD. 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.* 2008;118:e714-833.
- 10) 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; Task Force on the Management of Grown-up Congenital Heart Disease of the European Society of Cardiology (ESC); Association for European Paediatric Cardiology (AEPC); ESC Committee for Practice Guidelines (CPG). ESC Guidelines for the management of grown-up congenital heart disease (new version 2010). *Eur Heart J.* 2010;31:2915-57.
- 11) Silversides CK, Dore A, Poirier N, Taylor D, Harris L, Greutmann M, Benson L, Baumgartner H, Celermajer D, Therrien J. Canadian Cardiovascular Society 2009 Consensus Conference on the management of adults with congenital heart disease: shunt lesions. *Can J Cardiol.* 2010;26:e70-9.
- 12) Moons P, Meijboom FJ, Baumgartner H, Trindade PT, Huyghe E, Kaemmerer H; ESC Working Group on Grown-up Congenital Heart Disease. Structure and activities of adult congenital heart disease programmes in Europe. *Eur Heart J.* 2010;31:1305-10.
- 13) Patel MS, Kogon BE. Care of the adult congenital heart disease patient in the United States: a summary of the current system. *Pediatr Cardiol.* 2010;31:511-4.
- 14) 丹羽公一郎, 立野滋. 欧米における成人先天性心疾患診療施設の運営実態と今後の日本の方向性. *J Cardiol* 2002;39:227-232.
- 15) Toyoda T, Tateno S, Kawasoe Y, Shirai 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.
- 16) Ochiai R, Yao A, Kinugawa K, Nagai R, Shiraiishi I, Niwa K. Status and future needs of regional adult congenital heart disease centers in Japan. *Circ J.* 2011;75:2220-7.
- 17) Ochiai R, Murakami A, Toyoda T, Kazuma K, Niwa K. Opinions of physicians regarding problems and tasks involved in the medical care system for patients with adult congenital heart disease in Japan. *Congenit Heart Dis.* 2011;6:359-65.
- 18) Brown ML, Dearani JA, Burkhart HM. The adult with congenital heart disease: medical and surgical considerations for management. *Curr Opin Pediatr.* 2009;21:561-4.
- 19) Loup O, von Weissenfluh C, Gahl B, Schwerzmann M, Carrel T, Kadner A. Quality of life of grown-up congenital heart disease patients after congenital cardiac surgery. *Eur J Cardiothorac Surg.* 2009;36:105-11; discussion 111.
- 20) 成人先天性心疾患診療ガイドライン. 循環器病の診断と治療に関するガイドライン (2010 年度合同研究班報告). 班長丹羽公一郎.
- 21) 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.
- 22) Fernandes SM, Khairy P, Fishman L, Melvin P, O'Sullivan-Oliveira J, Sawicki GS, Ziniel S, Breitingner P, Williams R, Takahashi M, Landzberg MJ. Referral patterns and perceived barriers to adult congenital heart disease care: results of a survey of u.s. Pediatric cardiologists. *J Am Coll Cardiol.* 2012;60:2411-8.
- 23) Karamlou T, Diggs BS, Ungerleider RM, Welke KF. Adults or big kids: what is the ideal clinical environment for management of grown-up patients with congenital heart disease? *Ann Thorac Surg.* 2010;90:573-9.
- 24) Grant B, Morgan GJ, McCrossan BA, Crealey GE, Sands AJ, Craig B, Casey FA. Remote diagnosis of congenital heart disease: the impact of telemedicine. *Arch Dis Child.* 2010;95:276-80.

【症例報告】

肥厚性骨関節症を合併した成人チアノーゼ性心疾患の2例

安孫子 雅之, 稲井 慶, 泉 岳, 島田 衣里子, 園田 幸司,
篠原 徳子, 富松 宏文, 中西 敏雄
東京女子医科大学 循環器小児科

要 旨

成人チアノーゼ性先天性心疾患に肥厚性骨関節症を合併した2症例を経験した。症例1は左室型単心室、Glenn術後の30歳男性。心不全で入院加療中に微熱が出現、その後腫脹を伴う関節痛、CRP上昇を認め、画像所見とあわせて肥厚性骨関節症と診断した。デキサメタゾン静注に反応性があるのを確認後、プレドニゾロン少量内服へ変更し症状の寛解が得られた。症例2は左室型単心室、肺動脈絞扼術後の28歳男性。遷延する発熱、CRP上昇を認め抗生剤加療を行うも改善みられなかった。各種培養検査は陰性で、感染性心内膜炎、膠原病、悪性腫瘍等も否定的であった。経過中、膝や足関節など多関節痛の出現を認め、画像所見とあわせて肥厚性骨関節症と診断した。プレドニゾロン少量内服開始したところ速やかに関節痛、CRPの改善を認めた。本症はチアノーゼ性心疾患患者の遠隔期合併症の1つとして重要であり、ステロイドが有効な治療である。

キーワード：hypertrophic osteoarthropathy, cyanosis, congenital heart disease

はじめに

肥厚性骨関節症 (hypertrophic osteoarthropathy : HOA) はバチ状指、長管骨の骨新生を伴う骨膜炎、関節炎を3主徴とする骨関節疾患で、チアノーゼを伴う肺疾患に合併するとされるが、チアノーゼ性心疾患に伴う本症の報告例は少ない。今回、チアノーゼ性心疾患でHOAを発症した2成人例を経験したので報告する。

症例1

症例：30歳、男性。

診断：{S,L,L}, 左室型単心室、肺動脈狭窄、卵円孔開存、慢性腎不全

手術歴：両方向性グレン手術、心房中隔作成術、右側房室弁形成術、左房室弁パッチ閉鎖術

主訴：微熱、関節痛

既往歴：18歳 一過性脳虚血発作、20歳 脾梗塞、高尿酸血症

家族歴：特記事項なし

現病歴：心不全で入院し、ドブタミン、利尿剤で加療中であった。心不全のコントロールがよかったためドブタミン漸減中であったが、入院3ヵ月目頃から微熱、倦怠感を認めるようになり、その数日後から両膝、手関節の腫脹と疼痛が出現した。尿酸値は7.1mg/dLと上昇していたが、関節の発赤などはなく痛風は否定的であった。発症から約2週間で、画像所見から肥厚性骨関節症と診断した。

現症：身長 178cm、体重 60kg、体温 37.6度、血圧 96/60mmHg脈拍 76回/分、整、SpO₂ 80% (室

内気)、収縮期逆流性雑音 3/6を聴取両手のバチ状指、両手関節、両膝関節の腫脹、足関節の浮腫を認めた

検査所見

血液検査 (Table 1) : CRPの上昇を認めた。

骨X線検査 (Figure 1) : 骨膜肥厚所見を認めた。

骨シンチグラフィ (Figure 2) : 四肢骨の長軸に沿った淡い集積像を認めた。

入院後経過 (Figure 3)

パルミチン酸デキサメタゾン2.5mgを経静脈的に週1回投与し経過をみた。解熱、関節所見、血液データ改善を認めたが、薬効がきれると症状の再燃を反復した。そこで、発症から3週間後から、プレドニゾロン5mg/日で内服開始したところ症状の再燃なく経過した。現在は外来でプレドニゾロン3mg/日に減量して経過観察中である。

症例2

症例：28歳、男性。

診断：左室型単心室

手術歴：3歳で肺動脈絞扼術、6歳でフォンタン手術 (右心耳肺動脈吻合) を行ったが術後経過不良のためtake downし、再度肺動脈絞扼術を行った。

主訴：発熱の遷延

既往歴：21歳時 高尿酸血症

家族歴：父が高血圧、母が甲状腺機能亢進症

現病歴：遷延する発熱、CRP上昇を認め入院のうえ抗生剤加療を行ったが改善みられず、各種培養検査は陰性で、感染性心内膜炎、膠原病、悪性腫瘍等も

否定的であった。経過中、両側膝関節、足関節の腫脹と多関節痛の出現を認めた。尿酸値は9.6mg/dLと高値であったが、関節の発赤もなく、関節穿刺液検査から痛風も否定された。診断に難渋したが、画像所見とあわせて入院37日目に肥厚性骨関節症と診断した。

現症：身長148cm, 体重39kg, 体温37.0度
 血圧 100/50mmHg, 脈拍 110回/分 (VVIR 90-120, all pacing)

SpO2 83% (室内気), 収縮期雑音 3/6度, 拡張期雑音 1/6度を聴取した。パチ状指, 両側膝関節, 足関節の腫脹を認めた。下腿浮腫を認めた。

検査所見

血液検査 (Table 2) : CRPの上昇を認めた。

骨X線検査 (Figure 4) : 骨膜肥厚所見を認めた。

骨シンチグラフィ (Figure 5) : 大腿骨, 脛骨のびまん性集積増加を認めた。

入院後経過 (Figure 6)

アセトアミノフェン, ナプロキサン内服では発熱, 関節痛のコントロールが不十分であり, 入院40日目に, プレドニゾロンを5mg/日で内服開始したところ解熱し, 関節所見および血液データの改善を認めた。再燃がないのを確認し, プレドニゾロン5mg/日で継続したまま退院した。現在は外来でプレドニゾロン2mg/日まで減量して経過観察中である。

Table 1 Laboratory date

WBC	4630	/μl	UA	7.1	mg/dl	MMP3	204	NG/ML
Neu	77.2	%	Na	134	mEq/l	IgG	988	mg/dl
Lym	9.9	%	K	5.2	mEq/l	IgA	64	mg/dl
RBC	509万	/μl	Cl	102	mEq/l	IgM	119	mg/dl
Hb	16.2	g/dl	Ca	8.6	mg/dl	CH50	59.9	U/ml
Ht	49.2	%	P	4.4	mg/dl	C3	102	mg/dl
Plt	15.0万	/μl	T-Bil	3.1	mg/dl	C4	25.9	mg/dl
TP	6.0	g/dl	AMY	97	U/l	抗核抗体定量	<20倍	
Alb	3.3	g/dl	CRP	7.26	mg/dl	RA因子定量	<10U/ml	
AST	20	IU/l	Feritin	451	ng/ml			
ALT	25	IU/l	TSH	5.83	μU/ml	血液培養	陰性	
LDH	183	U/l	ft3	1.61	pg/ml			
γGTP	313	U/l	ft4	1.15	ng/dl			
CK	20	U/l	BNP	567	pg/ml			
BUN	64.9	mg/dl	PT-INR	2.51				
Cre	1.74	mg/dl	APTT%	159	%			
eGFR	40.3	ml/min/ 1.73m ²	ATIII	78	%			
			FDP	2.3	μg/ml			
			D dimer	0.91	μg/ml			

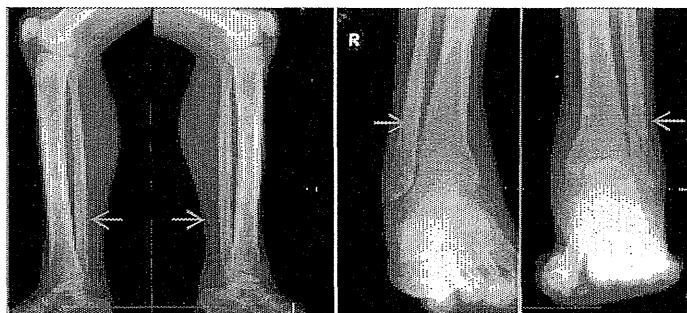


Figure 1 Bone X-ray

Bone X-ray showed raised, thickend,irregular periosteum (→)

厚生労働科学研究補助金（循環器疾患・糖尿病等生活習慣病対策総合研究事業）
（分担）研究報告書

「成人先天性心疾患の診療体系の確立に関する研究」

「先天性心疾患セミナーで実施されたアンケート調査」

研究分担者 赤木 禎治 岡山大学病院 循環器疾患集中治療部 准教授

研究要旨

成人先天性心疾患診療体制を確立するために、わが国ではこれまで小児循環器医中心に活動が行われてきた。しかしながら、患者人口は自然とより高齢に移動していくため、先天性心疾患のみならず成人で認められる病態（高血圧、不整脈、糖尿病、がんなど）にも知識をもつ診療体制が求められる。この意味において、循環器内科の基礎をもつ医師の参画が今後重要な意味を持つようになると考えられる。成人先天性心疾患学会では、「成人先天性心疾患セミナー」と題し、成人先天性心疾患診療に興味を持つ医療関係者に幅広く知識や情報を提供する試みを行ってきた。これまで行われてきた「先天性心疾患セミナー」で実施されたアンケート調査をもとに、成人先天性心疾患セミナーに求められる項目、また今後の教育体制に希望する事項を評価した。アンケートはセミナー参加者全員に配布し、開催当日回収した。回収されたアンケートより 1. 講義の内容、2. 難易度、3. 興味を持った内容、4. 今後のセミナーで取り扱ってほしい内容、について評価を行った。参加者から、セミナー内容についての評価は非常に高く、満足度も高かった。難易度について、医師の評価は適切との意見は多かったが、看護師からは難しすぎる内容が多いとの指摘があった。多くの参加者は今後もセミナーに参加したいと希望していた。今後取り扱って欲しい内容として、社会保障、看護体制の問題、成人先天性心疾患外来解説のノウハウ、などが寄せられた。成人先天性心疾患診療に対する医療従事者の関心は高く、教育セミナーを継続してほしいとの希望が数多く寄せられた。小児循環器医と循環器内科医それぞれに対するアプローチが必要であるが、基本的内容は繰り返し実施する必要性が確認された。またセミナー参加者の内訳として看護師の割合は大きく、今後のセミナー講演内容も検討する必要性が指摘された。

A. 研究目的

わが国における成人先天性心疾患患者の診療は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。このため今後は循環器内科医を主体とした新しい診療体制の確立が急務と考えられている。これまで循環器内科医にとって先天性心疾患に接する機会は限られてきたが、既に多くの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と思われる。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。成人期に起こる問題点も大きく異なっており、その診療に当たる医師や看護師は専門的なトレーニングが必要である。我が国でも成人先天性心疾患学会が中心となって、教育セミナーを年に2回開催してきた。それぞれの施設の診療チーム、すなわち医師のみならず看護師、検査技師も一緒に参加し研修を受ける機会となっている。今回これまで行われてきた「先天性心疾患セミナー」(図1)で実施されたアンケート調査をもとに、成人先天性心疾患セミナーに求められる項目、また今後の教育体制に希望する事項を評価した。

B. 研究方法

アンケートはセミナー参加者全員に配布し、開催当日回収した。回収されたアンケートより1. 講義の内容、2. 難易度、3. 興味を持った内容、4. 今後のセミナーで取り扱ってほしい内容、について評価を行った。

C. 研究結果

参加者から、セミナー内容についての評価は非常に高く、満足度も高かった。難易度について、医師の評価は適切との意見が多かったが、看護師からは難しすぎる内容が多いとの指摘があった。多くの参加者は今後もセミナーに参加したいと希望していた。今後取り扱って欲しい内容として、社会保障、看護体制の問題、成人先天性心疾患外来解説のノウハウ、などが寄せられた。

D. 考察

今回のアンケート調査では、成人先天性心疾患診療に対する医療従事者の関心は高く、教育セミナーを継続してほしいとの希望が数多く寄せられた。小児循環器医と循環器内科医それぞれに対するアプローチが必要であるが、基本的内容は繰り返し実施する必要性が確認された。またセミナー参加者の内訳として看護師の割合は大きく、今後のセミナー講演内容も検討する必要性が指摘された。

■ACDH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を伴うことがある。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（表1）。

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教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。

■ACDH 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（表2）。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隔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ます。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、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。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ます。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、目標が示されている（表3）。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たとの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（図2）。

■チーム医療の必要性 看護師の役割

成人先天性心疾患患者の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、患者自身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。多くの医療機関の場合、医師は外来診療と心エコー図検査やカテーテル検査などの処置やその評価に時間をさかれ、患者とじっくり話し合う機会は限られているのが現状である。

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と思われる。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はずですが、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と思われる（表4）。

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である。しかし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。また肺高血圧合併例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と思われる。

■ チーム医療の必要性 検査技師の役割

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。小児循環器の診療では、小児循環器医によって心疾患の形態学的診断が行われることが主体となっている。一方、循環器内科外来における心エコー図検査は、心エコー技師によって血行動態評価を中心に行われることが多くなる。このため成人先天性心疾患の診療では心エコー技師によって行われることになると思われるため、実施するエコー技師は先天性心疾患の形態診断について理解しておく必要がある（図3）。

E. 結論

成人先天性心疾患診療に対する医療従事者の関心は高く、教育セミナーを継続してほしいとの希望が数多く寄せられた。小児循環器医と循環器内科医それぞれに対するアプローチが必要であるが、基本的内容は繰り返し実施する必要性が確認された。またセミナー参加者の内訳として看護師の割合は大きく、今後のセミナー講演内容も検討する必要性が指摘された。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も現実的ではない。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、循環器内科医を核として、できれば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大切である。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、少しずつ周囲の部門を充実させていくことが必要だと思われる。