

【原著】

成人先天性心疾患患者の診療における移行医療のあり方と現状： 緊急入院対応から考える。

中川 直美¹⁾, 鎌田 政博¹⁾, 石口 由希子¹⁾, 西岡 健司²⁾広島市立広島市民病院 ¹⁾循環器小児科 ²⁾循環器内科

要 旨

【背景】成人期先天性心疾患 (ACHD) 患者は著しく増加しているが専門医/施設は不足し、相当数を循環器小児 (循小) 科医が診療している。

【目的】緊急入院したACHD患者について調査し、ACHD診療体制の問題点、今後の方向性について考察。

【対象と方法】過去10年間に緊急入院した16例 (19回)。基礎疾患、受診理由、初期診療科、入院担当科、入院病棟、治療内容、予後、退院後の担当科について調査した。

【結果】受診理由は心不全11回、不整脈4回と続いた。高度救命施設への入院が半数を超え小児科病棟は1回のみであった。緊急受診時、循内が対応した9回中8回が循内初診であった。集中治療18回のうち循内12回、循小6回で、かつ循小入院では全例集中治療科と共同で管理した。退院後、循内入院10回のうち6回で循小/循内の併診となったが循小入院例は循小のみのフォローだった。

【結語】循小医は能動的、積極的に紹介すること、循内はACHD診療の必要性を認識することが必要で、双方の協力によりACHD診療の環境を整えていくことが重要と考えられた。

キーワード：Adult congenital heart disease, Pediatric cardiologists, Adult cardiologists, Emergency admission, Transfer of the patients

はじめに

先天性心疾患 (congenital heart disease: CHD) の予後は、診断技術、手術成績、術前・術後管理法の向上により著明に改善し、成人期に達する先天性心疾患 (adult CHD: ACHD) 患者は著しく増加した^{3,5)}。一方、それに見合う専門医、専門施設が充足しているとはまだ言い難い状況にあり、いまだに循環器小児科医が相当数のACHD患者を診療しているのがわが国の現状である^{5,8)}。

しかしながら、ACHD患者では動脈硬化、高血圧、心機能低下、不整脈増加など、加齢に伴う変化によりCHDの病態が修飾され悪化する^{4,10)}。また心外臓器にも成人期特有の問題が加われば、CHDによる病状と相まって病態は複雑化かつ重症化する²⁾。これらの状況に小児科医のみで対応することは困難であり、循環器内科を中心とした成人関連科による診療が欠かせない²⁾。

緊急入院を必要としたACHD患者の診療上の傾向や問題点について調査し、ACHD診療体制の問題点、および今後進むべき方向性について考察した。

対象と方法

2003年1月から2012年12月の10年間に、当科で診療したACHD患者は432例であった。うちNYHA

class III-IV相当の循環動態の悪化を伴い、緊急入院を要した16例 (19回) を対象とし、基礎疾患 (CHD及び心臓外)、受診理由、初期診療科、入院担当科、入院病棟、治療内容、予後、退院後の外来担当科について診療録を基に後方視的に調査、検討した。対象の性別は男10例 (12回)、女6例 (7回)、入院時年齢は20-79歳 (中央値31) で、拘束型心筋症 (RCM) 1例、川崎病後の心筋梗塞による拡張型心筋症 (DCM) 1例を検討対象に含めた。

結果

1. 基礎心疾患 (Table 1)

16例中、心房中隔欠損 (ASD) 3、単心室 (SV) 3、肺動脈閉鎖兼心室中隔欠損 (PA/VSD) 2 (1例は主要体肺側副血行路 (MAPCAs) 合併)、両大血管右室起始 (DORV)、ファロー四徴 (TOF)、房室中隔欠損 (AVSD)、総動脈幹 (TrA)、修正大血管転位 (c-TGA)、右肺動脈欠損 (RPA欠損) /動脈管開存 (PDA)、RCM、DCMが各1例と複雑心奇形が多かった。単純心奇形はASD3例のみで、うち1例は高度僧帽弁・三尖弁逆流及び肺高血圧 (PH) を合併し、もう1例には急性心筋梗塞 (AMI) の既往があった。RCMの症例は基礎に非福山型筋ジストロフィーを有していた。CHD 14例のうち修復術後が (カテーテル治療を含む) 8例、フォンタン型手術後が3例、姑息手術後が1例

(RPA欠損/PDA:PDA結紮), 未手術が2例 (PA/VSD, MAPCAs, ASD/PH) であった.

2. 基礎診療科 (Fig. 1)

緊急入院19回に対し, 入院前の診療科が循環器小児科 (循小) であったものが14回, 循小と循環器内科 (循内) 両方で診療していたものが2回, 循内のみが1回, 心臓血管外科 (心外) が2回であった. 循小のみで診療していたうち6回が染色体異常を含む心臓外の先天性疾患を有し, そのうち5回は精神発達遅滞を伴っていた. またFontan循環 (3回) および姑息術後例 (1例2回) はいずれも循小のみで診療されていた. 循小と循内の両方で診療されていたのは完全房室ブロック (ペースメーカー (PM) 植え込み術後) を合併したRCMと, AMI既往 (左前下行枝にステント留置) のASDであった. 循内のみで診療されていたのは心臓に関するフォローを長期間全く受けていなかった未手術PA/VSD, MAPCAsで, 緊急入院前に呼吸苦を主訴に当院救急救命室 (ER) から循内へ紹介され循内で観察されていた. 心外のみで診療されていたものは, 他院から手術を視野に入れ心外へ紹介となった2例 (未手術ASD/PH, TrA) であった.

3. 受診理由 (Table 2)

19回の入院中, 心不全が最も多く11回, 不整脈4回, 心筋炎2回, 呼吸不全, 腹腔内出血各1回であった. 心不全のうち8回 (73%) はCHDの病態悪化によるもので, 他は大量服薬 (自殺企図), 抗利尿ホルモン不適合分泌症候群 (SIADH), 陳旧性心筋梗塞 (OMI) が各1回であった. OMIによる心不全はAMI既往を有するASD例であった. ASDに対するAmplatzer septal occluder (ASO) を用いた閉鎖術3カ月後の胸部不快感であったため, erosionを心配して循小を受診した. しかし心エコーでerosionの所見がなく, かつ閉鎖術1ヶ月後には低下していたNT-proBNPが急上昇 (224→1277pg/ml) していた. 加えて心電図でST低下 (V4-5), 胸部レントゲン写真で胸水貯留を認めたため循内へ紹介したところ, OMIによる心不全の診断で薬物療法が行われた. 不整脈4回のうち持続性心室頻拍 (Sustained VT) が2回で, いずれも院外で自動体外式除細動機 (AED) による救急措置が施され, 洞調律に復帰した状態でERに搬入されていた. 他は心房粗動 (AF) と完全房室ブロック (CAVB) が各1回ずつで, 前者は電氣的除細動, 後者は緊急一時ペーシングの後, 恒久ペースメーカー植え込みが行われた. 呼吸不全はPA/VSD, MAPCAsの未手術例で, 巨大化したMAPCAsの気管圧迫による呼吸困難が原因であった. 腹腔内出血は, AVSD根治術後に高度の僧帽弁閉鎖不全を生じ, 6歳時に機械弁置換術を行った21trisomyの女性に発生した.

Table 1 Diagnosis of heart disease (n=16)

ASD	3
SV	3
PA/VSD	2
DORV	1
TOF	1
Absent RPA	1
AVSD	1
TrA	1
c-TGA	1
RCM	1
DCM(post MI: Kawasaki disease)	1

ASD: atrial septal defect, AVSD: atrioventricular septal defect, c-TGA: corrected transposition of great arteries, DCM: dilated cardiomyopathy, DORV: double outlet right ventricle, MI: myocardial infarction, PA: pulmonary atresia, RCM: restrictive cardiomyopathy, RPA: right pulmonary artery, SV: single ventricle, TOF: tetralogy of Fallot, TrA: truncus arteriosus, VSD: ventricular septal defect,

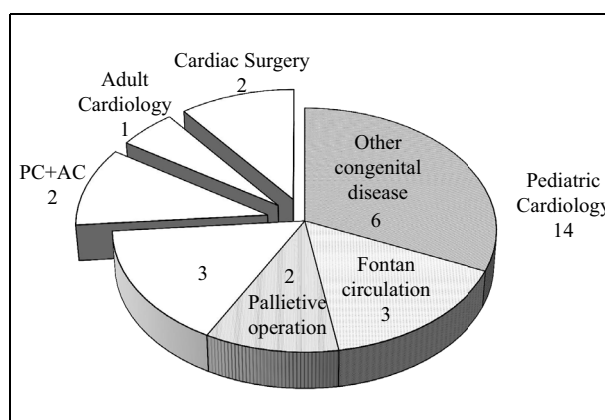


Fig. 1 Original charge department (n=19)

AC: Adult cardiology, PC: pediatric Cardiology

Table 2 Diagnosis of critical illness (n=19)

Heart failure	11
Deterioration of CHD	8
Suicide attempt	1
SIADH	1
OMI	1
Arrhythmia	4
sustained VT	2
AF	1
CAVB	1
Myocarditis	2
Respiratory failure	1
Hemoperitoneum	1

AF: atrial flutter, CAVB: complete atrioventricular block, CHD: congenital heart disease, OMI: old myocardial infarction, SIADH: syndrome of inappropriate secretion of antidiuretic hormone, VT: ventricular tachycardia,

安定したワーファリンコントロールができていた (PT-INR 1.9-2.3) が、最終処方から2ヶ月経過した時点で卵巣出血を生じ大量の腹腔内出血となった。

4. 初期診療科 (Table 3)

19回の入院中、循小、循内各9回、心外1回であった。循小で初期診療に当たった9回は、いずれも循小で定期フォローしていた症例で、受診時に患者が循小での診療を希望していた。循内で初期診療した9回中、呼吸不全の1回を除く8回は全てこの救急受診が循内の初診であった。不整脈の4回はいずれも救急車で搬入されており、救急隊から不整脈の申告があった時点で当院ERが循内へ診療を依頼していた。他の4回もERでトリアージされ、ERが循内に診療を依頼していた。心外科で初期診療した1回は、手術適応と考えられ他院循内から紹介されたが手術を躊躇して帰宅し、心不全の増悪で再診した未手術ASD/PH例であった。

5. 入院担当科 (Table 4)

循小で初期診療したうち、1回がOMIによる心不全の診断で循内担当の入院となった。他は初期診療科でそのまま入院加療となったため、入院管理は循内が10回と最多で、循小8回、心外1回であった。

6. 入院病棟 (Fig. 2)

一般病棟9回、救急救命センター7回、ICU3回と、高度救命施設への入院が半数を超えていた。これは今回の検討が重症例を対象としたことを反映している。小児科病棟への入院はわずか1回 (21歳男性：非福山型筋ジストロフィー/RCM) のみで、この入院以前にも何度も小児科病棟への入院歴があった。結果、循小の管理でも8回中7回 (88%) が成人関連病棟に入院していた。

7. 集中治療 (Table 5)

重複を含めて人工呼吸管理7回、透析4回、脳低温療法3回、植込み型除細動器 (ICD)/PM植え込み3回、経皮的心肺補助が1回施行されていた。これら計18回のうち循内の管理下で行われたものが12回、循小6回と、圧倒的に循内管理下の件数が多かった。また、循小入院で施行した集中治療は全てICU入室の上、集中治療科と共同で管理されており、循小のみで施行した例はなかった。

8. 予後

19回の入院治療の結果、生存退院は13回、死亡が6回であった。死亡例の入院時診断は心不全2 (RCM, RPA欠損/PDA)、心筋炎2、不整脈1 (Fontan循環/AF)、呼吸不全1 (PA/VSD, MAPCAsによる気管圧迫) であった。脳低温療法を施行した3例はいずれも

Table 3 The department for first care (n=19)

Pediatric Cardiology	9
Heart failure	5
Myocarditis	2
OMI	1
Hemoperitoneum	1
Adult Cardiology	9
Arrhythmia	4
Heart failure	2
SIADH	1
Suicide attempt	1
Respiratory failure	1
Cardiac Surgery	1
Heart failure	1

OMI: old myocardial infarction, SIADH: syndrome of inappropriate secretion of antidiuretic hormone,

Table 4 The department for admission (n=19)

Pediatric Cardiology	8
Heart failure	5
Myocarditis	2
Hemoperitoneum	1
Adult Cardiology	10
Arrhythmia	4
Heart failure	2
SIADH	1
Suicide attempt	1
Respiratory failure	1
OMI	1
Cardiac Surgery	1
Heart failure	1

OMI: old myocardial infarction, SIADH: syndrome of inappropriate secretion of antidiuretic hormone,

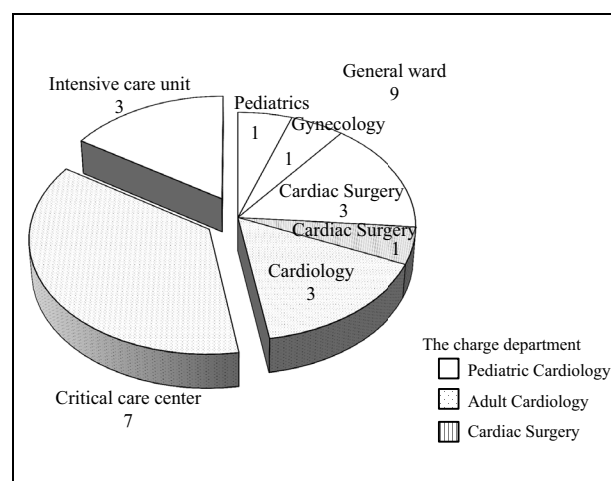


Fig. 2 The ward

生存退院し、かつ生存例は全例に神経学的後遺症を認めなかった。

9. 担当科の変遷 (Fig. 3)

緊急入院以前の主たる診療科は、循小のみが14回と最多で、循小と循内の併診2、循内のみ1、心外のみ2回であった。緊急受診時には、循小フォローの半数(7回)、および心外フォローの1回が循内で診療され、循内にとっては9回中8回(89%)が初診患者であった。入院担当科は循内が最も多く10回、循小8回、心外1回であった。退院後は循小入院例はそのまま循小のフォローが継続されていた。循内入院の2回と心外入院の1回も退院後は循小の診療となっていた。循内入院10回のうち6回は、入院をきっかけに循小・循内の併診が開始されていたが、循内のみの診療に移行した症例はなかった。

10. 退院後の主担当科と疾患特性 (Table 6)

循小のみでフォローしている7回のうちFontan循環が2、染色体異常が2、姑息術までしか到達していないものが1であった。循内との併診の中にも染色体異常、姑息術が各1ずつあったが、これらはいずれも不整脈が問題となっていた。つまりこれらを含めて不整脈例は全て循内での診療も継続されていた。併診となった他の2例はいずれも高齢(73歳, 79歳)のカテーテル治療後ASDで、かつ1例は冠動脈に問題を抱えていた。

考察

我が国におけるACHD患者数は既に400,000人以上と推定され、今後10,000人/年以上の増加が見込まれている⁹⁾。一方、わが国の出生数は減少傾向にあり、近年では約100万で推移している。CHD児の出生数は生産児の約1%であることから年間約1万人のCHD児が出生する計算となる。したがってACHDの年間増加数はCHD児の年間増加数より多くなり、2000年にはACHD患者と小児の患者数がほぼ同数となり、近年さらにACHD患者数が増加し、ついに小児患者数を凌駕した^{4,9)}。

では、この増加してゆくACHD患者を、何科が中心になって診療することが適切であろうか。ACHD患者の病態は、高血圧、動脈硬化、心筋梗塞、糖尿病など成人期に特有の病態、成人期に頻度の高い各種重症不整脈、そして加齢と、様々な病態により修飾される^{2,4,10)}。そして循小医にはこれらの病態の多くに対する知識も経験もけっして十分ではない¹¹⁾。今回調査した結果でも、重症例が入院した場合、半数以上は循内管理となっていた。また循小入院であっても特に集中治療は、麻酔集中治療科の協力を得て行われ、危急の状態にある成人の管理を循小医

Table 5 The intensive treatment

	The charge department		
		Pediatric Cardiology	Adult Cardiology
Mechanical ventilation	7	3	4
Dialysis	4	2	2
Brain hypothermia treatment	3		3
PM/ICD implantation	3		3
PCPS	1	1	

ICD: implantable cardioverter defibrillator, PCPS: percutaneous cardiopulmonary support, PM: Pacemaker

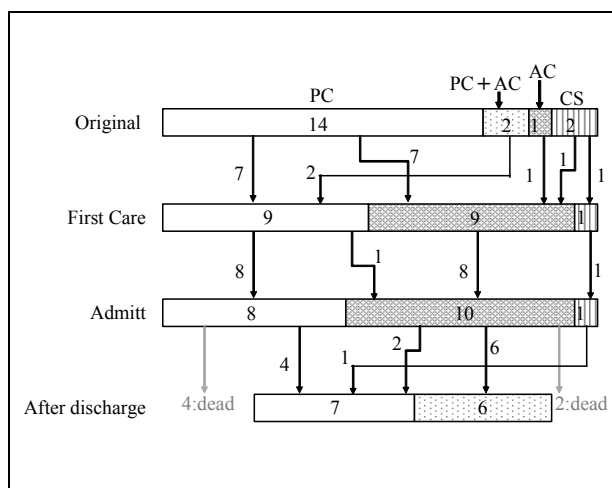


Fig. 3 The transition of charge department

AC: Adult cardiology, CS: Cardiac surgery, PC: pediatric Cardiology

Table 6 The charge department after discharge and diagnosis of critical illness

Pediatric Cardiology	7	
Heart Failure	5	(Fontan circulation 2) (Chromosomal abnormality 1)
Hemoperitoneum	1	(Chromosomal abnormality 1)
Suicide attempt	1	(Palliative operation 1)
PC+AC	6	
Arrhythmia	4	(Chromosomal abnormality 1) (Palliative operation 1)
SIADH(with ASD)	1	
OMI(with ASD)	1	

AF: atrial flutter, AC: adult cardiology, CAVB: complete atrioventricular block, OMI: old myocardial infarction, PC: pediatric cardiology, SIADH: Syndrome of inappropriate secretion of antidiuretic hormone, VT: ventricular tachycardia

単で行うことがいかに困難であることを表しており、循環科をはじめとした成人関連科との協力が不可欠である²⁾。加えて、救急救命センター、ICU入院を除いても、一般病棟入院8回中小児科病棟入院は1回に過ぎなかった。入院病棟の制約も循環小児科がACHD患者を管理する上で大きな問題となっている^{2,4,8)}。

ACC/AHA 2008 ACHDガイドライン¹⁰⁾では、小児期から成人期にかけての診療移行は、「10代前半から移行の準備を始め、10代後半では疾患と今後のフォローの必要性について親と一緒に、時には単独で説明する。その後CHDに精通した循環器内科医を受診させ、移行前に信頼関係を確立した上で成人期に本格的に移行する」ことが薦められている。すなわち、成人期には、ACHDセンターでACHD専門医(≡CHDに精通した循環器内科医)による診療に移行することが前提になっている。

この目的を達成するには、どれくらいの数のACHDセンターが必要だろうか。Marelliら³⁾の計算によれば、最重症のACHD患者(ACHD患者の約9%と試算)のみを診療する場合でも、人口1000万人あたり1カ所のACHDセンターが必要である。これを日本の人口で換算すると、国内に12施設が必要となる。同様に中等度以上のACHD患者(ACHD患者の約半数)を対象とする場合には、人口190万人あたり1施設が必要で、国内での必要総数は67施設と計算される。2010年のOchiaiらの調査⁶⁾によると、Euro Heart Surveyの基準を基に策定された日本におけるACHD総合診療施設の施設基準(Table 7)を満たした施設は14施設で、1-3の項目のみに絞っても19施設であった。即ち最重症のACHD患者のみを診療するにはなんとか足りているものの、少なくとも1年に1回は専門家の診療が必要とされている³⁾中等度以上のACHD患者を診療するには絶対的に不足している。しかも今後、施設内で循環科がACHD専門外来を設置する意向を示したのは調査に回答した109施設のうち9%しかなく⁶⁾、ACHD診療に対して循環科があまり積極的でない姿勢が現れている¹²⁾。したがって現状では、ACC/AHA 2008 ACHDガイドライン¹⁰⁾が示すように、ACHD専門の循環科に診療を移行するには無理があると言わざるを得ない。

しかしながらACHD患者が循環科の診療を必要とする状況が多々生じ、ますます増加していることは明白である。ACHDセンター及びACHD専門医が充足していない現状で、当院のような地方都市の中核病院がどのようにACHD患者の診療を行っていくべきであろうか。当院における問題点をもとに考察した。

今回の調査では、緊急入院前に既に併診となって

Table 7 Recommendations for Optimal ACHD Care ⁶⁾

1. The existence of an adult cardiology department that planned to treat all ACHD patients.
2. The presence of at least 2 pediatric cardiac surgeons.
3. The presence of either an ACHD-specialized outpatient clinic or the existence of a plan to one in the near future.
4. The presence of at least 1 pediatric cardiologist.
5. The center employ the adult cardiologists who specializing in cardiac catheterization, arrhythmia, or echocardiography.
6. There must be enough experiences of cardiac catheterization (>500per year), ablation (>20 per year), pacemaker insertions (>20per year), and ICD implantations (>10).
7. A fully equipped laboratory of three dimensional computed tomography, magnetic resonance imaging, CARTO and EnSite system are available.
8. The center employ obstetrician, psychiatrists and brain surgeons, and must have the intensive care unit.

ICD: implantable cardioverter defibrillator

いたのは2例のみ(PM植え込み後、AMI既往)と、非常に少なく、多くが危急状況に陥って初めて循環科を受診していた。これには当院の救急診療体制が影響している。当院は広島市の事業として成人のERを開設しており、成人の救急患者の受診及び救急搬送を、原則全て受け入れる体制をとっている。救急搬送の場合、救急隊からの連絡がER担当医に入り、この時点で不整脈、心不全など循環科が対応すべき状況と判断された場合、ER担当医が速やかに循環科による診療を要請する。つまり循小フォローの患者でもこれが契機となって循環科で診療を受ける結果となっていた。すなわち、ERというシステムの流れから循環科受診の契機を“受動的”に与えられている側面があった。しかしながら、まったく初めて重症ACHDの診療に携わる循環科の立場、及びまったく初めて循環科の診療を受ける患者側の立場に立って考えれば、強制的で不自然な形とも言える。本来であれば危急状況に陥る前に循小科が意識して“能動的”に整備すべきことであっただろう。

緊急入院以前に循小から循環科へ積極的に紹介されていなかったこと理由として、小児期からの診療の延長というだけではなく、疾患の質が大いに影響していると考えられる。循小のみで診療していた14回のうち6回に染色体異常を含む心臓外の基礎疾

患を認め、かつそのうち5回に精神発達遅滞が見られた (Fig. 1)。普段から精神発達遅滞の小児も多く診療している小児科医にとっては慣れた状況でも、内科医にとっては精神面で成人と同等に扱うことができない患者の診療は難しく感じられるであろう。成人先天性心疾患対策委員会に参加した23施設へのACHD診療におけるアンケートでも、精神発達異常のある患者の受け入れは困難と感じられる要素の第4位に上がっている¹²⁾。保護者も内科へ連れて行くことをためらうケースが多く、循小へ通い続ける結果となっていた。またFontan循環、および姑息術の患者も全て循小のみで診療していた。複雑で特殊な循環動態を持つが故に、これらの経験が少ない循内への紹介を循小医が躊躇していたことが浮き彫りになった。

これらの症例は入院も循小が担当しており、循内の介入がないまま退院後も循小のみの診療が続いていた。加えて循内へ入院したにもかかわらず、循小に戻り診療が続いている例もある。今後再び緊急入院が必要となる可能性を考えると、循内を受診する環境を循小医が積極的に作っておかなければならない。しかし循内がACHD患者の診療に関わるようになってまだ日が浅い状況では循内側の経験も十分ではなく、患者、家族側にも戸惑いが生じ、それがドロップアウトの原因となってしまう可能性もある⁷⁾。従ってこれらの患者では循内、患者の双方が診療の環境に慣れてより良い診療を継続するためには、いきなり完全な移行を目指すのではなく、まずは循小、循内での併診を行うことが必要と考える。

一方で不整脈を問題とする患者、高齢でかつCHDは根治している患者、冠動脈疾患が問題となる患者は退院後も併診となっていた。これらに関しては循小より循内のほうがより診療に適しているとお互いに認識している結果である。今後、特に不整脈を問題の一部として抱えている症例については、複雑心奇形、単心室症例も含めてより積極的に、より早期から循内へ紹介するべきである。

また、他院からACHD新患が紹介されることも多い。以前は全てのACHD新患を循小科で受け入れていたが、ACHD診療の必要性に理解を示す循内医の就任を契機に体制を改正した。つまり、Amplatzer septal occluder、Amplatzer duct occluderによる治療目的の紹介以外ではまず循内が紹介を受ける方針に変更した。その上で必要があれば循小がコンサルテーションを受け、協力しながら診療に当たる併診体制をとっている。

本調査を通して、当院では循小側の問題として、循内への紹介が立ち遅れ、循小のみで診療がなされ

ているACHD患者が多数存在するという実態が浮かび上がってきた。また受け皿である循内側は、ACHD診療に関わるようになってからの経過が比較的短く、循内主体のACHD外来への診療移行が実現できる環境がまだ整っていない。つまり当院の環境はまだACHD診療の過渡期にある。環境の整備を進めることが必要だが、同時に診療患者にも現在進行形で対応しなければならない。

環境整備には循内医がACHD診療の必要性を認識し、積極的にACHD診療に関わる体制を作ることが必要である。しかし一施設内で循小が循内に働きかけるのみで、アンケート結果⁶⁾の結果にも現れているような循内の意識を改革するのは困難である。米国では既に循内医の育成カリキュラムにACHD診療は必須事項として組み込まれ、必然的に全ての循内医がACHD診療に関わり必要性を認識するようなシステムが取られている¹⁾。日本でもまだ“案”の段階ではあるが、循内専門医制度にACHD診療のトレーニングを組み込むことが成人先天性心疾患学会、厚生労働省班会議で議論されている⁸⁾。こういった制度が早急に確立され、ACHD診療の必要性が広く認識されることを切に願う。

一方で、環境がたとえまだ整ってなくても、現実には目の前にいる多くのACHD患者の診療を現在進行形で行わなければならない。現状では循小から積極的に紹介して循内の併診体制を作り、疾患の内容によりいずれかが主軸を担う形が適切だと考えている。

将来的な方向性については、基本的に全てのACHD患者をACHD専門医が診療することが目標として掲げられている⁵⁾が、地方におけるACHD専門医の充足環境を考えると実現には年単位の時間を要する可能性もある。また、複雑心奇形、単心室等の特殊疾患では、併診を基本とした上で循小がイニシアティブを取る形をとることが必要との意見もみられる⁹⁾。ACHD専門医の診療に移行するか、併診とするか、併診であればいずれの科が主軸を担うのか、これにはやはり疾患の質、患者の性格、およびそれぞれの施設(地域)における循小医と循内医の到達レベルが左右するところが大きく、一概に決めるのではなく柔軟な対応が求められるだろう。しかし、循内医の理解と積極的姿勢がなければ成立しえない医療であり、循小側は移行を視野に入れ積極的に働きかけていくことが重要である。

結語

循環動態の悪化を伴い、緊急入院を要した16例/19回の調査をもとに、ACHD診療体制の問題点を考察した。ACHD患者に対する集約的治療には循小の

みの対応では限界があり，循内をはじめとした成人診療科での診療が欠かせない。循小は緊急事態も考慮して普段から能動的，積極的に循内へACHD患者を紹介し，循内側はACHD診療に触れ，その必要性を認識して双方の協力によりACHD診療の環境を整えていくことが重要と考えられた。

文 献

- 1) Child JS, Freed MD, Moodie DS, et al. Task Force 9: Training in the care of adult patients with congenital heart disease. *JACC* 2008; 51: 389-393
- 2) Kaemmere H, Bauer U, Pensl U, et al. Management of emergencies in adults with congenital cardiac disease. *Am J Cardiol*. 2008; 101: 521-525
- 3) 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 H J* 2009; 157: 1-8
- 4) 丹羽公一郎. 成人先天性心疾患の最近の動向と今後の方向性. *心臓* 2012; 44: 1347-1350
- 5) 丹羽公一郎他. 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). 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/pdf/JCS2011_niwa_h.pdf
- 6) Ochiai R, Yao A, Kinugawa K, et al. Stats and future needs of regional adult congenital heart disease centers in Japan. -A nationwide survey-. *Circulation J* 2011; 75:2220-2227
- 7) Reid GJ, Irvine MJ, McCrindle BW, et al. Prevalence and correlates of successful from pediatric to adult health care among a cohort of young adults with complex congenital heart defects. *Pediatrics* 2004; 1113: e197-e205
- 8) 白石 公, 丹羽公一郎. 先天性心疾患の診療体制の確立に向けて. *循環器専門医*2013; 21: 61-69
- 9) Shiina Y, Toyoda T, Kawasoe Y, et al. Prevalence of adult patients with congenital heart disease in Japan. *Int J Cardiol* 2011; 146: 13-16.
- 10) Warnes CA, Williams RG, Bashore TM, et al. 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). Developed in Collaboration With the American Society of Echocardiography, Heart Rhythm Society, International Society for Adult Congenital Heart Disease, Society for Cardiovascular Angiography and Interventions, and Society of Thoracic Surgeons. *Circulation* 2008; 118: e714-e833
- 11) Webb GD, Williams RG. 32nd Bethesda Conference: Care of the adult with congenital heart disease: Introduction. *J Am Coll Cardiol*. 2001;37:1161-1169
- 12) 八尾厚史, 落合亮太, 小室一成. 成人先天性心疾患患者の診療体制の移行 - 小児科から循環器内科へ (transition/transfer). *循環器専門医*. 2013; 21: 213-219

The ideal method and the real state of transfer of the adult congenital heart disease patients: The consideration through the experiences of emergent admission.

Naomi Nakagawa, Masahiro Kamada, Yukiko Ishiguchi

Department of Pediatric Cardiology
Hiroshima City Hospital, Hiroshima, Japan

Background: Despite the sharp rise in the number of adult congenital heart disease (ACHD) patients, the number of available specialist doctors and facilities are insufficient, meaning that in many cases, ACHD patients are treated by pediatric cardiologists (PC).

Objective: We carried out a survey of ACHD patients who required emergency admission and investigated the ideal framework for collaboration between PCs and adult cardiologists (AC).

Subjects and Methods: The subjects were 16 patients who required emergency admission on 19 occasions during the past 10 years. We surveyed the reasons for examination, the department where they were initially examined, the department to which they were admitted, hospital wards, prognoses, and departments responsible for post-discharge care.

Results: The reason for examination in 11 cases was heart failure, followed by arrhythmias in four cases. More than half of the cases were admitted to ICUs or emergency wards, and only one case to pediatric ward. For eight of the nine cases who underwent emergency examinations by ACs, it was their first examination by ACs. Of the ten cases in which patients were admitted to an adult cardiology department, six cases were jointly followed up by ACs and PCs and four cases only by PCs.

Conclusions: PCs must have their patients see ACs actively. ACs must recognize the need of the treatment of ACHD patients. We must create a suitable environment here ACs and PCs cooperate in the treatment of ACHD patients.
