

日本医師会雑誌
平成 27 年 1 月号特集
慢性疾患を保つこどもの成人への transition

長期予後と成人後の医学的問題
5600 字以内 (図表、文献を含む)
著者：3 名まで

長期予後と成人後の医学的問題
先天性心疾患
Longevity and Medical Issues in Adults with Congenital Heart Disease

丹羽 公一郎
(Koichiro Niwa)
104-8560
東京都中央区明石町 9-1
聖路加国際病院
(St Luke's International Hospital)
心血管センター長
Tel: 03-3541-5151
Fax: 03-5550-7194
E-mail: koniwa@luke.ac.jp, kniwa@aol.com

Key words (4 語まで): 成人先天性心疾患、移行、先天性心疾患、チーム診療体制

文献は 10 程度
ホームページメンバーズルーム

問題提示 (5 選択：否定文は入れない)
4008 文字+文献：740
表 2

はじめに

外科内科の発達の恩恵を受けて、成人先天性心疾患患者数は年々増加しており、複雑先天性心疾患術後の成人患者も急増している。日本の先天性心疾患患者は、1997年には、成人患者数と小児患者数は殆ど同数となった(1)、我が国では、すでに45万人以上の成人先天性心疾患患者がいる。今後、成人先天性心疾患患者数は約5%の割合で増加し続けると予想される。先天性心疾患手術の多くは、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。

1、先天性心疾患の成人後の経過観察の現状

成人先天性心疾患を専門とする医師の数は少なく、成人先天性心疾患患者の多くは、小児循環器科あるいは心臓血管外科で経過観察をされていた。循環器内科が関与することは少なく、成人になるとともに外来受診を自己中断している場合も少なくない。

2、成人先天性心疾患の問題点と経過観察の必要性

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。

先天性心疾患の人工心肺を用いた修復手術は、1950年代前半から行われ、術後患者は、60歳代に入りつつある。それに伴い、術後長期遠隔期の問題点が明らかになった。適切な手術が行われていても、疾患、術式に特徴的な形態・機能異常が進展し、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は、右室流出路狭窄のように術前からあった異常が術後も残存する遺残症、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などである。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。そして、加齢に伴い、心機能の悪化、不整脈、心不全、突然死、再手術、感染性心内膜炎、高血圧、冠動脈異常などの後期合併症により病態、罹病率、生命予後が修飾される。また、就業、保険、結婚、心理的社会的問題、喫煙など成人特有の問題を抱える(表1)。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。成人となって、心不全あるいは感染性心内膜炎が出現してから初めて心臓病の診断がくだされる場合も少なくない。

最近、中等症だけではなく複雑成人先天性心疾患患者数も、急激に増加している(1)。成人先天性心疾患の半数を占める女性患者の多くは妊娠や出産が可能だが、妊娠出産には、注意すべき点が少なくない(2)。現在このような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るが、成人に達すると年齢的に小児病院を受診出来なくなることが多い。一方で、循環器内科も先天性心疾患の専門知識のある循環器内科医がいないなどの理由が

ら、診療を受け入れない場合も多い。このため、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(3)。

3, 成人先天性心疾患の診療体制の方向性

欧米では、1970年代後半に、最初の成人先天性心疾患の診療施設が設立されている(2,3)。一方、日本では1990年代後半に成人先天性心疾患研究会(現在は学会)が発足し、ACHDの診療施設が設立され、患者の実態や診療体制に関する調査も行われてきているが(4,5)、成人先天性心疾患の専門外来を設立している循環器内科は少なかった。

4, 循環器内科医の役割

成人先天性疾患診療へ参加している循環器内科医は、ここ1-2年で急速に増加している。成人先天性心疾患は、小児期とは異なる管理方法、診療体制が必要である。米国の American Board of Internal Medicine (ABIM)では、成人先天性心疾患を、内科の専門分野の一つと認めており、2015年には、成人先天性心疾患の専門医制度が発足する(6)。日本では、日本成人先天性心疾患学会学術集会の教育講演、成人先天性心疾患セミナー、成人先天性心疾患症例検討会が定期的に行われ、若い医師、医療従事者の教育に力を入れている。成人先天性心疾患学会が独自に学術集会を持っているのは日本だけである。2012年には、成人先天性心疾患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、29施設を超える循環器科が、成人先天性心疾患の診療を正式に開始している(7)。日本循環器学会学術委員会に成人先天性心疾患部会が開設され、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、関連各学会、ACHD ネットワーク、厚生労働省研究班を中心として、急速に、成人先天性心疾患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。この様な、内外の動向をみると、成人先天性心疾患は、日本でも近い将来に内科の一分野となると考えられる。

5, 各科専門医師や多職種専門職から構成されるチーム医療体制の必要性

成人患者の抱える問題は、小児と異なり、前述したように、多岐にわたる(2)。そこで、成人先天性心疾患を専門に診る医師、看護師を中心として、循環器内科医、小児循環器医、心臓血管外科医や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を確立することが望ましい(3,5)。この部門を新たに開設する循環器科では、この分野に興味を持つ循環器科医あるいは小児循環器科医が核となり、成人先天性診療に興味のある各分野の医療関係者でチームを形成することが大切である。成人先天性心疾患セ

セミナーや症例検討会などの教育機会を利用することも非常に重要である。

6, 地域や病院間での診療体制の較差と病診連携

最近では、こども病院が多くの複雑先天性心疾患手術を手がけており、こども病院で経過観察をしている患者が成人に達した際に、どのような診療施設で経過観察を行えば良いか大きな問題である。千葉県では千葉県こども病院で経過観察をされていた患者は、成人先天性心疾患を専門に診療するチームがある千葉県循環器病センターが、専門病院として受け入れるという体制が確立している。福岡、兵庫、長野もそれぞれの大学病院が、成人先天性心疾患の受け入れを始めている。近い将来、各県に成人先天性心疾患専門施設が設立され、受け入れ施設が充足すると予想される。一方、循環器内科側からみると、近くにこども病院がないと患者数の増加が見込めず、折角立ち上げた、診療施設が立ちゆかない可能性もある。このため、受け入れ側の施設も小児循環器科医を含んだチーム診療体制を確立することが望ましい。

7, 移行診療

1) 患者の病状、病気の認識

複雑先天性心疾患の術後は、綿密な経過観察が必要である。また、複雑心疾患であればあるほど、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。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。成人期以降も良好な QOL を保ち、長期的な罹病率や生命予後を改善させるには、小児循環器科から成人先天性心疾患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(2)。

2) 移行時期

先天性心疾患患者や両親は、慣れ親しんできている小児科医に成人期以降も通院することを望む場合も多いが、小児循環器医のマンパワーには限りがあること、内科疾患になれていない、成人先天性心疾患患者は、成人であることから、循環器小児科医が成人患者を診察し続けるには限界がある。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)につながらないためにも必要である。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、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ことが望ましい(2)。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、移行診療を終了するのが理想的である(2)。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も含む。思春期には小児循環器医が診療を継続しながら成人先天性心疾患外来に紹介し、患者と成人先天性心疾患の専門医師(場合により循環器内科医)と併診しながら、徐々に循環器内科への受診頻度を高めることにより移行を進める方法を取る場合もある。この際、医師の専門性や成人である患者自身の将来のことを十分に説明することや小児循環器医、循環器内科医は移行診療の重要性を認識する必要がある。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、すべての小児慢性疾患の診療分野でおこっている。欧米のように、こども病院は移行診療および相互診療が可能となるように、総合病院の近くに設立することが望ましい。

まとめ(表2)

成人先天性心疾患には解決すべき問題は多いが、1)成人先天性心疾患診療に循環器科医が参加する、2)多科多職種で構成される成人先天性心疾患のチームを全国に確立する、3)成人先天性心疾患の認定医/専門医制度を推進する、3)基幹病院を中心とし、病診連携を確立する、5)患者が成人になるまでに循環器内科や成人先天性心疾患診療専門施設への移行診療を進めることが必要である。これらの目的のために、日本成人先天性心疾患学会を中心として、循環器科医のこの分野への参加が進むなど大きな動きがおこっている(7)。

文献

- 1, Shiina Y, Toyoda T, Kawasoe Y, et al. Prevalence of adult patients with congenital heart disease in Japan. *Int J Cardiol.* 2011;146:13.
- 2, 丹羽 公一郎, 赤木 禎治, 市川 肇, ら. 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
- 3, Niwa K, Perloff JK, Webb GD, et al. Survey of specialized tertiary care facilities for adults with congenital heart disease. *Int J Cardiol.* 2004;96:211.
- 4, 日本成人先天性心疾患学会 web. <http://www.jsachd.org/>
- 5, Ochiai R, Yao A, Kinugawa K, et al. Status and future needs of regional adult congenital heart disease centers in Japan. *Circ J* 2011;75:2220.
- 6, Cassel CK, Reuben DB. Specialization, subspecialization, and subspecialization in internal medicine. *N Engl J Med* 2011;364:1169.
- 7, Niwa K. ACHD achievements in the Asia-Pacific region. *Prog Pediatr Cardiol*

表1 先天性心疾患の成人期の問題点

<p><u>心臓に関連した問題点</u></p> <ol style="list-style-type: none">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。 <p><u>心臓以外の身体的問題点</u></p> <ol style="list-style-type: none">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）。 <p><u>日常生活の問題点</u></p> <ol style="list-style-type: none">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）。 <p><u>管理、診療体制の問題点</u></p> <ol style="list-style-type: none">15、移行期の問題（自分の病気、病態の認識）。16、診療体制、多職種の間与の必要性和チーム医療の確立

表2

成人先天性心疾患診療体制のまとめ

<ol style="list-style-type: none">1、成人先天性心疾患患者数は、近年、飛躍的に増加。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ている。2、多くの先天性心疾患患者が成人を迎え社会的自立が可能となった。3、成人となった先天性心疾患、すなわち成人先天性心疾患は、いまや社会的にも大きな問題である。4、複雑先天性心疾患も、成人期の問題点は、心不全、不整脈、血栓形成、突然死、再手術であり、成人先天性心疾患を専門とする医師ないし循環器内科医が中心となり診療体制を構築する必要がある。5、この分野は、すでに内科の専門分野の中の一つである。6、就業、生命保険、心理的社会的問題、結婚、出産、喫煙、飲酒など成人期特有の問題を伴う。7、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。移行外来の設置も望ましい。8、成人先天性心疾患のチーム診療システム（循環器内科、小児循環器科、心臓血管外科、内科専門医、産婦人科、麻酔科、新生児科、看護師）の構築と医療者の教育、研修（小児循環器科医は内科、循環器内科医は、先天性心疾患の訓練、知識の習得）が必要。

問題提示 (5 選択：否定文は入れない)

先天性心疾患の長期予後と成人後の医学的問題
誤った記述はどれか

- 1、 先天性心疾患は、小児の病気である
- 2、 チアノーゼ型先天性心疾患は、たとえ修復手術後でも、一生を通じての経過観察が必要である。
- 3、 成人先天性心疾患患者数は、近年、飛躍的に増加している。
- 4、 成人先天性心疾患の分野は、チーム診療が望ましい。
- 5、 先天性心疾患は、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。

正解 1