

成人先天性心疾患の診療体制— こども病院の現状と問題点

城戸 佐知子

兵庫県立こども病院 循環器科

要 旨

独立型こども病院においても成人先天性心疾患患者は増加の一途であるが、多くのこども病院では成人患者を引き続き診療している現状がある。しかし、入院環境、スタッフの不慣れ、成人期独特の疾患を診療する科がないことなど、こども病院という施設内では解決できない問題が多くある。一方で、こども病院から成人施設へ紹介する際は、先天性心疾患が循環器内科医にとって馴染みの薄い疾患であることや患者の心理などから、小児循環器医が紹介を躊躇う結果となっている。また、こども病院では他の先天性疾患を合併する患者、染色体異常や発達に問題を持つ患者を多く診療しているが、こうした患者の適切な紹介先がないことも問題である。当院では、小児循環器医が周囲の成人施設に協力を求めながら方向性を模索してきたが、大学病院の循環器内科に小児循環器医も参加する専門部署の開設を依頼し、併せて複数の施設間でネットワークを構築しながら診療体制を整えていくことを目指している。

キーワード：congenital heart disease, adult patients, children's hospital, treatment systems, transient

1. 背景：2011年におけるこども病院における成人診療

(1) 小児病院から見た先天性心疾患の成人診療

先天性心疾患は小児期に治療が開始され、小児期には完結しない疾患群である。また、疾患自体および手術後の長期予後については不明なことも多く、心疾患以外の合併症を持つ患者や染色体異常など発達にも問題を抱える患者も少なくないため、総合的なケアが求められる。

一方、こども病院はその性格上、患者の年齢制限が設けられる。また、スタッフは成人患者の扱いに慣れておらず、コミュニケーション上の問題になることもある。さらに、地理的に孤立していることが多く、成人病院への紹介の際の物理的・心理的障害になっている。

当院は1970年に日本で2番目に設立されたこども病院である。開院当初より循環器科・心臓血管外科が設けられ、心臓手術も行われてきたため、他のこども病院同様に¹⁾多くの成人患者を診療するようになっている。

(2) 成人先天性心疾患患者へのアンケート：これまでの診療体制

こども病院に通院している患者はどのように感じているのであろうか。2003年に今後の診療体制を考えるため、当院に定期通院中の成人先天性心疾患患者にアンケート（無記名、郵送）を施行し、38名

(20～29歳)から回答を得た。結果は以下のとおりである。

A. こども病院に通院することをどう思うか：①気にならない (63%)、②恥ずかしいと感じる (26%)、③大変不快に感じる (11%)。

B. 今後の受診施設について：①これまで通りこども病院を受診したい (79%)、②成人病院へ移りたい (5%)、③どちらでもいい (16%)。

C. 外来の体制について：①成人外来として分離してほしい (71%)、②特に気にしていない (29%)。

この結果から、多くの患者はこども病院で慣れた医師による診療継続を望んでいるが、小児とは切り離した外来体制を希望していると結論付け、次のように診療体制の基本方針を立てた。患者が18歳以上になった際に、重症患者や近い将来手術などの治療介入が必要と判断される場合を除いて、患者の希望を確認した。患者が成人施設への転院を望む場合は、総合病院の専門外来（当こども病院関係医師による）を勧めた。入院や手術が必要な際には状況に応じて協力することとした。一方、患者が当院での診療継続を望めば、成人専門外来枠で受診できるようにした。また20歳以上の患者が入院する場合は手続きが必要であったが、これを撤廃することにより入院しやすい環境を得た。さらに当院併設の周産期センターで産科医師の協力により先天性心疾患合併妊産婦の受け入れができるようになった。

(3) 2011年における当院の成人患者の現状

2011年に当院外来を受診した20歳以上の患者数(重複なし)は174人(20~24歳:112名, 25~29歳44名, 30歳以上18名), 15~19歳は348名であった。また入院患者は20歳以上14名, 15~19歳が44名であった。外来定期受診中の18歳以上の成人患者273名の疾患は, 心室中隔欠損49名, ファロー四徴症/両大血管右室起始・肺動脈狭窄39名, フォンタン型手術後29名, 心房中隔欠損20名, 大血管転位20名, 大動脈縮窄/大動脈弓離断15名, 肺動脈閉鎖兼心室中隔欠損13名, 弁疾患22名などであった(図1)。こ

のうちダウン症候群が9名, ターナー症候群が3名であった。一方, 18歳以上の入院患者は2011年に31名(18~49歳), 2010年に42名(18~29歳)であった。2007年には成人の通院患者の7%程度が入院していたが, 3年後にはおよそ11-15%程度が入院となっている。また全入院に占める成人患者の割合は2007年には3.5%であったが, 2010年以降は10-13%となった。入院理由はカテーテル検査が半数を占め, その他手術, 出産, 緊急(不整脈や心不全)などであった(図2)。

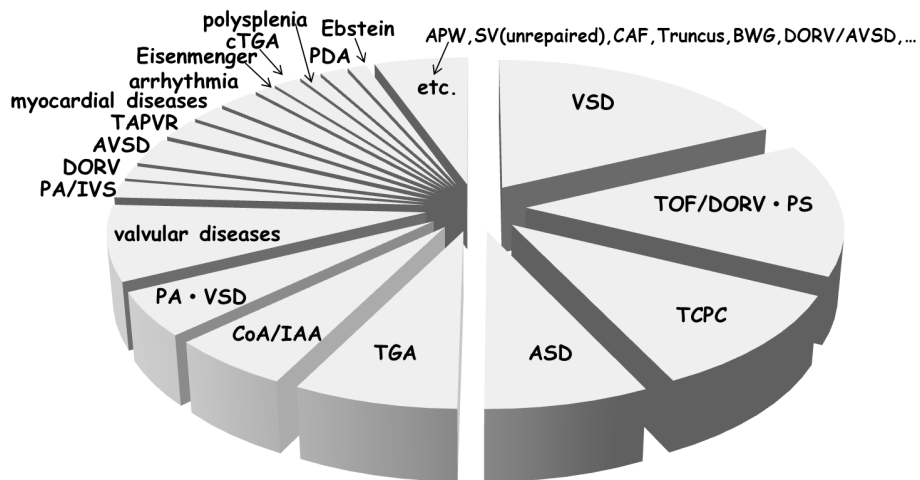


図1

adult outpatients(>18 years old) with congenital heart disease in Kobe Children's Hospital in 2011 ; 273 patients including 11 patients after pacemaker implantation (4%), 9 patients after valvular replacement (3.2%), 9 patients of Down syndrome, 3 patients of Turner syndrome.

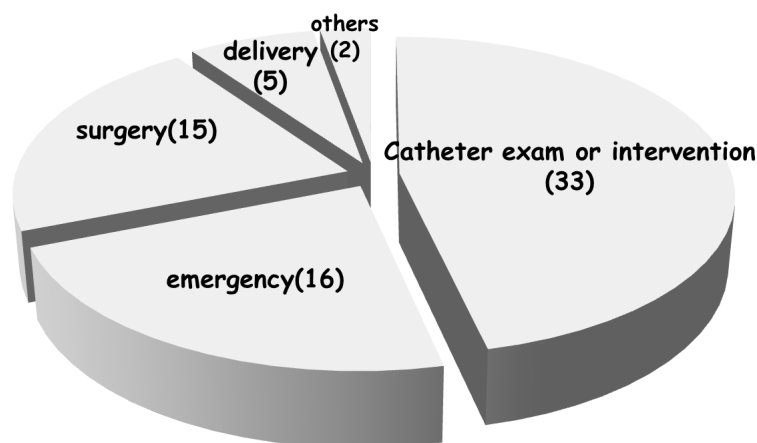


図2

adult inpatients (18~49 years old) with congenital heart disease in Kobe Children's Hospital in 2010~2011 ; 73 patients were hospitalized during two years. The reasons of hospital admissions are catheter examination or intervention (33 cases, including post TCPC (7), ASD (ASO)/PDA (ADO) (6), PA/VSD or TOF (5), TGA (4)), emergency (16 cases including arrhythmia (10), heart failure (3), infection and faint), surgery (15 cases including pacemaker generator exchange (9), replacement of pulmonary valve (4)), delivery (5 cases including VSD, post operation of PA/IVS, TOF and AVSD).

2. こども病院における成人患者診療の問題点

(1) こども病院における外来診療

診療時間を区切り成人外来の枠を設けることにより、患者の心理的負担(恥ずかしい、違和感があるなど)は軽減した。外来の診察室の造りにプライバシーの配慮が欠けるところがあるが、外来の問題は概ねクリアされていると思われた。

(2) こども病院における入院診療

現時点では比較的若年成人が多いこと、結果的に入院期間が短いことから、何とか継続できている。しかし、同一の病棟に乳児や新生児が入院しており、鳴き声やアラームの音が気になって眠れないという苦情、プライバシーの配慮がないこと、スタッフから子どもと同じように応対されることへの不満、病棟環境として女性は比較的受け入れやすいが男性は難しい、などの問題が明らかとなった。また、入院中に小児科には専門医師が比較的少ない分野(消化器系, 呼吸器系)の疾患を併発した患者があり、総合病院との連携の必要性が浮き彫りとなった。

【症例1】22歳男性, 心筋症, 心房中隔欠損。著明な右室機能の低下があり, グレン手術施行後, 心不全管理のために入院中, 強い上腹部痛を訴えた。胃・十二指腸内視鏡や痛みのコントロールの必要性を感じたが, 院内に消化器系疾患を扱う適切な科がなく, ペンタジン使用下の経過観察に留まった。

【症例2】27歳女性, 右肺動脈欠損, 心房中隔欠損(Amplatzer閉鎖術後)。妊娠経過観察中, 31週に突然の咯血あり。当院で出産の予定であったが, 内科医の介入を必要とする重症の妊産婦の管理は難しいとのことで, 呼吸器科のある他院へ緊急転院した。

【症例3】19歳女性, 両大血管右室起始, 肺高血圧, 両心室不全, 心房細動。入退院を繰り返す中で, 小児病棟の性格上制限が多いこと, スタッフから子どもと同じような扱いを受けることに対して不満を訴え, 診療は当院で受けたいのだが入院環境には耐えられないと相談された。

(3) 成人病院での先天性心疾患患者受け入れにおける問題点

では, 小児科循環器科医が成人施設への紹介を躊躇する理由は何であろうか。石澤らはわが国のこども病院に対する成人先天性心疾患患者に関するアンケートの結果を報告している¹⁾。年齢制限を超えた患者を93%の施設が抱えており, 57%の施設が今後も自施設で成人患者を診療したいと答えている。小児循環器医が成人施設への紹介に抵抗を感じていることが窺える。

当院においても紹介先の成人施設との間にいくつかの問題があった。

【症例4】33歳女性, 修正大血管転位, 心房中隔欠損術後, 三尖弁逆流III度。22歳時に成人施設に転院, カテーテル検査を施行したということであったが詳細は不明。転居で再転院され, 32歳時に妊娠。里帰り出産のため当院を再診, 不整脈や右室機能の低下があり, 途中経過が十分把握できない中で妊娠経過を診ることとなった。

【症例5】21歳女性, 両大血管右室起始術後。成人施設にて当院退職医師が外来経過観察を行っていた。突然の労作時呼吸困難にて同病院へ入院, 肺梗塞は否定され, 原因検索のためカテーテル検査を施行されたが左心カテーテルのみであった。その後当院へ紹介があり, 右心カテーテル検査の結果, 右室流出路狭窄, 卵円孔の右左シャントが判明した。

【症例6】30歳女性, エプスタイン奇形, 三尖弁置換術後, 左肺動脈閉鎖, 心房細動。23歳時に成人施設へ転院するが, 不整脈・咯血などで緊急受診した際に自分の病気が十分理解されていないと感じたため, 緊急時のみ当院を受診するようになった。当院救急担当医から他院へ転院した成人患者の緊急対応は困難と言われたことをきっかけに, 当院への再転院を希望された。

成人患者は進学, 就職, 結婚などで転居も多く, その度に元のこども病院へ診療提供を求めてくることが多いが, 診療が途切れている間の情報が不十分で, 患者の病状が把握できなくなっていることがある。また, 疾患自体の問題点や過去の手術内容が循環器内科医に十分に伝わっていない, あるいは理解されていないために, カテーテル検査などで必要な情報が確認されていないなど, 遠隔期の問題に適切に対応されていないこともある。また, 特に一般病院では外来主治医不在時の緊急時の受け入れがスムーズでないことがあり, 小児循環器医が成人施設への紹介を躊躇してしまう結果になると思われる。

一方, 先天性心疾患患者は自律心が乏しいことが指摘されている。「面倒見がいい」小児科医のいるこども病院に通院している限りは問題にならないため, 自律が求められる成人施設へ紹介しても, こども病院へ出戻ってくることも少なくない。このことから, 循環器内科医からも, 小児科医が長く診ていた患者を診察することへの抵抗を訴えられることがある。特に経過が複雑な重症患者の場合, 先天性心疾患に不慣れた循環器内科医に紹介することで, 紹介する側もされる側もストレスを抱えて診療することになり, 紹介は実質上不可能となってしまっている。

また, 染色体異常や他の先天性疾患を併せ持った成人患者が, 転居などで成人でありながらこども病院へ紹介されてくることがあったり, 逆に成人期に

なり転院を勧めても家族に受け入れられないことが多い。こども病院には小児独特の疾患に対する多岐にわたる診療科があり、複数の先天性疾患、染色体異常などの全身疾患を持つ患者への対応が可能であるが、成人施設ではこうした患者の全ての問題に対応できる科が揃っていないことが多いからである。また近年重症先天性心疾患の術後患者における発達障害が問題となっている²⁾が、こうした患者の場合も成人施設への紹介が困難となる。

(4) 暫定的に行った成人病院での小児循環器医による外来診療

定期的な外来のみの開設においては、緊急時・入院時・検査時の対応が小児循環器医の求めるものはずれていることもあったが、患者側にはメリットもあった。兵庫県の場合、西・北部に小児循環器を担う施設はなく、兵庫県南部の東よりに存在する当こども病院への通院に時間がかかる患者も多い。成人期に就職などで遠方への通院が困難となった場合、近隣の循環器病院が診療の窓口になったことで、患者の通院の負担が減少した。前記のように成人先天性心疾患では入院が必要な患者は全体の20%以下で、現時点では外来通院が診療の大部分を占めているため、定期外来のために通院する病院が近くにあるメリットは大きい。

また、外来の印象は「間借り」の域を出ないが、循環器内科医と物理的距離が近いこと、特に超音波検査技師などコメディカルの先天性心疾患への関心は低くないことなど新しい発見もあり、具体的に患者が存在することでお互いの理解への足掛かりとなることも感じられた。

3. こども病院から成人施設への移行：今後の診療体制

2008年以降いくつかの学会で成人先天性心疾患の診療体制に特化したシンポジウムが繰り返し行われている(参考①)。また厚生労働省研究班でもこの問題を取り上げて、研究と具体的解決策の模索が行われている(参考②)。これらから、各施設・地域の特性を考慮に入れた上で様々な解決策が試みられている現状が窺われる。

しかし独立型こども病院の場合は、成育医療センターのように病院自体の枠組みを変える³⁾など政治的配慮が動かない限りは、小児および成人部門の両者を持つ大学病院や循環器専門病院とは異なり、成人期になった患者は担当医だけでなく施設自体を完全に移ることが求められ、患者にとっても医療者にとっても診療の連続性が途切れてしまう不安がある。

この問題を解決するためには、当該のこども病院の小児循環器医が患者の顔の見える範囲にしながら、積極的に循環器内科医の協力を求めていく必要があると思われる。具体的には成人施設における先天性心疾患診療部門を立ち上げ、グループとして診療する体制を作っていく必要がある。始めは忙しい循環器内科医が従来の仕事の片手間で行うことになるかもしれないが、患者数は明らかに増えている診療部門であり⁴⁾、成人施設においても遠からず独立した部門として認められることが期待される。循環器内科医からも教育セミナーの開催だけではなくトレーニングシステムの確立が望まれており⁵⁾、まず循環器内科医が目の前にいる患者を実際に診療し、小児循環器医も中に入り込んで参加し、協力して部門としての専門度を高めていくことが望ましい。

これらのことを実行に移すために、現在、県内の大学病院の協力を得て先天性心疾患診療部門の立ち上げが決まっており、その一環として循環器内科医が一定期間こども病院での研修に参加し実際に患者の診療に立ち会えるようにしている。また当院は、一般総合病院に隣接した区域への移転が決まっており、診療の幅も広がると考えている。

とは言え、Perloffらが示している様々な機能を兼ね備えた「集約施設における成人期先天性心疾患診療グループ」⁶⁾は理想的であるが、医療のシステムが根本から異なっている日本で、患者を集約施設に集めることができるかどうかはまだ疑問の余地がある。先に示した発達障害や他の先天性疾患合併患者、一部の重症患者は引き続き主としてこども病院で診療を続けることも視野に入れなければならないであろうし、また遠方に住む患者は通院に時間のかかる集約施設への転院を拒否することもあり、何より通院しやすい環境を整えることがドロップアウトの少ない現状を維持することにつながると思われる。

それぞれの県や地域で事情は異なるであろうが、現在地域で根を下ろして診療をしている中核病院や一般開業医、また物理的距離がこども病院から遠くない施設などの協力を求めることは必須であり、集約だけに拘らず地域におけるネットワークを作ることが大切である。診療ネットワークの構築により患者がこども病院から成人施設へ移る際の抵抗が小さくなることも期待される。

また、先天性疾患患者の多くが青年期・成人期になっても自分の病名や病状を自分の言葉で説明できないことも、成人施設へ移行する際の障害になっている。自分の正確な病名を知っているものは22%に過ぎないという調査報告もある⁷⁾。常に外来に親

が同伴しているうちは、あるいは一人で診察を受けていても自らが診療の中心であることを納得できていないうちは、自分の病気として主体的に捉えることが難しい、というのが先天性疾患の特徴とも言える⁸⁾。こども病院における移行期の診療では、こうした問題を解決するため、病気の理解や運動・就労・社会生活についての患者教育も重要である^{9,10)}。当院では3年前から、思春期・移行期の患者を対象に参加型の患者教室を開催している。運動・妊娠・就職などテーマを決め、できるだけ疾患や重症度を統一した形で開催し、患者が自分の問題として捉えることができるように、話を聞くだけではなく実際に身体を動かしたり自分自身について言葉で語る機会を設けており、結果として患者の自律やスムーズな移行の一助となれればと考えている。

4. まとめ

成人先天性心疾患患者のこども病院から成人施設への移行には、今なお多くの問題が残されている。しかし、欧米などのシステムを参考にし、施設や地域の特性を生かしながら成人施設へ移行することは可能であると思われる。そのためにはまず、できるだけ多くの診療科を有する成人施設や地域の施設との協力体制の枠組みを作り、循環器内科医と共に具体的に患者診療を開始していく必要がある。

5. 参考

- ①学会・研究会における成人期先天性心疾患の診療体制についての討論
 - 1) 第56回心臓病学会シンポジウム「成人先天性心疾患患者の診療(体制)はどうあるべきか」(2008年9月)
 - 2) 第76回日本循環器学会総会・学術集会ラウンドテーブルディスカッション「成人先天性心疾患の診療の在り方：小児科・内科・外科の連携」(2012年3月)
 - 3) 第14回日本成人先天性心疾患学会シンポジウム「成人先天性心疾患診療体制の構築」(2012年1月)
 - 4) 2012年7月第48回日本小児循環器学会総会・学術総会パネルディスカッション「成人先天性心疾患の診療体制とその方向性」(2012年7月)
- ②厚生労働省研究班(白石班)「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」(2009-)

参考文献

- 1) 丹羽公一郎：診療体制. 新目で見える循環器病シリーズ14：成人先天性心疾患(丹羽公一郎, 中澤誠編). メジカルビュー社. 東京. 2005.235-241.
- 2) Bradley S. Marino, Paul H. Lipkin, Jane W. Newburger et al :Neurodevelopmental Outcomes in Children With Congenital Heart Disease: Evaluation and Management: A Scientific Statement From the American Heart Association. Circulation. 2012;126:1143-1172
- 3) 石澤瞭, 百々秀心, 於保信一：成人先天性心疾患の診療体制の現状と展望. Heart View, 1999;3:690-697
- 4) Yumi Shiina, Tomohiko Toyoda, Yasutaka Kawasoe et al: Prevalence of adult patients with congenital heart disease in Japan. Int J Cardiol. 2011;146:13-16
- 5) Ochiai R, Murakami A, Toyoda T et al :Status and future needs of regional adult congenital heart disease centers in Japan. Circ J. 2011.75:2220-2227
- 6) Joseph K. Perloff, Pamela D. Miner, Jinda Houser : Specialized Facilities for Adults with Congenital Heart Disease, Congenital Heart Disease in Adults. Third Edition. Philadelphia. Saunders. 2009.18-22
- 7) G R Vedtman, S L Matley, L Kendall et al : Illness understanding in children and adolescents with heart disease. Heart.2000.84:395-397
- 8) 丹羽公一郎：成人期への移行の問題. 成人の先天性心疾患診療ブック. メジカルビュー社. 東京. 2008.26-30
- 9) 市田路子：社会的問題. 新・心臓病診療プラクティス18：大人になった先天性心疾患. 文光堂. 東京. 2012.152-156
- 10) 丹羽公一郎：成人期の先天性心疾患の問題点. 成人の先天性心疾患診療ブック. メジカルビュー社. 東京. 2008.31-33

Facilities for adult congenital heart disease - the actual status and problems in the children's hospital

Sachiko Kido

Department of Cardiology, Kobe Children's Hospital

The number of adult patients with congenital heart disease in children's hospital has been increasing these days. They still continue to consult pediatric cardiologists because there are few proper adult hospitals they can go and leave their disease. Our children's hospital also have about three hundreds adult patients and they are hospitalized in children's wards when they need hospital admissions. However children's hospitals have many problems about treating adult patients; circumstances of inpatients wards, stuffs unfamiliar with adult patients, having no department for some diseases peculiar in adult ages. While many pediatric cardiologists feel anxiety in introducing their patients with complex diseases, especially with chromosomal diseases or developing problems. One reason is that pediatric cardiologists feel the distance geographically and also mentally from adult hospitals and the other reason is that many adult cardiologists are not familiar with congenital heart disease.

Now we are planning to open a special clinic for adult patients with congenital heart disease in university hospital, however first we have to fill in the distance with adult cardiologists. We also try to invite them to our hospital and have the outpatients' clinic for adolescents and adults together. Such association and collaboration between pediatric cardiologists and adult cardiologists may help gentle and smooth transient of patients to adult hospitals. We also feel the importance of making new network with many hospitals in other areas in Hyogo prefecture for the better treatment of adult patients who live in the distant area from the core hospitals.
