

成人先天性心疾患の診療体制— その歴史と世界の動向

丹羽 公一郎

聖路加国際病院 心血管センター 循環器内科部長

要 旨

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。しかし、成人先天性心疾患 (adult congenital heart disease; ACHD) は、加齢により病態が修飾されることがあり、成人後も観察、加療を必要とすることが多い。欧米では、ACHDの専門診療施設が日本よりも早くから設立されている。日本でも、循環器科、小児循環器科のいずれの専門医であるかを問わず、ACHDの研修を受けて、この分野を専門とする医師を中心として、循環器科医、小児循環器科医、心臓血管外科医、内科専門医、産科医、麻酔科医、専任看護師、臨床心理士などの専門家が参加する共同運営システムを構築することが望まれる。また、ACHDの全国ネットワークを構築して、地域での診療の中心となる診療センターを構築することと、いわゆる病診連携を密にして、専門施設への紹介/逆紹介を行い、診療を維持することも必要である。

キーワード：成人先天性心疾患 (ACHD)、成人先天性心疾患の診療体制、成人先天性心疾患を専門とする医師、移行外来、チーム医療

はじめに

成人先天性心疾患 (adult congenital heart disease; ACHD) は、加齢により、背景となる基礎疾患の病態変化以外に、就業、医療保険、生命保険、心理的社会的問題、結婚、出産、遺伝など成人期特有の問題を抱える。このため、成人後も観察、加療を必要とすることが多い。小児期は両親が病気の内容、治療法を把握していたが、成人になる過程で本人が病気を認識することが必要となる。これらの問題を抱え成人したACHD患者に対し、成人期心疾患の訓練を受けていない小児循環器科医が継続して診ているか、先天性心疾患診療の訓練を受けていない循環器科医が経過観察を行っている場合が多かった。しかし、循環器科医のこの分野への関心も高まっている。患者数の増加、加齢は今後も確実に進むため、近い将来、この分野は、循環器科医の診療分野の中の一つを占めることは疑いがない。

ACHDの診療施設は、循環器科、小児循環器科のいずれの専門医であるかを問わず、ACHDの研修を受け、この分野を専門とする医師を中心として、循環器科医、小児循環器科医、心臓血管外科医、内科専門医、産科医、麻酔科医、専任看護師、臨床心理士などの専門家が参加する共同運営システムが望まれる。また、ACHDの全国ネットワークを構築して、地域での診療の中心となる診療センターを構築することと、いわゆる病診連携を密にして、診療を維持することが必要である。また、専門の医師が少ない現状では、この分野の遠隔医療の役割も大きい。

先天性心疾患は成人後どのような経過をとるか (表1)

半世紀ほど前からの内科心臓血管外科治療の発達により、小児先天性心疾患患者の多くが成人を迎えるようになった。今では、90%以上の生産児が成人となっている¹⁾。成人となった小児心疾患、すなわちACHD患者数は、近年飛躍的に増加している²⁾。今までは注目されていなかった“成人先天性心疾患 (adult congenital heart disease; ACHD)”が循環器内科の新しく大きな分野の一つとなり、診療システムの早急な構築が不可欠とされている^{1,3-5)}。経過観察を受けていない先天性心疾患患者、成人期以降に発症する先天性心疾患 (大動脈二尖弁など) を含めると、ACHD患者数は、小児先天性心疾患患者数を遙かに凌駕するとされる^{6,7)}。今後、ACHD患者の多くは、疾患の種類、重症度に応じて、小児循環器科医から循環器内科医あるいはACHD診療専門施設に紹介されることになる。ACHD患者は、経過観察を自己中断していることも多く、成人期になり不整脈、感染性心内膜炎、心不全、或いは妊娠、就業などの際に、初めて循環器科医を訪れることも少なくない⁶⁾。

成人先天性心疾患の経過観察の必要性 (表2)

ACHD患者は、少なくとも国内に、420,000人おり、今後、10,000人/年近く増加する⁷⁾。1997年には、成人患者数と小児患者数は殆ど同数となった。さらに、2020年には、成人患者数は、小児を凌駕し

て、先天性心疾患も、成人の病気の一つと見なされる可能性がある^{8,9)}。

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。しかし、チアノーゼ型先天性心疾患が、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。最近では、チアノーゼ型先天性心疾患術後のいわゆる複雑ACHD患者数が、急激に増加している。

心臓手術後長期生存が可能になるとともに、術後長期遠隔期の問題点が明らかになった。よりよいQOLを求める観点からみると、適切な手術が行われても、各疾患、各術式に特徴的な形態・機能異常が進展して、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、右室流出路狭窄のように術前からあった異常が術後に残存する遺残症、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¹⁰⁾。加齢に伴い、心機能悪化、不整脈、突然死、再手術、高血圧、冠動脈異常などにより病態が影響される。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¹¹⁾。成人となって、心不全あるいは感染性心内膜炎などが出現してから初めて心臓の診断をくだされる場合、診療を自己中断して、心疾患に起因する症状で再受診する場合も少なくない⁶⁾。

表1 成人先天性心疾患の特徴

- | |
|--|
| <ol style="list-style-type: none"> 1. 現在、先天性心疾患の90%は成人となる。 2. 複雑先天性心疾患患者も社会参加出来る。 3. 多くの手術は根治手術ではなく、術後も経過観察を続けなければならない。 4. 初期に手術を受けた人は50歳台になり、長期間の心負荷、加齢などが、心機能、予後、生活の質を修飾する。 5. 成人先天性心疾患患者のためのチーム診療が、広がってきている。 |
|--|

表2 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とチーム医療の確立 |
|---|

成人先天性心疾患の経過観察を行う診療施設 (表3)

欧米は先天性心疾患患者の長期管理に対する取り組みが日本より早く^{2,8)}、英国、北米では、1970-80年代にACHDの専門診療施設が始まっている。その後、1980-90年にかけて、それらの施設で、研修を受けた医師を中心として、新たな専門診療施設が、開かれるようになっていった。北米、欧州、日本、韓国、オーストラリア、ニュージーランドなどである。さらに、2000年代に各地に広がり、アジアでは、シンガポール、マレーシアなどでも専門施設が置かれるようになってきた。欧米の診療体制は、循環器科医、小児循環器科医、心臓血管外科医、麻酔科医、内科、産科、精神科医、専任看護師などを含んだチーム医療を行う先天性心疾患診療専門施設があり、その中心は、循環器内科を背景としたACHDを専門とする医師である⁸⁾。これに対して、アジアでは、小児循環器を背景としACHDを専門とする医師を中心として設立されていることが多い。

2007年にISACHD (International Society for ACHD) で、欧米アジアのACHD診療施設の実態調査を行った。研修医のプログラムを持っている施設がどのくらいあるかという調査である (図1,2)。欧州と米国で、研修医に関する解釈が違うため、多少の異同はあるが、多くの患者を診ている施設が各国に設立されている。これに対して、アジア太平洋地区では、15カ国で、ACHD外来を持つが、入院を含む診療施設がある国は、日本、韓国、シンガポール、オー

ストラリア、ニュージーランドなど少ない¹²⁾ (図3)。

日本のACHD診療施設も1990年代後半に設立されるようになったが、その多くは、小児循環器科医、心臓血管外科医のみで構成されている⁸⁾。最近、ACHDを専門に診る医師を中心としたACHD診療部が設立されている。また、循環器内科医を中心としたACHD診療ネットワークも組織されている。ACHD診療に適しているとされる大学病院、総合病院の循環器科22施設が、ACHD外来を開いて、この分野の診療を開始している。

ACHDは、心不全、不整脈、突然死、妊娠出産¹³⁾など成人心疾患の分野と共通した問題点が多い¹⁴⁾。さらに、加齢とともに、一般成人と同様、生活習慣病、高血圧、糖尿病、消化器疾患、泌尿器科的疾患など、心臓以外の疾患の併発も少なくない。ACHDは、小児科医だけで診療の出来る疾患ではなく、成人疾患に習熟した循環器科医、内科医との共同診療が推奨される。こども病院という小児中心の診療形態ではなく、成人を中心とした診療形態、あるいは、成人期まで継続診療を行える診療施設が必要とされる。循環器科医は、心臓病の形態、機能、病態に習熟する必要がある。小児循環器科医は、成人期の問題点に関する知識を必要とする。将来的には、循環器科医か小児循環器科医かの背景を問わず、ACHDを専門とする医師、看護師を中心とした共同運営システムが望まれる^{2,5,8)}。また、今後のこの分野の発展のためにも、専門診療施設での若手医師の教育体制の確立も不可欠である。

表3 成人先天性心疾患診療体制と外来

1. 成人先天性心疾患患者数は、近年、飛躍的に増加。
2. 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。
3. 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。
4. 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)。
5. 移行外来の設置。

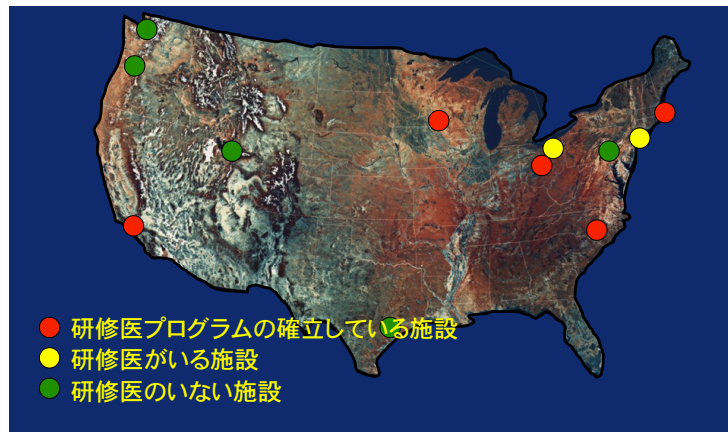


図1

北米の成人先天性心疾患診療センターを示す。研修医プログラムの確立している施設(赤丸), 研修医プログラムが確立していないが, 研修医がいて, 患者数が>2500以上の施設施設(黄色丸), 研修医のいない施設(緑丸)

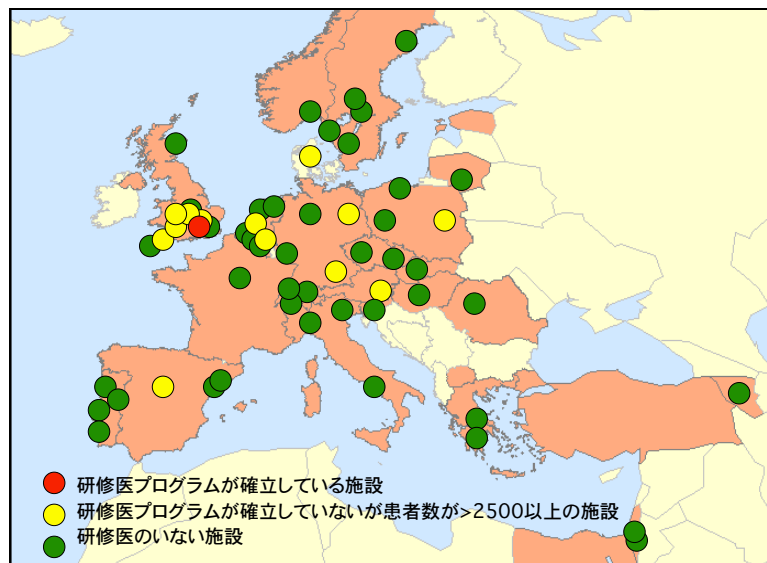


図2

欧州の成人先天性心疾患診療センターを示す。研修医プログラムの確立している施設(赤丸), 研修医プログラムが確立していないが, 研修医がいて, 患者数が>2500以上の施設施設(黄色丸), 研修医のいない施設(緑丸)

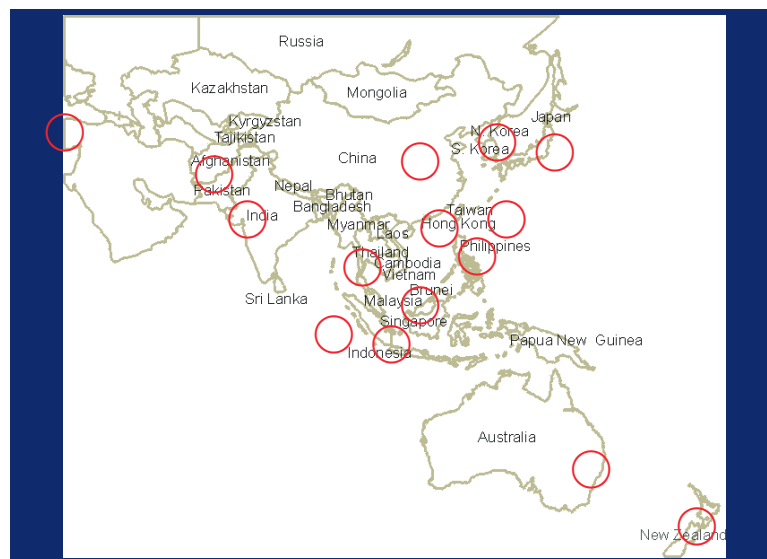


図3

アジア太平洋地区で成人先天性心疾患外来のある施設(15カ国)を示す。

成人先天性心疾患診療施設, 成人先天性心疾患を専門とする医師あるいは循環器内科医に移行する必要性

先天性心疾患の小児が, 成人となる時期には, 親から独立していく事が必要だが, 先天性心疾患の小児は, 重症であればあるほど, 両親に対しての依存度が高い¹⁴⁾. 小児期から病気の説明も両親が受けている. しかし, 成人してゆく過程で, 本人自身が病気を知り, 合併症の予防や不整脈の対処法も知らなければならぬ¹⁶⁻¹⁸⁾. また, 就業, 婚姻等, 社会的に自立を図る必要もある. 一般でも成人後は, 受診科目が小児科から内科に変わるように, 医療面からみてもACHDの診療ができる施設へと移行をすることが必要である. さらに, 医療費についても, 小児期は, 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り, 更に, 自分の保険を使う必要もある. この様な観点から, 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. これがうまく行えないと診療の自己中断してしまう場合もある.

小児循環器科医から, 成人先天性心疾患を専門とする医師にどのような時期, どのような場所で移行していくか. 移行外来 (Transient Clinic) とは.

小児循環器科医から, ACHD専門医ないし循環器科医に移行する場合, 慣れ親しんだ病院, 担当医師から, なれていない病院, 初めての医師にかかるため, 患者が大きな不安を持つことが少なくない. 更に, 小児科の対応と異なり, 本人を一人前の成人として扱うため, 内科外来医師を冷たく感じる傾向がある. このため, 小児循環器科医からの移行が難しいことも多い. また, 多くの患者は親と一緒に診察室に入るため, 循環器内科医にとって違和感が強い. 親と一緒にすることは, 新生児乳児期の病歴を聞く点では有利であるが, 患者の自立の観点からみると望ましいことではない. 欧米の一部の施設では, 小児循環器科医とACHD専門医が一時期平行して診て, 徐々にACHD専門医に移行していく方法をとっている病院が増えてきている. この移行外来を同じ病院内に設けている施設もある. いずれにせよ, 診療を中断することなく続けていく上でも, 成人向きの外来, 病棟に徐々に慣れていくための工夫が必要である^{16,17)}.

文献

- 1) Perloff JK, Warnes CA: Congenital heart disease in adults: a new cardiovascular specialty. *Circulation* 84:1881-1890, 2001.
- 2) Gatzoulis MA: Adult congenital heart disease: a cardiovascular area of growth in urgent need of additional resource allocation. *Int J Cardiol* 97 Suppl 1:1-2, 2004.
- 3) Webb GD, Williams RG: 32nd Bethesda Conference: "Care of the adult with congenital heart disease". *J Am Coll Cardiol* 37:1161-1198, 2001.
- 4) Brickner ME, Hills LD, Lange RA: Congenital heart disease in adults. *New Engl J Med* 342:256-262, 334-342, 2000.
- 5) Warnes CA, Williams RG., Bashore TM, et al: ACC/AHA 2008 Guidelines for the Management of Adults with Congenital Heart Disease: Executive Summary: a report of the American College of Cardiology/American Heart Association Task Force on Practice Guidelines (writing committee to develop guidelines for the management of adults with congenital heart disease). *Circulation* 118:2395-451, 2008.
- 6) Wacker A, Kaemmerer H, Hollweck R, et al: Outcome of operated and unoperated adults with congenital heart disease lost to follow-up for more than 5 years. *Am J Cardiol* 95:776-779, 2005.
- 7) Shiina Y, Toyoda T, Kawasoe Y, et al: Prevalence of adult patients with congenital heart disease in Japan. *Int J Cardiol* 146:13-16, 2011
- 8) 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.
- 9) Marelli AJ, Mackie AS, Ionescu-Ittu R, et al: Congenital heart disease in the general population: changing prevalence and age distribution. *Circulation* 115:163-72, 2007.
- 10) 丹羽公一郎: 復術後の遺残症, 続発症, 合併症, 丹羽公一郎, 中沢誠編集, 目でみる循環器病シリーズ14: 成人先天性心疾患. 東京. メジカルビュー社. 2005. 64-71.
- 11) Wren C, O'Sullivan JJ: Future demand for follow-up of adult survivors of congenital heart disease. *Heart* 85:438-43, 2001.
- 12) Niwa K. ACHD achievements in the Asia-Pacific region. *Prog Pediatr Cardiol* 2012; 34: 57-60.
- 13) 循環器病の診断と治療に関するガイドライン 心疾患患者の妊娠・出産の適応, 管理に関するガイドライン (2010年改訂版) <http://www.j-circ.or.jp/guideline/index.htm>.
- 14) 循環器病の診断と治療に関するガイドライン 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/index.htm>.
- 15) 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* 18:141-146, 2002.
- 16) 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.
- 17) 丹羽公一郎, 立野滋, 建部俊介, 他: 成人期先天性心疾患患者の社会的自立と問題点. *J Cardiol* 39: 259-266, 2002.
- 18) Marelli AJ, Therrien J, Mackie AS, et al: Planning the specialized care of adult congenital heart disease patients: from numbers to guidelines: an epidemiologic approach. *Am Heart J* 157:1-8, 2009.

Facilities for adult congenital heart disease – history and prospect –

Koichiro Niwa MD, FACC

Department of Cardiology, St Luke's International Hospital

Because of major advances in surgical and medical management, ever-increasing numbers of patients with congenital heart disease (CHD) reach adulthood. With few exceptions, however, reparative surgery is not radical with residua and sequelae that require life long surveillance. Because of the complexities such as heart failure, arrhythmias, sudden death reoperation, cardiac intervention and ablation inherent in the comprehensive care, proper follow-up and management are mandatory.

Regarding caregiver for adult CHD (ACHD), transition from pediatric cardiologists and cardiovascular surgeons to cardiologists those are well trained in the field of ACHD, is necessary. Provision of comprehensive care by multidisciplinary teams including adult and pediatric cardiologists and cardiovascular surgeons was the fundamental feature in care facilities for ACHD. Training and education should be focused on the ACHD fellows who represent the next generation of cardiologists and cardiovascular surgeon that will assume responsibility for this patient population.

Specialized tertiary care facilities developed in response to the increasing numbers of ACHD. Because this patient population comprizes a relatively new area of specialized cardiovascular interest, the first facilities necessarily evolved without preexisting guidelines or interaction. After the establishment of initial favcilities in the North America and UK, the other following centers, the directors of them were trained in these initial facilities, have been evolving in the North America, Euro, and Asian-Pacific lesions including Japan.

In this review, I will characterize the major features of tertiary ACHD facilities in the North America, Euro and Asia Pacific regions and clarify the historical and current situation in adult CHD services.
