

はじめに

成人先天性心疾患 (ACHD: Adult Congenital Heart Disease) 患者数は年々増加しており、複雑先天性心疾患 (CHD: Congenital Heart Disease) 術後の成人患者も急増している。我が国では、すでに 45 万人以上の患者がいる (1)。CHD 手術の多くは、根治手術ではなく、生涯にわたる観察を行うことが必要である。このため、小児期から成人期へと進むに伴い自分で病気を理解し、成人向けの診療体制に移行する必要がある (2)。このような移行過程は重要で、この行程がうまくいかないと継続的な診療から逸脱する可能性も高い。

I, ACHD 専門医に移行する必要性

CHD の小児の多くが成人となることが可能となったが、中等症-複雑 CHD は、成人後も定期的な経過観察が必要である (1)。CHD 患者は、小児から成人に移行する時期に、診療面でも、親から独立する事が必要である。しかし、複雑 CHD であればあるほど、小児期から両親への依存度が高く、自己の病気の病態や今後起こりうる合併症などに対する理解が低いことが多い (3,4)。実際に自分の心疾患の病名や手術内容を知らないことも少なくない (4)。小児期は、両親が病気の説明を受け、治療法の決定なども行っている。しかし、成人後は、本人自身が病気の内容を知り、不整脈、心不全などの合併症の予防や治療法、特に女性では、妊娠、出産などの注意点を知らなければならない。就業、婚姻など社会的な問題も重要であり、この点でも自立する必要がある。診療体制面からも、小児循環器科から循環器内科あるいは ACHD 専門施設へと移行をすることが望ましい (2)。特にこども病院での診療を継続することは、成人期医療の専門性の観点からも妥当ではないと考えられる。医療費に関しても、小児期は両親に依存し、医療費の給付や減免が多いが、成人期は、身体障害者認定制度以外は、医療給付がないことが多い。このような観点から、ACHD 患者にとって、成人への移行をどのような円滑に行うかという問題は、非常に重要である。

成人期以降も QOL を保ち、長期的な罹病率や生命予後を改善させるには、小児循環器科から ACHD 外来への移行期間中もしくはそれ以前に、病名や病態の告知、手術歴を含む治療歴、今後起こり得る合併症と対策、日常生活の注意点などを、本人に時間をかけて、繰り返し説明する必要がある (3,4)。

II, 小児循環器科医がいつまで診るのか。循環器内科医が代わりうるか。誰が経過観察することがよいか? (表)

CHD 患者や両親は、慣れ親しんでいる小児循環器科に成人期以降も通院することを望む場合も多い。小児循環器科医は、複雑 CHD の解剖、血行動態を熟知している、長い期間継続的に診療し、患者も診察を受けることに安心し、抵抗感がない。反面、成人の内科疾患や ACHD の問題点 (妊娠出産なども含む) になれていない、患者に対して過保護の傾向がある、こども向きの外来、病棟である、小児循環器科医のマンパワーには限りがある、ことなどの欠点がある。ACHD 患者は、成人であることから、小児循環器科医が成人患者を診察し続けるには限界がある。一方、循環器内科医は、成人期の疾患になれている、専門医師数は、小児循環器科医より遙かに多い。一方で、CHD に興味が薄く、中等度以上の疾患の解剖、病態に不慣れである。これらの特徴をふまえて、思春期から成人期にかけての過程で小児循環器科医から、ACHD を専門とする医師あるいは循環器内科医に移行していくことが理想的である (5-7)。

2012 年に、ACHD 診療を行う循環器内科施設グループ「ACHD ネットワーク」が立ち上がり、現在、33 施設を超える循環器内科が、ACHD の診療を正式に開始している (8)。日本循環器学会学術委員会に ACHD 部会が開設され、日本心臓病学会にも ACHD 設立準備委員会が設けられた。今後は日本成人先天性心疾患学会を中心として、急速に、ACHD 診療への循環器科医の参加と診療体制の確立が進められると予想されている。米国の American Board of Internal Medicine (ABIM) は、ACHD を、内科の専門分野の一つと認め、2015 年に、ACHD の専門医制度が発足する (8)。今後は、小児循環器科か循環器内科かの背景を問わず、ACHD の専門研修を受けた医師が中心となり、ACHD の診療を行う事が期待されている (1, 8)。

III, 小児循環器科医から、ACHD 専門医にどの時期、どの様な方法で移行していくか。移行外来: Transient Clinic

循環器内科医へのスムーズな移行は患者の成人期以降の通院拒否 (ドロップアウト) に繋がらないためにも必要である。小児循環器科医から、ACHD 専門医ないし循環器内科医に移行する場合、なれない病院や医師に初めてかかるため、患者が大きな不安を持つことが多い。更に、本人を成人として扱うため、外来医師を冷たく感じることもある。循環器内科医は、診察室に両親が同伴し、両親が会話に介入することに違和感を感じるが、小児循環器科医は、本人と直接話をする事になれていない。このような理由がないまぜになり、小児循環器科医からの移行が難しいこともある (7)。

移行診療の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、中学に入学する 12 歳頃より、遅くとも 15 歳頃までには医師が病気の説明を開始することが

望ましい(1)。高校を卒業して親元を離れて進学するか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、移行診療を終了するのが理想的である(1)。移行診療には、将来的な問題点、とくに女性患者では、妊娠や出産、避妊に関連した注意事項を含む。思春期に小児循環器医が診療を継続しながらACHD外来に紹介し、患者をACHDの専門医師(循環器内科医)と併診しながら、徐々に循環器内科への受診頻度を増やすことにより移行を進める移行外来という方法を取る場合もある(6,9)。欧米の一部施設では、この外来を小児循環器科と同じ病院内に設けている施設もある(9)。移行外来は、診察室に両親が同席せず、直接本人に話をする必要があるが、本人は意外に多くの事を話し、病気の理解に積極的になる事が少なくない。

まとめ

CHD患者は、小児期から両親への依存度が高く、自己の病状や合併症に対する理解度が低い。成人期以降もQOLを保ち、罹病率を低下させるためには、病名や病態の告知、手術歴を含む治療歴、今後起こりうる合併症と対策、日常生活の注意点などを、本人に時間をかけて、繰り返し説明する移行過程が重要である。ACHD診療へのスムーズな移行は成人期以降の通院拒否(ドロップアウト)をなくすためにも必要である(10)。

文献

- 1, 丹羽 公一郎, 赤木禎治 市川 肇, 他. 循環器病の診断と診療に関するガイドライン (2010年度合同研究班報告) 成人先天性心疾患診療ガイドライン (2011年改訂版)
http://www.j-circ.or.jp/guideline/pdf/JCS2011_niwa_d.pdf
- 2, Niwa K, 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.
- 3, 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* 2:141-146, 2002.
- 4, Moons P, De Volder E, Budts W, et al: What do adult patients with congenital heart disease know about their disease, treatment, and prevention of complications? A call for structured patient education. *Heart* 86:74-80, 2001.
- 5, Hilderson D, Saidi AS, Van Deyk K, et al: Attitude toward and current practice of transfer and transition of adolescents with congenital heart disease in the United States of America and Europe. *Pediatr Cardiol* 30:786-793, 2009.
- 6, Sable C, Foster E, Uzark K, 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.
- 7, Ochiai R, Murakami A, Toyoda T, et al: 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* 6: 359-365, 2011.

8, Niwa K: ACHD achievements in the Asia-Pacific region. *Prog Pediatr Cardiol* 34: 57-60, 2012.

9, Shirodaria CC, Gwilt DJ, Gatzoulis MA: Joint outpatient clinics for the adult with congenital heart disease at the district general hospital: an alternative model of care. *Int J Cardiol* 103:47-50, 2005.

10, Graham J, Reid, M, Irvine J, et al: Prevalence and correlates of successful transfer from pediatric to adult health care among a cohort of young adults with complex congenital heart defects. *Pediatrics* 113:e197-205, 2004.

表 患者移行、移行外来について； 小児循環器科 vs 循環器内科の特徴と相違点

	小児循環器科	循環器内科
CHD の知識、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	小児病棟	内科病棟
標榜科への抵抗感	大きい	ほとんどない
医者の絶対数	少ない	多い
総合的な診療	小児科的総合診療	専門的診療

小児循環器科か循環器内科かの背景に関わらず、ACHD 診療を専門とする医師、医療スタッフが不可欠である。

Key points

- 1, 先天性心疾患患者は、小児期から両親への依存度が高く、自己の病気の病態や今後起こりうる合併症に対する理解度が低い。
- 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 transition という過程が必要である。
- 3, 成人期以降も良好な QOL を保ち、罹病率を低下させ生命予後を改善させるには、病名や病態の告知、手術歴を含む治療歴、今後起こり得る合併症と対策、日常生活の注意点などを、本人に時間をかけて、繰り返し説明することが重要である。
- 4, 移行をサポートする移行外来 transition clinic の設置も望ましい。