

【特集】成人先天性心疾患の診療体制を問う

成人先天性心疾患の診療体制－当科ACHD unitの現状と今後の課題

稲井 慶, 島田 衣里子, 清水 美妃子, 竹内 大二, 豊原 啓子,
石井 徹子, 富松 宏文, 篠原 徳子, 中西 敏雄
東京女子医科大学 循環器小児科

要 旨

【背景】成人先天性心疾患患者は増加の一途を辿っており、年間1万人以上のペースで増加していると考えられている。緊急入院や集中治療が必要となるケースもあり、診療体制の再検討が必要な時期にきている。

【目的】当科における成人先天性心疾患患者の入院の頻度と入院理由を明らかにする。

【対象】2010年に入院した18歳以上の成人先天性心疾患患者309名について、年齢、入院理由、緊急入院の頻度、集中治療の頻度などについて2004年のデータと比較し検討を行った。

【結果】入院患者数は2004年の145名に比べて2倍以上に増えていた。全体における40歳以上の占める割合も2.6%から20%と著大な増加が認められた。緊急入院も43名から56名に、ICUで集中治療を受けた患者も5名から10名と増加していた。入院患者の内訳は単心室血行動態患者が約70%を占め、続いてFallot四徴症、修正大血管転位症5例、Eisenmenger症候群であった。緊急入院理由は心不全35%、不整脈27%、咯血10%、蛋白漏出性胃腸症7%、感染性心内膜炎5%、で、2004年と比べて心不全の緊急入院が増加していた。ICUに入室した高度心不全の患者10名中6名は死亡しており、心不全がより重症化し、治療に難渋する症例も増加傾向にあった。

【結語】成人先天性疾患患者の入院は、近年高齢化、重症化の一途を辿っており、循環器内科医、心臓血管外科医との緊密な協力による診療体制が必要である。

キーワード：Adult congenital heart disease, emergency admission, heart failure

背景

内科・外科治療の進歩に伴い、成人に達する先天性心疾患の患者が増加してきている。アメリカ、およびカナダではそれぞれでは800,000から900,000人、ヨーロッパでもほぼ同様の先天性心疾患患者が成人に達していると考えられている^{1,2,3)}。日本でも現時点で400,000人を超える患者がいるとされており、今後も年間10,000人の割合での増加が予想されている⁴⁾。2020年には、先天性心疾患患者は成人患者が小児患者を数において凌駕するとの推定もある³⁾。これらの成人先天性心疾患患者では、手術の後遺症や遺残病変、術後遠隔期の心不全、不整脈など様々な問題が生じ⁴⁾、そのため予定入院や緊急入院が必要となる。

当科の成人先天性心疾患の診療ユニットは40年以上の歴史を持ち、科の創成期から一貫して患者が成人後も継続した診療を行ってきた。外来においては年間5000人の成人先天性心疾患患者が受診する、我が国最大の診療施設である。

これまでは、小児循環器科医が主にその診療にあたってきたが、人的資源の不足や適切な入院施設の不足など、問題点が多く、その診療体制を再検討する時期にきていると考えられる。そこで、我々は、

成人先天性心疾患患者の入院動向を調査し、過去と比較してどのような変化が生じているかを明らかにすることで、適切な診療体制を考える基礎データとしたいと考え、今回の検討を行った。

目的・対象

本研究の目的は成人先天性心疾患患者における入院の頻度、理由、経過について明らかにすることである。対象は2010年1月1日から2010年12月31日までの1年間に当科に入院した18歳以上の成人先天性心疾患患者の入院について後方視的に検討した。

結果

入院について：

1年間に延べ309人の成人先天性心疾患患者の入院があった(図1)。カテーテル、CT、MRI、経食道エコーなどの検査入院が84回(27%)、手術、カテーテル治療等の治療入院が225回(73%)であった。2004年と比較すると、入院数は約2倍に増加していた。全入院の年齢分布を図2に示した。2004年には入院の59%が20歳台であり、40歳台以上はわずかに2.6%であったのに、対して、2010年には20歳台は38%で、40歳台以上が20%と増加しており、新たに

70歳台の入院も見られていた。緊急入院（緊急入院の定義は、予定外に診断または治療を必要として入院となったものとした。）については、2004年43人と比較して、2010年は56人と増加し、やはり、40代

以上の入院比率が12%から26%となっており、入院全体の傾向と同様に高齢化していることが分かる(図3)。

入院症例

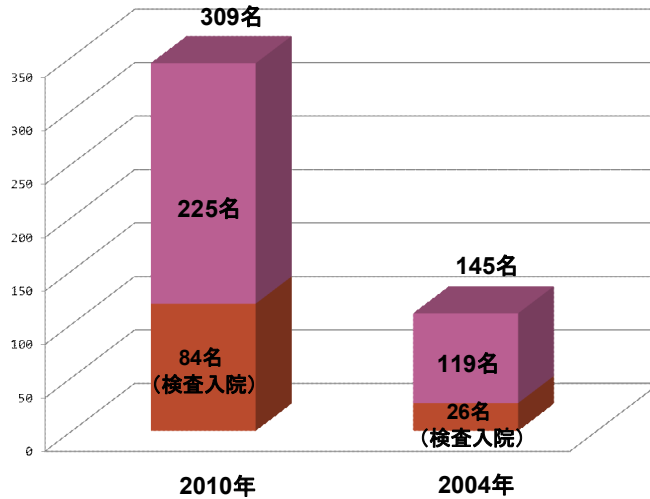


図1 当科における成人先天性心疾患ユニットへの入院患者数
2004年と比較して著しい増加がみられる

年齢分布

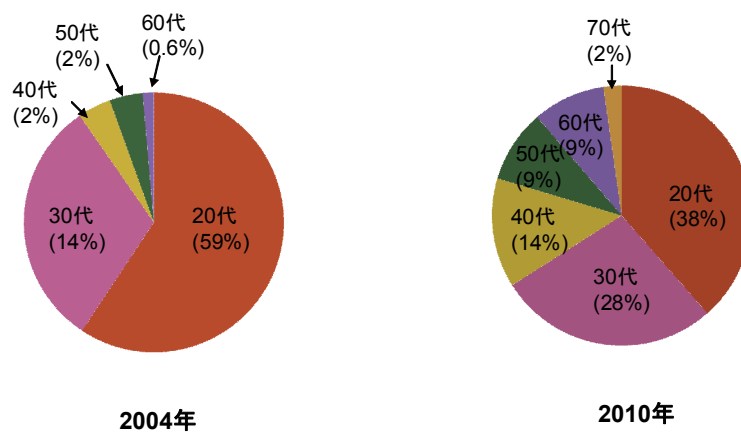


図2 入院患者の年齢分布
2004年と比較して、2010年では40歳台以上の割合が増加していることが分かる

緊急入院患者の年齢分布

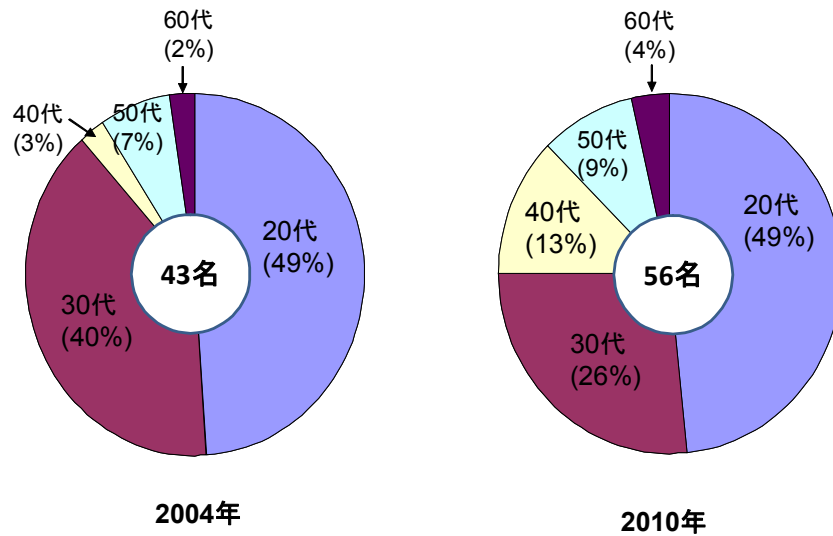


図3 緊急入院患者の年齢分布

人数では43名から56名に増加し、年齢分布もやはり40歳台以上の割合が増えている

基礎疾患：

緊急入院の基礎疾患を図4に示す。2004年、2010年ともに単心室血行動態がそれぞれ68%、69%と最も

多く、それに続くのが、2004年では修正大血管転位症 (9%)、2010年ではファロー四徴症術後 (14%) であった。Eisenmenger症候群も緊急入院も認められた。

緊急入院の基礎疾患

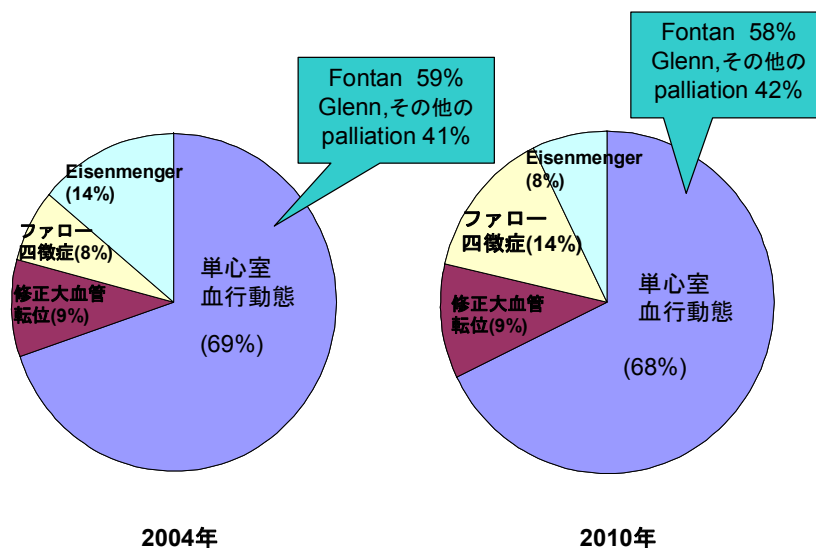


図4 緊急入院の基礎疾患

2004年、2010年ともに単心室血行動態の患者が約7割を占める。それに続くのが、修正大血管転位症とファロー四徴症だが、近年はファロー四徴症患者の入院数が増えている

入院理由：

緊急入院の理由を図5に示す。不整脈が29%と最も多く、次いで慢性心不全の急性増悪、急性心不全の発症例が21%、以下喀血9%、蛋白漏出性胃腸症6%、感染性心内膜炎6%であった。その他の27%に

は胸痛、失神、産婦人科疾患などがあり、心血管系の異常にともなうものが中心であった。2010年には、心不全による入院が35%と増加し、不整脈入院を上回っている。それ以外には大きな変化は認められていない。

入院理由 (緊急入院)

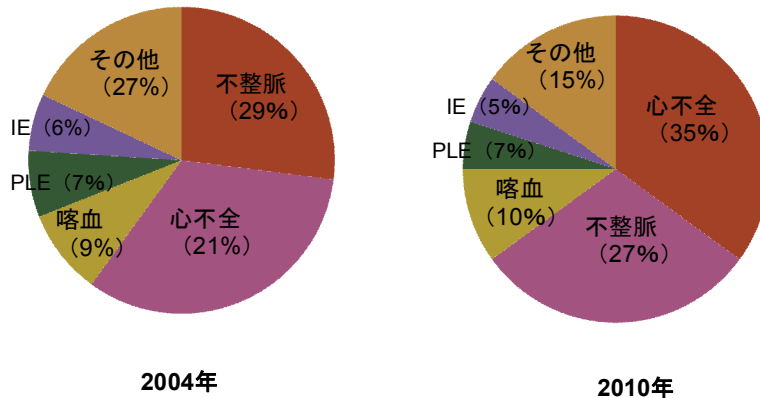


図5 緊急入院の入院理由

心不全と不整脈が約6割を占める。近年は心不全入院の増加が著しい

集中治療：

ICUでの集中治療を必要とした患者について図6にまとめた。2004年の5人から2010年には倍増の10人となっている。その大部分は高度心不全の患者で、このうち6名が治療の甲斐なく死亡している。心不全の急性増悪の内訳については、単心室血行動態

での心不全増悪が最多で、その他完全大血管転換 Mustard 術後や修正大血管転換症例での体心室である右室不全、ファロー四徴症術後の心不全、Eisenmenger症候群での左心室不全などが認められた。

ICU 入室患者

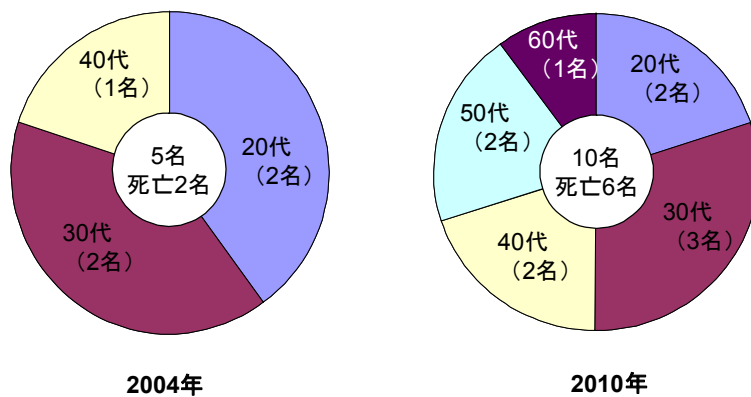


図6 ICU入室患者数と年齢分布

大部分の患者は高度心不全管理のための入室であるが、2004年と比べて、入室者、死亡者ともに増えている

考察

先天性心疾患患者の小児期における様々な治療の進歩とともに、成人に達する先天性心疾患の患者数は飛躍的に増加している。すでに欧米では、先天性心疾患患者の総数に占める成人の割合は新生児、乳児の割合を上回っており、今後日本でも同様の経過を辿るであろう¹⁻³⁾。ことに、複合型心奇形患者においては、術後も生涯にわたって遺残病変や合併症に対する管理が必要となる。手術未施行例や姑息術のみ施行されているチアノーゼ患者の管理のみならず、フォンタン手術後においても、数多くの合併症が明らかとなってきた現在、解剖学的異常の把握、血行動態の評価、管理には高度に専門的な知識と経験が必要であることは言うまでもない。

今回の検討でも、入院患者で最も多いのは単心室血行動態を持つ患者であり、チアノーゼが残存しているか、あるいはフォンタン術後の患者である。その大部分は複合型先天性心疾患症例であり、後天性心疾患の治療、管理の経験のみでは対応が困難と考えられる。

先天性心疾患患者の長期生存に伴って、心不全や不整脈の患者が増加するのは不可避である⁵⁻⁷⁾。今回の検討でも成人例での緊急入院の要因は心不全と不整脈関連が多く、半数以上を占めた。特にここ数年で高度心不全患者の増加は著しく、われわれの病棟でも、長期入院患者やカテコラミン依存状態の患者も少なくない。ほとんどの症例が外来で抗心不全治療が開始されているものの、心不全の急性増悪は避けられない場合が多い。また、ファロー術後など右心不全がその中心病態である場合には、内科的な管理や治療の手段が限られており、心臓移植のcandidateとなる患者が増加していくこととなるであろう。術後の心房頻拍、心房粗動などの心房性頻拍、右室流出路起源の心室頻拍やFontan術後の心房頻拍、完全大血管転換症におけるMustard, Senning術後の洞機能不全などの不整脈も、アブレーションなどの技術が発達の一途である現在でも、難治症例がしばしば認められる。これらの側面からみると、小児科医のみで、多くの問題を解決するのは困難であり、循環器内科医の経験や技能なしには、最良の医療を提供することはできなくなってきている。さらに、これらの患者は以前より、重症化しており、集中治療を要する患者が増加しており、小児科医のみのマンパワーでは対応しきれない状態になりつつあることも強調しておきたい。

その一方で、今回の検討で示した如く、成人先天性心疾患の入院患者は数の増加のみならず、高齢化

してきており、加齢にともなう種々の全身的な問題にも対応する必要が出てきている。また、心血管系以外の問題をかかえる患者も多く、全身的、包括的な管理、治療が今後ますます求められるであろう。こういった意味で他科との協同した体制作りが必須であるといえる。再手術が必要な症例では病態を正確に評価し、適切な時期に手術介入するためには心臓血管外科との緊密な協力は成り立たない。脳膿瘍に対するドレナージや産婦人科疾患での手術なども時期を逸せずに行う体制でなければならない。内科的にも失神発作での一過性脳虚血発作、てんかん発作などの鑑別、深部静脈血栓症の診断と治療、女性での腹痛時における婦人科疾患の鑑別、膠原病や蜂下織炎の診断など、他科との協力が不可欠である。

本邦における成人先天性心疾患患者の管理と治療は主に小児循環器科医が行っているのが現状である。当院でも、小児期から経過観察されている成人先天性心疾患患者は循環器小児科でのフォローアップを引き続き受けているが、今後どのような診療体制が期待されるだろうか？今回の検討から、明らかになった診療上の問題点を端的に挙げると以下のようなになるかと思う。①患者の高齢化 ②重症化 ③緊急性の増加の3点である。これらの点を解決するためには、成人先天性心疾患の診療現場に循環器内科の医師にこれまで以上に参加してもらう必要があることは論を待たない。しかし、上述したように、先天性心疾患に特有な解剖学的、血行動態的な特徴を把握し、適切な対応をするためには、循環器小児科医もその場を立ち去るわけにはいかないこともまた事実である。しかも、循環器小児科医には成人に達した患者の問題点を把握することで、それを小児期の治療に役立てるための橋渡しの役目も担う必要があると考える。先天性心疾患を年齢で自動的にきって、診療の継続性を断ち切ることは必ずしも患者のためにはならない。循環器内科医が持つ冠動脈疾患、不整脈、心不全に対するより高度な治療や小児とは異なった成人疾患への対応と、小児科医が持つ先天性心疾患に対する知識や技能を、それぞれに活かした総合的な患者管理が必要とされていると考えられる。そういった意味で、小児科と内科の科の壁を越えた診療チームの構築が必要なのではないだろうか。さらに、その現場は多種多様な診療科が患者のニーズに応じて診療に参加できる状態にあらねばならない。となれば、年齢によらず包括的な医療が提供できるような施設への集約化も今後検討すべき課題であろう。

文 献

- 1) Deanfield J, Thaulow E, Warnes C, Webb G, Kolbel F, Hoffman A, Sorenson K, Kaemmer H, Thilen U, Bink-Boelkens M, Iserin L, Daliento L, Silove E, Redington A, Vouhe P, Priori S, Alonso MA, Blanc JJ, Budaj A, Cowie M, Deckers J, Fernandez Burgos E, Lekakis J, Lindahl B, Mazzotta G, Morais J, Oto A, Smiseth O, Trappe HJ, Klein W, Blömstrom-Lundqvist C, de Backer G, Hradec J, Mazzotta G, Parkhomenko A, Presbitero P, Torbicki A; Task Force on the Management of Grown Up Congenital Heart Disease, European Society of Cardiology; ESC Committee for Practice Guidelines. Management of grown up congenital heart disease. *Eur Heart J*. 2003 Jun;24(11):1035-1084.
- 2) Warnes CA, Libberthson R, Danielson GK, Dore A, Harris L, Hoffman JI, Somerville J, Williams RG, Webb GD. Task force 1: the changing profile of congenital heart disease in adult life. *J Am Coll Cardiol*. 2001 Apr; 37(5): 1170-1175.
- 3) 門間和夫他：先天性心疾患診療ガイドライン. *Jap Cir J*, 2000; 64: 1167-1204, suppl IV.
- 4) 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
- 5) Kaemmerer H, Bauer U, Pensl U, Oechslin E, Gravenhorst V, Franke A, Hager A, Balling G, Hauser M, Eicken A, Hess J. Management of emergencies in adults with congenital cardiac disease. *Am J Cardiol*. 2008 Feb 15; 101(4): 521-525. Epub 2007 Dec 26.
- 6) Gurvitz MZ, Inkelas M, Lee M, Stout K, Escarce J, Chang RK. Changes in hospitalization patterns among patients with congenital heart disease during the transition from adolescence to adulthood. *J Am Coll Cardiol*. 2007 Feb 27; 49(8): 875-882. 2007 Feb 8.
- 7) Kaemmerer H, Fratz S, Bauer U, Oechslin E, Brodherr-Heberlein S, Zrenner B, Turina J, Jenni R, Lange PE, Hess J. Emergency hospital admissions and three-year survival of adults with and without cardiovascular surgery for congenital cardiac disease. *J Thorac Cardiovasc Surg*. 2003 Oct; 126(4): 1048-1052.

Facilities for adult congenital heart disease -current picture and challenges for the future-

Kei Inai, Eriko Shimada, Daiji Takeuchi, Keiko Toyohara,
Hirofumi Tomimatsu, Shinohara Tokuko, Toshio Nakanishi

Department of Pediatric Cardiology, Tokyo Women's Medical University, Tokyo, Japan

Background: Adult patients with congenital heart disease (ACHD) have been increasing. The new framework for proper management for these patients is warranted nowadays.

Aim and method: To examine the appropriate framework for management of ACHD, we evaluate the demographic data and medical treatment of ACHD who needed hospital admissions, and also investigate incidence and outcomes of them. We retrospectively reviewed the medical record of our unit in 2010.

Results: In 2010, there were 309 patients who were hospitalized in our unit. More than 20% of patients were over 40 years of age. Unscheduled hospital admissions were 129 times (21% of total hospital admissions). Seventy percent of patients had single ventricular physiology patients, followed by tetralogy of Fallot, corrected transposition and Eisenmenger syndrome. The reasons for emergency admissions were heart failure (35%), arrhythmia (27%), hemoptysis (10%), protein losing enteropathy (7%) and infectious endocarditis(5%). While most patients were improved with medical treatment and discharged in stable condition, 10 patients were treated in the intensive care unit and 6 patients died mainly due to heart failure.

Conclusions: In ACHD, The patients population become older and often have multiple organ problems. Emergency hospital admissions and needs of intensive care are also increasing. We need to establish a cooperative system of multi-specialties for the management of ACHD.