

成人先天性心疾患患者の管理□  
 —診療移行—□  
 診療体制と社会的自立□

聖路加国際病院  
 心血管センター  
 丹羽公一郎  
 □

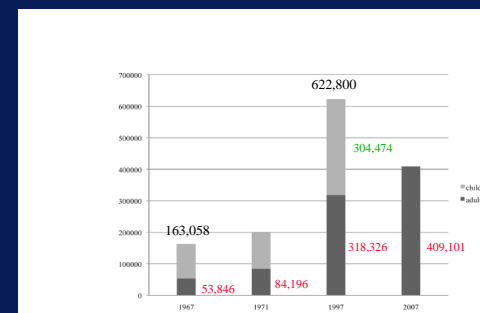
33歳、ダウン症候群□  
 完全型心内臓床欠損、肺高血圧、中等度チアノーゼ□

完全型心内臓床欠損:5ヶ月、手術は希望せず□  
 心疾患の管理:心不全治療、糖尿病治療□  
 心疾患管理は、小児循環器科だが、歯科・専門内科(血液、腎臓)・循環器内科・麻酔科も受診 □  
 合併症(チアノーゼ、甲状腺機能異常、血液学的異常、糖尿病、たんぱく尿など)については? □  
 身体障害者手帳、自立支援医療、障害者年金は取得□  
 ご両親は高齢、自立は不可能 □  
 □  
 30歳、はたしてどこに依頼すればいいの? □  
 施設への入所は、心疾患があると困難□  
 ソーシャルワーカーを含み総合的にコーディネートするには? □

63歳 男性 ファロー四徴□

40週, 3200g, 正常産.(1950 DOB) □  
 生下時よりチアノーゼを指摘. □  
 5歳. チアノーゼ増強. A病院にて、姑息的に大動脈肺動脈吻合術. □  
 チアノーゼ軽減するが、歩行時の息切れ、発育の遅れを認めて□  
 いた. 投薬は無かったが、学校では、体育は見学. □  
 20歳. 心臓カテーテル検査. 心内修復術を受ける. □  
 高校卒業後、就職(家具製作). □  
 24歳 結婚. 3人子どもをもつ. 特に、病気は意識せず経過. 生命、疾病保険は加入出来ず. □  
 50歳. 息切れが強くなり来院. 心拡大、心房細動. 胸水貯留. 電氣的除細動. 抗心不全. 抗凝固療法. 左肺動脈低形成. 高度肺動脈弁逆流. □  
 51歳. 再手術(肺動脈弁置換術+maze手術. 右室流出路冷凍凝固術). その後、強心薬. 利尿薬. ACE阻害薬. Beta 遮断薬. □  
 56歳. 妻. 乳ガンにて死去. 57歳. 孫. 生まれる. □  
 62歳 四人目の孫. 生まれる. □  
 □  
 □  
 □

Number of patients with CHD from 1967 to 2007



Shina Y. IJC 2009 □

## 成人期への移行の際の問題 □

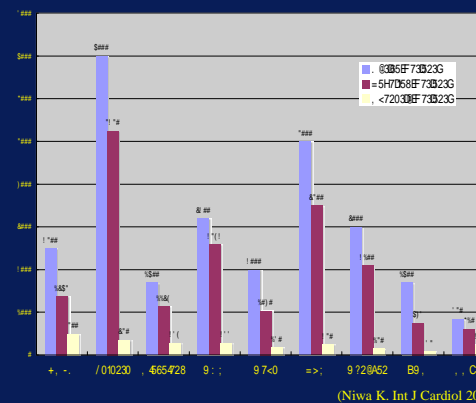
- 成人期に移行する時期には一般のこどもより考慮すべき点が多い。 □
- 重症であればある程、両親に対する依存度が高い。 □
- しかし、親から独立していくことが必要。 □
- 子どものころから、病気の説明は両親が受けている。 □
- 本人自身が病気を知り、判断していかなければならない。 □
- 
- 心臓病以外の診療が必要になることが多い。 □
- 成人期合併症の診療も必要。 □
- 医療費など経済的な問題。 □
- 成人では医療給付の程度は減少。 □
- 医療保険、生命/疾病保険。 □

## 移行 □

- 子供の頃は小児科医にかかっていた。 □
- 思春期から成人となれば、内科医にかかる。 □
- 
- 先天性心疾患も慢性小児疾患も同様。 □
- 
- ずっと見てもらっていた小児科に成人後も診てほしい。 □
- 新しい内科の先生は、何となく取っつきにくく、 □
- 自分の心臓病をよくわかっていないみたい。 □
- 難しさはどこにあり、どのように解決してゆくか。 □
- 
- 移行には、3つの異なった側面がある。 □
- 1、医療体制（診療施設、医師、チーム医療）の面 □
- 2、患者側の側面（病気の認識と自立）
- 3、移行を促進する社会的側面（社会保障）

診療体制 □  
 診療施設 □  
 医療従事者 □

成人先天性心疾患の専門施設の患者数



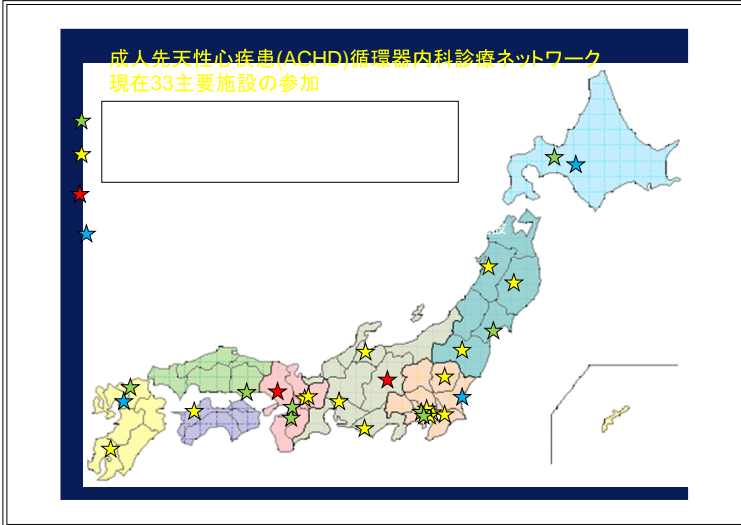


### 成人先天性心疾患専門医開始

Start 2015  
 ACHA Accredited  
 ACHD Programs

GOAL  
 150 Centers  
 300 ACHD Cardiologist

By courtesy of Drs Abouhosn J & Daniels C 口



循環器小児科医から、成人先天性心疾患専門医にどのような時期、どのような場所で移行していくか。Transient Clinic の実際

- 1, 循環器小児科医から、成人先天性心疾患専門医ないし循環器科医に移行する場合、なれていない病院、医師に初めてかかるため、患者が大きな不安を持つ。
- 2, 循環器科医は、小児への対応と異なり、本人を成人として扱うため、外来医師を冷たく感じる。
- 3, 両親が診察室に入ること違和感。
- 4, 病歴が長く把握も難しい。
- 5, 小児科医は、患者を自分のこどものように感じて過保護。逆に、患者さんも医者に甘えやすい。
- 6, 小児科医は、本人に向かって話すことになれていない。

丹羽公一郎, 小児心疾患となにが違うのか, 成人の先天性心疾患診療ブック, 2008 口

## 結婚

	チアノーゼ型 (n=13)	非チアノーゼ型 (n=102)	全体 (n=115)	一般
婚姻状況 (既婚/未婚/離婚)	2/11/0 (15%)	34/68/0 (33%)	36/79/0 (31%)	31.6% (25-29y)
婚姻状況—男女差— (既婚/未婚)			男:10/52(19%) 女:26/63(41%)	
子供	1 (8%)	24 (23%)	25 (22%)	14% (<29y) 23% (34y)
子供—男女差— (既婚/未婚)			男:6/52(12%) 女:19/63(30%)	
子供の心臓病	0 (0%)	1 (3%)	1 (3%)	

(Niwa K, et al. J Cardiol 2002; 39: 259-66)

## 教育、就業

	チアノーゼ型 (n=13)	非チアノーゼ型 (n=102)	全体 (n=115)	一般
高校卒業	9 (69%)	90 (88%)	99 (86%)	94% (25-29y)
短大専門学校卒業	0 (0%)	43 (42%)	43 (37%)	27% (男)
大学卒業	0 (0%)	19 (19%)	19 (17%)	34% (女)
就業 (yes/no)	4/6 (40%)	68/10 (87%)	72/16 (82%)	80.3% (25-34y)
就職の有利き—経験 (有利/不利/無関係)	2/1/1 (50%)	4/8/56 (6%)	6/9/57 (8%)	
就職の有利き—推測 (有利/不利/無関係)	0/9/4	0/49/53	0/58/57	
運転免許証	5 (38%)	71 (70%)	76 (66%)	

(Niwa K, et al. J Cardiol 2002; 39: 259-66)

## 保険

	チアノーゼ型 (n=13)	非チアノーゼ型 (n=102)	総計 (n=115)	一般
身体障害者認定	12 (92%)	23 (23%)	35 (30%)	
身体障害者等級(1/3/4)	10/2/0	12/8/3	22/10/3	
障害者基礎年金	8	6	14	
生命保険 (yes/no/denied)	2/8(1) (18%) (不明3)	52/37(5) (55%) (不明13)	54/45(6) (51%) (不明16)	60.8% (20-29y)
病名告知 (yes/no)	0 (不明2)	15/7 (不明30)	15/7 (不明32)	

(Niwa K, et al. J Cardiol 2002; 39: 259-66)

## 社会的自立

1,社会的自立とは、先天性心疾患患者が、成人となって、一般社会に参加し、広い意味で社会的貢献をしていくことができること。

2,具体的には、教育、就業、結婚、出産、保険、年金、レクリエーション、社会活動などがあげられます。

(Niwa K, et al. J Cardiol 2002; 39: 259-66)

## 成人先天性心疾患専門医に移行する必要性

- 1, 子どもから成人に移行する時期には、一般の子どもよりも考慮すべき点が多い。
- 2, 親から独立していく事が必要だが、先天性心疾患の子どもたちは、重症であればあるほど、両親に対する依存度が高い。
- 3, 成人後は、本人自身が病気を知り、合併症予防、不整脈などに対する対処法を知らなければならない。
- 4, 就業、婚姻等の社会的問題も重要であり、社会的に自立を計る必要もある。
- 5, 医療面からも、小児科から成人へと移行する移行診療が必要である。
- 6, こども病院で診療を継続することは、成人期合併症に対する専門性の観点から困難な場合がある。
- 7, 医療費についても、こどもの時期は、両親に依存し、医療費も減免されることが多いが、成人期は、医療給付の程度が下がる。
- 8, 成人先天性心疾患患者にとって、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。

月羽公一郎. 小児心疾患となにが違うのか. 成人の先天性心疾患診療ブック. 2008

## 大人になるための準備の課題

- 1, 自分のからだを知る(自分の病気の仕組み、これまでの治療のサマリー、日常生活で気をつけるべきこと、将来生ずる可能性のある問題、定期検診の意義と内容などを理解している)
- 2, 成人医療への移行(継続)について考えておく
- 3, 自分らしさを見つけながら、自分の進路イメージを少しずつ明確にしていく
- 4, 社会人として必要なことを理解しておく(ルールを守る、責任を持つ、健康管理をする、社会保険など社会制度を知っているなど)
- 5, 交渉のスキルを習得しておく

出典) キャrierオーバー・キャリアガイダンス・ハンドブック検討会(編), 大人になりゆくあなたに 小児慢性疾患の治療・定期検診を受けながら大人の準備をするためのガイドブック (中学生・高校生向)

([http://homepage1.nifty.com/k\\_tanigawa/](http://homepage1.nifty.com/k_tanigawa/)), 2005. 谷川弘治

## 成人先天性心疾患患者の経過観察逸脱

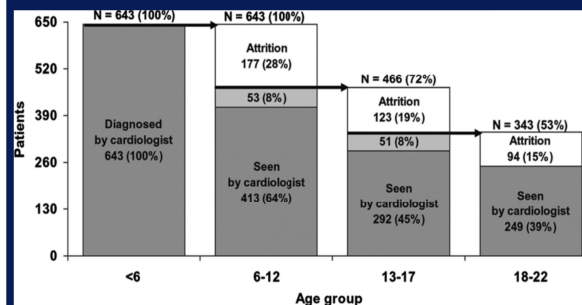
経過観察を必要とすると考えられる登録患者  
5年以上外来受診がない患者8028人を対象  
現在の状態に関する質問表を送付し返信することを依頼  
返信: 1941人、返信なし: 6087人

この経過観察からの逸脱の対応として、

- 1, 小児科から内科への移行医療の確立
- 2, 成人先天性心疾患診療施設の確立
- 3, 経過観察を必要とすることをプロパガンダして、症状が現れる前に医療専門施設を受診するようにする、このためには、報道関係の協力が必要

Wacker A. *Am J Cardiol*. 2005 Mar 15;95(6):776-9.

## 6歳から22歳までの経過観察逸脱の割合 成人先天性心疾患



Mackie A S et al. *Circulation* 2009;120:302-309