

## 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<sup>1)2)</sup>。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。現在では成人に達した先天性心疾患患者は日本には約 40 万人以上存在すると推定され、毎年 1 万人以上増加している<sup>3)</sup>。20 歳以上の成人患者数は既に小児患者数より上回っている。この中で中等症から重症の成人患者数が激増しているのも特徴である<sup>3)</sup>。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は比較的順調に経過するが、患者は年齢を重ねるにつれ心不全や不整脈などの術後の遺残症や続発症が発症する。さらに加齢に伴う成人病の要素が加わり、これまでの医学で経験されることの無かった複雑な病態を示すようになる<sup>1)4)</sup>。また女性では妊娠および出産に際して、母体の心機能が悪化するとともに、胎児にも大きなリスクを伴う<sup>5)</sup>。現在このような患者を誰がどこでどのような診療するかが大きな問題となっている<sup>6-8)</sup>。患者の多くは全国の小児専門施設で手術を受けて現在も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、治療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施設が近隣に無く、場合によっては患者がたらい回しにされ、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<sup>9)-11)</sup>。

## 解決すべき問題点と現在の対策

このような成人先天性心疾患患者の診療体制を確立するためには以下の項目の解決が必要と考えられる<sup>10)11)</sup>。

- 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確立する。
- 3) 成人先天性心疾患科が独立した標榜科として認められるようにして、認定医や専門医制度を確立する。
- 3) 全国画一的な診療体制を考えるのではなく、都心部や地方、大学病院やこども病院など、各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) 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。

平成 20 年度にはそれまでの研究会から日本成人先天性心疾患学会が発足し、平成 22 年度より著者が厚生労働科学研究班「成人先天性心疾患の診療体系の確立に関する研究」の研究主任者として診療体制確立のための様々な問題に取り組み、その中から平成 24 年度には循環器内科医による「ACHD ネットワーク」が発足し、全国で 30 施設以上の大学病院を中心とした循環器内科が成人先天性心疾患の診療に参加するようになった。また平成 25 年度には日本循環器学会の学術委員会に「成人先天性心疾患部会」が設立され、診療体制の確立に向けて継続的に議論がなされるようになった。日本の各地域に応じた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つつある。

## 成人先天性心疾患診療に求められること

### 1. 循環器内科医の参加の必要性

循環器内科医が主体となって診療を行っている欧米諸国とは異なり、日本では、成人先天性疾患診療に参加している循環器内科医の数は極めて少なく、ほとんどの成人患者を小児循環器医が診療しているのが現状である<sup>12)-14)</sup>。一つの理由として、小児科医から内科医への診療移行が効率よく行われていないことである。全国に多くの独立した小児病院が存在するが、そこで手術治療した患者の多くがそのまま循環器内科に移行されずに診療され続けている。また循環器内科を備えた大学病院でも小児科医が患者を診療し続けている。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である<sup>15)-20)</sup>。そこで、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は、本人に病状を説明し、徐々に内科医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であるが、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。循環器内科医、とくに若手医師の参加をこれからどのようにすすめるか、現在各方面で努力がなされている。日本成人先天性心疾患学会、日本小児循環器学会、日本循環器学会、日本心臓病学会などが中心となり、本研究班および ACHD ネットワーク、日本循環器学会成人先天性心疾患部会などで、教育啓蒙活動と診療体制の確立に向けた努力を継続してゆく必要がある。

## 2. 集学的診療グループの形成

成人先天性心疾患の診療は、これまでに述べたような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継続して実施することが望ましい<sup>7)9)-11)19)20)</sup>。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（肥満、高血圧、糖尿病、動脈硬化）、悪性疾患、脳血管/脳神経疾患、呼吸器疾患、消化器疾患、肝疾患、腎泌尿器疾患、内分泌疾患、精神心理的問題、社会経済的問題、女性での妊娠出産の問題など多岐にわたる<sup>9)16)17)</sup>。したがって、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<sup>11)21)22)</sup>（図1）。

しかしながら、医療従事者が大幅に不足している現在の各地の医療施設において、これだけの専門性の高い人員を最初から一同に集めて特化した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が併任する形でグループを形成して実際の患者の診療にあたるとともに、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ある。

## 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。現在学会と研究班において、そのあり方について議論がなされている。欧米の

システムを参照した案として<sup>9)11)16)</sup>、

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：循環器内科医は最低6時間のACHDに関する講義を聴講する。小児循環器医はACHD患者の病態と臨床に加え、社会的な問題も理解する。）

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。循環器内科医と同時に小児循環器医にも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器医には、日本循環器学会専門医のレベルの知識が要求されるであろう。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. 成人先天性心疾患診療体制の進んだアメリカの現状

アメリカ合衆国には既に100万人を超える成人先天性心疾患患者が存在し、早くからその診療体制や診療移行が議論されてきた。成人先天性心疾患診療の礎を築いたJoseph K. Perloffは、先天性心疾患の子供たちの手術が成功して成人になると、やがてこれらの患者が遺残症や続発症の問題から循環器内科疾患の一群をなすであろうことを1973年に予測し、*Circulation* に総説を示している<sup>23)</sup>。現在20数カ所の成人先天性心疾患 training program を有する施設が存在して専門診療が行われているが、実際にはアメリカ国内に存在する100万人の患者の5%以下しか専門施設で管理されていない<sup>24)</sup>。国土の広いアメリカでは全土で150の専門施設の開設を目指して、施設基準や専門医制度確立の準備が進んでいる。その中で大きな出来事は、2007年から準備が進められてきた専門医制度において、2012年12月に成人先天性心疾患がAmerican Board of Medical Specialties (ABMS) における20ある内科専門医の subspecialty の1つとして認められたことである<sup>25)</sup> (表1)。専門医トレーニングの内容も2013年8月に米国卒後医学教育認定評議会 (Accreditation Council for Graduate Medical Education, ACGME) に認可され<sup>26)</sup>、2015年より専門医試験が開始されることになっている。具体的には、

内科医および小児科医ともに3年間の一般臨床（residency）を終えた後、3年間の循環器内科医および小児循環器医としての専門トレーニングを受けそれぞれの専門医の資格を得る。そこから2年間の成人先天性心疾患専門コース（図2）を修練し、専門医試験を受けることになっている。専門性が高い修練内容であり、これまで示されてきたLevel 3に相当する<sup>9)16)</sup>。日本では、まず成人先天性心疾患診療体制と教育体制の基礎を築いた上で、近い将来に専門施設の認定と専門医制度の確立が必要になると考えられる。

## 5. 地域や病院間での診療体制の違い

一方で、日本では、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覚える患者や両親、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。

## 5. 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同時に、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<sup>27)28)</sup>。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するためには、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<sup>9)15)27)-33)</sup>。

### 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<sup>34)</sup>。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<sup>9)28)-33)</sup>。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<sup>9)31)32)</sup>。

実際には、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即座に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ェ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<sup>34)</sup>。

## 2) 具体的な移行診療<sup>11)</sup> (表1)

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ので、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<sup>31)</sup>。



### 3) 診療情報のデジタル化と情報集約化

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、成人に至るまで数十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。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<sup>35)</sup>。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。

## 6. まとめ

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、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、最終的に専門家集団による集学的なチーム医療の確立が必要である。

文献

- 1) Williams RG, Pearson GD, Barst RJ, Child JS, del Nido P, Gersony WM, Kuehl KS, Landzberg MJ, Myerson M, Neish SR, Sahn DJ, Verstappen A, Warnes CA, Webb CL; National Heart, Lung, and Blood Institute Working Group on research in adult congenital heart disease. Report of the National Heart, Lung, and Blood Institute Working Group on research in adult congenital heart disease. *J Am Coll Cardiol.* 2006;47:701-7.
- 2) O'Leary JM, Siddiqi OK, de Ferranti S, Landzberg MJ, Opatowsky AR. The Changing Demographics of Congenital Heart Disease Hospitalizations in the United States, 1998 Through 2010. *JAMA.* 2013;309:984-986.
- 3) 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.
- 4) 白石 公. 成人期を迎えた先天性心疾患患者の諸問題. *京府医誌* 2010;119:247-259.
- 5) Uebing A, Steer PJ, Yentis SM, Gatzoulis MA. Pregnancy and congenital heart disease. *BMJ.* 2006;332(7538):401-6.
- 6) 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.
- 7) 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.
- 8) Webb G. The long road to better ACHD care. *Congenit Heart Dis.* 2010;5:198-205.
- 9) 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).
- 10) 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.
- 11) 白石 公、丹羽公一郎. 成人先天性心疾患の診療体制確立に向けて. *循環器専門医* 2013;21:61-69.
- 12) 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.
- 13) 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.
- 14) Ochiai R, Yao A, Kinugawa K, Nagai R, Shiraishi I, Niwa K. Status and future needs of regional adult congenital heart disease centers in Japan. *Circ J.* 2011;75:2220-7
- 15) 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.
- 16) 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.

- 17) 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 Dec;31(23):2915-57.
- 18) Silversides CK, Marelli A, Beaulac L, Dore A, Kiess M, Salehian O, Bradley T, Colman J, Connelly M, Harris L, Khairy P, Mital S, Niwa K, Oechslin E, Poirier N, Schwerzmann M, Taylor D, Vonder Muhll I, Baumgartner H, Benson L, Celermajer D, Greutmann M, Horlick E, Landzberg M, Meijboom F, Mulder B, Warnes C, Webb G, Therrien J. Canadian Cardiovascular Society 2009 Consensus Conference on the management of adults with congenital heart disease: executive summary. *Can J Cardiol*. 2010;26:143-50.
- 19) 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.
- 20) 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.
- 21) 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.
- 22) 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.
- 23) Perloff JK. Pediatric congenital cardiac becomes a postoperative adult. The changing population of congenital heart disease. *Circulation*. 1973;47:606-19.
- 24) Williams RG, Pearson GD, Barst RJ, Child JS, del Nido P, Gersony WM, Kuehl KS, Landzberg MJ, Myerson M, Neish SR, Sahn DJ, Versteppen A, Warnes CA, Webb CL; National Heart, Lung, and Blood Institute Working Group on research in adult congenital heart disease. Report of the National Heart, Lung, and Blood Institute Working Group on research in adult congenital heart disease. *J Am Coll Cardiol*. 2006;47:701-7.
- 25) American Board of Medical Specialties. Specialties and Subspecialties. [http://www.abms.org/who\\_we\\_help/physicians/specialties.aspx](http://www.abms.org/who_we_help/physicians/specialties.aspx). (2014年8月18日閲覧)
- 26) American College of Cardiology. CardioSource. <http://www.cardiosource.org/ACC/ACC-Membership/Sections-Segments-Councils/Adult-Congenital-and-Pediatric-Cardiology-Member-Section/ACHD.aspx>. (2014年8月18日閲覧)
- 27) Van Deyk K, Pelgrims E, Troost E, Goossens E, Budts W, Gewillig M, Moons P.
- 28) Adolescents' understanding of their congenital heart disease on transfer to adult-focused care. *Am J Cardiol* 2010; 106: 1803-1807.
- 29) 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* 2002; 18: 141-146.
- 30) 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.
- 31) 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.
  - 32) 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.
  - 33) 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.
  - 34) Hilderson D, Saidi AS, Van Deyk K, Verstappen A, Kovacs AH, Fernandes SM, Canobbio MM, Fleck D, Meadows A, Linstead R, Moons P. 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* 2009; 30: 786-793.
  - 35) Mackie AS, Ionescu-Ittu R, Therrien J, Pilote L, Abrahamowicz M, Marelli AJ. Children and adults with congenital heart disease lost to follow-up: who and when? *Circulation* 2009; 120: 302-309.
  - 36) 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.

表 1 : アメリカ内科専門医制度における成人先天性心疾患の位置づけ

**American Board of Medical Specialties**

**American Board of Internal Medicine**

1. Adolescent medicine
2. Adult congenital heart disease
3. Advanced heart failure and transplant cardiology
4. Cardiovascular disease
5. Clinical cardiac electrophysiology
6. Critical care medicine
7. Endocrinology, diabetes and metabolism
8. Gastroenterology
9. Geriatric medicine
10. Hematology
11. Hospice and palliative medicine
12. Infections disease
13. Interventional cardiology
14. Medical oncology
15. Nephrology
16. Pulmonary disease
17. Rheumatology
18. Sleep Medicine
19. Sports medicine
20. Transplant hepatology

表 2 : 今後望まれる成人先天性心疾患の診療科

A. 循環器内科医への移行が比較的容易と考えられる疾患

心室中隔欠損（術後を含む）、心房中隔欠損（術後を含む）、動脈管開存（術後を含む）、不完全型房室中隔欠損術後、大動脈狭窄（二尖弁）、僧帽弁閉鎖不全、肺動脈狭窄/術後閉鎖不全、大動脈縮窄術後、右心不全を伴わないファロー四徴術後

B. 小児循環器と併診のもとに循環器内科医への移行が望まれる疾患

完全型房室中隔欠損術後、右心不全を伴うファロー四徴、完全大血管転位の大血管転位術後、Ebstein 病、合併症の少ない修正大血管転位、遺残症を伴わない複雑先天性心疾患術後、アイゼンメンガー-症候群

C. 複雑な血行動態のため小児循環器医を中心として循環器内科医および心臓血管外科医との共同診療が必要と考えられる疾患

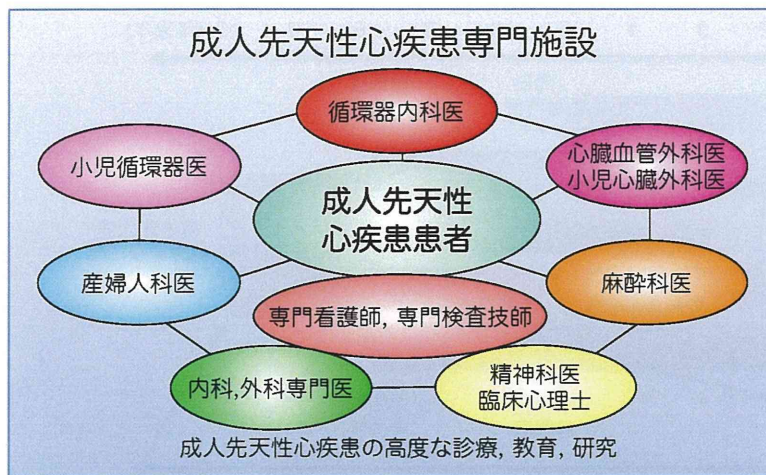
複雑な合併症を伴う修正大血管転位（術前、術後）、完全大血管転位の心房間血流転換術後、単心室疾患の Fontan 術後（三尖弁閉鎖、肺動脈閉鎖、左心低形成、単心室、内臓錯位）、遺残症を伴うその他の複雑先天性心疾患術後、修復不能のチアノーゼ性複雑先天性心疾患

D. 妊娠出産において専門施設での集学的医療（産婦人科医、循環器内科医、小児循環器医、心臓血管外科医など）が必要と考えられる疾患

右心機能障害を伴うファロー四徴、完全大血管転位の心房間血流転換術後、単心室 Fontan 術後、有意な遺残症を伴う複雑先天性心疾患術後

図1：考えられる成人先天性心疾患診療体制

(白石、丹羽. 循環器専門医 2013;21:61-69 より承諾を得て転載)

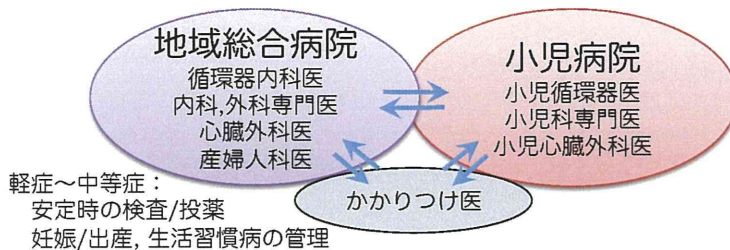


中等～重症例：

- 心不全の悪化, 難治性不整脈
- 心臓再手術, カテーテル治療
- 他臓器疾患の手術
- 妊娠/出産, 遺伝カウンセリング
- 生活習慣病の悪化



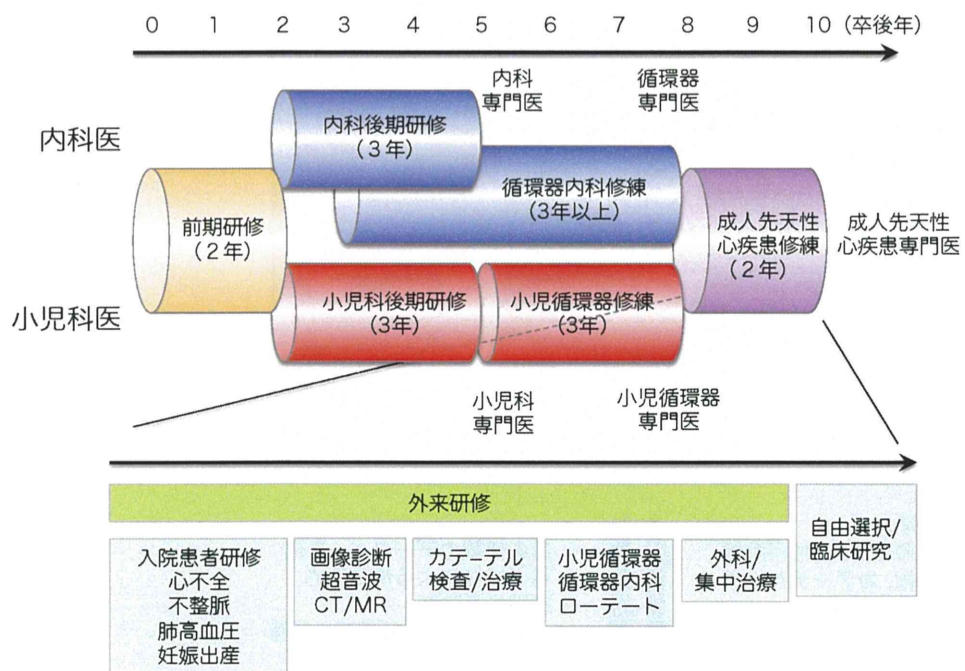
- 患者情報のデータベース化
- 電子媒体による情報集約
- 遠隔相互診断などによる診療情報の共有



軽症～中等症：

- 安定時の検査/投薬
- 妊娠/出産, 生活習慣病の管理

図 2：米国における成人先天性心疾患専門医取得までの流れと成人先天性心疾患 2 年間のトレーニング内容

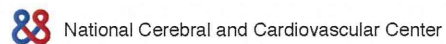




# 成人先天性心疾患の診療体制の確立と移行医療 -厚生労働科学研究班より-

国立循環器病研究センター小児循環器部  
白石 公

分担研究者：丹羽公一郎、八尾厚史、賀藤 均、落合亮太、市田路子、  
松井三枝、池田智明、安田 聡、市川 肇、中西宣文、森崎隆幸、大内秀雄、  
城戸佐智子、赤木禎治、檜垣高志

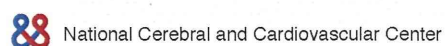


## 新生児および乳児期の先天性心疾患の特徴

- ✓頻度: 生産児100人に1人
- ✓年間の新規患者数: 12,000人/年
- ✓心臓外科手術: 9,000件/year
- ✓予後: 90%以上の患者が成人に達する
- ✓疾患のバリエーションが広い

VSD, ASD, TOF, TGA, DORV, UVH, HLHS, TAPVD...

- ✓心臓のサイズが小さく、立体構造がきわめて複雑
- ✓3次元構造の理解が正しい診断と治療に不可欠
- ✓外科手術は技術的に難しい
- ✓生涯にわたるケアが必要



## 成人先天性心疾患とは

### 先天性心疾患：

胎児期の心臓形成障害により生まれつき心臓に構造異常のある疾患。

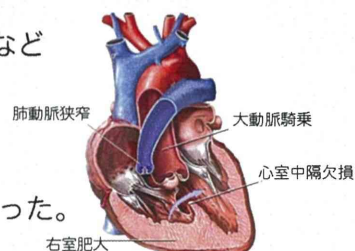
種類：心室中隔欠損、心房中隔欠損、動脈管開存  
 ファロー四徴、完全大血管転位、単心室など

頻度：全出生の約1%、年間約12,000人が発症。

治療：年間9,000件の心臓外科手術が実施される。

予後：医療技術の進歩により約95%が生存可能。

約90%が成人に到達するようになった。

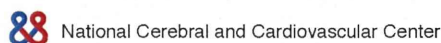


ファロー四徴症

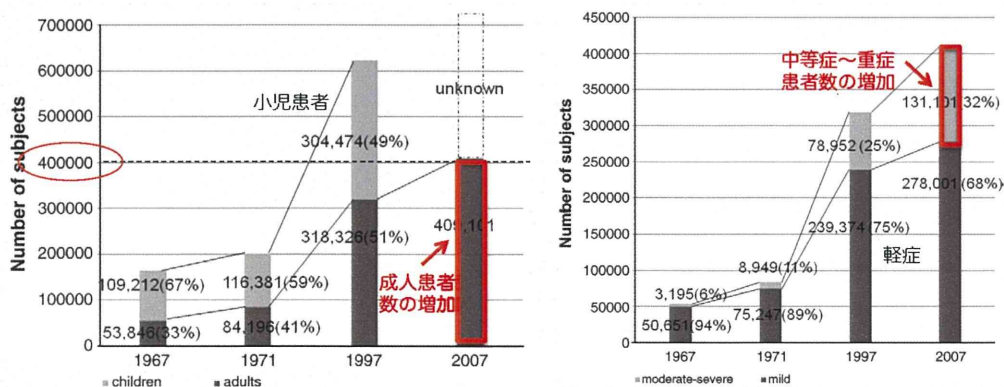
### 成人先天性心疾患：

小児期に手術を受けた先天性心疾患の術後遠隔期  
 もしくは成人期に発症する先天性心疾患

成人期に新たに不整脈や心不全症状が出現する  
 加齢により肥満や動脈硬化など生活習慣病の要素が加わる。  
 小児期から成人期までの生涯にわたる継続的ケアが必要である。



## 成人期の先天性心疾患患者数の現状と推移



(Shiina et al., Int J Cardiol 2011;146:13-16)

1. 現在約40万人の成人先天性心疾患患者が存在し、患者数は増加の一途にある！
2. 40万人という数字は、成人循環器内科の主要疾患である虚血性心疾患（狭心症・心筋梗塞）通院患者の約半数に当たる。
3. 複雑先天性心疾患の術後症例（中等症～重症例）が増加している。
4. 術後症例は毎年4,000人増加している。

厚生労働省科学研究班「成人先天性心疾患の診療体系の確立に関する研究」

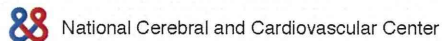
# 成人期に達した先天性心疾患の問題点

1. 複雑先天性心疾患の術後患者が増加しており、疾患特有の遺残症や続発症により、高度な診療を必要とする患者が増加している。
2. 成人期に入り、肥満、高血圧、糖尿病など生活習慣病が加わる。
3. 根治手術を受けて治癒したと思いき、通院していない症例が多い。
4. 女性では、妊娠/出産を契機に症状が悪化する。
5. 小児期から入院や手術を繰り返しているため、社会的および経済的に自立困難な患者が多い。
6. 年齢制限のために小児病院には入院できない。一方、循環器内科医は経験が少ないために敬遠する傾向にある。
7. 日本では、独立形態のこども病院がおおい！



↓

患者が安心して受診できる専門施設がない、患者が行き場を失っている。  
小児科医と内科医の共同作業による診療体制の早急な確立が必要！



## 成人先天性心疾患の診療体制に関する新聞記事-1

### 先天性心臓病「成人後」に死角

治療体制万全 14病院のみ

対象者40万人／一般病院は治療経験少なく

生まれつき心臓病を患う子どもは年々増加している。かつては、心臓病は小児科の領域と見られていたが、近年は成人の患者も増加している。先天性心臓病は、心臓の構造異常を指し、心臓の中心部である心臓の壁や弁などに異常が生じ、血液の流れがスムーズに進まない状態を指す。先天性心臓病は、心臓の中心部である心臓の壁や弁などに異常が生じ、血液の流れがスムーズに進まない状態を指す。

複数の診療科が地域連携を

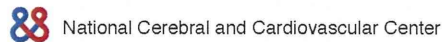
先天性心臓病は、心臓の中心部である心臓の壁や弁などに異常が生じ、血液の流れがスムーズに進まない状態を指す。先天性心臓病は、心臓の中心部である心臓の壁や弁などに異常が生じ、血液の流れがスムーズに進まない状態を指す。

### 先天性心疾患に新たな課題治療成績向上で成人増加求められる長期ケア

兵庫県西宮市に住む河本佳代さん(52)は、10歳の時にファロー四徴で手術を受けた。当時は難手術と位置付けられていたが術後は良好。中学生からは周りの子と同じように運動もでき、結婚後は2児を出産した。だが、40歳を過ぎると不整脈が始め、発作で救急搬送されたことも。原因不明のままいくつも病院を回り、ようやく肺動脈弁に問題が起きていたことが判明、再手術を受けた。後になって、ファロー四徴は術後20-30年で肺動脈弁に狭窄や閉鎖不全などの症状が出ることもあると知らされた。「もう少し関連を意識していれば、受診の時期や医療機関の選択が違ったかもしれない」と話す。

診断遅れの背景には、もともと小児科にかかっていた患者が年齢の制約で受診できなくなる一方で、心臓内科など大人の患者を対象にした診療科は心臓の構造異常を主な要因とする先天性心疾患の治療経験に乏しく、過去にこうした病気を抱えていた患者を敬遠する現状があるという。

2012.09.18  
共同通信社



## 成人期に問題となる主な先天性心疾患の病像と症状

心房中隔欠損	右心不全、三尖弁閉鎖不全、僧帽弁閉鎖不全、肺高血圧（Eisenmenger症候群）、心房頻拍、心房細動、奇異性脳梗塞
心室中隔欠損	1. 大動脈弁下型での大動脈弁尖逸脱による大動脈弁閉鎖不全、Valsalva洞破裂、感染性心内膜炎 2. 右室二腔症術後の肺動脈弁下狭窄遺残、心室性不整脈
動脈管開存	肺高血圧（Eisenmenger症候群）、感染性心内膜炎、動脈管石灰化および瘤形成
肺動脈狭窄（手術後）	肺動脈狭窄遺残、肺動脈閉鎖不全、重症例では右心不全および心室性不整脈
大動脈縮窄術後	縮窄遺残による（体）高血圧、縮窄遺残のみられない症例での（運動時）高血圧
大動脈狭窄（二尖弁）	大動脈狭窄および閉鎖不全、上行大動脈拡張、大動脈解離、感染性心内膜炎
Eisenmenger症候群	右心不全、左心不全、難治性不整脈、失神、肺出血、喀血、脳梗塞、脳膿瘍、腎機能障害、肺動脈瘤、稀に左冠動脈狭窄（拡大した肺動脈による圧迫による）
Fallot四徴症（術後）	肺動脈狭窄の遺残、肺動脈弁閉鎖不全による右室拡大および右心不全、心房頻拍、心室頻拍、心室細動、左心不全、大動脈弁輪拡大、大動脈弁閉鎖不全、感染性心内膜炎
完全大血管転位術後	1. 心房内血流転換手術（Mustard手術、Senning手術）の三尖弁（体心室房室弁）閉鎖不全、右心（体心室）不全、心房内血流転換術による流入路狭窄、感染性心内膜炎 2. 大血管転換術後の末梢性肺動脈狭窄、大動脈弁輪拡大および大動脈弁閉鎖不全、冠血流障害 3. III型におけるRastelli手術後の右室流出路導管狭窄および弁閉鎖不全、感染性心内膜炎（導管への感染）
修正大血管転位（術前、術後）	1. 非手術例にみられる三尖弁（体心室房室弁）閉鎖不全、Ebstein病合併、房室ブロックと完全房室ブロックへの移行 2. Conventional repair手術後の三尖弁（体心室房室弁）閉鎖不全、右心（体心室）不全、心房頻拍、心房細動粗動 3. Double switch手術後の右室流出路導管狭窄および弁閉鎖不全、心房内血流転換による流入路狭窄、心房頻拍、感染性心内膜炎（導管への感染）
Ebstein病（術前、術後）	右心不全、肝うっ血、左心不全（右心室の著しい拡大による）、心房頻拍（WPW症候群）、心室頻拍、チアノーゼ（心房中隔欠損合併例）、感染性心内膜炎
単心室疾患のGlenn手術およびFontan手術後（単心室、三尖弁閉鎖、肺動脈閉鎖、左心低形成など）	体心室（右心もしくは左心）不全、房室弁（体心室）閉鎖不全、肺動脈狭窄の遺残、血栓形成による導管狭窄、うっ血肝、肝硬変、腹水貯留、蛋白漏出性胃腸症、耐糖能異常、腎機能障害、静脈血栓、肺血栓、静脈シャント、肺動脈シャント、胸水貯留、plastic bronchitis、心房頻拍、心室頻拍、洞機能不全、房室ブロック、感染性心内膜炎（導管への感染）、脳梗塞、脳膿瘍
非修復のチアノーゼ性先天性心疾患	重度なチアノーゼによる多臓器障害（多血症、全身性血栓塞栓症、脳梗塞、脳膿瘍、腎障害、高尿酸血症）、感染性心内膜炎、慢性心不全、難治性不整脈

## 成人先天性心疾患診療の高度な専門性について

1. 単純な欠損疾患だけでなく、解剖学的にも血行動態的にも複雑な先天性心疾患の救命例が急増している。
2. そのような患者の病態を正確に判断し的確な治療を行うには、小児科から循環器内科にわたる高度な知識とトレーニングが必要。
3. 成人先天性心疾患の外科手術は小児心臓外科医のみが可能であり、成人心臓外科医と異なり、全国に少数しか存在しない。
4. 一方でこれらの外科治療の歴史が浅く、術後患者の長期予後や正しい治療法に関する過去のエビデンスがほとんどない。
5. 患者の病態は心臓だけでなく多臓器にわたるたとともに、患者の半数に当たる女性では妊娠出産前後のケアが必要であり、多科および多種職の協力によるmultidisciplinaryな診療体制が必要である。
6. 患者の継続的治療には、医療補助や年金などの社会経済的サポート体制の確立も必要である。