

## 成人先天性心疾患の診療体制確立へ向けて： 循環器内科医をいかに取り込むか

赤木 禎治<sup>1)</sup>, 杜 徳尚<sup>2)</sup>

<sup>1)</sup>岡山大学病院 循環器疾患集中治療部, <sup>2)</sup>岡山大学医歯薬学総合研究科 循環器内科

### 要 旨

成人先天性心疾患患者を診療するにあたっては、個々の特徴的な血行動態を十分に理解するとともに、新たに出現する合併症、加齢に伴う影響、妊娠出産、社会自立とそのサポート、精神心理学的な問題、遺伝の問題等を総合的に診ていく必要がある。わが国における成人先天性心疾患患者の診療は、これまで小児循環器医を主体として行われてきた。しかし成人先天性心疾患患者数の急速な増加と患者年齢の高齢化に伴って、これまでの診療体制の維持は困難になってきている。外来診療、入院管理など循環器内科の関与が必要であり、成人先天性心疾患を理解できる循環器内科医の養成が必要である。成人先天性心疾患という専門分野の特徴は、患者が直面する医学的および社会的問題が非常に幅広いことであり、これらの問題に対応できるチーム医療を行うことである。

キーワード：診療体制、チーム医療、専門医、トレーニングシステム

### はじめに

わが国における成人先天性心疾患患者の診療は、これまで小児循環器医を主体として行われてきた。しかし、成人先天性心疾患患者数の急速な増加と患者年齢の高齢化に伴って、これまでの診療体制の維持は困難になってきている(図1)<sup>1,2)</sup>。患者年齢が20歳代から30歳代までは、かろうじて小児循環器医が主体となって治療や管理を行えるであろうが、いつまでも小児循環器医が診療の中心となることには限界がある。加齢に伴う高血圧、虚血性心疾患、不整脈、動脈硬化性病変、糖尿病、悪性疾患の評価など、小児科のバックグラントを持った医師ではカバーできないフィールドの問題が主体となってくるからである。小児科をバックグラントに持つ医師が、成人領域のトレーニングを受けて、成人先天性心疾患医として診療体制の中心となるのも一つの方法である。しかし、これからの成人先天性心疾患の診療体制をより長期に安定化させていくためには、循環器内科をバックグラントに持つ成人先天性心疾患医を育てていく必要性があり、このような新しい診療体制の確立が急務なのである。これまで循環器内科医が先天性心疾患に接する機会は限られてきたが、今後はこれら先天性心疾患患者の治療・管理について、きちんとした知識と経験が要求されるようになる。

現実に既に多くの循環器内科施設では、日常診療で成人先天性心疾患患者の診療に遭遇する機会が増えてきているのが実情である。これらの先天性心疾患は心房中隔欠損症や心室中隔欠損症をはじめ

とした比較的単純な心疾患から、大血管転位症や単心室などのチアノーゼを主体とした複雑心疾患まで含まれており、それぞれの病態や血行動態は大きく異なっている。特にこれまで成人領域に達することのなかったチアノーゼ型心疾患は、新しい疾患グループとして認識され、対応していく必要がある。成人期に起こる心血管領域における問題点は、小児期とは大きく異なってくる。小児期には心疾患の診断、治療適応の評価そして術後管理が主体であったが、成人先天性心疾患では術後遠隔期の心不全管理、不整脈管理、社会適応、女性の妊娠・出産などが中心となる(図2)<sup>3)</sup>。そして場合によっては、再手術の適応判断が要求される。

### 成人先天性心疾患診療体制の実情と問題点

先天性心疾患患者は、成人期に入り年齢を重ねるにつれ、遺残病変や続発症のために新たな様々な問題が出現してくる。患者の多くは全国の小児施設で外科治療および経過観察を受けてきているが、成人に達すると小児科外来には受診しにくい、入院が必要になったときに年齢制限のため小児科病棟に入院できない、循環器内科には先天性心疾患に専門知識のある医師が全国的に極めて少ない、などの理由から、患者数は増加の一途にあるにもかかわらず、安心して受診できる施設が整備されていない状況である。

はたしてどのくらいの患者数が定期的な診療を受けているのか、小児循環器科の外来診療の現状から推測すると、高校生以降、特に高校卒業後には、

あきらかにドロップアウトする率が高まることが推察される。このドロップアウトする時期が、とりもなおさず小児循環器医から循環器内科医への橋渡しを考える時期なのであろう。

これらの成人先天性心疾患患者を診療するにあたっては、個々の特徴的な血行動態を十分に理解するとともに、新たに出現する合併症、年齢に伴う生活習慣病の影響(肥満、高血圧、糖尿病、動脈硬化、冠動脈疾患、消化器疾患)、再手術の適応、妊娠出産、社会自立とそのサポート、精神心理学的な問題、遺伝の問題等を総合的に診てゆかねばならない。そのためには小児循環器科医や循環器内科医だけでなく、縦割りでない複数の専門家の連携に基づく診

療体制を確立させることが不可欠である。それとともに、成人先天性心疾患診療を担当する専門医や循環器内科医、そして看護師を積極的に養成する必要がある。

成人先天性心疾患の診療体制において大切なことは、先に述べたような患者が直面するさまざまな医学的および社会的問題に対して、小児循環器科医、循環器内科医、心臓血管外科医、内科専門医、産婦人科医、心臓麻酔科医、精神科医、専門看護師、専門生理機能検査技師、臨床心理士、医療ソーシャルワーカー等の複数科および複数の職種から成る「成人先天性心疾患診療施設」を構築し、チーム医療を行うことである。

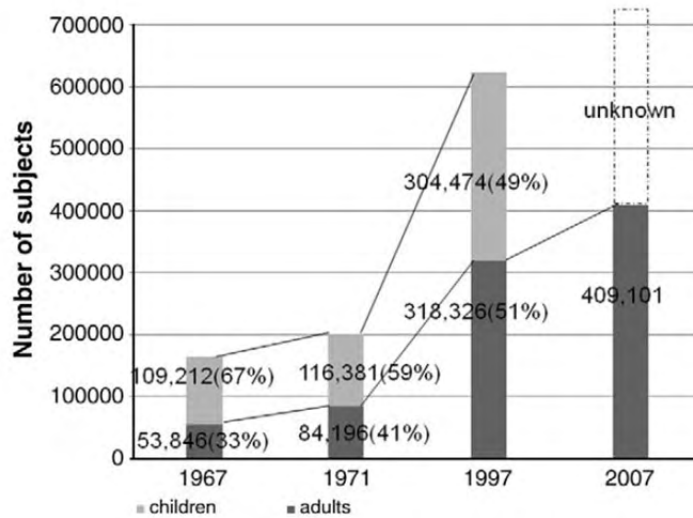


図1 我が国における先天性心疾患のうちわけ(黒い部分は20歳以上、グレーは20歳未満)すでに50%以上の先天性心疾患は成人領域である(文献2)

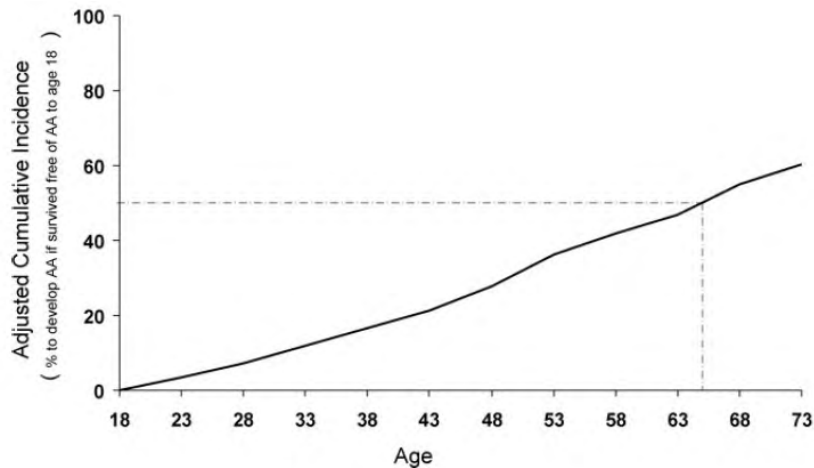


図2 先天性心疾患と不整脈合併。加齢とともに不整脈を有する患者が増加する(文献3)

## 成人先天性心疾患診療施設に求められるもの

欧米では1980年代より各地域の主要病院に成人先天性心疾患診療部門が開設され、循環器内科医が中心となって診療が行われている。医療事情の異なる日本では、欧米のシステムをそのまま取り入れるというよりも、すでに各地域に存在する中核施設を中心として診療体制を構築することが現実的と思われる。残念ながら現時点では全国的にみて成人先天性心疾患に特化した診療部はごく少数であり、年間入院が50人を超える施設は全国の循環器専門医研修施設の2%にとどまっているという現実がある<sup>4)</sup>。また循環器内科医の診療への参加が少ないために、患者のほとんどは小児循環器科医が診療にあたっている。成人先天性心疾患を担当できる心臓血管外科医も少ないという現状もある。このような理由から、日本における成人先天性心疾患の診療体制の確立に向けて、表1のような目標が示されている。これらの目標を達成するために、先に示した図に内容をみたくことのできる全国の主要施設に循環器内科を主体とした「成人先天性心疾患心疾患診療部門」を設置し、これからの診療活動を行っていく試みがスタートしている。

## チーム医療の必要性

循環器内科に患者を橋渡ししようとしても、それに見合うような循環器内科医がいないという小児循環器医の声は大きい。実際に国内の成人先天性心疾患患者の診療は、未だに小児循環器医が多くの部分を担っているのが現状である。では、このままでもいいのか？その答えがNOであることは明らかであろう。

施設によって状況は異なるであろうが、小児循環器のバックグラウンドを持った成人先天性心疾患担当医師による診療から循環器内科のバックグラウンドを持った成人先天性心疾患医へと自然に診療の受け渡しができるような体制が必要ではないかと思われる。さらに長期に渡り安定した診療体制のためには、成人先天性心疾患の拠点施設と各地域の診療施設やかかりつけ医との病診連携を確立する必要がある。

日常生活の注意点はさまざまな領域に広がる。これらは単に医師が診療で携わる心機能に直結した問題だけでなく、教育、就職、結婚、性生活、妊娠、出産、育児、子供への遺伝、旅行、運動、レクリエーション、社会保障（保険、年金、身体障害者認定、医療給付、更成医療給付）などに多岐におよぶ。このように幅広い視野での医療には、患者と直接接する機会の多い看護師の役割がとて大切になってくる。多くの場合、医師は診療と検査に時間をさかれ、患

者さんとじっくりと話し合う機会が限られている。

小児期から成人期へと移行する上で、先天性心疾患患者が健全な日常生活を送るために最も必要なことは、社会的に自立することである。しかしながら成人先天性心疾患患者は一般の人と比べ、社会的自立の程度は劣ることが多いとされている。多くの因子が複雑に関与しているが、社会的自立を規定している因子は、大きく医療側、患者側、社会側の三つの側面に分けられる(表2)。

また女性患者においては、妊娠・出産はとて大きな問題である。リスクの低い心疾患では、一般と同様に妊娠出産が可能だが、中等度以上の母体リスク(Fallot四徴症術後など)のある場合には、心血管系合併症をおこすことがあり、同時に胎児のリスクも高くなることが知られている。また肺高血圧の合併やチアノーゼが残存しているような先天性心疾患患者では、母体、胎児ともに妊娠・出産はきわめてハイリスクであることが知られている。妊娠前にカテーテル治療や修復術を行っておくか、場合によっては永続的な避妊や妊娠の中断が推奨される。このような心疾患は、妊娠中、出産後に心不全や不整脈の増悪、血栓塞栓の合併、チアノーゼの増悪などを伴うことが少なくない。中等度以上のリスクの場合こそ、心疾患の妊娠に精通したチーム(産科医、循環器科医、循環器小児科医、麻酔科医、新生児科医)の協力が得られる専門施設での管理が必要である。

検査技師の果たす役割も大きい。成人先天性心疾患の外来診療では、定期的な心エコー図評価が大変重要である。小児期では心疾患の形態診断が主な目的となることが多く、小児循環器医によって心エコー評価が行われる。成人期の先天性心疾患の診療では、形態診断よりも心機能、血行動態評価が主体となる。このため心エコー検査を行う検査技師に対する教育体制の確立も重要である<sup>5)</sup>。

## おわりに

成人先天性心疾患のチーム医療を確立することは決して容易なことではない。ただ最初からすべてがそろった診療体制を確立することは不可能である。成人先天性心疾患部門を安定して運営していくためには、それぞれの施設の中心となる成人先天性心疾患専門医を核とした診療チームを作り上げることが重要である。その専門医が小児循環器をバックグラウンドに持つ医師であるか、あるいは循環器内科をバックグラウンドに持つ医師であるか、それはどちらでもいいのであるが、循環器内科の協力が必要であることは間違いない。それぞれの施設において確立しやすい部門から体制を整え、診療体制を充実させていくことが重要である。

表1 成人先天性心疾患の診療体制の確立にむけての目標(文献1より)

1. 成人先天性心疾患診療を実施し、循環器内科医や小児循環器医の教育施設となり得る代表施設を全国で15～30施設認定し、成人先天性心疾患診療を専門とする医師や看護師を養成する
2. 患者統計から各地域に必要な成人先天性心疾患を診療する中核施設は人口約200万～800万人に1施設の割合で必要とされているので<sup>65)</sup>、全国で約50か所に成人先天性心疾患拠点施設を開設し、患者の便宜を図る
3. 中核病院に通院が困難な地方の患者には、自宅近隣のかかりつけ医と中核病院との間でインターネット等を介した遠隔診断を行い、通常の経過観察だけでなく緊急時の初期対応に役立てる
4. 成人先天性心疾患は出生直後からの非常に長い病歴を持つことが多いので、過去の臨床情報や手術所見が失われない様、臨床情報のデジタル集約化、保存化を図る

表2 成人先天性心疾患患者の社会的自立を妨げる要因(文献1より)

- A. 医療の側面：  
十分な知識に基づく適切な医療、適当な医療施設、長期予後生涯歴の解明。
- B. 患者の側面：  
疾患重症度（未手術、手術不能、手術後（術後残遺症、続発症、合併症、再手術の有無）、継続的要医療、頻回の入院、継続的投薬。心臓病、病態の適切な理解。精神神経心理学的問題。
- C. 社会の側面：  
心臓病についての適切な理解、教育、就職の機会均等性、社会保障福祉体系（健康保険、障害者認定、年金、医療費公費負担）、生命保険。

## 文 献

- 1) 丹羽公一郎, 赤木禎治, 市川肇他. 成人先天性心疾患診療ガイドライン (2011年改訂版). 日本循環器学会ホームページ
- 2) Shiina Y, Toyoda T, Kawasoe Y, Tateno S, Shirai T, Wakisaka Y, et al. Prevalence of adult patients with congenital heart disease in Japan. *Int J Cardiol* 2011; 146: 13– 16.
- 3) Bouchardy J, Therrien J, Pilote L, et al. Atrial Arrhythmias in Adults With Congenital Heart Disease. *Circulation*. 2009;120:1679-1686.
- 4) Ochiai R, Yao A, Niwa K et al. Status and Future Needs of Regional Adult Congenital Heart Disease Centers in Japan – A Nationwide Survey. *Circ J*. 2011;75:2220-7.
- 5) Watanabe N, Taniguchi M, Akagi T, et al. Usefulness of the right parasternal approach to evaluate the morphology of atrial septal defect for transcatheter closure using two-dimensional and three-dimensional transthoracic echocardiography. *J Am Soc Echocardiogr* 2012; 25: 376-82.

## **Establishment of medical support system for adult patients with congenital heart disease: Role of adult cardiologists.**

Teiji Akagi, MD, FACC, FAHA<sup>1)</sup>, Norihisa Toh, MD<sup>2)</sup>

<sup>1)</sup>Cardiac Intensive Care Unit, Okayama University Hospital,

<sup>2)</sup>Department of Cardiovascular Medicine, Okayama University Hospital

Adult congenital heart disease (ACHD) is going to be one of the biggest issues not only for pediatric cardiologists but also adult cardiologists. For optimal management of ACHD patients, the recognition of hemodynamic feature in each heart disease is essential. Additionally, comorbidities, aging, pregnancy, social issues, psychological and genetic problems should be evaluated in each patients. Up to now, pediatric cardiologists have been contributed as main roll for ACDH patient's management in Japan. However, recent rapid prevalence of ACHD population cannot be maintained this medical system. Thus, increasing of ACHD population required the contribution of adult cardiologists from this unavoidable issue. ACHD subspecialty would meet the needs of the growing population of adults with congenital heart disease by ensuring there are enough physicians with the appropriate training to care for them in a consistent and comprehensive manner. The team approach for ACHD patients would be enable adult congenital heart specialists to work in an environment that specializes in caring for this patient population and provides a mechanism for transition of care from adolescence to adulthood that would eliminate gaps in medical care. To fulfill the national management system, human resource is essential especially the involvement of adult cardiologists.

---