

を移譲することは歴史的に必然であり、このことを社会の仕組みとして今後発展させていくことに大きな意義がある。医療法改正の背景もここにあると考える。それは、病院医療についてのみならず、地域の包括的な医療・療養にも多大に資すると思われる。

そして、医療・療養の実践における安全・安心の確保などに関しては、患者についてのみならず、医療者についても「尊敬ある人」として尊重されるなかで調和をもって進めるべきであろう。このような認識を含めて、チーム医療について倫理的、かつ法的に論考していくと、医師はチーム医療のコンダクターとして、また病院の組織図上に位置付けられるそれぞれの立場で、それ相応の責任を課せられている。このようにチーム医療、ないしその集積たる組織医療において医師の役割はきわめて重いものがある。

文 献

1) 有賀 徹：救急医療 最近の動向。pp.5-7, (山口徹ほか監修：今日の治療指針 2015年版 (Volume 57), 医学書院, 2015.)
 2) 城所扶美子：看護師からみた「相互乗り入れ型」チーム医療。pp.75-94, (NPO 法人地域の包括的

な医療に関する研究会：「多職種相互乗り入れ型」のチーム医療—その現状と展望，へるす出版，2012.)
 3) 中島和江：医療チームの安全を支えるノンテクニカルスキル～スピークアップとリーダーシップ。日本救急医学会雑誌，25 (8)：350, 2014.
 4) 有賀 徹：チーム医療の成熟に向けて—「相互連携」から「相互乗り入れ型連携」へ。pp.15-52, (NPO 法人地域の包括的な医療に関する研究会：「多職種相互乗り入れ型」のチーム医療—その現状と展望，へるす出版，2012.)
 5) 有賀 徹，中村恵子 (対談)：「特定看護師とは何か？」新時代のチーム医療に向けて。pp.15-107, へるす出版，2010.
 6) 患者安全のための世界同盟 (日本救急医学会，中島和江監訳)：有害事象の報告・学習システムのための WHO ドラフトガイドライン 情報分析から実のある行動へ。pp.13-25, pp.45-48, へるす出版，2011.
 7) Sgreccia E (秋葉悦子訳)：医師・患者関係，第6章生命倫理学と医学，人格主義生命倫理学総論。pp.267-285, 知泉書館，2015.
 8) 峯川浩子：組織医療における損害賠償責任。日本賠償科学会第66回研究会，2015年6月。
 9) 益子邦洋：病院前救護体制。pp.22-24, (日本救急医学会専門医認定委員会編，日本救急医学会監修：救急診療指針改訂第4版，へるす出版，2011.)

疲労を測る

好評

視・聴覚的方法による 定価 (本体 1,500 円+税)

A5 判・120 頁
978-4-7644-0528-8



- 疲労の測定に広く普及している視覚に頼るフリッカー値測定器の欠点を補うひとつの方法として、著者が新たに開発した聴覚方式による測定器について述べ、その特性をフリッカー測定器と比較・検討しています。
- フリッカー測定と聴覚方式 (2 音融合値) による測定を併用することにより測定精度が向上することが考えられ、また眼の疲労を含まない疲労の測定が可能になります。さらに、聴覚式による測定器は、視覚障害者の作業疲労測定には欠かせないものです。この新方式の測定器の基本的原理を本巻では示しています。
- 主として PC による疲労の測定と分析について述べていますが、その他の作業、たとえばバス、タクシー、電車の運転業務者や航空機のパイロットの方々にも適用可能なものです。

近藤 暹 著
東京情報科学研究所



【長期予後と成人後の医学的問題】

先天性心疾患

丹羽公一郎

キーワード●成人先天性心疾患, 移行, 先天性心疾患, チーム診療体制

■はじめに

外科・内科の発達の恩恵を受けて、先天性心疾患患者の多くが成人を迎えることが可能となり、成人先天性心疾患患者数は年々増加している。同時に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ほとんど同数となった¹⁾。わが国では、すでに45万人以上の成人先天性心疾患患者がおり、今後、現在の人数の約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いため、生涯にわたる観察が必要である。

■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、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。

■成人先天性心疾患の問題点と経過観察の必要性

Eisenmenger 症候群を含む未手術チアノーゼ型先天性心疾患は、小児で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臓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、成人後に治療が必要となることがある。チアノーゼ型先天性心疾患の中で最も多いファロー四徴症の修復手術では、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いため、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、心理社会的問題、結婚、就業、保険などの社会保障、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、単純先天性心疾患でも、成人後に継続して経過観察、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下

Longevity and medical issues in adults with congenital heart disease
Koichiro Niwa : Cardiovascular Center, St Luke's International Hospital
聖路加国際病院心血管センター長

表 1. 先天性心疾患の成人期の問題点

心臓に関連した問題点
生涯、生命予後、生活の質
手術、再手術、術後遺残症、続発症、合併症
心カテーテル検査、カテーテル治療
不整脈(上室、心室頻拍、徐脈)、心不全、突然死
感染性心内膜炎
肺高血圧、Eisenmenger症候群
チアノーゼに伴う全身系統的合併症
加齢、成人病の合併による病態の変化
心臓以外の身体的問題点
妊娠、出産、遺伝
非心臓手術
肝炎、肝硬変、肝がん(輸血後、Fontan術後)
日常生活の問題点
運動能力、運動内容、レクリエーション
飛行機旅行の運転免許(100%の制限)
心理社会的問題、教育、結婚、就業
社会保障(健康保険、生命保険、更生医療、身体障害者、年金)
管理、診療体制の問題点
移行期の問題(自分の病気、病態の認識)
診療体制、多職種との関与の必要性和チーム医療の確立

される場合もある。

最近では、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²⁾。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であるが、妊娠・出産には注意すべき点が少なくない³⁾。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ているが、成人に達すると年齢的に小児病院を受診でき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から、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⁾。

III 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(現日本成人先天性心疾患学会)が発足

し、成人先天性心疾患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。

IV 循環器内科医の役割

成人先天性心疾患診療に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。American Board of Internal Medicine (ABIM; 米国内科専門医認定委員会)では、成人先天性心疾患を内科の専門分野の1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開かれ、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開い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のグループ「ACHD(adult congenital heart disease)循環器内科ネットワーク」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循環器内科ネットワーク、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が急速に進められると予想されている。このような内外の動向をみると、近い将来、成人先天性心疾患は日本でも内科の1分野になると考えられる。

V 各科専門医や多職種専門職から 構成されるチーム診療体制の必要性

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、小児循環器科医、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などによる専門チームによる診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内科では、この分野に興味をもつ循環器内科医あるいは小児循環器科医が核となり、成人先天性心疾患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。

VI 地域や病院間での診療体制の格差と 病診連携

最近、こども病院が多くの複雑先天性心疾患手術を手掛けており、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よいかが大きな問題である。

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、せっかく立ち上げた診療施設が立ち行かない可能性

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。

VII 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度が低いことが多い。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ためには、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必要がある²⁾。

2. 移行時期

先天性心疾患患者やその親は、成人期以降も慣れ親しんでいる小児循環器科医に通院することを望む場合も多いが、小児循環器科医のマンパワーには限りがあること、内科疾患に慣れていないこと、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。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重要である。

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 歳ごろから、また遅くとも 15 歳ごろ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、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、特に女性患者では妊娠や出産、避妊に関連した注意事項

表2 成人先天性心疾患診療体制のまとめ

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患者数を凌駕している。期待される。

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る。

3. 成人となった先天性心疾患患者すなわち成人先天性心疾患患者は、今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1つである。

6. 就業、社会保障、心理社会的問題、結婚、出産、喫煙、飲酒など成人期特有の問題を伴う。

7. 成人になるまでに本人が病気を認識し、成人の診療体制へと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（循環器内科医、小児循環器科医、心臓血管外科医、内科専門医、産婦人科医、麻酔科医、新生児科医、専門看護師）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診療の訓練、知識の習得）が必要。

も含む。

思春期には小児循環器科医が診療を継続しながら患者を成人先天性心疾患外来に紹介し、成人先天性心疾患の専門医（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、小児循環器科医、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診療の問題は、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起こっている。欧米のように、移行診療および相互診療が可能となるように、こども

病院は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内科医が参加する、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、④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、循環器内科医のこの分野への参加が進むなど、大きな動きが起こっている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 : 13-16.
- 2) 丹羽公一郎, 赤木禎治, 市川 隆他 : 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) 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/JCS_2011_niwa_h.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 : 211-216.
- 4) 日本成人先天性心疾患学会 (<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 : 2220-2227.
- 6) Cassel CK, Reuben DB : Specialization, subspecialization, and subspecialization in internal medicine. *N Engl J Med* 2011 ; 364 : 1169-1173.
- 7) Niwa K : ACHD achievements in the Asia-Pacific region. *Prog Pediatr Cardiol* 2012 ; 34 : 57-60.



〔トピックス〕

小児心疾患のトランジション

丹羽公一郎*

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。わが国では、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、親から独立することが必要である。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度が低いことが多い^{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、とくに女性では、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⁾。とくに子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、成人期への移行をどのように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、く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うことを望む場合も多

NIWA Koichiro

* 聖路加国際病院心血管センター

(〒104-8560 東京都中央区明石町9-1)

TEL 03-3541-5151 FAX 03-5550-7194

E-mail: koniwa@luke.or.jp, kniwa@aol.com

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かかわらず, ACHDの診療を専門とする医師, 医療スタッフが不可欠である。

い。小児循環器科医は, ① 複雑 CHD の解剖, 血行動態を熟知している, ② 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, ③ 成人の内科疾患や ACHD の問題点 (妊娠出産なども含む) に慣れていない, ④ 患者に対して過保護の傾向がある, ⑤ 子ども向きの外来, 病棟である, ⑥ 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, ① 成人期の疾患に慣れている, ② 専門医師数は小児循環器科医よりはるかに多い。一方で, ③ CHD に興味が薄く, ④ 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 施設をこえる循環器内科が, 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 の診療を行うことが期待されている^{1,8)}。

III. 小児循環器科医から, ACHD 専門医にどの時期, どのような方法で移行していくか: 移行外来 (Transition 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) につな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, 慣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もつことが多い。さらに, 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ことに慣れていない。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 歳ごろより, 遅くとも 15 歳ごろ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科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ことを話し, 病気の理解に積極的になることが少なくない。

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、く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 駿, 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 (2015年1月7日アクセス)
- 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

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、く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。

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

* * *

循環器疾患の成人期へのトランジション

丹羽公一郎

聖路加国際病院心血管センター

はじめに

外科・内科の発達の恩恵を受けて、先天性心疾患 (congenital heart disease : CHD) 患者の多くが成人を超えることが可能となり、成人先天性心疾患 (adult congenital heart disease : ACHD) 患者数は年々増加している。特に、複雑先天性心疾患術後の成人患者も急激に増加している。日本の先天性心疾患患者は、1997年に成人患者数と小児患者数はほとんど同数となった¹⁾。わが国では現在、すでに45万人以上のACHD患者がいる。また、冠動脈瘤などの心臓合併症を残している川崎病既往患者も2万人近いと推測される。

今後、ACHD患者数は現在の人数の約5%/年の割合で増加し続けると予想される。これらの患者の多くは、生涯にわたる経過観察が必要である。今まで小児循環器科医が小児科の診療体制で経過観察をしていたCHDの患者が、成人となり、どのような医療体制で経過観察を続け、医療内容、医療体制などを含めて、どのように診療の移行を進めていくかが、現在、解決すべき大きな問題である。

先天性心疾患患者数

CHDは人種が異なっても発生頻度に違いはなく、生産児の1%前後に認めるとされる。一方で、内科外科治療の発達の恩恵を受けて、CHDの生存率は著明に向上している。日本では、1997年にCHD患者は全体で約623,000人おり、そのうちの304,000人(49%)は小児で、318,000人(51%)は成人だった。その後、ACHD患者数は毎年9,000人ずつ増加し、2007年には約409,000人(図1)、2013年

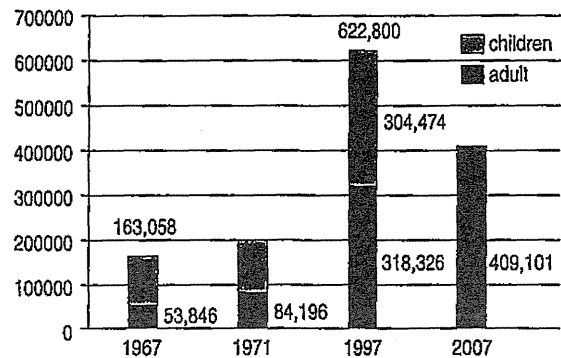


図1 先天性心疾患の患者数の変動：成人と小児の違い

表1 日本の成人先天性心疾患患者数(図1)

日本の人口：127,600,000人(2012)
生産児：1,030,000人(2012)
先天性心疾患の生産児に占める頻度：1%
先天性心疾患生産児：10,300人/年
約95%が成人となる：9,780人/年
成人先天性心疾患患者数：約450,000人
成人先天性心疾患患者数増加率：4~5%/年

には450,000人になっているとされる(表1)。

小児循環器疾患患者には、川崎病、心筋症なども含まれるため、現在、小児心疾患と成人となった慢性小児心疾患全体の患者数は約70~80万人と推定される。この数値は、成人の虚血性心疾患の年間の発症数に匹敵する。以前は、CHDは小児の病気と考えられていたが、現在は、小児よりも成人のほうが多く、ACHDは、循環器内科でも大きな分野の一つとなっている。小児循環器疾患は、患者数が多いため、早くから成人後の診療への取り組みが行われている。また、中等症以上のCHDは、手術を行う必要があることが多く、心臓血管外科とハート

表2 先天性心疾患の成人期の問題点

心臓に関連した問題点
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
心臓以外の身体的問題点
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)
日常生活の問題点
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)
管理, 診療体制の問題点
15) 移行期の問題 (自分の病気, 病態の認識)
16) 診療体制, 多職種の間での必要性和チーム医療の確立

チームとしての共同診療が行われていることも大きな特徴である。CHD に対する心臓血管外科手術の成績は目覚ましく向上し、総手術数は、最近の10年間はほぼ一定し約9,000~10,000件/年である。

成人先天性心疾患の問題点と経過観察の必要性

新生児期・乳児期の心臓血管手術の向上に伴い、Eisenmenger 症候群を含む小児の未手術チアノーゼ型 CHD は減少している。しかし、手術時期が遅れ肺高血圧が進行して手術が行えなかったり、姑息手術後の肺動脈低形成を生じ修復手術適応がなくなったりして、未手術あるいは姑息術のみを行っているためチアノーゼの残存している成人 CHD 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うため、心臓以外の理由でも継続的な加療を必要とする。

人工心肺を用いた CHD の修復手術は、1950年代前半に初めて行われ、初期に手術を受けた修復術後患者は、現在、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てきた。適切な手術が行われていても、背景疾患、術式に特徴的な形態・機能異常が進展し、成人後にも治

療を必要とすることが少なくない。チアノーゼ型 CHD の中で最も多いファロー四徴の修復手術を例にとると、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ことを遺残症と呼び、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ことを続発症という。CHD 手術の多くは術後の経過観察を必要としない、いわゆる“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 (表2) を生じることがあり、病態、罹病率、生命予後が修飾される。また、就業、保険、結婚、心理社会的問題、喫煙など成人特有の問題を抱える (表2)。このため、CHD 術後は生涯にわたる経過観察が不可欠である。単純 CHD でも、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。大動脈二尖弁のように、成人となってから、心不全あるいは感染性心内膜炎が出現し、初めて心臓病の診断がくだされる場合も少なくない。

最近では、中等症だけではなく、複雑 CHD 患者数も急激に増加している¹⁾。ACHD 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、CHD の妊娠・出産には、合併症、出産方法、遺伝、育児など注意すべき点が少なくない²⁾。現在 CHD 患者の多くは、小児専門施設で手術を受け通院を続けることが多いが、成人に達すると年齢的な制限のために小児病院を受診できなくなることが多い。また、小児科医は、成人期の問題に対応するための訓練を受けていないため、こども病院の医師の多くは、成人後に生じる社会的医学的問題に対する知識に乏しい。一方で、循環器内科医も CHD の知識がないなどの理由から、ACHD の診療を受け入れない場合も多い。このため、ACHD の診療体制の早急な確立が望まれていた³⁾。

成人先天性心疾患の診療体制の歴史

欧米では、日本よりも早期に CHD の手術が行われたため、1970年代後半には、すでに、初めての ACHD 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) の発足と同時に ACHD の診療施設が

設立されるようになり、その後、精力的に患者の実態や診療体制に関する調査が行われてきている^{4,5)}。同時に、日本循環器学会から、ACHDの診断や治療に関するガイドラインが公表されたが、その後も長期にわたって、ACHDの循環器内科医を中心としたACHD専門外来は設立されなかった。

ACHDを専門とする医師の数が少なく、以前は、成人後も、CHD患者の多くが小児循環器科医あるいは心臓血管外科医によって経過観察をされていた。循環器内科医が本格的にACHDの診療に関与することはないため、CHD患者は、成人になるとともに、小さい子どもの多い小児科への通院がいやになり、外来受診を自己中断している場合も少なくなかった。

ところが驚くべきことに、ACHD診療へ参画する循環器内科医が、ここ1~2年で急速に増加している。日本循環器病学会、日本心臓病学会などの後天性の成人心血管疾患を中心とする学会でも、ACHDのセッションは、常に満員の参加者を集めるようになってきている。ACHD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; 米国内科専門医認定委員会)では、2011年にACHDを内科の専門分野の一つと認め、今年2015年に、ACHDの専門医制度が発足した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開かれ、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、ACHD診療を行う循環器内科施設グループ「ACHD循環器内科ネットワーク」が立ち上がり、現在、33施設を超える循環器内科部門が、ACHDの診療を正式に開始している⁷⁾。一方では、日本循環器学会学術委員会に成人先天性心疾患部会が、日本心臓病学会でも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循環器内科ネットワーク、厚生労働省研究班とともに、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。このような内外の動向をみると、ACHDは、日本でも近い将来に内科の一分野

となることは確実である。

各科専門医師や多職種専門職で構成される チーム医療体制の必要性

前述したように、小児と異なり、ACHD患者の抱える問題は多岐にわたる²⁾。そこで、この分野では、ACHDを専門に診る医師、看護師を中心として、循環器内科医、小児循環器科医、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など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れている^{3,5)}(図2)。この部門を新たに開設する循環器内科では、循環器科医あるいは小児循環器科医が核となり、ACHDの診療に興味を持つ各分野の医療関係者でチームを形成することが必要である。成人先天性心疾患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効果的である。

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いるため、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よいか大きな問題となっている。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、ACHDを専門に診療するチームのある千葉県循環器病センターが受け入れるという体制が1990年代に確立している。最近になり、福岡、兵庫、長野、岡山、茨城などの大学病院が、ACHDの診療体制を整備して、ACHD患者の受け入れを始めている。近い将来、各県にACHD診療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。ACHDは、定期的な経過観察が必要である。将来的なACHDの専門スタッフ数から考えると、重症患者は集約施設で経過観察を行い、それ以外の軽症や中等症とされる患者はかかりつけ医(開業医)、

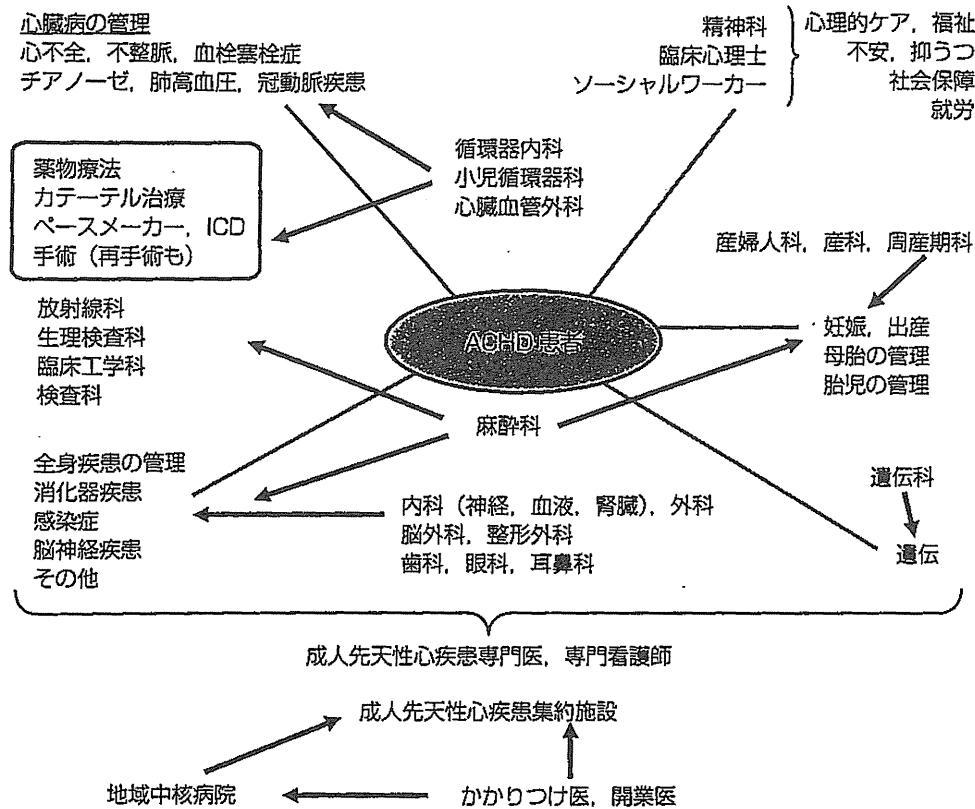


図2 今後の成人先天性心疾患の診療体制

ACHDは定期的な経過観察が必要である。基本的に、重症患者は集約施設で経過観察、それ以外の軽症や中等症とされる患者はかかりつけ医、地域中核病院などでの経過観察を行う。場合により1~2年に一回、あるいは病状悪化時の集約施設への受診が推奨されている。

地域中核病院などで経過観察を行うことが望ましい。新生児、乳児そして小児の時期から、親身に患者のケアを行ってきている開業医も少なくないし、患者もこのような医師のもとでの経過観察を好む。このような患者と医師の親密な関係は、ACHD分野の医療のスタイルとして重要である。しかし、ACHDに特化した問題（不整脈、心不全、肺高血圧、妊娠出産など）が生じた場合は、すぐに集約施設に紹介できる体制を確立することも大切である。集約施設で経過観察をする場合、患者の状態により1~2年に一回、あるいは病状悪化時の集約施設への受診は、患者の状態を保ち、QOLを担保する上で非常に重要である（図2）。

移行診療

1. 患者自身の自分の病気や病態の認識

複雑CHD患者は、綿密な経過観察が必要である。しかし、複雑心疾患患者であればあるほど、小

児期から多くの点で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に乏しいことが多い。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、罹病率や生命予後を改善させるには、小児循環器科医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. 移行時期とACHD診療における小児循環器科医、循環器科医、ACHD専門医の特徴

CHD患者や両親は、生後早くから慣れ親しんできて小児循環器科医に成人期以降も診療を続けてほしいと考えることも多いが、①根本的にACHD患者は小児ではなく成人であること、②小児循環器科医のマンパワーには限りがあること、③

表3 集約施設でACHDの移行期の経過観察を行う場合の担当医師の特徴

	小児循環器科医	循環器内科医	成人先天性心疾患医
CHDの知識	十分	不十分	十分
成人疾患の知識	不十分	十分	十分
外来	小児科	内科	内科
病棟	小児科	内科	内科
標榜科	違和感	違和感なし	違和感なし
専門医の絶対数	少ない	多い	なし
総合的な診療	行っている	行わない	行なうことが多い
診療方法	両親に話す	本人に話す	本人に話す

小児循環器科医、循環器内科医と成人先天性専門医の特徴を記載した。担当医師のトレーニングを受けた背景が、小児循環器科、循環器内科であるかを問わず、今後は、ACHDを専門的に診る医師、医療スタッフが診療には不可欠である。

小児科医は内科疾患診療の訓練を受けていないことなどから、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(表3)。ACHD専門医や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、患者本人に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、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⁾。

患者教育の内容には、将来的な問題点、特に女性患者では、妊娠や出産、避妊に関連した注意事項も含む。思春期には、小児循環器科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ACHDの専門医師(あるいは循環器内科医)と併診しながら、徐々に循環器内科医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。この場合、医師の専門性や成人である患者自身の将来に関することを十分に説明することが必要である。小児循環器科医、循環器内科医など医師の側

も移行診療の重要性を十分に認識する必要がある³⁾。小児科医から内科医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起こっている。欧米のように、日本でもこども病院は移行診療および相互診療を行いやすいように、循環器科のある総合病院の近くに設立することが望ましい。

まとめ

ACHDには解決すべき問題は多いが、①ACHD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ACHDのチーム診療を行える集約施設を全国に設立する、③ACHDの認定医/専門医制度を推進する、④集約施設を中心とし、かかりつけ医、地域中核病院間で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ACHD診療専門施設への移行診療を進める、ことなどが必要である。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は急激に進んでおり、日本のACHDの将来は明るい⁷⁾。

文献

- 1) Shiina Y, et al. Prevalence of adult patients with congenital heart disease in Japan. *Int J Cardiol* 2011; 146: 13-16
- 2) 丹羽公一郎, 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
- 3) Niwa K, et al. Survey of specialized tertiary care facilities for adults with congenital heart disease. *Int J Cardiol* 2004; 96: 211-216
- 4) 日本成人先天性心疾患学会 web.
<http://www.jsachd.org/>
- 5) Ochiai R, et al. Status and future needs of regional adult congenital heart disease centers in Japan. *Circ J* 2011; 75: 2220-2227
- 6) Cassel CK, et al. Specialization, subspecialization, and subspecialization in internal medicine. *N Engl J Med* 2011; 364: 1169-1173
- 7) Niwa K. ACHD achievements in the Asia-Pacific region. *Prog Pediatr Cardiol* 2012; 34: 57-60
- 8) 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* 2011; 123: 1454-1485

巻頭言

成人となった先天性心疾患の診療とその将来

丹羽公一郎

呼 吸 と 循 環
第64巻 第1号 別刷
2016年1月15日 発行

医学書院

巻頭言

成人となった先天性心疾患の診療とその将来

丹羽公一郎

聖路加国際病院特別顧問

先天性心疾患は成人循環器疾患の1分野となっている。中等症から複雑先天性心疾患は、小児期に心臓血管手術を行うが、根治手術ではなく定期的な経過観察が必要な修復手術である。成人先天性心疾患(ACHD)は、年齢とともに、心機能悪化、不整脈、突然死、再手術など心血管系に関する問題を生じる。妊娠、出産、就業、保険、心理的社会的問題などの問題も重要である。この分野は、ACHDを専門に診る医師、看護師を中心とし、循環器内科医、小児循環器科医、心臓血管外科医や各分野の専門医などチーム医療体制を確立する必要がある。日本では1990年代後半の成人先天性心疾患研究会(現在は学会)の発足と同時にACHD診療施設が設立された。ACHDは、成人循環器疾患とは異なる管理方法、診療体制が必要である。2012年に、ACHD診療を行う循環器内科施設グループ「ACHD循環器内科ネットワーク」が立ち上がり、現在、33施設を超える循環器内科が、ACHDの診療を開始している。

日本成人先天性心疾患学会は、学術集会の教育講演、ACHDセミナーを定期的に関き、若手医師、医療従事者の教育に力を入れている。ACHD学会が独自に学術集会を開いているのは日本だけである。日本循環器学会学術委員会に成人先天性心疾患部会が、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循環器内科ネットワーク、厚生労働省研究班とともに、ACHD診療への循環器科医の参加と診療体制の確立が進むと予想される。

ACHD患者は小児期から両親への依存度が高く、自己の病気や合併症への理解に乏しい。良好

なQOLを保ち、罹病率や生命予後を改善するには、小児循環器科医から成人先天性心疾患医への移行期に、病名や病態の告知、治療歴、合併症、妊娠や出産、日常生活の注意点を本人に説明する移行期診療が必要である。

ACHDの研究面ではハイブリッド治療、複雑心疾患の術後遠隔期の諸問題と突然死予防、妊娠出産登録制度、精神心理的問題など多々あるが、分子レベルでの研究、罹病率、生命予後の改善と突然死予測/予防、再生医療、緩和医療、移行医療、移植医療と人工心臓、社会保障体制、多職種共同研究の推進などは今後の大きな研究課題である。

ACHDは新しい分野であり、海外でも専門とする医師の数が少なく、このため、国際的な交流、協力が盛んである。海外の学会には、世界成人先天性心疾患学会(International Society for ACHD)、Asia Pacific Society for ACHD(AP-SACHD)、Grown-up CHD(ESC GUCH)などがある。アジアでも、韓国、台湾、タイ、インドなどACHD学会を持つ国が増加している。これらの学会は、相互交流が盛んで、共同研究も進み始めている。

ACHDには、今後、臨床上解決すべき問題は多いが、①循環器科医の参加、②チーム診療を行える集約施設の確立、③認定医/専門医制度の推進、④集約施設、地域中核病院、かかりつけ医間での病診連携の確立、⑤移行診療の推進、⑥登録制度の確立と診療ガイドラインの改訂などが必要である。これらの目標達成のために、日本成人先天性心疾患学会を中心として、関連医師の参加は急激に進んでおり、日本のACHDの将来は明るいと考えている。

Cases of death due to serious group A streptococcal toxic shock syndrome in pregnant females in Japan

Junichi Hasegawa · Akihiko Sekizawa ·
Jun Yoshimatsu · Takeshi Murakoshi ·
Kazuhiro Osato · Tomoaki Ikeda · Isamu Ishiwata

Received: 4 February 2014 / Accepted: 26 August 2014 / Published online: 7 September 2014
© Springer-Verlag Berlin Heidelberg 2014

Serious group A streptococcal (GAS) infections and its toxic shock syndrome (TSS) are associated with early onset and rapid progression, often resulting in death [1, 2]. The initial symptoms of a high fever and abdominal or chest pain are characteristics and are attributable to a common cold syndrome or viral infection [1]. The incidence rate is extremely low, with rates largely between 2 and 4 per 1,00,000 [3]. However, GAS-TSS is still one of the causes of maternal death.

The perinatal and infant mortality rates in Japan are lowest worldwide (3:1,000). On the other hand, the maternal mortality rate is relatively high (4:1,00,000) [4]. Therefore, the Japan Association of Obstetricians and Gynecologists (JAOG) established a registration system for maternal death in 2010. If maternal death occurs, detailed reports are to be submitted to the JAOG. The individual data are analyzed by

the Maternal Death Exploratory Committee (Chairman: Ikeda, T.). This committee consists of 15 obstetricians, four anesthesiologists, two pathologists, an emergency physician and some specialists who attend review sessions every month, in order to make recommendations for reducing the maternal mortality every year. The present study was performed as part of a series which analyzed maternal deaths in Japan by this committee.

Report forms regarding the maternal death cases where a female patient died during pregnancy or within a year after delivery are submitted to this registration system. The 12 pages of the report form contain approximately 100 questions, and elicit detailed information about the clinical history of each death, the facility characteristics and which personnel participated in the patient's care. All of the anonymized reports were analyzed for factors associated with the maternal mortality and the circumstances of death. A total of 155 reports of maternal death were completely analyzed by the Maternal Death Exploratory Committee between 2010 and 2012, while 128 cases of maternal death that occurred during pregnancy or within 42 days after delivery were reported by the Ministry of Health, Labour and Welfare, Japan [4].

Because GAS-TSS is still one of the causes of maternal death, though number of maternal death is decreasing in Japan, we thought it was necessary to clarify the clinical course and features of maternal death due to serious GAS infection in order to reduce the maternal mortality rate.

In the analyzed reports of maternal deaths between 2010 and 2013, the clinical features in the pregnant patients who died due to serious GAS-TSS were reviewed in the present study. Cases were enrolled when the diagnosis of GAS-TSS based upon the previously published criteria [5] was made, and when culture findings were positive or the GAS toxin was detected.

J. Hasegawa (✉) · A. Sekizawa
Department of Obstetrics and Gynecology, Showa University
School of Medicine, 1-5-8 Hatanodai, Shinagawa-Ku,
Tokyo 142-8666, Japan
e-mail: hasejun@oak.dti.ne.jp

J. Yoshimatsu
Division of Maternal Fetal Medicine and Gynecology, National
Cerebral and Cardiovascular Center, Osaka, Japan

T. Murakoshi
Division of Perinatology, Maternal and Perinatal Care Center,
Seirei Hamamatsu General Hospital, Hamamatsu, Japan

K. Osato · T. Ikeda
Department of Obstetrics and Gynecology, Mie University
School of Medicine, Tsu, Mie, Japan

I. Ishiwata
Ishiwata Obstetrics and Gynecology Hospital, Mito, Ibaraki,
Japan

Table 1 Maternal and neonatal clinical features in maternal death due to serious group A streptococcal toxic shock syndrome

Case	Age	O.H	Month at occurrence	Initial symptom(s)			Interval between initial symptom(s) and fulmination	Fulminant symptom(s)			Fetal outcome	Evidence of GAS	Autopsy	Interval between fulmination and death
				Gestational age	Symptoms	Treatment		Gestational age	Symptoms	Treatment				
1	38	IGIP (1CS)	March	34 weeks	Abdominal pain, common cold, diarrhea (at home)	ABPC/MCIPC, CLDM, anti-DIC	Same time	34 weeks	Abdominal pain, common cold, diarrhea (at home)	ABPC/MCIPC, CLDM, anti-DIC, CPR	IUFD (at initial fulminant symptom) > spontaneous still birth	Culture (vagina, maternal blood, umbilical cord blood)	Mother (pneumonia, MOF, sepsis), infant (MOF, sepsis, cerebral bleeding)	31 days
2	35	IGIP (1CS)	May	18 weeks	Fever, sore throat (at home)	CTRX, CFPN-PI	3 days	18 weeks	Abdominal pain, hematuria (at home)	ABPC, anti-DIC, CPR	IUFD (after visiting hospital due to fulminant symptoms)	Culture (maternal blood, sputum)	Mother (MOF, sepsis), Infant (no remarkable findings)	18 h
3	36	2G2P	February	35 weeks	Fever (at home)	acetaminophen	2 days	36 weeks	Fever, shock (at the hospital)	ABPC/MCIPC, steroid, CPR	IUFD (after initial symptoms before fulminant symptoms)	GAS toxin, Culture (negative)	Performed but not available	7 h
4	40	3GIP ISAIKA	April	10 weeks	Fever (at home)	NSAIDs	10 h	10 weeks (IUFD)	Fever, abdominal pain, shock (at home)	CPR	IUFD (3 days before initial symptom) > D&C (after fulminant symptoms)	Culture (maternal blood, uterus)	Mother (fungus ball in uterine and ovarian vessels)	8 h
5	26	0G	November	1 day after delivery (39 weeks)	Epigastralgia (at the hospital)	observe	1 day	2 days after delivery (39 weeks)	Epigastralgia, shock (at the hospital)	Laparotomy due to diagnosis of pancreatitis, PIPC, CLDM, IPM/CS, globulin	Live birth	Culture (vagina, maternal blood, ascites)	Not performed	3 days
6	32	3G3P	May	15 weeks	Cough (at home)	anti-tussive	4 days	15 weeks	Abdominal pain, genital bleeding, shock, impaired consciousness (at home)	EM, SBT/ABPC, CLDM, VCM, anti-DIC, globulin	IUFD (at fulminant symptom) > spontaneous abortion	Culture (nasal cavity, placenta, vagina), genetic test (emm type: emm1)	Not performed	10 h
7	35	IGIP (1CS)	August	37 weeks	Fever (at home), rapid diagnostic test for GAS was negative	admission, CS, CMZ	2 days	2 days after CS (37 weeks)	Fever, abdominal pain, dyspnea, shock, DIC (at the hospital)	ABPC, MEPM, CLDM, anti-DIC, hemodialysis	Live birth	Culture (maternal blood)	Mother (MOF, DIC, necrosis in pharynx and uterus)	31 h

GAS group A streptococcus, O.H obstetric history, SA spontaneous abortion, AA artificial abortion, CS cesarean section

ABPC ampicillin, MCIPC cloxacillin, CLDM clindamycin, CTRX ceftriaxone, CFPN-PI cefcapene pivoxil, CMZ cefmetazole

PIPC piperacillin, IPM/CS imipenem/cilastatin, EM erythromycin, SBT sulbactam, MEPM meropenem, NSAIDs nonsteroidal antiinflammatory drugs

DIC disseminated intravascular coagulation, MOF multiple organ failure, IUFD intrauterine fetal death, D&C dilatation of curettage, CPR cardiopulmonary resuscitation

Among the 190 maternal deaths reported over the 4-year period, seven maternal deaths due to serious GAS-TSS (3.7 % of all maternal deaths) were reported. The maternal and neonatal clinical features in maternal death due to serious GAS-TSS are shown in Table 1. Most of the cases occurred in the winter and spring (71 %), with initial symptoms similar to those of the common cold or influenza. This is similar to a previous study which suggested that GAS could be related to upper respiratory tract infections [6]. In fact, none of the cases was diagnosed as GAS based on the initial symptoms, and only symptomatic treatments for the common cold were prescribed upon the occurrence of the initial symptoms.

All mothers developed fulminant disease within 4 days after the initial symptoms developed. Severe abdominal pain and vital shock were the most common symptom of fulminant disease. Intrauterine fetal death occurred in all cases, regardless of the gestational age at the onset of fulmination, which resulted in spontaneous delivery. GAS was detected in the cultures and sensitivity test of various fluids and tissues, including the upper airway and reproductive organs. One case was diagnosed by the GAS toxin instead of the culture result and sensitivity test. According to the analysis of the clinical course and autopsy findings, sepsis and disseminated intravascular coagulation seemed to be final causes of maternal death. Four of the seven cases of in our series (57 %) resulted in maternal death within a day after the development of fulminant symptoms.

It has been suspected that, after invading the myometrium through the throat, skin or vagina, large amounts of GAS become disseminated into the systemic circulation of the mother by the active uterine contractions caused by purulent myometritis [6, 7], although the primary site was not identified in most cases [7]. Intrauterine fetal death was observed at the time of fulminant symptoms in all of the present cases, because massive inflammation led to maternal hypercytokinemia and multi-organ failure, and then insufficiency of the fetomaternal circulation due to maternal hypotension [6]. Otherwise, strong uterine contractions caused by GAS infection in the uterine myometrium may result in spontaneous delivery. The majority (86 %) of our cases were multiparous patients, similar to the previous report [6].

Unfortunately, most of our analyzed cases resulted in death rapidly after the development of fulminant symptoms. So far, it is also unclear usefulness of rapid diagnostic test for GAS. Maternal death might have already been unpreventable when fulminant symptom due to GAS is revealed. Although, it is still unknown that the early detection and treatment of GAS-TSS could contribute to a reduction in maternal mortality, all one can say that rapid intensive care with antibiotics is required in suspicious cases of GAS infection regardless of obtaining result of

culture and sensitivity test. Since postpartum females have a 20-fold increased incidence of GAS, compared with non-pregnant females [8], administration of antibiotics for pregnant women might be recommended even at the initial symptoms such as a high fever, abdominal and chest pain. Zimbelman et al. [9] suggested that clindamycin in combination with beta-lactam antibiotic was the most effective treatment for invasive GAS infection. GAS infection also should be suspected when spontaneous abortion and strong uterine contractions associated with infections are noted.

In conclusion, the clinical suspicion followed by quick optimal antibiotic treatment might help in reducing mortality rate due to GAS. We believe that widespread recognition of GAS could improve the maternal mortality rate in Japan.

Acknowledgments Funding: Grant from the Ministry of Health, Labour and Welfare, Japan (No 24090101).

Conflict of interest The authors did not receive any financial support, own stock in any company or have any conflict of interest related to the present study.

Ethical standard This study was approved by the ethics board of the Japan Association of Obstetricians and Gynecologists.

References

1. Sugiyama T, Kobayashi T, Nagao K, Hatada T, Wada H, Sagawa N (2010) Group A streptococcal toxic shock syndrome with extremely aggressive course in the third trimester. *J Obstet Gynaecol Res* 36:852–855
2. Schuitemaker N, van Roosmalen J, Dekker G, van Dongen P, van Geijn H, Gravenhorst JB (1998) Increased maternal mortality in the Netherlands from group A streptococcal infections. *Eur J Obstet Gynecol Reprod Biol* 76:61–64
3. Steer AC, Lamagni T, Curtis N, Carapetis JR (2012) Invasive group A streptococcal disease: epidemiology, pathogenesis and management. *Drugs* 72:1213–1227
4. Kaneda I (2013) (ed Maternal and child health statistics in japan. ed, Mothers' and Children's Health and Welfare Association. Tokyo
5. (1993) Defining the group A streptococcal toxic shock syndrome. Rationale and consensus definition. The working group on severe streptococcal infections. *JAMA : J Am Med Assoc* 269:390–391
6. Udagawa H, Oshio Y, Shimizu Y (1999) Serious group A streptococcal infection around delivery. *Obstet Gynecol* 94:153–157
7. Stevens DL (1992) Invasive group A streptococcus infections. *Clin Infect Dis* 14:2–11
8. Deutscher M, Lewis M, Zell ER, Taylor TH Jr, Van Beneden C, Schrag S, Active Bacterial Core Surveillance T (2011) Incidence and severity of invasive *Streptococcus pneumoniae*, group A streptococcus, and group B streptococcus infections among pregnant and postpartum women. *Clin Infect Dis* 53:114–123
9. Zimbelman J, Palmer A, Todd J (1999) Improved outcome of clindamycin compared with beta-lactam antibiotic treatment for invasive *Streptococcus pyogenes* infection. *Pediatr Infect Dis J* 18:1096–1100



www.igo.org

Contents lists available at ScienceDirect

International Journal of Gynecology and Obstetrics

journal homepage: www.elsevier.com/locate/ijgo



CrossMark

CLINICAL ARTICLE

Safety of induced abortions at less than 12 weeks of pregnancy in Japan

Atsuko Sekiguchi^{a,*}, Tomoaki Ikeda^b, Kunihiro Okamura^c, Akihito Nakai^a^a Department of Obstetrics and Gynecology, Nippon Medical School, Tama Nagayama Hospital, Tokyo, Japan^b Department of Obstetrics and Gynecology, Mie University, Mie, Japan^c Department of Obstetrics and Gynecology, Tohoku Kosai Hospital, Miyagi, Japan

ARTICLE INFO

Article history:

Received 28 June 2014

Received in revised form 21 September 2014

Accepted 27 November 2014

Keywords:

Complication

Dilatation and curettage

First trimester

Incomplete abortion

Induced abortion

Medical abortion

Sharp curettage

Vacuum aspiration

ABSTRACT

Objective: To assess the safety of various methods of induced abortion when used before 12 weeks of pregnancy in Japan. **Methods:** A retrospective study was undertaken of induced abortions conducted between January 1 and December 31, 2012. Questionnaires were sent to 4154 institutions that employed doctors who were licensed to conduct induced abortions. Information was obtained about the numbers of induced abortions performed before 12 weeks, methods, complications, and routine management. **Results:** Completed questionnaires from 2434 institutions showed that 100 851 induced abortions had been performed. Vacuum aspiration (VA) was used in 20 458 (20.3%) abortions, VA with sharp curettage in 47 148 (46.8%), dilatation and curettage (D&C) in 32 958 (32.7%), and medical abortion in 287 (0.3%). Overall, 358 complications were reported (355.0 per 100 000 procedures). The rate of complications was significantly higher after D&C than after VA and after VA with sharp curettage ($P < 0.001$ for both). However, incomplete abortion requiring repeat procedures was the only complication that was significantly associated with D&C ($P < 0.001$). **Conclusion:** D&C can be safely used for induced abortion before 12 weeks of pregnancy, but changing from D&C to VA could reduce incomplete abortions and improve the safety of induced abortions before 12 weeks of pregnancy in Japan.

© 2014 International Federation of Gynecology and Obstetrics. Published by Elsevier Ireland Ltd. All rights reserved.

1. Introduction

After evaluation of several proposed methods for induced abortion during the first trimester, WHO has recommended the adoption of vacuum aspiration (VA) or medical methods using mifepristone and misoprostol to ensure procedures are both safe and effective [1,2]. The organization also stated that dilatation and curettage (D&C) should be replaced by VA to improve safety and quality of care for women [2]. The rationale for this guidance was based on previous studies in which D&C was found to be less safe [3], substantially slower, and associated with more blood loss [4] than was VA. Furthermore, rates of major complications are higher with D&C than VA [5].

The potential risks of D&C have been known since the 1970s [3–5]. Nevertheless, some support exists for the clinical acceptability of this procedure. Kulier et al. [6] conducted a systematic review of randomized controlled trials of different surgical methods for induced abortion during the first trimester and concluded that the incidences of complications were not markedly different between D&C and VA. The only difference observed between these two methods was the operation time, which was lower for VA than D&C. A study conducted by Niinimäki et al. [7] analyzed 42 619 induced first trimester abortions

in Finland, and showed that medical abortions were more likely to be associated with bleeding and re-evacuation than were surgical methods of induced abortion, including VA and D&C. Although surgical abortions led to injury more often than did medical abortions, the overall incidence of such injuries was rare [7]. Consequently, Niinimäki et al. concluded that both VA and D&C could be considered generally safe and clinically acceptable methods for induced abortion.

In the USA, 80% of induced abortions were performed by surgical methods in 2010 [8]; furthermore, most of the procedures since 1995 have involved VA [3]. In England and Wales in 2012, sharp curettage was no longer used, although 50% of abortions were performed by surgical methods [9]. However, D&C still remains one of the most frequently used procedures for induced abortion in Japan [10], with medical abortions using mifepristone or misoprostol not yet legally accepted. The aim of the present study was, therefore, to elucidate the safety of various methods of induced abortion used before 12 weeks of pregnancy in Japan.

2. Materials and methods

A retrospective study was undertaken of induced abortions performed before 12 weeks of pregnancy between January 1 and December 31, 2012. The Japan Association of Obstetricians and Gynecologists provided a list of hospitals that employed doctors licensed to perform induced abortions, and questionnaires were mailed on September 5, 2013, to the Departments of Obstetrics and Gynecology of 4154

* Corresponding author at: Department of Obstetrics and Gynecology, Nippon Medical School, Tama Nagayama Hospital, Nagayama 1-7-1, Tama, Tokyo 206-8512, Japan. Tel.: +81 42 371 2111; fax: +81 42 372 7372.

E-mail address: oya-a@nms.ac.jp (A. Sekiguchi).

Japanese institutions (1171 hospitals and 2983 clinics). Managers of the departments were asked to complete the questionnaire. Completion and return of the study questionnaire was considered as consent to participate in the present study. Approval was obtained from the ethics committees of the coordinating center (Tama Nagayama Hospital, Nippon Medical School, Tokyo) and the Japan Association of Obstetricians and Gynecologists. The present study conformed to the principles of the Declaration of Helsinki.

The questionnaire obtained information about the number of induced abortions performed before 12 weeks of pregnancy, methods used, complications, and routine management approaches before and during the procedure. Complications were subdivided into uterine perforation, cervical injury, gross bleeding, pelvic infection requiring hospital admission, thromboembolism, anaphylaxis, incomplete abortion requiring repeat procedures, and other types of complication. Routine management approaches included preoperative examination, cervical preparation, monitoring and treatment during the procedure, and use of anesthetics. Responses were confidential and data that might reveal the identity of the patients were not requested.

Data were analyzed using SPSS version 17.0 (SPSS Inc, Chicago, IL, USA). Categorical variables were evaluated using χ^2 or Fisher exact tests with Bonferroni correction. $P < 0.05$ was considered statistically significant.

3. Results

Completed questionnaires were received from 2434 (58.6%) of the 4154 institutions, including 738 (63.0%) of the 1171 hospitals and 1696 (56.9%) of the 2983 clinics. A total of 100 851 induced abortions were performed before 12 weeks of pregnancy, of which 15 946 (15.8%) were performed in hospitals and 84 905 (84.2%) in clinics. Induced abortions had been performed at 1963 institutions, of which 543 (27.7%) were hospitals and 1420 (72.3%) clinics.

The most frequently used method to induce abortion was VA with sharp curettage, whereas medical methods were used rarely (Table 1). Blood cell count, blood group typing, and screening for infection were the most frequently performed preoperative tests (Table 2). Cervical preparation using an osmotic dilator was conducted at 1288 institutions (65.6%). Cervical preparation was performed at 445 (82.0%) hospitals and 843 (59.4%) clinics. Intravenous infusion, oxygen saturation monitoring, and automatic blood pressure monitoring were used during procedures at many institutions (Table 2). The most frequently used anesthetics were thiamylal or thiopental (Table 2).

Overall, 358 (0.4%) of the induced abortions had complications, equivalent to a total complication rate of 355.0 per 100 000 induced abortions. Among the 358 complications, 295 (82.4%) were incomplete abortions, 19 (5.3%) uterine perforations, 17 (4.7%) gross bleeding, 12 (3.4%) anaphylaxis, 3 (0.8%) pelvic infections requiring hospitalization, 2 (0.6%) cervical injuries, and 10 (2.8%) other (Table 3). No instances of thromboembolism or maternal death were recorded.

Rates of complications, and specifically incomplete abortions, were significantly higher after D&C than after VA and after VA with sharp curettage ($P < 0.001$ for all) (Table 3). The rates of complications and incomplete abortions were also higher for VA with sharp curettage than for VA alone ($P < 0.001$ for both) (Table 3). The rates of uterine perforation and gross bleeding were not significantly different among

Table 1
Methods used for induced abortion before 12 weeks of pregnancy ($n = 100\ 851$).

Method	No. (%)
Vacuum aspiration	20 458 (20.3)
Vacuum aspiration with sharp curettage	47 148 (46.8)
Dilatation and curettage	32 958 (32.7)
Medical abortion	287 (0.3)

Table 2

Routine management of women undergoing induced abortion before 12 weeks of pregnancy within the 1963 participating institutions.

Management approach	No. (%)
Preoperative examination	
Blood cell count	889 (45.3)
Blood group typing	839 (42.7)
Screening for infection	733 (37.3)
Laboratory test ^a	366 (18.6)
Electrocardiograph	300 (15.3)
Blood coagulation test	192 (9.8)
Irregular antibody screening	125 (6.4)
Chest radiograph	35 (1.8)
Cervical preparation	
Yes	1288 (65.6)
No	675 (34.4)
Monitoring and treatments during the procedure	
Intravenous infusion	1770 (90.2)
Oxygen saturation monitoring	1615 (82.3)
Automatic blood pressure monitoring	1508 (76.8)
Electrocardiogram monitoring	1110 (56.5)
Ultrasound-guided procedure	777 (39.6)
Use of anesthetic	
Thiamylal or thiopental	937 (47.7)
Pentazocine	882 (44.9)
Diazepam	715 (36.4)
Ketamine	538 (27.4)
Propofol	420 (21.4)

^a Measurements of aspartate transaminase, alanine transaminase, lactate dehydrogenase, blood urea nitrogen, and creatinine.

the three surgical methods (Table 3). The rates of uterine perforation and gross bleeding were significantly lower after VA (1 in 20 458 and 2 in 20 458, respectively) than after medical abortion (0 in 287 for both; $P < 0.001$ and $P = 0.004$, respectively).

Cervical preparation was associated with increased rates of total complications and incomplete abortions (Table 4). By contrast, the use of ultrasonography during surgical abortion did not influence the rates of complications (Table 4).

4. Discussion

The present study found that sharp curettage (either as D&C or with VA) was used in 79.5% of induced abortions performed before 12 weeks of pregnancy in Japan. Nevertheless, the rates of complications were increased when this method was used, either as part of D&C or with VA. The most frequent complication overall was incomplete abortion. By contrast, other complications, including uterine perforation and gross bleeding, were rarely reported and no maternal deaths occurred.

A report published in 2007 by the Society of Family Planning [11] showed that the incidences of major complications, uterine perforation, and cervical injury associated with surgical abortion performed during the first trimester in the USA were less than 1000, 10–400, and 10–1000 per 100 000 induced abortions, respectively. The Royal College of Obstetricians and Gynaecologists in the UK investigated complications following either medical or surgical abortion during the first trimester [5]. For medical abortion, rates of uterine rupture and severe bleeding requiring transfusion were both less than 100 per 100 000 induced abortions. For surgical abortion, the rates of uterine perforation and cervical injury were 100–400 and less than 1000 per 100 000 induced abortions, respectively. Failure to end pregnancy was the most frequent complication reported overall (1000 per 100 000 induced abortions) [5,7,9,12]. Consequently, the findings of the present study regarding rates of complications were similar to previous reports.

Nonetheless, the observed rates of total complications and incomplete abortions in the present study differed according to the method of induced abortion used. The use of VA alone seemed to be associated with the lowest incidence of incomplete abortion. The reason why this method was advantageous is unclear. It is possible that clinicians