

目次

日本成人先天性心疾患学会雑誌
Journal of Adult Congenital Heart Disease
Vol.1 No.2 Dec. 2012

巻頭言

「患者に学び, 患者とともに更なる発展を」

中澤 誠..... 1

第3回日本成人先天性心疾患学会理事会報告..... 2

日本成人先天性心疾患学会会則..... 6

学会・セミナー情報..... 10

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－その歴史と世界の動向」

丹羽公一郎..... 11

「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..... 17

「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..... 24

「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..... 29

「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..... 35

「成人先天性心疾患に対する外科手術の特殊性と注意点」

平松 健司..... 41

「成人先天性心疾患の診療体制－看護師の役割」

水野 芳子..... 45

「これからの成人先天性心疾患の診療体制について」

白石 公..... 49

症例報告

「肥厚性骨関節症を合併した成人チアノーゼ性心疾患の2例」

安孫子雅之..... 55

編集後記..... 61

巻頭言

患者に学び，患者とともに更なる発展を

中澤 誠 総合南東北病院 小児・生涯心臓疾患研究所

チアノーゼのある成人患者さんに「先生，私，いくつまで生きられますか？精一杯，生きたいので・・・」と尋ねられました。「う～ん，あなた自身がパイオニアですから・・・確実なことは分かりません。でも，最近，ある専門雑誌に未手術の85歳のファロー四徴症が報告されていましたよ。¹⁾」それは希望を与える情報でしょうが，何故そうなったのかは不明です。これでは冒頭の質問に対して正確な答えにはなっていません。どうすればこのような問いに適切に答えられでしょうか。

成人先天性心疾患 (ACHD) の分野は今学問として次の段階に入りつつあります。ファロー四徴症はファロー氏が1888年に形態を記述し，20世紀後半に形態的発生過程が解明され，近年，原因遺伝子の一部が明らかにされました。それは，記述・病態分析・原因解明への学問の流れの歴史です。病態分析や原因解明は治療や予防へとつながります。マルファン症候群では同様の過程を辿ってARBが大動脈拡張進行に予防効果があることが示されました。ACHDについては，これまで先駆者たちが種々の記述を通して解明すべき課題を示しています。問題の指摘は継続すべき作業ですが，これからは，それと同時に次の段階，すなわち，病態分析・原因解明・それを基礎とした対応策を研究することが重要です。例を挙げれば，病態の経年的悪化は何故起こるのか，先天性のものに後天的因子が如何に関わっているのか，悪化～進行の予防ないし緩徐化の方法はないのか等が思い浮かびます。即ち，記述の学問から分子生物学手法を含めた解明の学問への移行期であり，我々自身が力を尽くして諸問題の基礎的機序を明らかにするべき時代が始まっています。

一方で，患者さんに社会の一員として積極的に生きていってもらうには，社会的心理的問題にも目を向ける必要があります。家族の庇護の下にある小児患者と違って，成人としての自立を確かなものにしていく方を提案することも本学会，本雑誌の役割でしょう。これまでに経験したことのない人たちを受け入れる社会システムの問題点とその解決の提案，それには患者さん自身が主体的に関わる必要があります，その支援も我々の役割ではないでしょうか。

ACHD専門雑誌の立ち上げは世界をリードするものでしょう。我が国は世界に先駆けて小児期循環器疾患に特化した日本小児循環器学会を立ち上げました。その歴史はAEPCより1年先んじました。ACHDの国際的学術活動はISACHD，GUCHなどがあり，丹羽公一郎理事長の尽力でアジアでもAPSACHD (Asian-Pacific Society for Adult Congenital Heart Disease) が立ち上げられています。本雑誌が，それら国際組織，特にアジアの同志たちとの情報交換の場と発展していくことも期待されます。

最後に本学会および本雑誌が，ACHD患者が高いQOLを保って貢献する社会を目指して，患者と共に，中心的な役割を果たすことを期待しています。

文 献

1) Gorla R et al: Unrepaired Tetralogy of Fallot in an 85-year-old Man. Cong Heart Dis 2012;7(5):E78-E81

第3回日本成人先天性心疾患学会理事会報告

日 時：2012年6月10日(土曜日) 12：15～13：15

会 場：聖路加看護大学 一階 会議室

(以下敬称略)

出 席：赤木 禎治, 池田 智明, 市川 肇, 市田 路子, 稲井 慶, 大内 秀雄, 賀藤 均,
河田 政明, 白石 公, 城尾 邦隆, 立野 滋, 中西 敏雄, 中西 宣文, 丹羽公一郎,
檜垣 高史, 日沼 千尋, 松尾 浩三, 松田 義雄

欠 席：森 善樹, 八尾 厚史, 森田紀代造, 佐野 俊二, 庄田 守男, 照井 克生, 中澤 潤

議 題

1. 前回の理事会2012年1月13日の議事, まとめ (minute)
2. 現在の会員数など(資料1): 292人 (2012.4.30現在): 医師 272人, 多職種 10人, 一般 10人
3. 理事, 監事, 名誉会員 (資料2)
4. 学術集会
第14回学術集会報告(市田 路子)(2012年1月14～15日, 東京, 聖路加看護大学)
第15回学術集会(2013年1月19～20日, サテライト: 1月18日, 17:00～20:00)(松尾 浩三)
第16回学術集会(2014年)(佐野 俊二)
5. 関連学会学術集会 (ISACHD, ASSACHD, ESC GUCH etc)
A. th APSACHD Meeting in New Deli, 2014, 3, (APPCS: March 20-23)(日循: March 21-23)
B. ISACCD (AHA, November 3 or 4, LA) and Euro GUCH (ESC, August 25-29, Munich)
C. 第7回成人先天性心疾患セミナー(2012年10月27日大阪)
D. 先天性心疾患対策委員会(2012年6月9日)(ACHD治療研究会: 2012年6月8日)
E. 6th WCPCCS (World Congress of Pediatric Cardiology & Cardiac Surgery)
(2013年2月17～22日, Cape Town, South Africa)
6. 学術委員会報告(研究委員会, セミナープログラム)(稲井, 大内)(資料3)
研究委員会申請規定を策定中
妊娠出産登録委員会: 松田 義雄
Fontan登録: 城尾 邦隆, 渡辺 まみえ
ACHD登録: 村上 新, 犬塚 亮
ACHD network (ACHD診療における循環器内科の体制): 八尾 厚史
厚労科研; 成人先天性心疾患の診療体制の構築: 白石 公
社会保障体制: 檜垣 高史
Repaired TOFの再手術に関する全国調査: 丹羽 公一郎, 水野 篤
Eisenmenger症候群の全国調査: 丹羽 公一郎, 猪原 拓
7. 学会誌編集委員会(稲井, 立野): 第2号, 第3号(抄録号)を発行予定, 投稿規定検討中
8. 戦略委員会(将来計画, 学術集会, fund)(丹羽)
9. 広報委員会報告(学会web)(立野): ウェブの現状
10. 財務委員会報告(立野): 報告なし

11. 渉外 (国内, 海外) 委員会報告 (赤木) : ISACHF APSACHDなど
12. 専門医制度検討委員会 (市田, 八尾) : 今後の方向
13. 倫理委員会 (森, 河田) : 倫理規定案を検討 (外部委員)
14. 保険委員会 (賀藤) : 特定疾患認定など
15. 移植委員会 (市川) : Fontan PLEの集計
16. 看護部門 : 看護ワーキンググループ (日沼) : 移行期の診療報酬など
17. 事務担当会社 (AC net) の変更の件 : 数社で検討中
18. 第5回理事会 (2013年1月19日, 8 : 45~9 : 50)
19. 新理事推薦 (循環器内科を多く : 筒井 (北大), 上園 (麻酔科), 澤 (外科) 他

□ 資料1 会員総数 (2012, 4, 30現在)

292人：医師272人，多職種10人，一般10人

理事, 監事

2012年6月10日

理事 (敬称略) 24人，監事 1人

赤木 禎治 (岡山大学)	照井 克生 (埼玉医科大学総合医療センター)
池田 智明 (国立循環器病研究センター)	中西 敏雄 (東京女子医科大学)
市川 肇 (国立循環器病研究センター)	中西 宣文 (国立循環器病研究センター)
市田 路子 (富山大学)	中澤 潤 (千葉大学)
稲井 慶 (東京女子医科大学)	丹羽公一郎 (聖路加国際病院)
大内 秀雄 (国立循環器病研究センター)	檜垣 高史 (愛媛大学)
賀藤 均 (国立成育医療研究センター)	日沼 千尋 (東京女子医科大学)
河田 政明 (自治医科大学)	松尾 浩三 (千葉県循環器病センター)
佐野 俊二 (岡山大学)	松田 義雄 (東京女子医科大学)
庄田 守男 (東京女子医科大学)	森 善樹 (聖隷浜松病院)
白石 公 (国立循環器病研究センター)	森田紀代造 (東京慈恵会医科大学)
立野 滋 (千葉県循環器病センター)	八尾 厚史 (東京大学)

監事 (1人)：城尾 邦隆 (九州厚生年金病院)

理事の科別人数 (24人)

ACHD：2

循環器小児科：10

循環器科：4

外科：5

産科：2

麻酔科：1

看護：1

心理：1

名誉会員 (13人)

門間 和夫
大川真一郎
加藤 裕久
中林 正雄
宮武 邦夫
松田 暉
石沢 瞭
大江 透
黒澤 博身
中澤 誠
八木原俊克
千葉 喜英
高橋 長裕

□ 資料2 理事会役員と委員会

理事長：丹羽 公一郎

副理事長：赤木 禎治, 八尾 厚史

理事：別記

監事：城尾 邦隆

2012年学術集会会長：市田 路子

総務：白石 公

財務：立野 滋

常務委員会

広報交流委員会：立野 滋

戦略委員会 (将来計画, 学術集会, fund)：理事長, 副理事長, 総務, 広報, 学術

渉外委員会 (国内, 海外)：赤木 禎治

学術委員会：稲井 慶, 大内 秀雄, 八尾 厚史, 森 善樹, 渡辺 まみえ, 中西 宣文, 宮崎 文, 河田 政明

学会誌編集委員会：稲井 慶, 立野 滋, 檜垣 高史, 森 善樹

専門医制度検討委員会：市田 路子, 八尾 厚史

倫理委員会：森 善樹, 河田 政明

保険委員会：賀藤 均

移植委員会：市川 肇

□ 資料3 研究委員会 (作業部会)

妊娠出産登録委員会：松田 義雄

Fontan登録：城尾 邦隆, 渡辺 まみえ

ACHD登録：村上 新, 犬塚 亮

ACHD network (ACHD診療の循環器内科からみた集約化)：八尾 厚史

厚労科研；成人先天性心疾患の診療体制の構築：白石 公

社会保障体制：檜垣 高史

Repaired TOFの再手術に関する全国調査：丹羽 公一郎, 水野 篤

Eisenmenger症候群の全国調査：丹羽 公一郎, 猪原 拓

※2013年2月1日より事務局が変更になります。
今後の学会宛の連絡は、以下をお願いいたします。

株式会社プロコムインターナショナル
〒135-0063 東京都江東区有明3-6-11
TFTビル東館9階
TEL 03-5520-8821 FAX 03-5520-8820
担当：田中 久恵

日本成人先天性心疾患学会会則

2011.11.28

名 称

第 1 条 本会は日本成人先天性心疾患学会 (英文名 Japanese Society for Adult Congenital Heart Disease, 略称: JSACHD) と称する。

事務局

第 2 条 本会の事務局は 〒107-8404 東京都港区赤坂1-2-2日本財団ビル 特定非営利活動法人 CANPANセンター ACNet事務局に置く。

目 的

第 3 条 本会は成人先天性心疾患研究を通して広く人類の健康の増進に資することを目的とする。

事 業

第 4 条 本会は、第3条の目的を達成するために次の事業を行う。

1. 学術集会の開催
2. 成人先天性心疾患に関する調査研究事業
3. 成人先天性心疾患診療に関する教育事業
4. その他

入会および会費

第 5 条 1. 会員

本会の会員は、理事、監事、正会員、名誉会員、その他とする。

(1) 理事

(2) 監事

(2) 正会員：本会の目的に賛同して入会した個人

(3) 名誉会員：本会对し顕著な功績のあった者の中から理事会が推薦した個人

(4) 賛助会員

2. 入会

入会する者は、住所・氏名・所属機関・その他の必要事項を明記し、当該年度の会費を添えて、総会参加時などに本会事務局に申込む。

3. 会費

会員は毎年年会費を納入しなければならない。年会費の額は別途定める。ただし、名誉会員は会費の納付を必要としない。

退 会

第 6 条 退会を希望する会員は退会届を事務局に提出し、任意に退会することができる。

会員の資格喪失

第 7 条 会員が3年以上の会費滞納する場合には、その資格を喪失する。

役員の種類と定数

第8条 本会に次の役員を置く。

1. 理事長, 副理事長, 理事。
理事は, 会員の5%程度。理事長1名, 副理事長2名, 監事1名。監事を除く役員は, 65歳定年制とする。
2. 学術集會会長1名。

学術集會会長

第9条 学術集會会長は理事会において推薦, 総会で最終決定する。

役員の仕事

第10条 1. 理事長は本会を代表し, 会務を総括し, 理事会, 総会において議長となる。

2. 副理事長は, 理事長を補佐し, 理事長に事故があるとき又は理事長が欠けたときは, その職務を代行する。
3. 理事は, 理事会を構成し, この会則の定め又は理事会の議決に基づき, この本会の業務を執行する。
4. 監事は, 理事の業務執行の状況を監査すること, この学会の財産の状況を監査すること, 理事の業務執行の状況又はこの学会の財産の状況について, 理事に意見を述べることに, 前号の報告をするため必要がある場合には, 総会を招集すること, などを行う。
5. 会長は学術集會を企画運営する。

役員の仕事

第11条 原則として2月1日から始まり, 翌々年度の1月31日に終わる。役員の仕事は, 理事長, 理事は3年とするが, 再任を妨げない。会長は1年とする。

理事の選任

第12条 理事は, 理事会で推薦し, 承認する。

理事長は, 理事会で理事が推薦し, 承認する。

原則として5年以上の会員歴を有し, 任期中に65歳を越えない会員を対象とする。

議決

第13条 理事会は次の事項を議決する。

1. 会則の変更
理事会の決定により会則の記載内容の変更ができる。
2. 事業計画, 報告及び収支予算, 決算
理事会の議事は, この会則に規定するもののほか, 出席した理事の過半数をもって決し, 可否同数のときは, 議長の決するところによる。

会議

第14条 本学会の会議は, 総会及び理事会の2種とする

1. 総会は, 通常総会及び臨時総会とし, 学会員を持って構成する。
2. 理事会は, 理事をもって構成する。

資産及び会計

第15条 1. 資産の構成 本学会の資産は、次の各号に掲げるものをもって構成する。

- (1) 設立当初の財産目録に記載された資産
- (2) 学会費
- (3) 寄付金品
- (4) 財産から生じる収入
- (5) 事業に伴う収入

この本学会の資産は、本学会活動に係る事業に関する資産とする。

2. 資産の管理 この本学会の資産は、理事長が管理し、その方法は、理事会の議決を経て、定める。

本会の会計年度は1月1日より12月31日とする。

会則施行細則

第1条 会費年額は次の通りとする。理事会の決定により、変更することが出来る。

正会員 (医師) 5,000円

正会員 (医師以外の医療関係者) 3,000円

正会員 (一般の方で団体・賛助会員以外) 1,000円

団体会員：20,000円

賛助会員：5,000円

第2条 名誉会員は理事会が推薦する。

1. 会長、理事の経験のある者
2. 名誉会員の任期は終身とする。
3. 名誉会員は学術集会参加費を免除される。
4. 名誉会員は、理事会に出席は出来ないが、その通知を受け、事前に事務局宛に意見を開陳することができる。

第3条 委員会

会務の執行のため、理事会の議決により、常置委員会、臨時委員会等を設置する。

1. 研究委員会

本会会員を中心とする成人先天性心疾患に関する研究は、理事会で承認し、研究委員会を構成して、遂行することが出来る。理事会の承認により研究費の補助を行うことが出来る。

2. 作業部会

本会会員を中心とする成人先天性心疾患に関する作業部会は、理事会で承認し、作業部会を構成して、遂行することが出来る。理事会の承認により作業費の補助を行うことが出来る。

3. 学術集会

- (1) 参加費は、学術集会会長により決定される。
- (2) 海外、国内招待講演者は、会長が学術集会参加費を免除することができる。
- (3) 海外からの学術集会参加者は、会長が学術集会参加費を免除することができる。

4. 成人先天性心疾患セミナー

- (1) 成人先天性心疾患の分野の教育的な内容を中心として開催する。
- (2) 2011年からは、年2回の開催とする。
- (3) 参加費は、セミナーの世話人により決定される。

2011年4月1日設立当初の役員 (敬称略)

理事 25人, 監事 1人

理事長: 丹羽公一郎

副理事長: 赤木 禎治, 八尾 厚史

理事: 池田 智明, 市川 肇, 市田 露子, 稲井 慶, 大内 秀雄, 賀藤 均, 河田 政明,
佐野 俊二, 庄田 守男, 白石 公, 竹本 真生, 立野 滋, 照井 克生, 中西 敏雄,
中西 宣文, 中澤 潤, 檜垣 高史, 日沼 千尋, 松尾 浩三, 松田 義雄, 森 善樹,
森田紀代造

監事: 城尾 邦隆

学会・セミナー情報

□ 第15回日本成人先天性心疾患学会 総会・学術集会

日 時：2013年1月19日(土)～20日(日)

場 所：学術総合センター『一橋講堂・会議場』東京，一ツ橋

会 長：松尾 浩三 千葉県循環器病センター 心臓血管外科・成人先天性心疾患診療部

主 題：「新たな診療指針の展開をめざす」

□ 第16回日本成人先天性心疾患学会 総会・学術集会

日 時：2014年1月11日(土)～12日(日)

場 所：岡山コンベンションセンター 岡山

会 長：佐野 俊二 岡山大学 心臓血管外科

□ 第8回成人先天性心疾患セミナー

日 時：2014年6月15日(土)～16日(日)

場 所：聖路加看護大学講堂 東京

□ 4th Congress of the Asia Pacific Society for Adult Congenital Heart Disease (APSACHD)

It will be held combined with 5th Congress of the Asia Pacific Pediatric Cardiac Society (APPCS)

日 時：2014年3月6日(木)～9日(日)

場 所：Le- Meridien, New Delhi, India

会 長：Krishna Subramony Iyer Fortis Escorts Heart Institute

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

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

心臓に関連した問題点

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。

心臓以外の身体的問題点

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)。

日常生活の問題点

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)。

管理、診療体制の問題点

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。

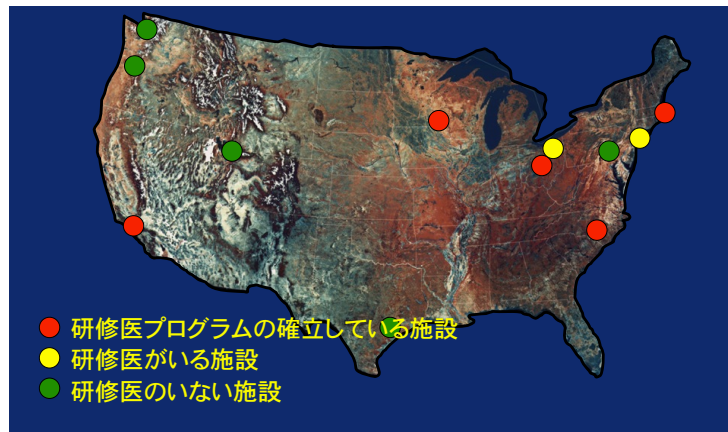


図1

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, 研修医がいる, 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)

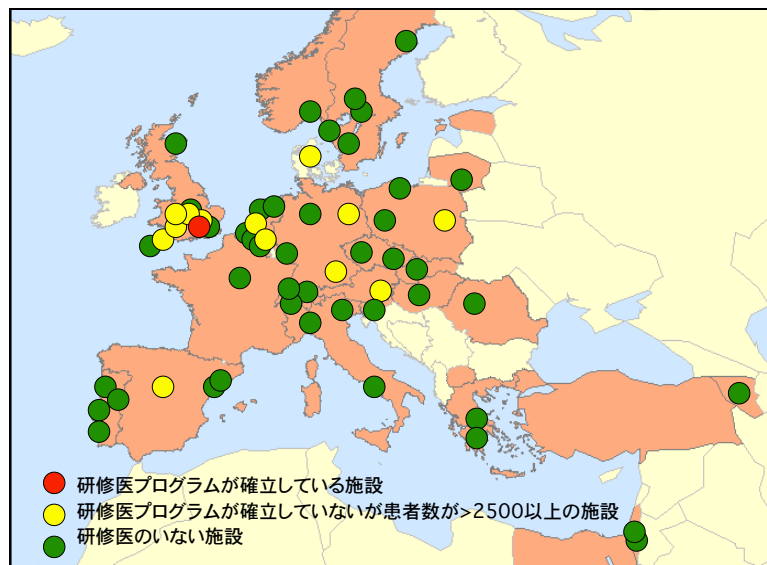


図2

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, 研修医がいる, 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)

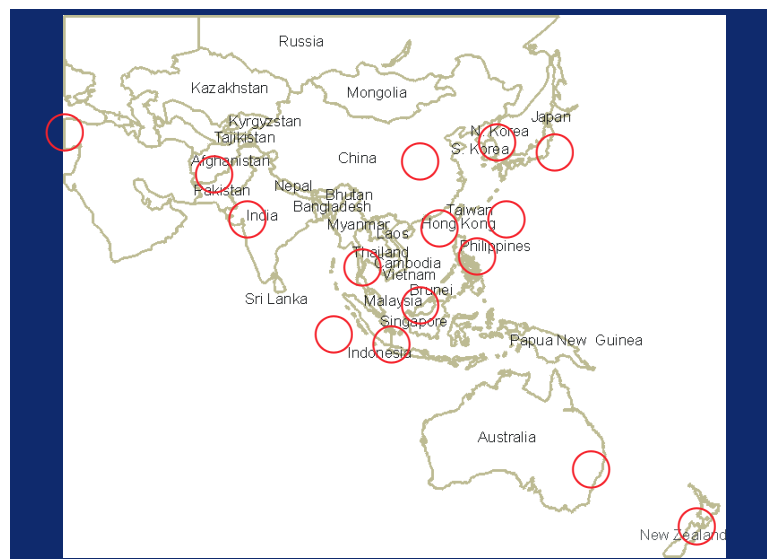


図3

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. 親と一緒にいることは, 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.

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が疑問である。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

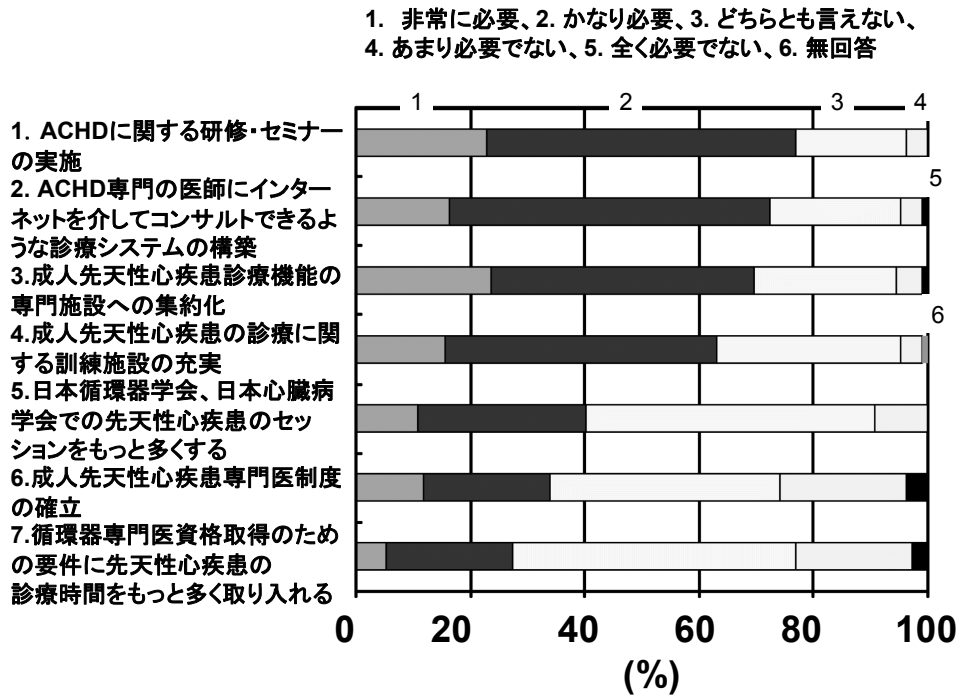


図1 循環器内科医師の意識調査結果 (文献7より引用改変)

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

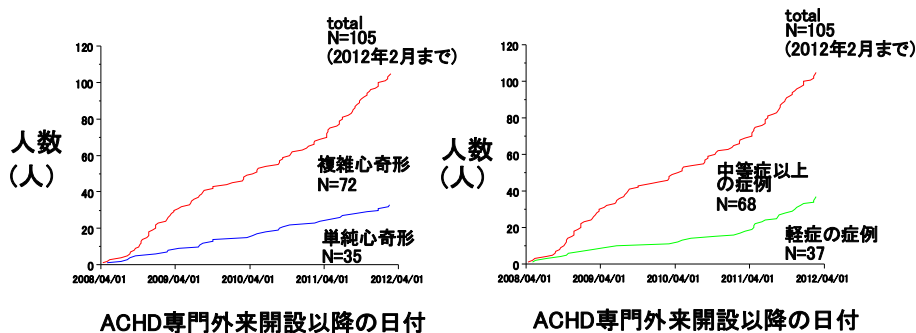


図2 東京大学医学部附属病院における新規に紹介されたACHD患者数の推移

ACHD循環器内科診療ネットワーク

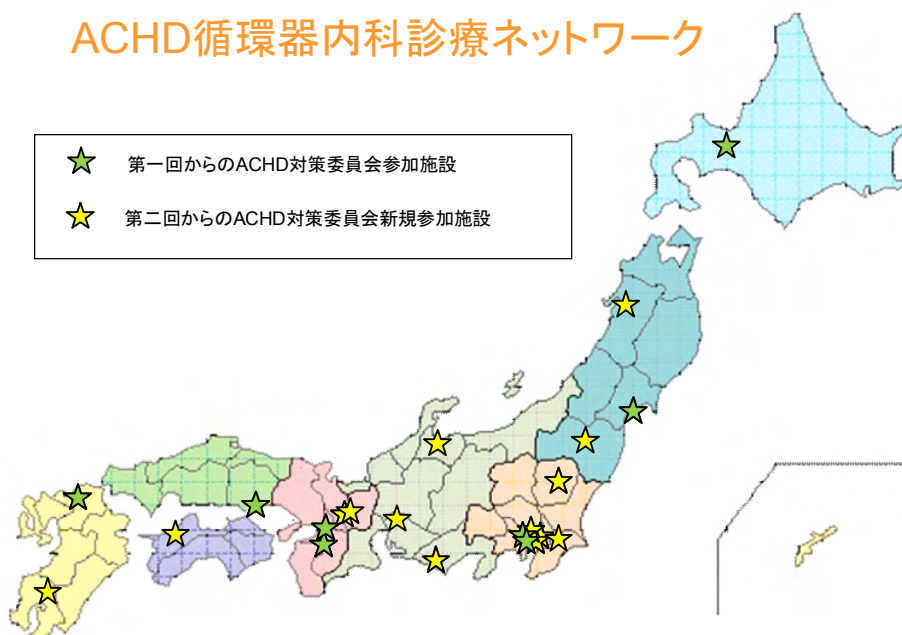


図3 ACHD循環器内科診療ネットワーク参加施設の全国分布
第一回および第二回ACHD対策委員会参加施設により構築した循環器内科診療ネットワークを示す
(2012年6月までの時点).

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.

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¹⁾, 杜 徳尚²⁾

¹⁾岡山大学病院 循環器疾患集中治療部, ²⁾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)^{1,2)}。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)³⁾。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。

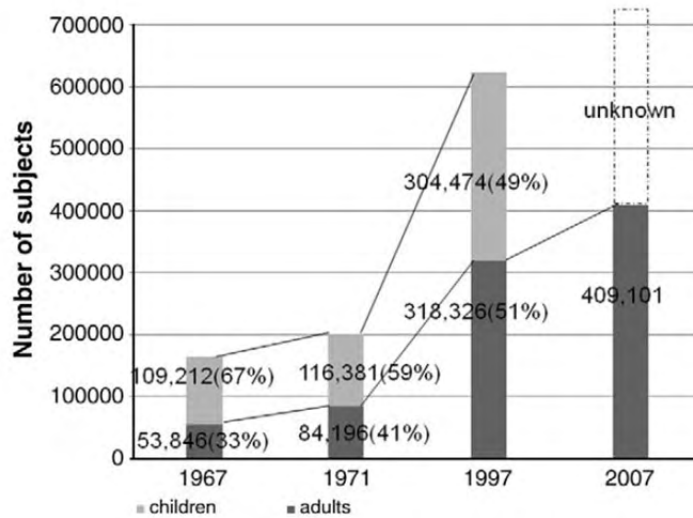


図1 我が国における先天性心疾患のうちわけ(黒い部分は20歳以上、グレーは20歳未満)すでに50%以上の先天性心疾患は成人領域である(文献2)

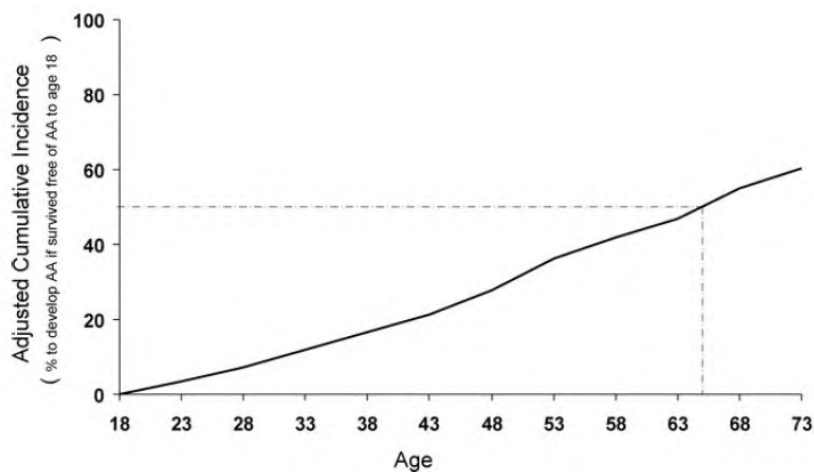


図2 先天性心疾患と不整脈合併。加齢とともに不整脈を有する患者が増加する(文献3)

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⁴⁾。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との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⁵⁾。

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⁶⁵⁾、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, FAHA¹⁾, Norihisa Toh, MD²⁾

¹⁾Cardiac Intensive Care Unit, Okayama University Hospital,

²⁾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.

【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、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

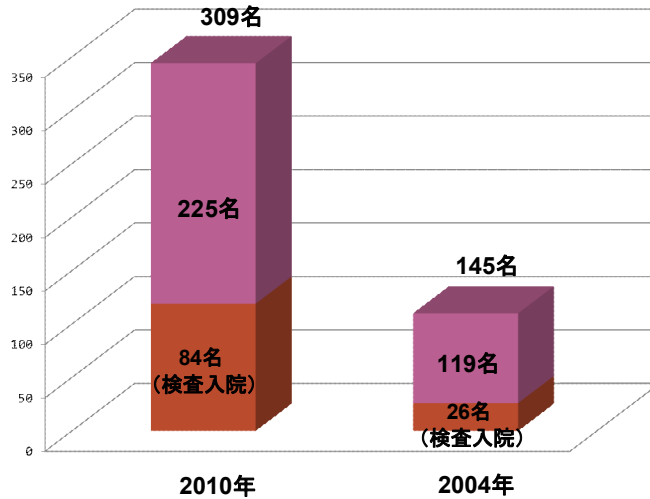


図1 当科における成人先天性心疾患ユニットへの入院患者数
2004年と比較して著しい増加がみられる

年齢分布

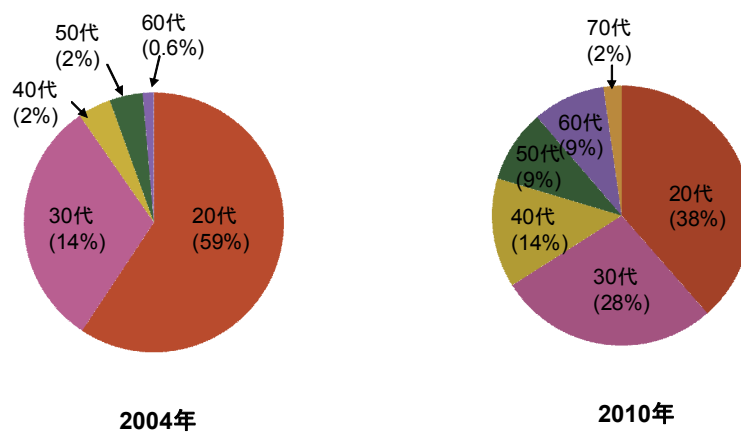


図2 入院患者の年齢分布
2004年と比較して、2010年では40歳台以上の割合が増加していることが分かる

緊急入院患者の年齢分布

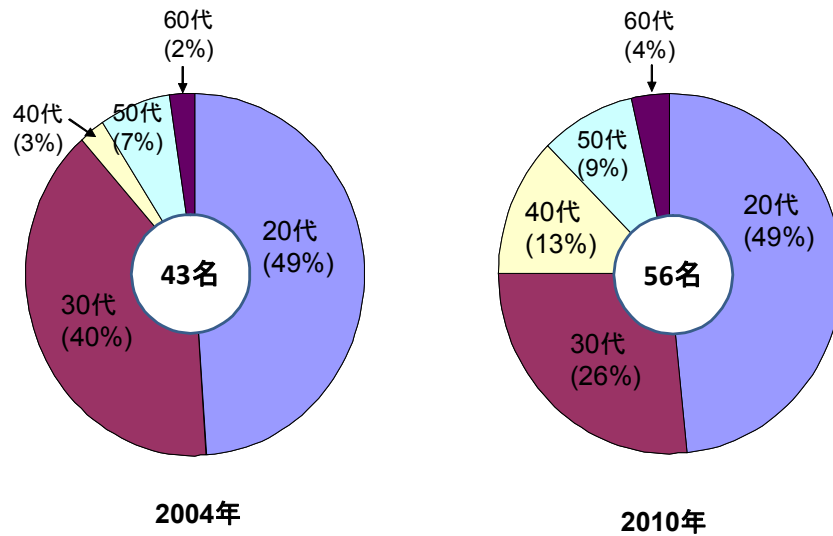


図3 緊急入院患者の年齢分布

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

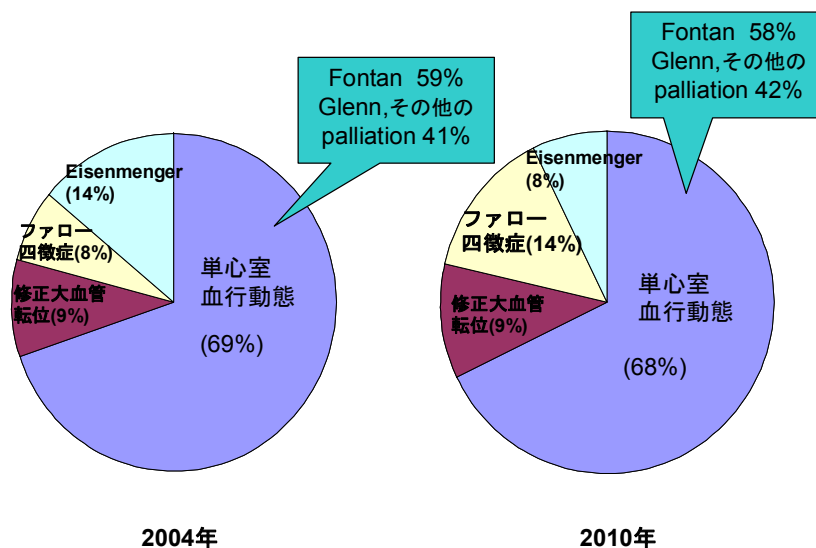


図4 緊急入院の基礎疾患

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ま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)

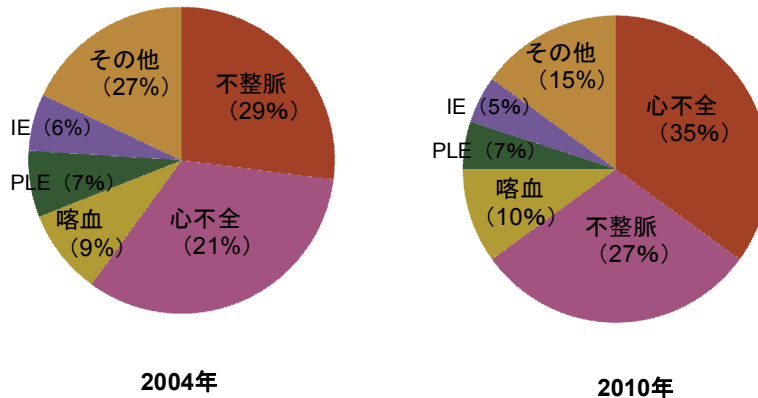


図5 緊急入院の入院理由
心不全と不整脈が約6割を占める。近年は心不全入院の増加が著しい

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

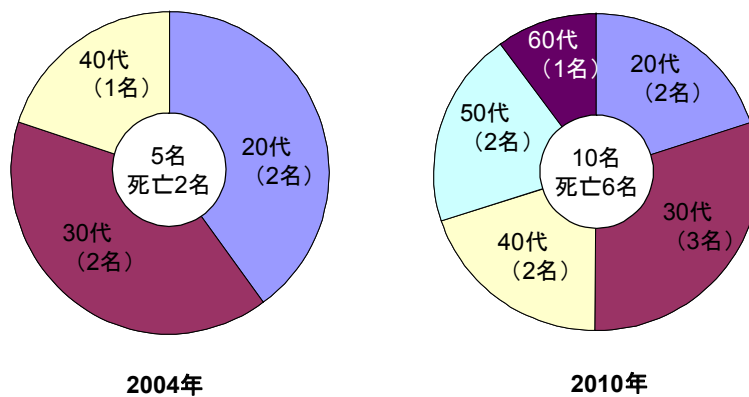


図6 ICU入室患者数と年齢分布
大部分の患者は高度心不全管理のための入室であるが、2004年と比べて、入室者、死亡者ともに増えている

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なしには成り立たない。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.

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)。

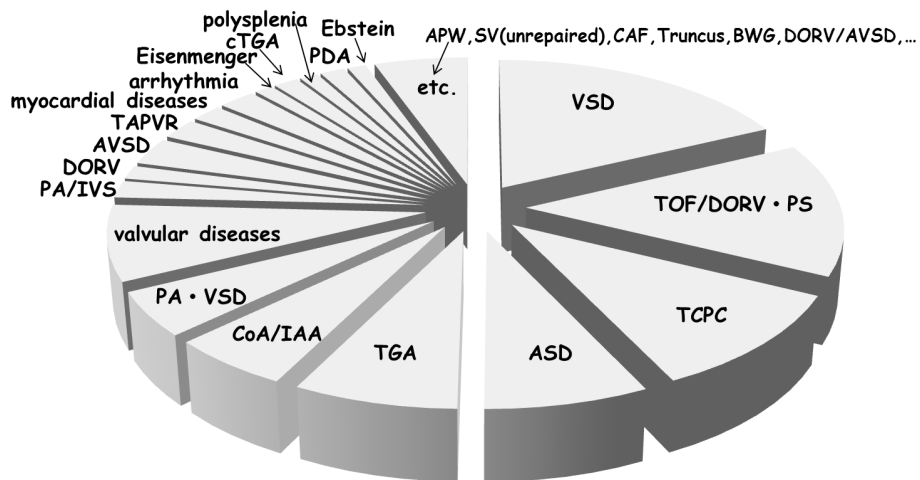


図1

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.

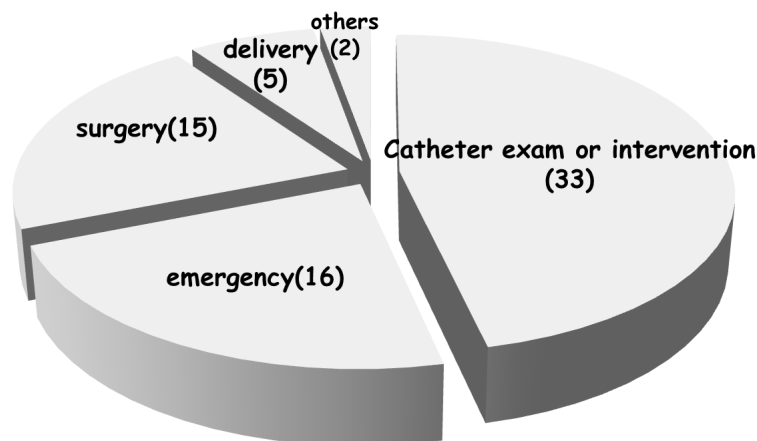


図2

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.

【特集】成人先天性心疾患の診療体制を問う

成人先天性心疾患に対する外科手術の特殊性と注意点

平松 健司¹⁾, 長嶋 光樹¹⁾, 山崎 健二¹⁾, 島田 衣里子²⁾, 稲井 慶²⁾, 中西 敏雄²⁾東京女子医科大学 ¹⁾心臓血管外科, ²⁾循環器小児科

要 旨

【背景】近年, 成人期に達した先天性心疾患の患児に対する手術が急増している。

【目的】最近10年間の当施設での成人先天性心疾患に対する手術の成績を検討した。

【方法】2003年から現在までの10年間で15歳以上の先天性心疾患の手術件数は411例(総先天性心疾患手術件数の約30%)であり, 76%が再手術例であった。内訳は1) 初回手術(97例), 2) TCPC conversionを含めた心外導管型フォンタン術(50例), 3) 導管交換や右室流出路病変に対する手術(31例), 4) 房室弁逆流に対する弁形成や弁置換術(33例), 5) Ross-KonnoやBentallを含めた大動脈弁及び大動脈基部病変に対する手術(31例), 6) 大動脈弁下狭窄やresidual VSD等の心内遺残病変に対する手術(13例), 7) CoA等大動脈病変に対する手術(7例), 8) mazeやCRT-Dを含めた不整脈に対する手術(82例), 9) その他(67例)であった。

【結果】初回手術例で死亡例は認めなかった。再手術例では開胸時の出血を契機に悪循環に陥る症例や, 高度心機能低下や肝腎凝固機能異常が術後も遷延する症例を認め, 病院死亡率は4.9%であったが, 開胸時の体外循環の工夫等成人心疾患の手術手技を導入した2008年以降では1.7%まで低下した。

【結語】成人先天性心疾患に対する手術は再手術で癒着高度な症例が多く, 疾患自体も重症で複雑な症例が多く, かつ全身状態も不良の症例が多いが, 経験の蓄積により最近の成績は改善しつつある。周術期における小児科医, 麻酔科医, 人工心肺技師等との綿密な協力体制が重要であるが, 手術適応の限界設定や移植の適応が今後の課題である。

キーワード: Adult congenital heart disease, surgery, cardiopulmonary bypass, TCPC conversion, arrhythmia

新生児から小児期にかけての心臓血管外科手術の著しい進歩により先天性心疾患の90%以上が成人期に達するようになり, これに伴い成人期に追加手術が必要な先天性心疾患の頻度も年々増加の一途をたどっている^{1,3)}。当院の様な歴史の長い施設では特にこの傾向は顕著であり, 最近では年間手術件数の約30%を成人先天性心疾患が占めている。最近10年間の成人先天性心疾患に対する外科手術の経験からその特殊性と注意点について検討した。

対象と結果

2003年から現在までの10年間で15歳以上の先天性心疾患の手術件数は411例(総先天性心疾患手術件数の約30%)であり, 76%が再手術例であった(図1)。その内訳は1) 初回手術(97例), 2) TCPC conversionを含めた心外導管型フォンタン術(50例), 3) 導管交換や右室流出路病変に対する手術(31例), 4) 房室弁逆流に対する弁形成や弁置換術(33例), 5) Ross-KonnoやBentallを含めた大動脈弁及び大動脈基部病変に対する手術(31例), 6) 大動脈弁下狭窄やresidual VSD等の心内遺残病変に対する手術(13例), 7) CoA等大動脈病変に対する手術(7例), 8) mazeやCRT-D

を含めた不整脈に対する手術(82例), 9) その他(67例)であった(図2, 3)。

結果

初回手術例で死亡例は認めなかった。再手術例では開胸時の出血を契機に悪循環に陥る症例や, 術前より認める高度心機能低下や肝腎凝固機能異常が術後も遷延する症例を認め, 急性期死亡率は4.9%であった。しかしながら2007年までの前期が6.6%(術後出血, DIC, LOS, 肝腎機能低下等)と比較的高率であったのに対し, 開胸時の体外循環の工夫等様々な改善を導入した2008年以降の後期では1.7%まで低下している(図4)。最近の死亡例はフォンタン術後の肺梗塞に対する緊急血栓除去術例, 他院でBDG施行後経過観察中であったフォンタン術例, 高度LOS例のみであるが, 未だ救命できない症例も少数存在するのは事実である。

考察

成人先天性心疾患の外科手術に際し, 最初の注意点は開胸時の出血である。多くの症例は複数回の再手術症例であり, 心外導管使用や心拡大を伴ってい

る為胸骨との癒着が高度である。また長期間のチアノーゼ残存の為側副血行路が著明に発達している症例も多く、1日目は剥離のみ行い、2日目に開心術を行った症例すら存在する。開胸時から出血がみられると、長時間の体外循環となり、出血傾向→大量輸血→多臓器不全という悪循環に陥る危険性がある。また右左短絡が残存している症例もあり、開胸時に出血がみられると吸い込みによる全身への空気塞栓の危険性も考えられる。いずれにしても出血させないよう丁寧な癒着剥離がポイントである。しかし心外導管が感染を契機に胸骨に impending ruptureしている症例もあり、開胸時から出血が予想される場合は開胸前から大腿動静脈から体外循環を確立し、場合により超低温温法を用いる等の補助手段に工夫を加えることで可及的に安全な手術を行うようにしており、麻酔科医、人工心肺技師との密接な連携が必要である。

心機能に関しては術前より高度低下している症例も多い為、PDE-III阻害剤等による preconditioning を2週間程行いで心機能を改善させてから手術に望むことも考慮する。また手術侵襲を軽減する為、カテーテル治療とのHybrid Op.も積極的に考慮される。そういった高度心機能低下例では体外循環離脱時にあらかじめIABPやPCPSをstand byする。

術式に関しては病態も多彩で手術のバリエーションが多く、先天性心疾患ばかりでなく弁形成や不整脈手術、大動脈瘤手術等後天性心疾患のテクニックも併用することが多く、病態に応じた適切な術式選択、時に成人心臓血管外科医とのcollaborationも必要である。また手術時間も長時間に及ぶこともあ

るので、交代メンバーが豊富でスタッフ数が多いことが望ましい。

不整脈については、術前より心房頻拍(AT)を認める症例では残存すると術後QOLに影響がでる為、積極的にmaze術を同時施行する方針としている。特にTCPC conversionでは術後経静脈的にペースメーカー(PM)植え込みができなくなる為、mazeを行った場合は必ずPM植え込み術を行っており、PMがあれば術後万一不整脈が再発しても安全に抗不整脈薬治療を行いATを抑え込める利点がある。

術後管理としては心以外でも肺、肝、腎、凝固機能等低下している症例も多い為術後は綿密な全身管理が重要であり、一時的な血液透析、気管切開等が必要となる症例も存在する。

術前より本人、家族への複数回にわたる十分な Informed Consentが必須である。重症度が極めて高いと予想される症例の場合、当院では医療安全委員会にあらかじめかけ、本人、家族も参加のもと病院全体でリスクを共有することとしている。

結語

成人先天性心疾患に対する手術は再手術で癒着高度な症例が多く、疾患自体も重症で複雑な症例が多く、かつ全身状態も不良の症例が多い。経験の蓄積と成人心臓手術の手技の導入、周術期における小児科、麻酔科、人工心肺技師等との綿密な協力体制により最近の成績は改善しつつあるが、未だある一定の確立で救命できない重症例は存在し、手術適応の限界設定や移植の適応が今後の課題である。

15歳以上症例での再手術の割合

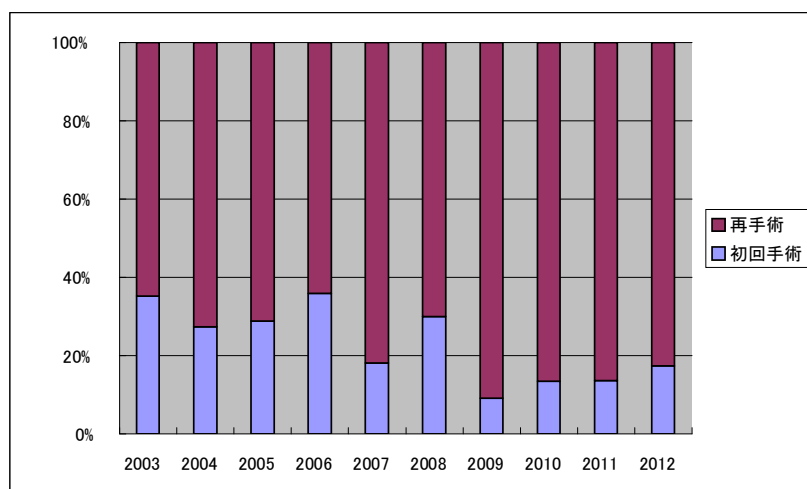


図1

手術内訳-1

手術	症例数
初回手術 (ASD, VSD, TOF, AVSD)	97
右心バイパス術 (TCPC conversion等)	50
房室弁形成または置換術	33
大動脈弁または基部置換術 (Ross, Bentall等)	31
右室流出路再建 (Rastelli-redo等)	31
合計	411

図2

手術内訳-2

手術	症例数
心内遺残病変 (residual VSD, SAS resection等)	13
大動脈病変 (CoA等)	7
不整脈手術 (PM, CRT, maze等)	82
その他 (CABG等)	67
合計	411

図3

急性期死亡率

前期 (2003-2007)	6.6% (16例)
	術後出血、DIC
	術後LOS
	肝腎機能低下
後期 (2008-2012)	1.7% (3例)
	Fontan後肺梗塞に対する緊急血栓除去
	術後高度LOS
	他院でBDG施行後のFontan
合計	4.9%

図4

文献

- 1) Hiramatsu T, Kurosawa H, Hashimoto et al. Long-term results of atrioventricular groove patch plasty--original method and its modifications. *Eur J Cardiothorac Surg.* 2010 Oct;38(4):445-9.
- 2) Hiramatsu T, Iwata Y, Matsumura G, et al. Impact of Fontan conversion with arrhythmia surgery and pacemaker therapy. *Eur J Cardiothorac Surg.* 2011 Oct;40(4):1007-10.
- 3) Hiramatsu T, Matsumura G, Konuma T, et al. Long-term prognosis of double-switch operation for congenitally corrected transposition of the great arteries. *Eur J Cardiothorac Surg.* 2012 Dec;42(6):1004-8.

Results and problem of surgery for adult congenital heart diseases

Takeshi Hiramatsu¹, Mitsugi Nagashima¹, Kenji Yamazaki¹,
Eriko Shimada², Kei Inai², Toshio Nakanishi²

Tokyo Women's Medical University, ¹Department of Cardiovascular Surgery, ²Pediatric Cardiology

Background: Recently surgery for adult congenital heart diseases is increasing.

Methods: We reviewed the results of surgery for adult congenital heart diseases in our hospital during recent 10 years.

Methods: The number of surgery for adult congenital heart diseases was 411 after 2003, of which 76% was reoperations. The details were as follows. 1) initial cases: 97, 2) Fontan: 50, 3) reRVOTR: 31, 4) AV valve operation: 5, Aortic root and or valve surgery: 31, 6) residual lesions: 13, 7) Aortic surgery: 7, 8) arrhythmia: 82, 9) others: 67

Results: Although there was no death in initial operative cases, the average hospital mortality rate was 4.9%. However it improved to 1.7% after 2008 by introducing the technique of adult heart operations.

Conclusions: Reoperations, and severe and complex cases were frequent in surgery for adult congenital heart diseases, but the recent results were improving. Although the perioperative collaboration with pediatric cardiologists, anesthesiologists, and perfusionists is important, to determine the operative limits and indication of transplantation is mandatory.

成人先天性心疾患の診療体制－看護師の役割

水野 芳子

千葉県循環器病センター 小児看護専門看護師

要 旨

成人先天性心疾患のチーム医療において、看護師の果たす役割は、患者・家族の身体症状への対応や相談、教育、擁護などの直接看護実践だけでなく、患者・家族に関わる多職種の調整、教育、相談、研究などが可能である。中でも外来での支援が慢性疾患では特に重要であり、移行期支援、疾患管理、日常生活、手術の傷跡、妊娠・出産、就学・就業、保健・福祉・介護、心理など様々な問題への対応が必要とされる。国内で、チーム医療が可能な施設はまだ少ないが、各施設の現状に合わせた、セルフケア教育、療養生活上の相談、福祉や疾患管理の情報提供、意思決定の支援、情緒的支援などの看護実践が望まれる。

キーワード：成人先天性心疾患、診療体制、外来看護

1. はじめに

成人先天性心疾患 (Adult congenital heart disease: ACHD) 患者は、2007年には国内に40万人以上おり、その割合は小児患者より成人患者が多くなった。その後も成人患者の割合が増加していると言われる。また、成人患者のうちの複雑心疾患の割合も年々増加し2007年は32%であった¹⁾。そのため、心不全、不整脈、チアノーゼによる全身合併症、血栓塞栓症、肺高血圧症など様々な症状への治療・管理や、心臓以外の、就業、医療保険、生命保険、心理的・社会的問題、結婚、出産、喫煙、飲酒、遺伝など成人特有の問題を抱えるようになり²⁾、看護師や心理士も含めたチーム医療が望ましいといわれている³⁾。本稿では、ACHD診療体制における看護師の役割と課題について述べる。

2. 日本における外来の体制と看護師の専門性

慢性疾患の療養生活の支援には外来の関わりが重要であるが、日本における外来看護の体制は施設によって異なっている。多くの診療科を持つ施設の外来看護は、数名の外来所属看護師が交替で一定の診療科につく固定制とそうでない場合、病棟看護師が業務分担し外来担当する場合などがある。複数の病棟をもつ施設は、同じ病棟で経験が長い看護師から院内移動する場合が多く、病棟管理者や診療科が看護師を雇用し、本人の希望以外では移動しない欧米のあり方と大きく異なる。

日本の看護師の専門性として、日本看護協会認定の専門看護師・認定看護師の制度がある。2012年11月現在の専門分野と登録者数は、専門看護師11分野795人、認定看護師21分野1197人⁴⁾で、所属施設

や地域に偏りがある。その他学会等が認定する糖尿病療法士や呼吸療法士、各施設内の専門分野認定制度などもある。しかし、ACHDに関わる看護の専門分野は、専門看護師では、慢性疾患看護、急性重症患者看護、小児看護の3分野で循環器看護はなく、認定看護師では心不全看護のみであり、循環器、更にACHDを専門にする看護師は、まだごく僅かと考えられる。ACHD患者を診療する施設は、近年増加している。診療に長く関わる看護師は増えにくい現状にあるが、関連学会やセミナーへ参加すると、臨床看護師の参加は確実に増加しており相談・教育のニーズは高いと感じる。

3. 診療体制における役割

ACHDの診療に長く関わる看護師は前述の通りまだ少ないが、チーム医療が必要な分野であり、身体症状への対応や、相談、教育、擁護などの直接的看護実践だけでなく、関わる多職種の調整、教育、相談、研究などの役割が可能である⁵⁾。しかし、ACHD患者の年間入院が50人を超える施設は全国の循環器専門医研修施設の2%程度であり⁶⁾、ACHD患者の入院の多くは経験が少ない施設で受け入れている。外来診療も含め、チーム医療が可能な施設はまだ少ない。その中で看護師の重要な役割は、セルフケアの教育、療養生活上の相談、福祉や疾患管理の情報提供、治療や妊娠等の意思決定の支援、情緒的支援などであり、Moonsらは、先天性心疾患に関わる看護師は、移行期の支援、患者教育、看護師の教育、研究を発展すべきと述べている⁷⁾。関心をもつ看護師のネットワークを構築させて、これらの課題を検討しつつ看護ケアのスキルアップに繋げたい。

4. 外来看護

疾患の重症度や内服の有無などにより外来受診の間隔は異なる。疾患管理だけでなく、社会心理的問題等への対応が必要な場合も多い。看護師は、医師の診察前後の面談や診察への同席により、相談・教育・調整などの対応を行う。以下にその内容を述べる。

移行期支援 慢性疾患患者の疾患管理を家族から本人へ移すことをTransitionといい⁸⁾、小児医療施設から成人の施設に移動する(Transfer)時期にすすめる。多くは思春期から前成人期で、その時期を移行期という。Transitionに必要な支援は、疾患管理を本人に移す為に必要や教育・相談であり、その内容は、病名、治療の内容・今後の見通しと必要な療養行動、職業選択、妊娠・出産・結婚・遺伝、性行動、生命・医療保険と福祉、利用可能な情報源・団体など⁹⁾であり、自分のこととして医療者と話しができるように本人一人での受診を勧める。AHAのガイドラインでは、12才から本人にあわせた移行の準備を勧めている¹⁰⁾。小児専門病院から成人施設に移る、高校進学、一人ぐらしを始める、本人が自分の疾患について知りたいと言うなどのタイミングで、Transitionを進めていく。

今成人期になったACHD患者が、思春期を振り返って、「診察は1年に1回で医師に問い合わせる程ではないが、病気や生活に関わることで知りたいことがあり不安だった。その頃気軽に聞ける医療者がいたらよかったと思う」と話していた。疑問や不安が生じたときに、相談可能な窓口を担当者が会って伝えておくだけで、不安が軽減する場合もあり、看護師が可能な役割であると思われる。

疾患管理 心室中隔欠損やファロー四徴症など、受診は1年に1回であるが、感染性心内膜炎の予防の理解の確認や、疾患理解、就業、妊娠に関する相談などが必要な場合がある。自覚症状はない場合が多く、定期受診が継続されるような促しと医師・看護師との関係が望まれる。チアノーゼ型心疾患で未修復の場合や慢性心不全、抗凝固療法が必要な場合などは、自覚症状も多く内服の副作用が日常生活に影響する場合もある。

多くのACHD患者に必要な疾患管理行動は、通院と内服の継続、日常的な療養行動(適度な運動、禁煙、脱水予防、感染予防、不整脈を誘発させない生活など)、感染性心内膜炎の予防等である。これらを理解し継続できるような個々の生活や希望にあった支援が必要である。

妊娠・出産 ほとんどの先天性心疾患患者は妊娠・出産が可能であるが、注意深い管理が必要な疾患や妊娠を避けるべき疾患も一定数ある。また、不妊治

療は血栓症のリスクが高い疾患もある。先天性心疾患患者に月経異常や流産、低出生体重児の出産が多いとも言われている。遺伝の不安もよく相談される。これらの産科・婦人科に関する相談は、同性の医療者のほうが話しやすい場合も多い。医師と連携し、疾患と治療、本人やパートナーの希望、ソーシャルサポートの有無などを把握し、本人が十分理解して、reproductive healthが維持できるように、理解や意志の確認、説明、擁護などが望まれる。

日常生活・手術創の跡 日常の運動、禁煙、脱水の予防、感染予防等を勧める。また、海外旅行や運転免許、飲酒、性行動など可能かどうか、不安を持っている場合も多くあるため、留意点とともに心配はないことを、個人の生活志向にあわせて説明する。また、手術の跡が気になる場合も多くある。医療メイクを紹介したり、希望があれば形成外科の受診を紹介したりする。

就学・就職 近年では、知的障害を伴わない先天性心疾患患者が特別支援学校に通学する例は多くは聞かない。しかし、例えば22q.11 2欠失症候群の子どもは、IQ平均70と知的障害は中等度であるが、学習障害、注意欠陥、理解力・解決力・言語によるコミュニケーション能力の欠如などがあり¹¹⁾、不登校や友人ができないなどの問題が生じ易く、友人関係や学校の選択などの相談がある。

就職に関して、体力や希望に見合った仕事が見つからない、心疾患が理解されにくく就職できない、コミュニケーションスキルの不十分さや対人関係に不安が強く、就職に踏み切れない、障害者採用で就職したが仕事内容に配慮がされないなどの問題がある。身体的には、難病でも仕事に差し支える重症の患者は少ない¹²⁾と考えられており、ACHD患者も、通勤手段や職場の受け入れなどの問題はあっても、それぞれの状況に見合った就業は可能なはずではある。小児期から、社会的自立すなわち仕事につき社会の中で生活することを目標に、制限ある生活の中でも友人との経験から、コミュニケーションスキルや問題解決能力、自己効力感などを育むことが望まれる。思春期・成人期患者に対しては、臨床心理士との協働や、ハローワークや障害者就業コンサルタント、職業訓練校などの情報提供により、就業でき、職場で自分の病状を適した表現で伝え、仕事が継続できるような支援が必要とされる。

保険・福祉・介護 生命保険について、近年は疾患をもっても加入できる保険も出てきたが一般よりは保険料が高い。また生命保険に加入しないとローンが組めない場合がある。医療費を公費で負担する制度や障害者年金の制度もあるが、全ての患者が対象にはならない。患者の高齢化に伴い、患者が家族

を介護する必要や、知的障害をもった患者を介護する親も高齢化し、いずれも介護困難が生じてきている。これらに関して、利用可能な資源の情報提供やソーシャルワーカーの利用、介護者の体調管理のアドバイスなどを行う。

治療の意思決定 ACHD患者は、新生児期のCHDと異なり自覚・他覚症状に乏しいが、検査・診察の結果で、内服開始や再手術などの治療の選択を迫られる。また、マルファン症候群や弁膜症など、妊娠を希望するなら手術治療を受けた後が望ましい場合や、妊娠したが継続にはリスクが高い場合などは、妊娠についての意思決定が必要となる。本人が十分情報を得て理解し、自己決定できるように、必要であれば、話を聞き、情報の整理や理解を助け、励まして、意思決定を支援する。

5. 看護外来

近年看護専門外来の開設が増加し、全施設の28%が設置し、その領域は「ストマ、皮膚、排泄ケア」「フットケア」「糖尿病」「禁煙」の順に多く⁴⁾、循環器に関する領域はわずかである。しかし、前述のような、疾患管理や社会生活、意思決定に関することなど専門的な知識と、時間を要する対応は、看護外来として人と時間を確保する必要があると考え、筆者は本年度から「成人先天性心疾患看護外来」を開始した。医師の診察の前に、フィジカルアセスメントと面談を行い、主治医と情報交換、必要であれば他職種とも連絡調整する。不安が強く、来院頻度を多く希望する患者について、主治医・精神科医・臨床心理士と相談し、診察の他に看護外来のみで来院する場合もある。看護外来で支援を受けた患者は、不安・思いを表出しやすく疾患と向かい合うことができるようになるなどの評価があり⁴⁾、今後、効果を検証し、対象が少ないACHDなどの領域でも診療報酬が認められるよう要望したい。

6. 入院患者・家族へのケア

入院目的に沿った看護ケアの提供のみでなく、入院中の本人への疾患や治療についての繰り返しの説明は、セルフケアに必要な疾患理解を促す。また、家族機能のアセスメントや困難時の対処行動なども把握し易い。不安が強い、対人関係が苦手、身体症状が強くてなどの、心理・精神的問題を日常から抱える患者もおり、特に入院はストレスが高いため、外来から継続して臨床心理士や精神科医、主治医らと連携して、できるだけ心配なく治療を終えて退院できるように支援する。

7. おわりに

看護師も含め個々の医療者が患者・家族の支援にあてられる時間と労力は限りがある。しかし、ACHDの診療チームの中で看護師が可能な役割は多くある。各施設の現状に合わせ、看護師が来院する患者・家族のニーズを理解し、公平にしかし必要な人に効果的な支援が行なえるように、チーム内でコミュニケーションをとり看護師の役割を相談しつつ、良質の医療を提供したい。

文献

- 1) Shiina Y. et al : Prevalence of adult patients with congenital heart disease in Japan. *Int. J Cardiol*, 146:13-16,2011.
- 2) 丹羽公一郎 : 成人先天性心疾患の最近動向, 頻度, 今後の診療体制, *医学のあゆみ*, 232(7):775-778,2010.
- 3) Web G.D. and Williams R.G.:32nd Bethesda Conference : Care of the adult with congenital heart disease. *J.Am.Coll. Cardiol.*, 37:1161-1198,2001.
- 4) 公益社団法人日本看護協会ホームページ : <http://www.nurse.or.jp/index.html>
- 5) Canobbio M.M.,Day J.M.:The role of the clinical specialist in an adult congenital heart disease program, *Nursing clinics of North America*,29(2):357-367,1994.
- 6) Toyoda T. et al : Nationwide survey of care facilities for adult congenital heart disease in Japan. *Congenit Heart Dis*, 6:359-365, 2011.
- 7) Moons P.,Hilderson D.,Deyk V.K.:Congenital cardiovascular nursing:Preparing for the next decade. *Cardiology in the Young*,19(Suppl.2):106-111,2009.
- 8) Saidi A.,Kovacs H.A.: Developing a Transition Program from Pediatric to Adult-Focused Cardiology Care: Practical Considerations, *Congenit Heart Dis*,4:204-215,2009.
- 9) Canobbio M.M.: Health Care Issues Facing Adolescents With Congenital Heart Disease, *Journal of Pediatric Nursing*, 16(5):363-370,2001.
- 10) Sable C., et al: Best Practices in managing transition to adulthood for adolescents with congenital heart disease: the transition process and medical and psychosocial issues: a scientific statement from the American Heart Association. *Circulation*,123: 1454-1485,2011.
- 11) 城尾邦隆 : 染色体異常疾患は成人期にどのように変化するか, どのように診ていくのか, *小児科診療*, 66:1111-1118,2003.
- 12) 春名由一郎 : 病気・障害を抱える方の就労支援, *Nursing Today*, 26:52-55,2011.

Facilities for adult congenital heart disease - the specific roles of nurses

Yoshiko Mizuno

Chiba Cardiovascular Center

The roles of nurse are coordination with the other medical stuffs, education, consultation and research, as well as intervention for physical symptoms, consultation and advocacy in Medical Team for congenital heart disease. For chronic patients the supports in outpatient clinic is important, they needs the care for transition, management, daily life, scar of operation, issues in pregnancy, delivery, school, employment, insurance, welfare, care and psychology. In Japan there are few facility that they work in medical team for adult congenital heart disease, however we hope that the nurse practice education for self care, consultation for medical treatment, information of welfare and management, support for decision making and emotional support to the patients.

これからの成人先天性心疾患の診療体制について

白石 公

国立循環器病研究センター 小児循環器部

要 旨

成人先天性心疾患患者数は増加の一途であり、なかでも複雑先天性心疾患術後の成人患者が急増している。これらの患者は、年齢的に小児科に入院できない、一方で循環器内科には先天性心疾患に慣れ親しんだ医師が少ない、さらには患者自身の病状を正確に把握していないなどの理由から、成人期以降は受診科が定まらず円滑に診療を受けることができない、あるいは通院を怠っていた成人患者が急変するなどのケースが全国で多発している。欧米では1980年代より成人先天性心疾患の診療体制に関する様々な議論がなされてきたが、日本では最近になりこの問題が顕性化している。解決すべき問題は多く存在するが、要約すると、1) 成人先天性心疾患診療に循環器内科医が参加することを促進する、2) 多科多職種から構成される成人先天性心疾患専門施設を全国に確立する、3) 成人先天性心疾患の認定医/専門医制度を確立する、3) 都心部や地方、大学病院やこども病院など、地域の医療状況により診療体制を考慮する、5) 小児循環器医は患者が思春期になる頃に循環器内科や専門施設への紹介やおよび移行診療を進める、6) 一方で、遺残症が問題となる複雑先天性心疾患の術後患者では、成人期以降も小児循環器医が診療に積極的に関与し循環器内科医との共同診療を行う、などである。理想的な診療体制の確立には時間を要するが、これらの問題を一つ一つ解決し、全国の成人先天性心疾患患者が安心して診療を受けられる体制を整える必要がある。

キーワード：移行医療、キャリアオーバー、専門医制度、multidisciplinary

はじめに

近年の先天性心疾患の診断および手術手技の目覚ましい進歩により、複雑な先天性心疾患を含めた95%以上の先天性心疾患患者が救命されるようになった。また術後の経過も概ね良好で、90%以上の患者が成人期に達するとされている。現在では先天性心疾患と病名のつく患者は約40万人以上存在すると推定され、成人患者数が小児患者数より上回っている^{1,2)}。またこの中で、中等症から重症の成人先天性心疾患患者数が激増しているのも特徴である¹⁾。

小児期に救命された先天性心疾患患者の多くは青年期まで比較的順調に経過するが、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に様々な問題を引き起こす。さらに女性患者では妊娠や出産に際して心不全や不整脈の増悪がみられる^{2,3)}。現在このような患者を誰がどのように診療するかが大きな問題となっている。患者の多くは全国の小児専門施設で手術を受け通院を続けているが、成人に達するとこども病院には受診しにくくなり、入院が必要になった際にも年齢制限のため入院できず、その一方で内科には先天性心疾患に専門知識のある循環器内科医が極めて少ないなどの理由から、診療を受け入れてくれる病院が近隣に無く、たいへん困惑するケースが多発している。そのため成人先天性心疾患の診療体制の早急な確立が望まれている^{2,3)}。

日本の成人先天性心疾患診療体制の現状

1960年代より先天性心疾患外科手術が手がけられてきた欧米先進各国では、成人先天性心疾患患者の診療が1990年代前半より議論され、現状分析や適切な診療に関して多くの論文や指針が出されてきた⁴⁻¹²⁾。その中では、小児循環器医や循環器内科医の果たすべき役割、望まれる診療体制、移行医療の重要性など、それぞれの国の医療事情に基づき検討されてきた。一方日本でも丹羽らを中心として患者の実態や診療体制に関する調査が行われてきた^{1,13,14)}。現在日本には成人先天性心疾患患者は約40万人以上存在すると推定され、なかでも近年中等症から重症の患者が著増している。全国の多くの循環器施設において成人先天性心疾患患者の外来診療が実施されようとしているが、専門外来を設立しているのは全国で14施設に留まり、また成人先天性心疾患の入院患者数が年間50例をこえる大規模な専門施設は全国で6ヶ所しかなく、さらには女性患者の妊娠出産を年間10例以上扱っている専門施設は3施設のみである¹⁴⁾。また厚生労働省研究班の全国調査^{3,15)}によると、日本全国には欧州の成人先天性心疾患診療施設基準を満たす病院は14施設しかなく、施設が存在しない地域も数多く認められる。すなわち日本には相当数の成人先天性心疾患患者が存在するにもかかわらず、専門的な診療施設はほとんど

存在しない、また循環器内科医の参加が少なく診療の大半は成人期以降も小児循環器医が行っているのが現状である。

これからの成人先天性心疾患診療体制

1) 循環器内科医の参加の必要性

国や施設による違いはあるが、欧米における成人先天性心疾患専門施設では、スタッフは循環器内科医が担当していることが多く^{2,5,6)}、成人に達した先天性心疾患患者の抱える血行動態異常とともに、生活習慣病や加齢に伴う疾病にも対応する診療体制が各地で確立されている。一方、欧米においても小児循環器医が主体となり循環器内科医とともに成人患者の診療を行っている施設も少なくない。ところが日本では、成人先天性疾患診療へ参加している循環器内科医は極めて少なく¹³⁻¹⁵⁾、小児循環器医がほとんどの成人患者の診療に当たっているのが現状である。後述するように、複雑先天性心疾患では小児循環器医が成人期以降も診療の中心となることが重要であるが、比較的血行動態の安定した患者では、加齢に伴う諸変化に対応するためには循環器内科医が診療に当たることが適切と考えられる。それを実現するためには、まずできるだけ多くの循環器内科医に診療に参加してもらわなければならない。同時に小児科医は患者が思春期に到達する頃に本人に病状を説明し、徐々に内科に診療を移行する必要がある。このような理想的な診療体制は短期間に実現することは困難なので、専門施設がほとんど存在しない現在の日本の医療状況を考えると、病状により小児循環器医と循環器内科医のどちらかがイニシアティブをとる形で、併診診療を続けることが望ましいと考えられる。

循環器内科医、とくに若手医師の参加をこれからのようにすすめるか、現在各方面で努力がなされている。これまで全国調査^{1,13,14)}に加え、筆者を研究代表者とする厚生労働省研究班において、落合らを中心に、患者の自体調査や意識調査とともに循環器内科医や小児循環器医の成人先天性心疾患診療の現状と今後の望まれる姿についてアンケート調査が行われ、日本における成人先天性心疾患診療体制のあるべき姿を提言する努力を行っている^{15,16)}。また2012年には、東京大学循環器内科八尾らを中心として、成人先天性心疾患診療を行う全国主要循環器内科施設のグループ「ACHDネットワーク」が立ち上がり、現在全国の主要大学病院、主要循環器施設において、循環器内科医主導による成人先天性心疾患診療が開始されようとしている²⁾。今後は日本成人先天性心疾患学会、日本循環器学会、日本小児

循環器学会、ACHDネットワーク、厚生労働省研究班を中心として、成人先天性心疾患診療への循環器内科医の参加と診療体制の確立を進める議論がなされることになる。

2) 多科多職種から構成される診療グループの形成

それでは成人先天性心疾患専門施設ではどのような診療体制が必要とされるのか。成人先天性心疾患の診療は、その病態の複雑さと患者の特殊性から、循環器内科医と小児循環器医を中心とした複数科から構成された診療グループによって実施することが望ましいとされている^{7,17-19)}。成人期に達した先天性心疾患患者の抱える問題は、血行動態異常にとどまらず、生活習慣病の発症(高血圧、糖尿病、動脈硬化)、悪性疾患、脳神経疾患、呼吸器疾患、消化器疾患、腎泌尿器疾患、内分泌疾患、精神心理的問題、社会経時的問題、女性での妊娠出産の問題など多岐にわたる^{2,3)}。従って小児循環器医や循環器内科医、心臓血管外科医のみならず、各分野の内科専門医、外科専門医、産婦人科医、麻酔科医、精神科医、専門看護師、心理療法士、専門超音波技師、ソーシャルワーカー他による専門チームによる医療体制が必要となる(図1)。ただし医療従事者が不足の日本の医療施設において、これだけの医療関係者を最初から一同に集め、特化した専門チームを形成することは極めて困難である。まずは特定の循環器内科医もしくは小児循環器医が専任リーダーとなり、成人先天性診療に熱意のある各分野の医師を併任する形でグループを形成し、実際の患者の診療にあたりとともにケースカンファレンスや勉強会を重ねて、実体のあるグループに育て上げることが現実的ではないかと考えられる。

3) 認定医/専門医制度の確立と教育啓蒙活動

このような診療体制の確立には、循環器内科医の参加を促すとともに、そのインセンティブを高めるために、成人先天性心疾患の認定医もしくは専門医の制度が必要になる。現在厚生労働省班会議および日本成人先天性心疾患学会において、そのあり方について議論がなされている。あくまでも案ではあるが、Level 1:成人先天性心疾患患者の初期対応ができ、専門施設に紹介できるレベル(日本循環器学会専門医レベル)、Level 2:成人先天性心疾患患者の日常診療ができるレベル(専門施設で数ヶ月から1年程度の研修が必要なレベル)、Level 3:成人先天性心疾患患者を専門的に診断治療してゆくレベル(専門施設で2年程度の研修が必要なレベル)、などに分けて考える方向で議論がなされている。同時に小児循環器医にも循環器内科領域の知識が必要となる。成人先天性心疾患に専門的に従事する小児循環

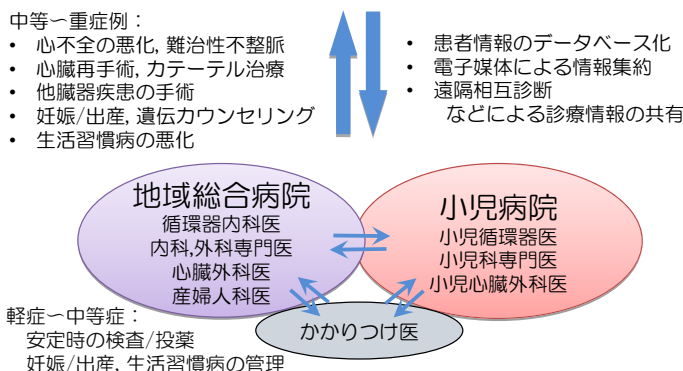
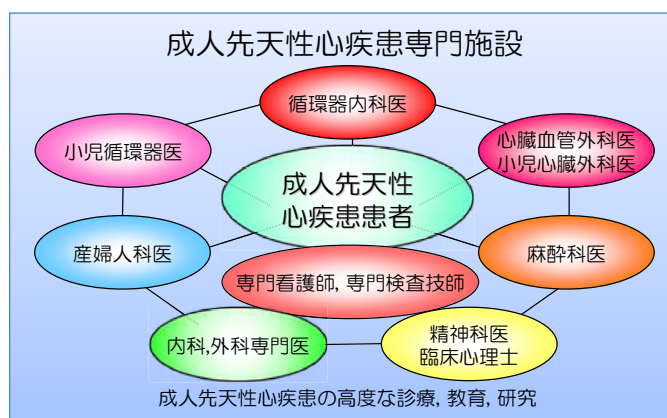


図1 今後考えられる成人先天性心疾患の診療体制

器医には、日本循環器学会専門医のレベルの知識が必要とされるであろう³⁾。

専門看護師、専門超音波検査技師などの教育や資格の確立も必要である。現在、超音波検査技師への先天性心疾患の診断に関する教育活動、成人先天性心疾患セミナーの開催、看護師への教育活動などが検討されている。

4) 地域や病院間での診療体制の違い

一方で、先天性心疾患の診療状況は、大都市と地方都市、地方都市と郡部、大学病院と小児病院、患者の居住地と専門病院までの通院距離などによって大きく異なる。そのためにそれぞれの地域や医療状況に応じた診療体制を考える必要がある。大都市では小児病院から循環器内科や成人先天性心疾患専門施設へ紹介および診療移行するに際して、距離的にはそれほど大きな問題は生じないが、慣れ親しんだ小児科施設から循環器内科施設に診療の場を変えることに抵抗を覚える患者や両親、そして小児科医が多いことも事実である。また地方都市や郡部においては、近くに成人先天性心疾患患者の診療が可能な総合病院が存在しない場合、心臓再手術や妊娠出産の際には遠方の成人先天性心疾患専門施設に紹介せざるを得ない。患者の通院距離が遠くなるだけでなく、緊急時の対応を考えると、どの時期に

どのような形で診療移行するかに関して、一定の答えを出すことは難しい。従って成人先天性心疾患の診療体制は、それぞれの地域により、また患者の状況によりケースバイケースで考える必要がある。

日本では全国のこども病院が多く先天性心疾患手術を手がけてきたため、こども病院で経過観察が行われている患者が成人に達した際に、遠く離れた大学病院や専門施設に転院を勧めることは現実的に難しい。このような問題を解決するために、こども病院と近隣の総合病院において、小児循環器医と循環器内科医とが併診を行う体制が構築されようとしている。しかしながらこのような体制はまだまだ標準化されておらず、また時間外の緊急患者を誰がどのように診るかなどの問題もあり、多くの患者が成人期以降もこども病院で受診を続けているのが現状である。将来循環器内科医が診療に多数参加し、全国各地に成人先天性心疾患専門施設が設立されるようになれば、患者の血行動態が悪化して外科再手術が必要になった際や、女性患者に妊娠出産の管理が必要になった際には、そのような専門施設に紹介し、病態に応じた的確な治療を実施することが可能になる。

小児科から内科への移行医療の問題は、先天性心疾患に限らず、すべての小児科診療分野で問題になっている。今後こども病院が改築される際には、

全科で移行診療および相互診療が可能となるよう、大規模な総合病院と同じ敷地内にこども病院が建設されることも考慮すべきである。既に東京都立多摩総合医療センターをはじめいくつかの地域で実現および計画されており、このような新しい施設群が、大学病院とは異なった体制において、将来の理想的な成人先天性心疾患専門施設になり得ると考えられる。

診療移行での問題点

1) 患者への病状説明

先にも述べたように、多くの先天性心疾患患者の多くは、成人期に入り年齢を重ねるにつれて新たに様々な問題を生じる。とくに複雑先天性心疾患の術後患者では、難治性不整脈、慢性心不全、感染性心内膜炎、人工導管機能不全などの生命に関わる続発症を伴うことが多く、薬剤治療、カテーテル検査および再手術を考慮することが少なくない。しかしながら、患者の多くは認知能力に障害があるとともに、小児期からの両親への依存度が高く、自己の病気の現状と将来に対する認識が低い。実際に自分の正しい病名や、これまでに受けた手術を知らない成人患者もしばしば見受けられる。患者が成人期以降も良好なQOLを保ち、長期的な生命予後を改善させるためには、小児科から成人先天性心疾患外来への移行期間中に、病名の告知、過去の治療歴、現在の心血管系の病状、今後起こり得る問題とその対策、日常生活での注意事項、成人病予防対策などを、本人に時間をかけて説明する必要がある²⁰⁾。

2) 移行時期について

先天性心疾患患者本人や両親は、循環器内科に紹介しても小児科に戻ってしまうこともしばしばある。しかしながら小児循環器医のマニパワーには限りがあり、また小児科医は生活習慣病や加齢に伴う病態に対する理解と経験に乏しいことを考慮すると、いつまでも小児科医が成人患者を診察し続けることは適切ではない。循環器内科医へのスムーズな「移行診療」は、患者にとって必要な診療行為であると同時に、患者の成人期以降の通院拒否(ドロップアウト)につながらないためにも、小児循環器科医が責任を持って行わねばならない重要な作業である。実施時期は患者の病状、年齢、成熟度、病気の理解度にも左右されるが、早い患者では中学に入学する12歳頃より、また遅くとも15歳頃までには病気の説明を開始する必要がある。同時に、今後の生活指導、女子では妊娠や出産、更には避妊に関連した注意事項を含めた「移行診療」を開始し、高校を卒業して親元を離れて専門学校や大学に進学する

か、もしくは就職して独立する可能性のある18歳(もしくは20歳)までには、これらの作業を終了するのが理想的である^{2,7,8,19-22)}。

具体的には、思春期には小児循環器医が中心となって診療を継続しながら成人先天性心疾患専門外来もしくは循環器内科外来に紹介し、患者と循環器内科医とコミュニケーションを進めながら、次第に循環器内科への受診頻度を高めて患者にとって混乱が生じないように「移行」を進める。医師の専門性や患者自身の将来のことを十分に説明する。この作業が十分でないと、成人期に達して通院が途絶える可能性があるとともに、定期検診の重要性や生活管理および将来への注意事項を知らないまま社会に出るという、患者にとってたいへん不利益な状態を生み出すことになる。このため小児循環器医は「移行診療」の重要性を認識する必要がある。ただし、成人になったからと言って小児科循環器医から循環器内科医に100%バトンタッチできるほど成人先天性心疾患患者の診療は単純なものではなく、疾患の解剖学的複雑さや重症度、小児期を通しての術後経過、患者本人の理解度や家族背景などにより、移行医療の時期とそれにかかる時間、循環器内科医と小児循環器科医とが受け持つウエイトに差があることを認識する必要がある。後述するように、とくに複雑先天性心疾患の術後患者では、成人になってもある程度の期間は小児循環器医を中心として循環器内科医と併診診療を行うことが望ましいと考えられる。しかしながら成人先天性心疾患診療体制の進んだ米国においても、このような理想的な移行医療が決して十分行われていないことが問題となっている²²⁾。

3) 具体的な移行診療⁸⁻¹⁰⁾

小児循環器医から比較的簡単に循環器内科医に移行を依頼することができる疾患として、心室中隔欠損症、心房中隔欠損症、肺動脈狭窄、大動脈狭窄(二尖弁)、動脈管開存、僧帽弁狭窄/閉鎖不全、大動脈縮窄術後など、左心室を体心室とする先天性心疾患が挙げられる。このような疾患では、一部の特殊な血行動態の症例を除き、思春期以降に循環器内科医で診療することが可能である。

ファロー四徴は2心室修復の疾患であり、基本的に循環器内科医に診療移行することが可能である。ただし一部の症例では、術後長期に肺動脈閉鎖不全による右心不全や心房性/心室性不整脈がみられ、また肺動脈閉鎖や主要体肺側副動脈を伴うファロー四徴など肺血管床の不均衡を伴う特異な症例も含まれるため、このような症例では、成人先天性心疾患診療が可能な専門施設において、小児循環器医の

参加のもと心不全や不整脈に対する薬物治療、カテーテルアブレーション、右室流出路に対する心臓外科再手術を行う。このような症例では、成人期以降は右心拡大や右心不全の徴候を見逃さないような注意が必要である。

右心室を体心室とする修正大血管転位、完全大血管転位の心房血流転換術 (Mustard手術, Senning手術) 後では、成人期以降に右心 (体心室) 機能不全や三尖弁 (体心室房室弁) 閉鎖不全が出現する。このような症例では、小児循環器医がイニシアティブをとり循環器内科医のサポートを得ながら継続的に診療に当たることが望ましい。三尖弁の高度な閉鎖不全を伴うEbstein病、完全大血管転位の大血管転換 (Jatene手術) 術後で肺動脈狭窄や大動脈弁閉鎖不全などの遺残症を有する症例では、手術適応や手術時期の判断に小児循環器医や小児心臓血管外科医の判断が必要となるため、同様な体制が望まれる。

単心室性疾患でのFontan手術後の患者、とくに右側相同 (無脾症候群) に伴う症例では、高率に房室弁閉鎖不全や肺動脈の異常を伴い、Fontan循環確立後の予後も良好ではない。また左側相同 (多脾症候群) の一部でも、完全房室ブロックや肺血管床の異常を伴うことが多く、長期的に複雑な血行動態に起因する問題が多い。このような症例では、小児期に行われた外科手術やカテーテル治療の経過を熟知している必要性から、成人期以降も小児循環器医と小児心臓外科医が積極的にイニシアティブをとり、循環器内科医のサポートを得ながら患者の診療に当たることが望ましい。ただしこの際にも思春期の病状説明と循環器内科医への紹介を忘れてはならない。

また重篤な血行動態の異常を伴う成人先天性心疾患患者には、胸水や腹水の貯留、呼吸機能の低下、中心静脈圧の上昇によるうっ血肝、肝線維症、肝硬変、肝がんの発症、蛋白漏出性胃腸症、糖尿病の早期発症、腎機能の低下、全身性血栓塞栓症、静脈シャントの形成によるチアノーゼの増強など、循環器以外にも全身臓器の異常が発症するため、各臓器の内科専門医の協力が必要となる。

外科治療に関しては、いずれの疾患においても手術は小児心臓外科医が手がけるべきである。実際に成人先天性心疾患患者に対して小児心臓外科医と成人心臓外科医が手術を行った際の手術成績を比較した報告がなされているが、小児心臓外科医による治療成績が有意に良いという結果になっている²³⁾。

診療情報のデジタル化と情報集約化の必要性

成人先天性心疾患患者の診療情報は、新生児期の診断と外科治療に始まり、成人に至るまで20年から

30年、もしくはそれ以上にわたる。しかも初期治療、特に小児期手術前手術後の心臓カテーテル所見や手術記録が成人になってからも非常に重要な意味を持つ。一般の内科診療数十年にわたる長い病歴保持の必要性はほとんどあり得ないが、このような理由から多くの小児循環器専門施設では、過去のカテーテル所見や手術記録を保管している。これらのデータを成人先天性心疾患専門施設や循環器内科施設に正確に情報提供しなければならない。そのためには患者の小児期からの診療情報のデジタル化、学会主導による患者登録、さらには個人情報保護の問題をクリアした上で、患者の診療情報をインターネット上で共有できるシステムを構築する、もしくは電子カードに情報を記録して情報を紹介先で簡単に引き出せるようにする、などの情報のデジタル共有化を図ることも今後重要になる。また各地で成人先天性心疾患専門施設が構築されると、自宅からの専門施設までの距離が遠くなるケースが発生するので、これらの専門施設と地域総合病院、こども病院、かかりつけ医、または都市部と郡部を結ぶ遠隔診断システム、テレメディスンシステムの開発も急務である²⁴⁾ (図1)。

まとめ

まとめると、現在の日本での成人先天性心疾患の診療状況を改善するためには、1) 成人先天性心疾患診療に循環器内科医が参加することを促進する、2) 多科多職種から構成される成人先天性心疾患専門施設を全国に確立する、3) 成人先天性心疾患の認定医/専門医制度を確立する、3) 都心部や地方、大学病院やこども病院など地域の医療状況により診療体制を考慮する、5) 小児循環器医は患者が思春期になる頃に循環器内科や専門施設への紹介、および移行診療を進める、6) 遺残症が問題となる複雑先天性心疾患の術後患者では、成人期以降も小児循環器医が診療に関与して循環器内科医との共同診療を行う、以上が重要である。

成人先天性心疾患の診療には、多くの循環器内科医の参加が必要であると同時に、小児循環器医の継続的な関与も不可欠であり、最終的にmultidisciplinaryなチーム医療の確立が必要である。このように成人先天性心疾患の診療において小児科循環器医が成すべき仕事は多いが、一方で小児循環器医の本来の役目は、新生児期から先天性疾患を的確に診断治療し、成人期に問題を残さないように治療成績を向上させることであることは言うまでもない。

- 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;146:13-6.
- 2) 丹羽公一郎. 診療体制. 新目でみる循環器病シリーズ14, 成人先天性心疾患. 編集:丹羽公一郎, 中澤誠. メジカルビュー社, 東京, 2005, p235-241.
- 3) 白石公. 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. 厚生労働科学研究補助金事業 研究報告書 2012.
- 4) Perloff JK. Congenital heart disease in adults. A new cardiovascular subspecialty. *Circulation.* 1991;84:1881-90.
- 5) Gatzoulis MA, Hechter S, Siu SC, Webb GD. Outpatient clinics for adults with congenital heart disease: increasing workload and evolving patterns of referral. *Heart.* 1999;81:57-61.
- 6) Niwa K, Perloff JK, Webb GD, Murphy D, Libberthson R, Warnes CA, Gatzoulis MA. Survey of specialized tertiary care facilities for adults with congenital heart disease. *Int J Cardiol.* 2004;96:211-6.
- 7) Webb G. The long road to better ACHD care. *Congenit Heart Dis.* 2010;5:198-205.
- 8) Sable C, Foster E, Uzark K, Bjornsen K, Canobbio MM, Connolly HM, Graham TP, Gurvitz MZ, Kovacs A, Meadows AK, Reid GJ, Reiss JG, Rosenbaum KN, Sagerman PJ, Saidi A, Schonberg R, Shah S, Tong E, Williams RG; American Heart Association Congenital Heart Defects Committee of the Council on Cardiovascular Disease in the Young, Council on Cardiovascular Nursing, Council on Clinical Cardiology, and Council on Peripheral Vascular Disease. Best practices in managing transition to adulthood for adolescents with congenital heart disease: the transition process and medical and psychosocial issues: a scientific statement from the American Heart Association. *Circulation.* 2011;123:1454-85.
- 9) Warnes CA, Williams RG, Bashore TM, Child JS, Connolly HM, Dearani JA, del Nido P, Fasules JW, Graham TP Jr, Hijazi ZM, Hunt SA, King ME, Landzberg MJ, Miner PD, Radford MJ, Walsh EP, Webb GD. ACC/AHA 2008 Guidelines for the Management of Adults with Congenital Heart Disease: a report of the American College of Cardiology/American Heart Association Task Force on Practice Guidelines (writing committee to develop guidelines on the management of adults with congenital heart disease). *Circulation.* 2008;118:e714-833.
- 10) 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; Task Force on the Management of Grown-up Congenital Heart Disease of the European Society of Cardiology (ESC); Association for European Paediatric Cardiology (AEPC); ESC Committee for Practice Guidelines (CPG). ESC Guidelines for the management of grown-up congenital heart disease (new version 2010). *Eur Heart J.* 2010;31:2915-57.
- 11) Silversides CK, Dore A, Poirier N, Taylor D, Harris L, Greutmann M, Benson L, Baumgartner H, Celermajer D, Therrien J. Canadian Cardiovascular Society 2009 Consensus Conference on the management of adults with congenital heart disease: shunt lesions. *Can J Cardiol.* 2010;26:e70-9.
- 12) Moons P, Meijboom FJ, Baumgartner H, Trindade PT, Huyghe E, Kaemmerer H; ESC Working Group on Grown-up Congenital Heart Disease. Structure and activities of adult congenital heart disease programmes in Europe. *Eur Heart J.* 2010;31:1305-10.
- 13) Patel MS, Kogon BE. Care of the adult congenital heart disease patient in the United States: a summary of the current system. *Pediatr Cardiol.* 2010;31:511-4.
- 14) 丹羽公一郎, 立野滋. 欧米における成人先天性心疾患診療施設の運営実態と今後の日本の方向性. *J Cardiol* 2002;39:227-232.
- 15) Toyoda T, Tateno S, Kawasoe Y, Shirai T, Shiina Y, Matsuo K, Niwa K. Nationwide survey of care facilities for adults with congenital heart disease in Japan. *Circ J.* 2009;73:1147-50.
- 16) Ochiai R, Yao A, Kinugawa K, Nagai R, Shiraishi I, Niwa K. Status and future needs of regional adult congenital heart disease centers in Japan. *Circ J.* 2011;75:2220-7
- 17) Ochiai R, Murakami A, Toyoda T, Kazuma K, Niwa K. Opinions of physicians regarding problems and tasks involved in the medical care system for patients with adult congenital heart disease in Japan. *Congenit Heart Dis.* 2011;6:359-65.
- 18) Brown ML, Dearani JA, Burkhart HM. The adult with congenital heart disease: medical and surgical considerations for management. *Curr Opin Pediatr.* 2009;21:561-4.
- 19) Loup O, von Weissenfluh C, Gahl B, Schwerzmann M, Carrel T, Kadner A. Quality of life of grown-up congenital heart disease patients after congenital cardiac surgery. *Eur J Cardiothorac Surg.* 2009;36:105-11; discussion 111.
- 20) 成人先天性心疾患診療ガイドライン. 循環器病の診断と治療に関するガイドライン (2010 年度合同研究班報告). 班長丹羽公一郎.
- 21) Dearani JA, Connolly HM, Martinez R, Fontanet H, Webb GD. Caring for adults with congenital cardiac disease: successes and challenges for 2007 and beyond. *Cardiol Young.* 2007;17 Suppl 2:87-96.
- 22) Fernandes SM, Khairy P, Fishman L, Melvin P, O'Sullivan-Oliveira J, Sawicki GS, Ziniel S, Breiting P, Williams R, Takahashi M, Landzberg MJ. Referral patterns and perceived barriers to adult congenital heart disease care: results of a survey of u.s. Pediatric cardiologists. *J Am Coll Cardiol.* 2012;60:2411-8.
- 23) Karamlou T, Diggs BS, Ungerleider RM, Welke KF. Adults or big kids: what is the ideal clinical environment for management of grown-up patients with congenital heart disease? *Ann Thorac Surg.* 2010;90:573-9.
- 24) Grant B, Morgan GJ, McCrossan BA, Crealey GE, Sands AJ, Craig B, Casey FA. Remote diagnosis of congenital heart disease: the impact of telemedicine. *Arch Dis Child.* 2010;95:276-80.

【症例報告】

肥厚性骨関節症を合併した成人チアノーゼ性心疾患の2例

安孫子 雅之, 稲井 慶, 泉 岳, 島田 衣里子, 園田 幸司,
篠原 徳子, 富松 宏文, 中西 敏雄
東京女子医科大学 循環器小児科

要 旨

成人チアノーゼ性先天性心疾患に肥厚性骨関節症を合併した2症例を経験した。症例1は左室型単心室, Glenn術後の30歳男性。心不全で入院加療中に微熱が出現, その後腫脹を伴う関節痛, CRP上昇を認め, 画像所見とあわせて肥厚性骨関節症と診断した。デキサメタゾン静注に反応性があるのを確認後, プレドニゾロン少量内服へ変更し症状の寛解が得られた。症例2は左室型単心室, 肺動脈絞扼術後の28歳男性。遷延する発熱, CRP上昇を認め抗生剤加療を行うも改善みられなかった。各種培養検査は陰性で, 感染性心内膜炎, 膠原病, 悪性腫瘍等も否定的であった。経過中, 膝や足関節など多関節痛の出現を認め, 画像所見とあわせて肥厚性骨関節症と診断した。プレドニゾロン少量内服開始したところ速やかに関節痛, CRPの改善を認めた。本症はチアノーゼ性心疾患患者の遠隔期合併症の1つとして重要であり, ステロイドが有効な治療である。

キーワード: hypertrophic osteoarthropathy, cyanosis, congenital heart disease

はじめに

肥厚性骨関節症 (hypertrophic osteoarthropathy: HOA) はバチ状指, 長管骨の骨新生を伴う骨膜炎, 関節炎を3主徴とする骨関節疾患で, チアノーゼを伴う肺疾患に合併するとされるが, チアノーゼ性心疾患に伴う本症の報告例は少ない。今回, チアノーゼ性心疾患でHOAを発症した2成人例を経験したので報告する。

症例1

症例: 30歳, 男性。

診断: {S,L,L}, 左室型単心室, 肺動脈狭窄, 卵円孔開存, 慢性腎不全

手術歴: 両方向性グレン手術, 心房中隔作成術, 右側房室弁形成術, 左房室弁パッチ閉鎖術

主訴: 微熱, 関節痛

既往歴: 18歳 一過性脳虚血発作, 20歳 脾梗塞, 高尿酸血症

家族歴: 特記事項なし

現病歴: 心不全で入院し, ドブタミン, 利尿剤で加療中であった。心不全のコントロールがついてきたためドブタミン漸減中であったが, 入院3ヵ月頃頃から微熱, 倦怠感を認めるようになり, その数日後から両膝, 手関節の腫脹と疼痛が出現した。尿酸値は7.1mg/dLと上昇していたが, 関節の発赤などはなく痛風は否定的であった。発症から約2週間で, 画像所見から肥厚性骨関節症と診断した。

現症: 身長 178cm, 体重 60kg, 体温 37.6度, 血圧 96/60mmHg脈拍 76回/分, 整, SpO2 80% (室

内気), 収縮期逆流性雑音 3/6を聴取両手のバチ状指, 両手関節, 両膝関節の腫脹, 足関節の浮腫を認めた

検査所見

血液検査 (Table 1): CRPの上昇を認めた。

骨X線検査 (Figure 1): 骨膜肥厚所見を認めた。

骨シンチグラフィ (Figure 2): 四肢骨の長軸に沿った淡い集積像を認めた。

入院後経過 (Figure 3)

パルミチン酸デキサメタゾン2.5mgを経静脈的に週1回投与し経過をみた。解熱, 関節所見, 血液データ改善を認めたが, 薬効がきれると症状の再燃を反復した。そこで, 発症から3週間後から, プレドニゾロン5mg/日で内服開始したところ症状の再燃なく経過した。現在は外来でプレドニゾロン3mg/日に減量して経過観察中である。

症例2

症例: 28歳, 男性。

診断: 左室型単心室

手術歴: 3歳で肺動脈絞扼術, 6歳でフォンタン手術 (右心耳肺動脈吻合) を行ったが術後経過不良のためtake downし, 再度肺動脈絞扼術を行った。

主訴: 発熱の遷延

既往歴: 21歳時 高尿酸血症

家族歴: 父が高血圧, 母が甲状腺機能亢進症

現病歴: 遷延する発熱, CRP上昇を認め入院のうえ抗生剤加療を行ったが改善みられず, 各種培養検査は陰性で, 感染性心内膜炎, 膠原病, 悪性腫瘍等も

否定的であった。経過中、両側膝関節、足関節の腫脹と多関節痛の出現を認めた。尿酸値は9.6mg/dLと高値であったが、関節の発赤もなく、関節穿刺液検査から痛風も否定された。診断に難渋したが、画像所見とあわせて入院37日目に肥厚性骨関節症と診断した。

現症：身長148cm, 体重39kg, 体温37.0度
 血圧 100/50mmHg, 脈拍 110回/分 (VVIR 90-120, all pacing)

SpO2 83% (室内気), 収縮期雑音 3/6度, 拡張期雑音 1/6度を聴取した。バチ状指, 両側膝関節, 足関節の腫脹を認めた。下腿浮腫を認めた。

検査所見

血液検査 (Table 2) : CRPの上昇を認めた。

骨X線検査 (Figure 4) : 骨膜肥厚所見を認めた。

骨シンチグラフィー (Figure 5) : 大腿骨, 脛骨のびまん性集積増加を認めた。

入院後経過 (Figure 6)

アセトアミノフェン, ナプロキサン内服では発熱, 関節痛のコントロールが不十分であり, 入院40日目に, プレドニゾロンを5mg/日で内服開始したところ解熱し, 関節所見および血液データの改善を認めた。再燃がないのを確認し, プレドニゾロン5mg/日で継続したまま退院した。現在は外来でプレドニゾロン2mg/日まで減量して経過観察中である。

Table 1 Laboratory date

WBC	4630	/μl	UA	7.1	mg/dl	MMP3	204	NG/ML
Neu	77.2	%	Na	134	mEq/l	IgG	988	mg/dl
Lym	9.9	%	K	5.2	mEq/l	IgA	64	mg/dl
			Cl	102	mEq/l	IgM	119	mg/dl
RBC	509万	/μl	Ca	8.6	mg/dl	CH50	59.9	U/ml
Hb	16.2	g/dl	P	4.4	mg/dl	C3	102	mg/dl
Ht	49.2	%	T-Bil	3.1	mg/dl	C4	25.9	mg/dl
Plt	15.0万	/μl	AMY	97	U/l	抗核抗体定量	<20倍	
TP	6.0	g/dl	CRP	7.26	mg/dl	RA因子定量	<10U/ml	
Alb	3.3	g/dl	Feritin	451	ng/ml			
AST	20	IU/l	TSH	5.83	μU/ml	血液培養	陰性	
ALT	25	IU/l	fT3	1.61	pg/ml			
LDH	183	U/l	fT4	1.15	ng/dl			
γGTP	313	U/l	BNP	567	pg/ml			
CK	20	U/l	PT-INR	2.51				
BUN	64.9	mg/dl	APTT%	159	%			
Cre	1.74	mg/dl	ATⅢ	78	%			
eGFR	40.3	ml/min/ 1.73m ²	FDP	2.3	μg/ml			
			D dimer	0.91	μg/ml			

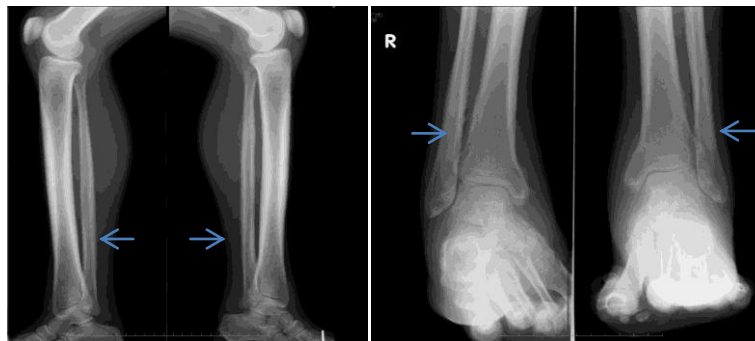


Figure 1 Bone X-ray

Bone X-ray showed raised, thickend,irregular periosteum (→)

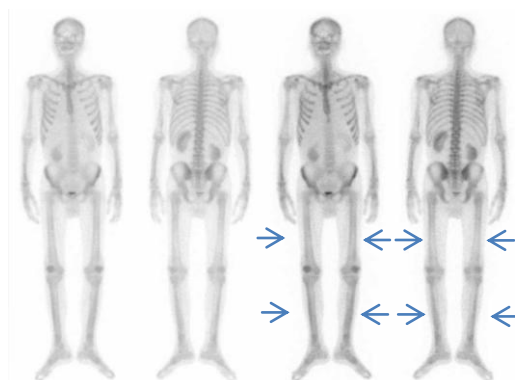


Figure 2 Bone scintigraphy

Bone scintigraphy showed symmetrically abnormal linear accumulation along tibia and fibula (→).

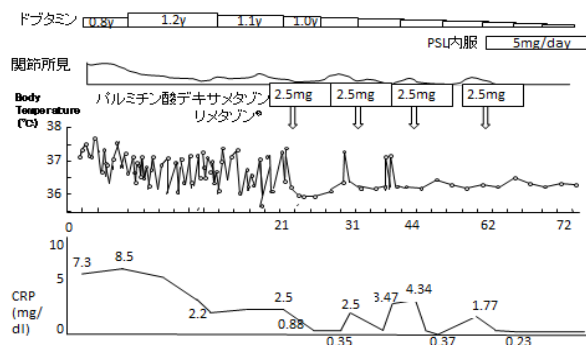


Figure 3 Clinical course

Table 2 Laboratory date

WBC	9320	/ μ l	Ca	8.8	mg/dl	CH50	44.4	U/ml
Neut	57	%	P	4.7	mg/dl	C3	70.7	mg/dl
Lym	34	%	Mg	2.0	mEq/l	C4	20.5	mg/dl
RBC	580万	/ μ l	T-Bil	1.0	mg/dl	抗核抗体	<20倍	
Hb	18.1	g/dl	CRP	6.3	mg/dl	RA因子	<10	U/ml
Ht	50.7	%	Feritin	184	ng/ml	抗dsDNAG抗体	<10	
Plt	19.8万	/ μ l	ESR			抗dsDNAM抗体	<2	
TP	7.3	g/dl	60min	25	mm	抗CCP抗体	<0.6	
Alb	3.6	g/dl	120min	54	mm	抗U1-RNP抗体	<7	
AST	23	U/l	TSH	2.61	μ U/ml	抗Sm抗体	<7	
ALT	16	U/l	ft3	2.78	pg/ml	MPO-ANCA	<10	
LDH	195	U/l	ft4	1.43	ng/dl	PR3-ANCA	<10	
ALP	411	U/l	BNP	21.1	pg/ml	EBV-VCA IgG	640倍	
CK	164	U/l	PT-INR	2.65		IgM	<10倍	
BUN	45.5	mg/dl	APTT%	156	%	EBV-EBNA	80倍	
Cre	1.14	mg/dl	Fib	529	mg/dl	C.Trachoma IgG	0.15	
eGFR	64.6	ml/min/1.73m ²	ATIII	86	%	IgM	0.13	
UA	9.6	mg/dl	FDP	1.0	μ g/ml	DNA	陰性	
Na	134	mEq/l	D dimer	0.54	μ g/ml	(尿)		
K	4.2	mEq/l	IgG	1469	mg/dl	血液培養	陰性	
Cl	95	mEq/l	IgA	422	mg/dl			
			IgM	65	mg/dl			



Figure 4 Bone X-ray
Bone X-ray showed raised, thickened, irregular periosteum. (→)

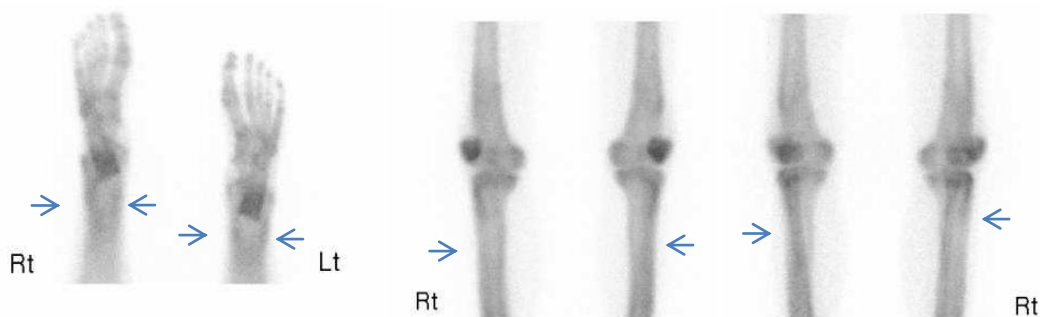


Figure 5 Bone scintigraphy
Bone scintigraphy showed symmetrically abnormal linear accumulation. (→)

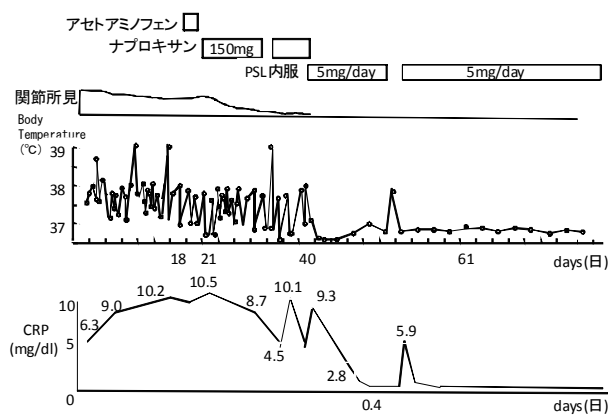


Figure 6 Clinical course

考察

肥厚性骨関節症はバチ状指、長管骨の骨新生を伴う骨膜炎、関節炎を3主徴とする骨関節疾患である。肺疾患に合併し二次性に発生する肺性肥厚性骨関節症が大多数を占めるとされ、肺癌の合併が多いとされる。^{1,2)}組織学的には長管骨の遠位端付近からの骨膜の浮腫、細胞浸潤、血管新生などの炎症反応にはじまり、骨膜の肥厚や骨新生など慢性増殖性変化に移行するといわれている。成因については未だ詳細が不明であるが、成長ホルモン、エストロゲン、副甲状腺ホルモン、カルシトニン、コルチゾールなどが関与するとする内分泌ホルモン説、迷走神経を介する自律神経説、プロスタグランディン説、Platelet-Derived Growth Factor (PDGF), Vascular Endothelial Growth Factor (VEGF) などの増殖因子が関与するとする説などがある。³⁾

診断はバチ状指、四肢の腫脹、関節痛などの臨床症状、骨単純レントゲンで長管骨遠位端の骨膜新生所見、骨シンチグラフィーで長管骨遠位端を中心に対称性に集積を認めることなどからなされる。骨シンチグラフィーは、骨単純レントゲンで検出できないようなわずかな骨膜下の骨沈着や滑膜炎を明確に描出可能であり診断に有用とされる。⁴⁾ 今回の2症例でも典型的な対称性の異常集積を認め、診断に有用であった。

先天性心疾患に合併する本症の報告例は比較的少なく、^{5,6)}臨床現場でも遭遇する機会は多いとはいえない。しかし、Martinez-Lavinらはチアノーゼ性心疾患連続32症例に対する画像診断から、その31%に合併していると報告している。⁹⁾症状が軽微で診断されていない症例が多く存在する可能性がある。病理学的には、バチ状指と同一スペクトラムにある疾患で、その成因もバチ状指と同様、右左短絡により体循環へのplatelet derived growth factor (PDGF) やtransforming growth factor- β (TGF- β) などの流入が増えることによるとの仮説が有力である。³⁾明らかなバチ状指を伴うチアノーゼ性心疾患の患者では、指のみならず長管骨などにもHOAの所見が存在している可能性がある。

肺癌などの肺疾患にともなって発症するHOAでは原疾患を治療することで改善するとの報告が散

見される。^{7,8)}また、先天性心疾患でも、手術によってチアノーゼが改善することでHOAが改善したという報告も存在する。¹⁰⁾しかし、今回提示した症例のように、チアノーゼの改善が見込めない場合は、病勢のコントロールのためNSAIDs、ステロイドなどの導入が必要となる可能性が高い。我々の症例ではステロイドが著効し、現在はごく少量のステロイドで寛解維持できている。また発熱を伴う症例では感染症、膠原病などの鑑別が必要となるが、関節症状、関節所見から本症が疑われれば骨レントゲン、骨シンチグラフィーから本症を診断することができる。

今後成人チアノーゼ性心疾患の遠隔期合併症として症例が増加してくる可能性もあり、臨床上注意を要すると考えられた。

文献

- 1) 宮澤正久, 羽生田正行, 小松彦太郎, 他: 肺性肥大型骨関節症を合併した肺癌の1例 肺癌 38(3):223~227, 1998.
- 2) 田畑俊治, 谷田達男, 小野貞文, 他: 肥大型肺性骨関節症を呈した肺癌切除例の報告. 日呼外会誌11: 55-60, 1997.
- 3) L H Silveria, M Martinez-Lavin, C Pineda, et al: Vascular endothelial growth factor and hypertrophic osteoarthropathy. Clinical and experimental rheumatology 18(1):57-62,2000.
- 4) Rosenthal L, Kirsh J: Observation on radionuclide imaging in hypertrophic pulmonary osteoarthropathy. Radiology 120:359, 1976
- 5) Solomon E Levin, Jeffrey R Harrisberg, Kenny Govendrageloo, et al: Familial primary hypertrophic osteoarthropathy in association with congenital cardiac disease. Cardiology in the young 12(3):304-307, 2002.
- 6) Wijesekera VA, Radford DJ. Hypertrophic Eisenmenger Syndrome. Congenit Heart Dis 7.doi:10.1111/j.2012
- 7) Yuichi Takiguchi: Osteoarthropathy. Cancer and chemotherapy, 37(6):1011-1014, 2010.
- 8) Rowan E Miller, Rowland O Illing, Jeremy S Whelan: Lung carcinoma with hypertrophic osteoarthropathy in a teenager, Rare tumors 3(1):e8, 2011
- 9) Martinez-Lavin M, Bobadilla M, Casanova J, Attie F, Martinez M. Hypertrophic osteoarthropathy in cyanotic heart disease: its prevalence and relationship to bypass of the lung. Arthritis Rheum. 25(10):1186-1193; 1982
- 10) Frand M, Koren G, Rubinstein Z. Reversible hypertrophic osteoarthropathy associated with cyanotic congenital heart disease. Am J Dis Child 136(8):687-689; 1982

Hypertrophic osteoarthropathy associated with adult cyanotic congenital heart disease

Masayuki Abiko, Kei Inai, Gaku Izumi, Kouji Sonoda, Eriko Shimada,
Tokuko Shinohara, Hirofumi Tomimatsu, Toshio Nakanishi
Department of Pediatric Cardiology, Tokyo Women's Medical University

We describe two adult patients with cyanotic congenital heart disease accompanied by hypertrophic osteoarthropathy (HOE). Case 1 is a 30-year-old male who was diagnosed with a single left ventricle during the Glenn operation. While hospitalized with heart failure, he developed a slight fever followed by arthritic pain accompanied by swelling and an increase in C-reactive protein (CRP) levels. Hypertrophic osteoarthropathy was diagnosed based on the bone imaging findings. After confirming reactivity to intravenous dexamethasone, the patient was switched to a prednisolone (small quantity for internal use) and his condition went into remission.

Case 2 is a 28-year-old male diagnosed with a single left ventricle during a pulmonary artery banding operation. Fever persisted, CRP levels became elevated and antibiotic treatment was ineffective. Various laboratory cultures were negative and he was also negative for infectious endocarditis, collagen diseases, malignancies tumors and other conditions. While hospitalized, he developed pain in several joints, which was diagnosed as hypertrophic osteoarthropathy based on bone imaging findings. The arthritic pain was promptly improved by prednisolone (small quantity for internal use). Arthritic pain is one long-term complication of cyanotic heart disease, and the incidence will probably increase in the future.

編集後記

一段と寒さが厳しくなります折り、学会員の諸先生方にあらせられましてはいかがお過ごしでしょうか？

本号から日本成人先天性心疾患学会雑誌はWEBジャーナルとしてスタートします。原著論文の公募はまだ始まっておりませんので、今回は「成人先天性心疾患の診療体制を問う」と題しまして特集を組ませていただきました。執筆者の先生方に、それぞれの立場から読み応えのある論文を御提供いただきました。この場をかりまして厚く御礼申し上げます。第15回学術集会におきましても、診療体制についてのシンポジウムが開かれますので、そこで日頃臨床現場において御活躍の諸先生方の意見を広く拝聴できましたら幸いです。また、症例報告を1編掲載させていただきました。生まれたばかりのジャーナルですので、できれば若い先生方に症例報告を多く投稿願えればと思います。最近では症例報告を採用してくれる雑誌が少ないので、是非ご一考いただけますようよろしくお願いいたします。

次号発刊までには、原著論文の公募も開始しまして、さらに充実した内容を目指していきたいと考えています。ご意見、御感想等ありましたらいつでも編集委員までご連絡ください。

(稲井 慶)

編集委員

稲井 慶, 立野 滋, 檜垣 高史, 森 善樹

日本成人先天性心疾患学会雑誌

Journal of Adult Congenital Heart Disease

Vol.1 No.2 Dec. 2012

編集人 稲井 慶

発行人 丹羽 公一郎

発行所 日本成人先天性心疾患学会

東京都港区虎ノ門1-15-16 海洋船舶ビル 8階

特定非営利活動法人CANPAN センター ACNet事務局

TEL 03-5251-3967

FAX 03-3504-3909

制作 株式会社プロコムインターナショナル