

成人先天性心疾患の診療体制—循環器内科医の立場から

八尾 厚史

東京大学 保健・健康推進本部 講師

要 旨

近年の外科治療の進歩により、95%の先天性心疾患 (CHD) 患者が成人化を迎えることとなった。本邦ではすでに40万人を超えているとされる成人先天性心疾患 (ACHD) 患者は、その多くが小児科医師により管理をされているのが現状で、小児のみならず成人化した多数のCHD患者までも小児科医師が診るという極めて非合理的な危機的状況下において、ACHD患者の循環器内科医師への転科 (transfer) が求められている。しかしながら、循環器内科医師は (A) CHDに関する経験・知識に薄く、その自覚はあるもののACHD診療に積極的に参加するという意識は低い。東京大学医学部附属病院では、2008年4月から循環器内科医師によるACHD専門外来を小児科医師との連携のもと開設し、種々の重症例に対しても問題なく対応できることを示すに至った。その結果をもとに、2011年から2012年にかけて全国の22主要施設の循環器内科に呼びかけACHD循環器内科ネットワークを設立し、小児科医師との連携のもとACHD専門外来開設を含むACHD診療への積極的参加を提案したところ、合意を得るに至った。今後、これらの施設を中心にACHD診療体制の構築が推進されることに期待したい。

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、循環器内科、チーム医療

はじめに

現在、すべての分野で小児慢性疾患患者に対する移行期医療が問題視されるようになってきた。今後診療科ごとで移行期医療の在り方に関する議論が行われ、新たな分野として移行期医療体制の確立に向かうものと思われる。こういった中、2007年の時点ですでに40万人以上に達したとされる成人先天性心疾患 (ACHD)¹⁾ 分野においては、その患者実数のみならず30%が中等症以上という重篤性を考えても早急な現実的対処の施行と将来的な診療体制の確立へ向けての事業を並行して行っていくことが急務である。先天性心疾患 (CHD) 児出生率は総出生数の約1%とされ、そのほとんどが手術的に修復を受け、95%が成人化するとされている。そして、成人化したCHD (ACHD) 患者は無症状の心房中隔欠損術後といった軽症例から肺高血圧最重症のEisenmenger症候群や単心室循環 (Fontan循環) といった循環器内科医師に馴染みの薄い重症複雑例までさまざまである。また、Down症を筆頭に染色体異常を持った患者も少なくなく、やはり現状の経験および専門知識の少ない循環器内科医師のみでの対応は難しいと言わざるを得ない。さらに、各国のガイドラインでも見られるように各疾患の治療に関するエビデンスレベルは低い^{2,3)}。このような経験や専門知識が薄い循環器内科医師がエビデンスの乏しい状況下でACHD患者を受け入れ診療を行うに際し、現在どのような対策が行われているのか

に関して、そして今後どのような診療体制を構築すべきかに関して論じてみたい。

欧米諸国の事情と日本の状況

欧米諸国ではACHD集約施設による管理が推奨されている。2008年のACC/AHAガイドラインに示されたACHD集約施設に求められる要件⁴⁾を表1に示す。ここでのトレーニングを受けた循環器医とは、小児科出身であれ循環器内科出身であれACHD専門医である必要があるが、欧米では通常循環器内科出身の医師である。日本ではACHD専門医師は存在せず、各施設で小児科医師が引き続き成人化したCHD患者を管理していることが普通である。欧米では、ACHD専門医の資格は段階的にレベルが設けられており、非常に専門性が高いものとなっている^{5,6)}。そういった専門医制度もまだなく、そしてすでに40万人を超えるとされるACHD患者が存在する本邦¹⁾で、どうやってACHD患者を診療していくのかは、極めて難解な問題といえる。さらに、ACHD患者を仮に専門の医師が診るとしても、表1にもあるようにさまざまな人員や医療技術そして医療体制が必要であり、循環器内科や小児科が単科で対応できうるものではない。ACHD患者を中心に総合診療体制を構築する必要がある。表1のガイドラインの要件をもとに独自の基準を作成し我々が行った調査では、2009年の時点で日本には14の施設のみがACHD集約施設としての稼働の可能性があると

う結果となった⁷⁾。表1の要件に比べ我々の基準は甘い基準であり、ACC/AHAガイドラインをそのまま適用した場合、ACHD専門医を度外視したとしても、循環器内科/小児循環の医師以外に関する基準を踏まえると日本には集約施設はその時点で1つも存在しえなかった可能性が高い。

さて、ここでACHD集約施設を有する欧米諸国で果たしてACHD患者の移行 (transition) 医療が適切に行われているのであろうか？ ACHD患者がスムーズに小児科から集約施設に移ること (transfer) ができているかといえば必ずしもそうではなく、紹介された患者の約半数しか集約施設で管理されなかったというカナダからの報告がある⁸⁾。この調査における患者の受け渡し (transfer) 成功の可否に大きく関わる要因として、ACHD患者自身の自律性と病気の理解度が挙げられている。この部分に対する対策としては、患者の精神的発達により異なるが自律性および病気の理解度を上げていく教育を12歳から20歳代において小児科医師は行う必要があるとしている²⁾。将来的にはこの部分に対する小児科医師によるサポートが必要であるが、日本の現状を打破するためには患者教育が不十分な現状を踏まえ、循環器内科医師による未熟なACHD患者に対する対応も必要になると考えるほうが实际的であろう。ACHD診療に必須な要件 (表1) を踏まえた上で日本の現状を加味して、循環器内科医師としてどういう対応ができるかに関して以下に論じてみたい。

循環器内科医師の問題点と現状から見た対策

表2にACHD診療に対する循環器内科医師の問題点を示す。この要因を鑑みるにつけて循環器内科医師がいきなりすべてのACHD患者の診療をするのはやはり困難といわざるを得ない。しかも、ACHD患者の手術記録を含め過去の診療記録は不明瞭であることもしばしばであり、基本的なもしくは歴史的なACHD診療・治療法に関する知識が薄いことは障害となることがある。この点に関しては、我々の行った調査から図1に示されるように循環器内科医師の多くが循環器内科医師のこういった実情を理解しており、セミナーなどの教育セッションやコンサルト機構充実の必要性を自覚している。そして、ACHD患者の特殊性からACHD患者は集約施設で診るべき心臓疾患との認識もある⁷⁾。しかしながら、その一方で循環器内科においてACHD専門外来開設の意向は9%と低く、こういった循環器内科のACHD診療意欲の低さが規定因子となって日本での集約施設候補が先の14施設にとどまっていた⁷⁾。ここで言えることは、ACHDに関するトレーニングや教育は必要としながらも、学会や循環器内科学に

おけるACHD分野の位置づけそしてACHD診療の重要性の比重に関しては認識が薄いということである。こういった意識から、主要施設での専門外来の必要性が軽視された可能性があるわけであるが、当時の本邦での虚血性心疾患患者数は約80万人くらいであるということを考えてすれば、ACHD40万人以上 (約30%が中等症以上)¹⁾ という数字は非常に大きい数字であることは想像に難くないはずである。したがって、こういったACHD分野の軽視という背景には、実際のACHD患者数がどれくらいなのかそしてその重症度はどの程度なのかに関する認識が一般の循環器内科医師に欠けていることが考えられるのである。

以上の循環器内科医師の現状を踏まえるならば、セミナーなどから徐々にACHDに関する知識や医療の教育から始めて循環器内科医師の養成を行っていくべきであらうか？ いや、現状の緊急性から循環器内科医師に実地で参加していけるような医療体制を至急に構成し、並行してACHDに関する教育を進めていく必要がある。

循環器内科医師によるACHD診療の試み

以上述べてきたような循環器内科医師の不足要素 (表2) を補いACHD患者を循環器内科医師で管理していく手立てがすぐにでもあれば、40万人以上のACHD患者の循環器内科への引き渡し (transfer) が進むものと思われる。確かに、ACHD分野に関する教育から始めACHD専門のトレーニング施設において十分な経験を積み、ACHD専門医として承認を得た医師にACHD患者管理を任せていくという正当な手順を踏むのが理想かもしれない。しかしながら、そのような手順では現実的にはACHD患者の引き渡しに何年かかるかはわからないし、そのような手順を受け入れる余裕や意識の高い循環器内科医師が十分存在するのかは疑問である。しかも現時点での根本的な問題として、トレーニング施設としての施設基準すらない本邦では現実性に乏しい手順と言わざるを得ない。実践性の高い方法の模索が必要なのである。

そこで、東京大学医学部附属病院循環器内科 (東大循環器内科) は2008年4月成人先天性心疾患専門外来を開設し実践を優先するとともに、その実践において具体的問題点の探索と解決を図ることを開始した。東大循環器内科が考案した“循環器内科医師によるACHD専門外来”は当時知る限り日本初の試みであり、患者利益を損なわない観点から以下の特長を持ったものであった。まず、外来担当の医師は循環器専門医を取得し、十分に一般循環器内科診療の経験のある医師であることとした。また、外来

日を小児循環器専門の医師および小児心臓外科医師と同一の曜日に合わせ、紹介患者を循環器内科担当医師に紹介しやすくした点、また同時に循環器内科医師からの小児循環器医師や小児心臓外科医師への相談や連携を行いやすくした点である。これにより表2に示されるような循環器内科医師のACHD診療における経験・知識不足やそれによる不安を現場でカバーできうるのではないかと考えられ、患者利益の尊重を貫けるものと考えられた。また、循環器内科医師のACHD診療におけるトラブルを予防するという意味から複雑な病態を有する患者は紹介元小児科医師や同院小児科医師外来と併診することで対応した。図2に2008年4月外来開設から2012年2月までの紹介患者数の推移を示す。また、紹介患者の病名一覧を表3に示す。これらの結果を見ても複雑心奇形や定期的投薬治療もしくは侵襲的治療を必要とする中等度以上の患者が60-70%を占めていることがわかる。また、循環器内科医師に馴染みの少ないFontan循環術前/術後患者や複雑心奇形未修復や姑息的シャント術後のみの重症例なども相当数見られた。こういった厳しい状況下ではありながら、手術適応の決定やインターベンション施行などの判断においては循環器内科主導のもと小児科医師との連携により十分対応が可能であり、重大なインシデントを生じることなく医療を提供することができた。つまり、小児(循環器)医師や小児心臓外科医師との緊密な連携により、一般的循環器内科診療に十分な経験を有する循環器専門医

が即戦力としてACHD診療に参加できうるものと考えられた。

この予備調査途中経過をもとに、全国の主要施設の循環器内科医師にACHD診療への積極的参加を促すべく、2011年から全国の主要施設の循環器内科医師によるACHD診療対策委員会・循環器内科ネットワーク作成に乗り出すに至った。この第一義的目的は、各主要施設循環器内科にACHD患者の実態およびACHD診療の現状を訴え、東大循環器内科の手法を紹介し、ACHD診療を事実上開始していただくことであった。2011年12月に東京大学内で開かれた第一回会議および2012年6月に聖路加国際病院内で開かれた第二回会議において、各施設代表者に本件の説明と理解を要請したところ、現在22施設の循環器内科がACHD診療への準備を行うことで合意している(図3)。本活動は、厚生労働省科学研究費事業「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」(国立循環器病センター白石公班長)の一環として、そして日本成人先天性心疾患学会承認事業として現在も展開している。今後、これらの施設にてACHD専門外来の設置を含め循環器内科医師主導によるACHD診療が進むものと期待している。しかしながら、ACHD集約施設認定基準の作成に向けては、ACHD専門医制度確立や種々の診療チームの形成(表1)などまだまだ課題が多い。循環器内科医師によるACHD診療体制の確立を全国規模で推す必要がある。

表1. ACHD集約施設に求められるスタッフおよびサービス
—2008年ACC/AHAガイドライン(文献2)から抜粋改変—

ACHD専門の循環器内科医	1名以上数名
先天性心疾患心臓外科医	2名以上数名
専門のナース・ナースプラクティショナー	1名以上数名
心臓麻酔医	数名
CHD専門のトレーニングを積んだエコー専門医 (術中経食エコーなど)	2名以上数名
CHD専門の診断心臓カテーテルのできること	
CHDに対する冠動脈以外のカテーテルインターベンションができること	
電気生理専門医	1名以上数名
(ペースメーカーや植え込み型除細動器手技ができる)	
運動負荷試験ができる(負荷エコー, 核医学的, 心肺機能検査, 代謝的)	
心臓画像検査ができる(心臓MRI, CT, 核医学的)	
さまざまな事象に対応できる多科にまたがる医療チームがある。	
(ハイリスク女性科的疾患/妊娠, 肺高血圧, 心不全・心移植, 遺伝疾患, 神経科, 腎臓科, 心臓病理, リハビリテーション部, 社会福祉課)	
情報部(データの収集, データベースの供給など)	

表2 循環器内科医師によるACHD患者診療における主な障害

1. すでに十分多忙である.
2. 先天性に対する知識や医療技術の不足
 - a) 病態自体とくに(シャント, 肺循環を含む) 血行動態の理解
 - b) 略号や呼び名
 - c) 外科的治療に関する知識
 - d) カテーテル検査や治療の進め方/行ない方に関する知識と技術
 - e) 遺伝異常と心疾患/付随する異常に関する基本的知識
3. 小児科/小児心臓外科医師とのコミュニケーション不足
4. 小児科管理から成人医療への移行時に生じる患者教育など患者とのコミュニケーションに対する不安
5. ACHD患者が他の疾患および妊娠などの合併時における対応への不安
6. エビデンス不足による不十分なガイドライン

表3 ACHD患者の紹介・初診時の病態の詳細

診断名	患者数(%) (総数105名)	手術治療		
		未治療	修復術後 完全/不完全	姑息術後
AS (no bicuspid)	2 (1.9)	0	2/0	0
ASD	9 (8.6)	4	3/1	1 (縫縮術)
AVSD/ECD	8 (7.6)	1	6/1	0
Bicuspid AV	3 (2.9)	2	1/0	0
CoA/IAA	1 (1.0)	0	0/1	0
ccTGA	3 (2.9)	3	0/0	0
Epstein	4 (3.8)	1	2/1	0
PDA	2 (1.9)	1	1/0	0
PTA	1 (1.0)	0	1/0	0
PA-VSD/TOF-PA	5 (4.8)	0	4/0	1
TOF	22 (21.0)	1	17/4	0
TGA	8 (7.6)	1	5/2	0
TA/SV	9 (8.6)	3	3/1	2 (シャント術)
VSD	18 (17.1)	11	7/0	0
Others	10 (9.5)	9	1/0	0

AS (no bicuspid) : 大動脈狭窄(2尖弁を除く), ASD : 心房中隔欠損, AVSD/ECD : 房室中隔欠損/心内膜床欠損, Bicuspid AV : 大動脈2尖弁, CoA/IAA : 大動脈縮窄/大動脈離断, ccTGA : 先天性修正大血管転位, PDA : 動脈管開存, PTA : 総動脈管遺残, PA-VSD/TOF-PA : 肺動脈閉鎖-心室中隔欠損/ファロー-4徴症-肺動脈閉鎖, TOF : ファロー-4徴症, TGA : 大血管転位, TA/SV : 三尖弁閉鎖/単心室, VSD : 心室中隔欠損

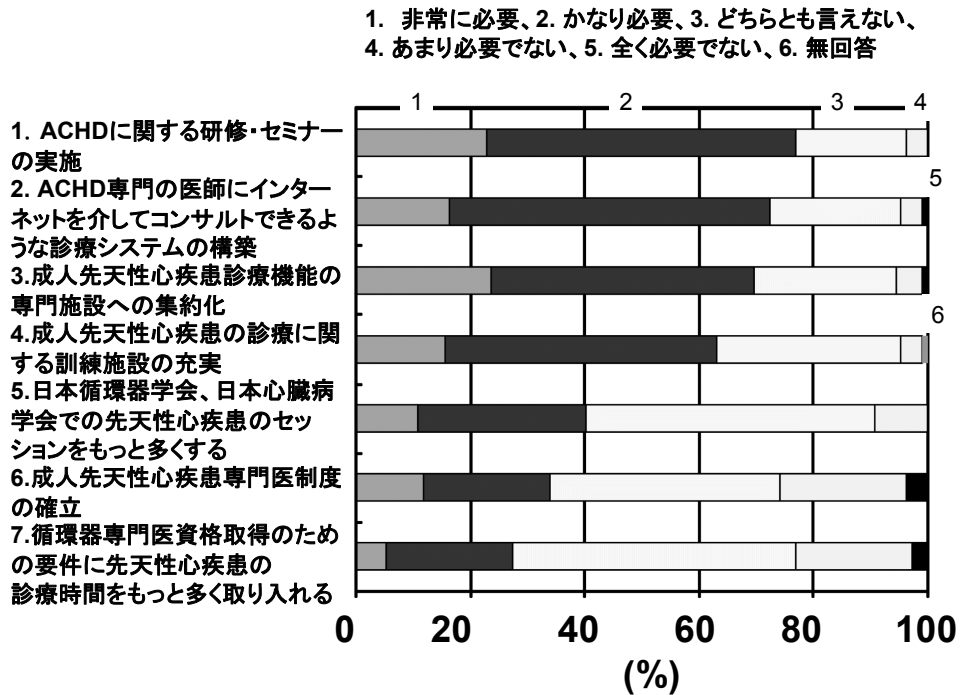


図1 循環器内科医師の意識調査結果 (文献7より引用改変)

東大成人先天性心疾患外来紹介患者内訳

2012年3月1日現在

紹介総人数105人 (男48名、女57名)

紹介時年齢 平均34.4±14.3歳 (16-75)

紹介元 当科から 14
院内他科 46
小児病院 22
総合病院 10
その他 13

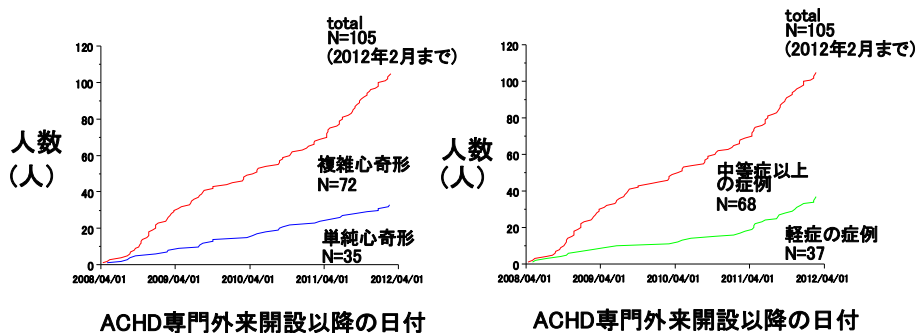


図2 東京大学医学部附属病院における新規に紹介されたACHD患者数の推移

ACHD循環器内科診療ネットワーク

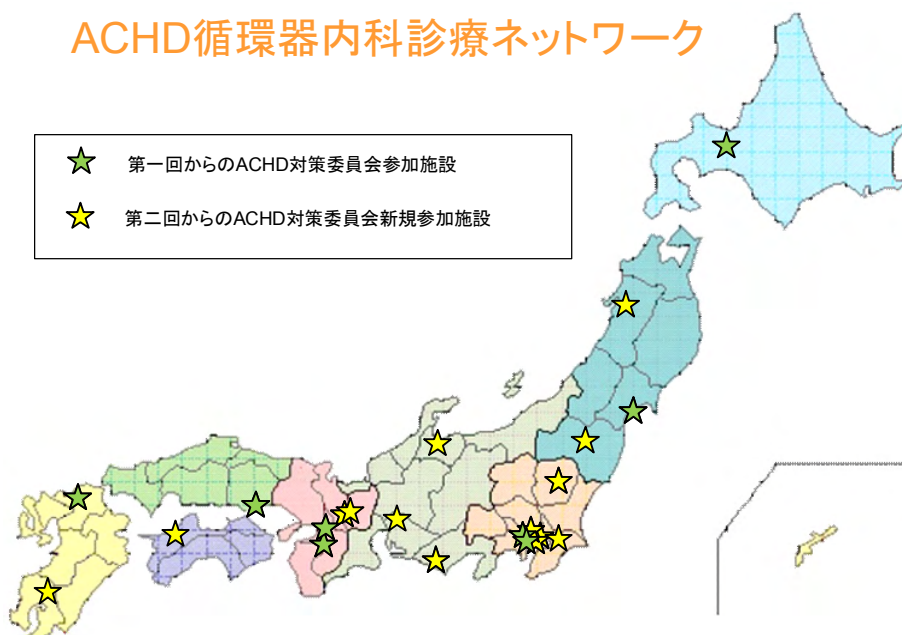


図3 ACHD循環器内科診療ネットワーク参加施設の全国分布
第一回および第二回ACHD対策委員会参加施設により構築した循環器内科診療ネットワークを示す
(2012年6月までの時点).

おわりに

「成人先天性心疾患の診療体制－循環器内科医の立場から」と表して述べてきたが、一言で言うならば、ACHD患者の重篤性と絶対数から小児科医師との連携の上に立った実臨床の早急なる実践とそれによるACHD診療の経験・知識の構築が循環器内科医師に求められている。それとともに、ACHD患者のすべてのニーズに答えACHD専門的診療を可能にする集約施設確立への準備も必要である。また、ACHD分野で世界的にも不足しているエビデンス構築のためには、主要施設間での連携を通じた症例の把握は必須である。そのためには、循環器内科ネットワークは全国レベルのみならず地方レベルでの病診連携といった形でも構築していく必要がある。日本成人先天性心疾患学会はもとより日本循環器学会を筆頭に循環器関係の各学会の協力や連携も必須であり、全国各地一体となった循環器内科医師の活動が求められる。

引用文献

- 1) 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;146:13-16
- 2) Chin TK, Perloff JK, Williams RG, Jue K, Mohrmann R. Isolated noncompaction of left ventricular myocardium. A study of eight cases. *Circulation.* 1990;82:507-513
- 3) 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. Esc guidelines for the management of grown-up congenital heart disease (new version 2010). *Eur Heart J.* 2010;31:2915-2957
- 4) Moons P, Engelfriet P, Kaemmerer H, Meijboom FJ, Oechslin E, Mulder BJ. Delivery of care for adult patients with congenital heart disease in europe: Results from the euro heart survey. *Eur Heart J.* 2006;27:1324-1330
- 5) Murphy DJ, Jr., Foster E. Accf/aha/aap recommendations for training in pediatric cardiology. Task force 6: Training in transition of adolescent care and care of the adult with congenital heart disease. *J Am Coll Cardiol.* 2005;46:1399-1401
- 6) Child JS, Collins-Nakai RL, Alpert JS, Deanfield JE, Harris L, McLaughlin P, Miner PD, Webb GD, Williams RG. Task force 3: Workforce description and educational requirements for the care of adults with congenital heart disease. *J Am Coll Cardiol.* 2001;37:1183-1187
- 7) Truong T, Slavin L, Kashani R, Higgins J, Puri A, Chowdhry M, Cheung P, Taniou A, Child JS, Perloff JK, Tobis JM. Prevalence of migraine headaches in patients with congenital heart disease. *Am J Cardiol.* 2008;101:396-400
- 8) Donohue BC, Binder SW, Perloff JK, Child JS. Rupture of an aneurysmal pulmonary trunk 40 years after blalock-taussig anastomosis. *Am J Cardiol.* 1988;61:477-478

Facilities for adult congenital heart disease - from the viewpoints of the cardiologists

Atsushi Yao

Division for Health Service Promotion, University of Tokyo

Recent progress in the surgical repair of congenital heart diseases (CHD) has guaranteed that more than 95% of the patients with CHD could survive to live an adult life. Therefore, they may suffer some adult diseases like common adults as well as late complications after repaired CHD. So far, most of them, especially with complicated CHD, have been taken care of mainly by pediatricians and somewhat by cardiothoracic surgeons, indicating that cardiologists have not been familiar with complicated CHD. However, the number of Japanese adult patients with CHD has been reported to exceed 400,000 in 2007, implying the future collapse of CHD-care maintained by pediatricians and cardiothoracic surgeons. Thus, cardiologists should be involved in adult CHD (ACHD)-care including the care of adult diseases newly occurring as well as complications originating from CHD, although cardiologists are short of experiences and knowledge on (A)CHD. In the University of Tokyo Hospital, we opened the out-patient clinic specific for ACHD four years ago, and have found that we, cardiologists, could take care of ACHD if we collaborated with pediatricians. We have then proposed that cardiologists should be urgently involved in ACHD-care by collaborating with pediatricians. Now the departments of cardiology in the 22 Japanese institutes are agree to take part in ACHD-care. To create the network of cardiologists for ACHD-care may provide proper preventive and therapeutic medicines for ACHD patients.
