

<特集「移行期医療支援」>

循環器内科医からみた移行期支援の現状と課題

中西 直彦*, 長井 智之, 前田遼太郎

京都府立医科大学大学院医学研究科循環器内科学

Current Situations and Issues in Transition of Patients with Adult Congenital Heart Disease; Cardiologist Perspective

Naohiko Nakanishi, Tomoyuki Nagai and Ryotaro Maeda

Department of Cardiovascular Medicine,

Kyoto Prefectural University of Medicine Graduate School of Medical Science

抄 録

外科手術の進歩により先天性心疾患患者の生命予後は著しく改善し、先天性心疾患患者の90%以上が成人期を迎えるに至っている。成人先天性心疾患患者数は急増しており、複雑心奇形をもった患者数も著しく増加してきている。そのような成人先天性心疾患患者をどうフォローしていくかが重要な問題となってきている。成人先天性心疾患患者の多くは幼少期に何らかの手術を受けている場合が多いが、術後遠隔期に様々な合併症を引き起こすことがあるため、成人期においても長期にわたり定期的なフォローを必要とする。しかし現状では継続的な診療が中断となってしまうことも多く見受けられており、小児から成人へのシームレスな移行期医療が極めて重要となる。移行期医療は循環器病対策推進基本計画でも整備すべき重要課題として提唱されているが、具体的な移行期医療や術後遠隔期の合併症治療を含む成人先天性心疾患診療体制は未だ確立されていない。成人先天性心疾患診療においては多職種専門職によるチーム医療が重要であり、循環器内科専門医の果たす役割は今後ますます大きくなると考えられる。

キーワード：成人先天性心疾患，先天性心疾患，移行期医療，移行期医療支援センター。

Abstract

Advances in surgical operations have significantly improved the prognosis of patients with congenital heart disease, and more than 90% of patients with congenital heart disease can reach adulthood. Therefore, how to follow patients with adult congenital heart disease (ACHD) has become an important issue. Most of ACHD patients have undergone surgery in childhood. They may develop various complications and require regular follow-up in adulthood. However, some patients experience the interruptions of medical care. Seamless transition from pediatric to adult medical care is becoming significantly important. Transitional care has been proposed as an important issue to be addressed in National Plan for Promotion of Measures Against Cerebrovascular and Cardiovascular Disease, but ACHD care system, including transitional care and treatment of complications, has not yet been established. In the treatment of ACHD patients, medical team by specialists in multiple

令和6年6月13日受付 令和6年6月21日受理

*連絡先 中西直彦 〒602-8566 京都市上京区河原町通広小路上路梶井町465番地

naka-nao@koto.kpu-m.ac.jp

doi:10.32206/jkpum.133.08.485

professions is crucial, and the role of cardiologists is expected to become increasingly important.

Key Words: Adult congenital heart disease, Congenital heart disease, Transitional care, Transitional care support center.

成人先天性心疾患患者の現状

出生時のうち約1%が何らかの先天性心疾患をもって生まれてくると報告されている。近年の治療の進歩、とりわけ外科手術の進歩により先天性心疾患患者の生命予後は著しく改善し¹⁾、先天性心疾患患者の90%以上が成人期を迎えるに至っている²⁾。これらの成人した先天性心疾患患者は成人先天性心疾患患者と呼ばれ、その数は爆発的に増加してきており、成人先天性心疾患は内科領域において非常に重要な診療領域となりつつある。2000年代には複雑先天性心疾患の外科治療が安定して可能となってきたことにより、これら成人先天性心疾患患者の疾患も複雑化してきており、心房中隔欠損症や心室中隔欠損症、動脈管開存症といった単純心奇形のみならず、ファロー四徴症や単心室といった中等度から複雑心奇形をもった成人先天性心疾患患者の数も増加してきている³⁾。現在ではすでに50万人を超える成人先天性心疾患患者がいると推定されているが、そのような患者たちをどうフォローしていくのが非常に重要な問題となってきている。そこで問題なのが患者の受け皿の問題である。

先天性心疾患をもって生まれた子供たちは小児循環器専門医で検査・治療を受けてフォローされるが、成人期に達してくると成人期特有の問題も様々認められるようになってくる。例えば青年期には妊娠・出産の問題、壮年期に入ると高血圧症や糖尿病といった生活習慣病、老年期になると悪性腫瘍や老化に伴う身体障害といったライフステージに伴った成人期特有の問題を抱えるようになってくる。そのような中で小児の専門医のみでそれらの成人期疾患への対応を行うことは難しく、外来や入院においても小児病棟で診ていくことは困難となってくる。一方で、成人の循環器内科医は生活習慣病の予

防と治療に慣れており、他臓器あるいは他分野の専門家との連携を日常的に行っており、心不全や不整脈への治療を得意とするが、複雑心奇形の解剖と血行動態や外科手術についての知識に乏しく、若年患者の扱いに慣れていないのも事実である。複雑先天性心疾患の術後患者は疾患特有の遺残症や増発症により高度な診療を必要とする場合も多く、複雑心奇形を熟知し患者家族との長い信頼関係のある小児循環器専門医の知識を技能が必要とされる。このように、成人先天性心疾患患者の診療にあたっては複数の診療科が連携・対応する必要があるが、現在の日本においては成人先天性心疾患の診療体制はまだまだ構築されておらず、その整備が急務となっている。

成人先天性心疾患患者の移行期医療における問題点

成人先天性心疾患患者の多くは幼少期に何らかの手術を受けている場合が多いが、これらの手術の多くは修復術であり、術後遠隔期に様々な合併症を引き起こすことがある。例えばファロー四徴症は出生数1万人あたり2.8~4.1人に認められ、チアノーゼ性心疾患のうち最多の先天性心疾患であるが、外科手術成績の向上とともに術後の生存率は飛躍的に上昇した。しかしその遠隔期を見ていくと術後25年を経過してくると生存率が低下することが報告されており、これらの患者は肺動脈弁閉鎖不全症、心室頻拍などの不整脈、遺残右室流出路狭窄、遺残短絡（心室中隔欠損症など）、大動脈弁閉鎖不全症などから心不全や突然死を発症することが知られている⁴⁾⁵⁾。

遠隔期合併症を発症した患者は成人となつてから再手術を必要とするため、先天性心疾患に対して手術を受けた患者は成人期においても長期間にわたり定期的なフォローを必要とする。

しかしながら成人先天性心疾患患者の多くは無症状であり、幼少期の手術をあまり覚えていない患者も多く見受けられる。そのような患者は病識が薄くなりがちで、大学進学や就職などを契機に継続的な診療が中断となってしまうことも多い。外国のデータでも、3.6%から62.7%（統合推定値：26.1%）もの成人先天性心疾患患者が受診中断を経験していると報告されている⁶⁾。受診中断により心臓突然死、心不全、不整脈、感染性心内膜炎、ハイリスク妊娠・出産など生命予後の悪化につながるため、成人先天性心疾患患者がより良い社会生活を営むためには小児期から成人期に至るまでの継続的な生涯医療体制の構築が不可欠であり、スムーズな小児から成人への移行期医療が極めて重要となる。

移行期医療体制の構築は世界的な急務となっており、循環器病対策推進基本計画においても、小児期・若年期から配慮が必要な循環器病への対策として必要な医療を切れ目なく行える体制を整備することが掲げられている。本邦では都道府県の保健行政システムの枠組みの中で移行期医療支援センターなどの設置が始まったが、

移行期医療の現状把握が不十分であるために設置が滞っており、成人先天性心疾患患者の移行期医療を含む診療体制は未だ確立されていないのが現状である。

京都府立医科大学における 成人先天性心疾患の移行期医療

我々が行った京都府内の国民健康保険・協会けんぽ・後期高齢者保険の外来レセプトデータを用いた調査では、令和2年における先天性心疾患の病名を持つ外来患者は計2660人であった。このうちの年齢別の患者数としては、20歳以下の小児期が最も多く、その後の成長や加齢に伴い減少していくが、特に移行期となる成人前後での著減が明確になった（図1）。この結果からは、先天性心疾患患者の適切な移行期医療がなされていないことが示唆された。

移行期医療においては小児期医療から成人期医療へのシームレスな移行が必要であるが、そのためには学童期から少しずつ成人期移行に向けた準備を進めていく必要がある。病気に関する知識や気を付けるべきこと、生涯にわたるフォローの重要性、妊娠・出産に関する知識や

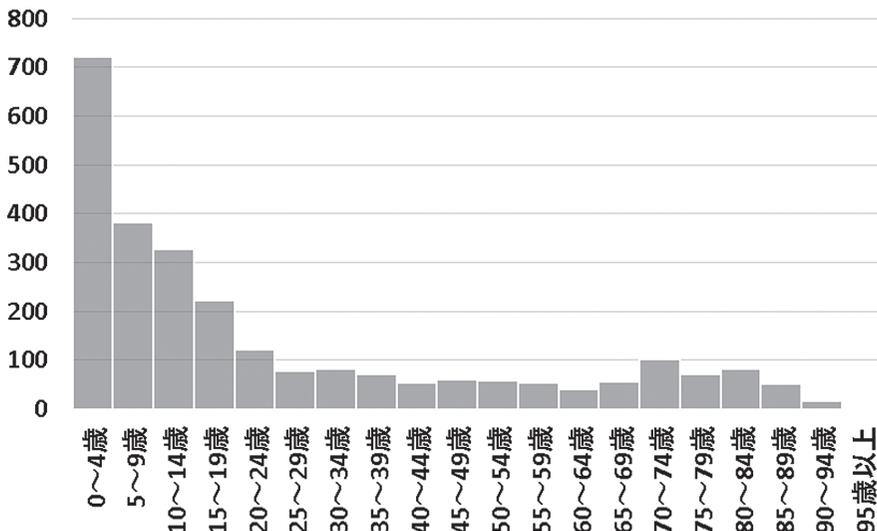


図1. 令和2年における京都府内の先天性心疾患の年齢別患者数
第2期京都府循環器病対策推進計画より改変
(<https://www.pref.kyoto.jp/kentai/news/zyunkan-plan2.html>)

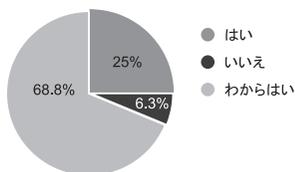
注意点など、患者自身に対する教育活動とともに患者の自立的活動に向けて両親へのサポートも重要となってくる。また成人期移行においては医療の問題だけでなく社会保障制度や福祉制度の問題もあり、先天性心疾患を持つ患者家族は成人期移行に対して様々な不安を持っている。当院へ通院中の移行期の年代の先天性心疾患患者家族にアンケート調査を実施したところ、7割の患者が成人期医療に移行したいかわからないとの回答であった。また患者は成人期移行に移行することへの様々な不安を持っていることがわかり、中でも成人診療科の医師・看護師との関係性や小児科からの情報の引き継ぎに関して大きな不安を有していた。一方で患者家族においても、約半数は成人期移行させたいかどうかかわからないと答え、必要性を感じながらも成人診療科主体での診療に対する不安や成人期の医療福祉制度に対する高い関心が認められた(図2)。

このような状況のもと、当院においても2023年より移行期医療支援センターが設立された。移行期医療支援センターではコーディネーターを中心とした移行期患者の支援を目的

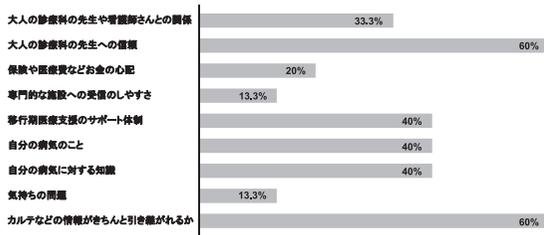
として、患者の自立支援や各分野との連携サポート、社会福祉的支援・就労支援などの役割を担っている。また患者の自立支援に向けた取り組みとして学校教育機関との連携や保健所・福祉事務所との連携による社会での自立支援サポートを行い、地域医療機関との連携による移行期医療における地域連携の連絡・調整などを目指している。当センターのスタッフは、小児科、小児外科、小児心臓血管外科、循環器内科、血液内科、腎臓内科、脳神経内科、内分泌・糖尿病・代謝内科、泌尿器科、産婦人科の医師に加え、がん相談支援センターの社会福祉士や臨床心理士、循環器病総合支援センターの看護師といった多職種で構成されており、移行にあって生じうる問題に幅広く対応できる体制を整えている。設立後間もないこともあり現在は院内の患者における支援が中心であるが、京都府との連携・情報共有を進めていき京都府内の先天性心疾患患者の成人期移行を支援できるよう体制を構築していった。

<先天性心疾患患者へのアンケート>

あなたは大人の医療へ移行したいと思っていますか？

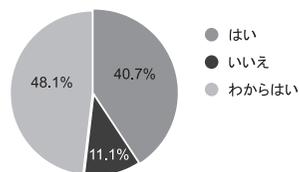


大人の医療への移行に対してどのような不安がありますか？



<先天性心疾患患者家族へのアンケート>

お子様を成人期医療へ移行したいと思っていますか？



成人期医療への移行に対してどのような不安がありますか？

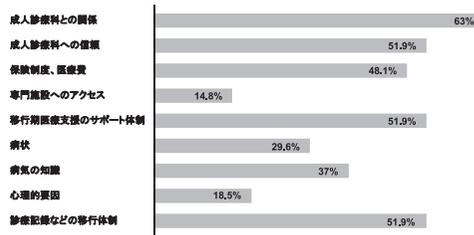


図2. 先天性心疾患患者・家族へのアンケート

京都府立医科大学における 成人先天性心疾患の診療体制

前述のごとく、成人先天性心疾患患者の診療にあたっては一つの診療科だけでは不十分であり、それぞれの専門性を持った多くの診療科ならびにコメディカルを含む多職種が共同して診療にあたることが必要不可欠である。そのためには成人先天性心疾患の専門施設の確立が重要であり、重症心不全や難治性不整脈、再手術、妊娠出産といった重症例を拠点施設へ集約化することで成人先天性心疾患の高度な診療、教育、研究を行うことが可能となる。

日本成人先天性心疾患学会認定専門医修練施設として総合修練施設ならびに連携修練施設が認定され、2023年4月時点で全国42施設の総合修練施設と59施設の連携修練施設が認定されている。総合修練施設は修練カリキュラムに沿った修練が原則単独で可能であり、成人先天性心疾患専門医資格所得者が常勤していることが必要とされており、定期的なカンファレンスの開催や先天性心疾患患者の妊娠出産に対応できる体制、成人先天性心疾患患者のメンタルケアや遺伝学的コンサルト、緩和医療などの倫理的課題への対応などが必要とされる。当院は成人先天性心疾患専門医が2名在籍し、総合修練施設として京都府の成人先天性心疾患患者の診療にあっている。当院においては小児循環器科、小児心臓血管外科、循環器内科をはじめとして産婦人科や放射線科、コメディカルを含めた成人先天性心疾患チームを構築し、月1回の合同カンファレンスで患者さん個々にとって最良の治療法を検討している。

循環器内科医としての 成人先天性心疾患への関わり

我々循環器内科医にとって、先天性心疾患に対して難しいというイメージを持っている医師は多い。循環器内科専門医であっても先天性心疾患における特殊な解剖や複雑な手術、人名のついた手術法などは馴染みが薄く、病態の評価や注意点・管理方法について苦手意識を持って

いる。しかし現実的に多くの先天性心疾患患者、特に重症度の高い成人先天性心疾患患者が急増しており、循環器内科医が望まなくとも成人先天性心疾患患者に対する診療を行わなければならない状況に直面している。先天性心疾患患者の成人期移行は避けられない問題であり、その中で循環器内科医として如何に成人先天性心疾患診療に関わっていくかが重要なポイントである。

先天性心疾患患者の成人期移行に関しては、日本循環器学会学術委員会小児・成人先天性心疾患部会の成人先天性心疾患の横断的検討委員会が、成人先天性心疾患診療に携わる医師や多職種専門職の所属する8学会(日本循環器学会、日本心臓病学会、日本小児循環器学会、日本成人先天性心疾患学会、日本胸部外科学会、日本心臓血管外科学会、日本心エコー図学会、日本産科婦人科学会)と共同し、先天性心疾患患者の移行に関する提言(ステートメント)を作成している。重要なのは多職種専門職によるチーム医療体制の構築、ならびに成人先天性心疾患診療ネットワークの構築である。複雑な血行動態を示す成人先天性心疾患においては、小児循環器科医と循環器内科医、心臓血管外科医、コメディカルなどの診療チームが相互協力して対応することで、お互いの知識や経験が不足した部分を補えると考えられる。

循環器内科医の得意なこととしては、心不全や不整脈に対する薬物・非薬物治療や生活習慣病への対応といった病気の治療のみならず、禁煙指導や心臓リハビリテーション、各臓器の専門医との連携による集学的な診療、地域医療機関との連携による医療コミュニケーションの構築、福祉や介護などの行政との連携、さらには重症患者におけるACP(アドバンス・ケア・プランニング)や緩和医療といった老化と死に関しても日常的に接している。加えてカテーテル検査・治療、デバイス治療といった侵襲的検査や治療にも習熟しており、成人先天性心疾患の分野においても経皮的心房中隔欠損閉鎖術や経カテーテルの肺動脈弁留置術など、カテーテルで治療できることも増えてきている。複雑心

奇形はわからないと拒絶するのではなく、循環器内科専門医としてチームの一員となり成人先天性心疾患診療に関わることが大切で、循環器内科医には循環器内科医にしか出来ないことが多くある。各専門家と手と手を取り合い、成人先天性心疾患患者の人生をサポートしていくことが我々循環器内科医に課された使命である。

先天性心疾患は生涯に渡る疾患であり、成人先天性心疾患患者に対するシームレスな生涯医療と移行期支援の構築において循環器内科医の果たす役割は今後ますます大きくなると考えられる。

開示すべき潜在的利益相反状態はない。

文 献

- 1) Kazui T, Wada H, Fujita H and Japanese Association for Thoracic Surgery Committee of S. Thoracic and cardiovascular surgery in Japan during 2003: annual report by The Japanese Association for Thoracic Surgery. *Jpn J Thorac Cardiovasc Surg*, 53: 517-536, 2005.
- 2) Mandalenakis Z, Giang KW, Eriksson P, Liden H, Synnergren M, Wahlander H, Fedchenko M, Rosengren A and Dellborg M. Survival in Children With Congenital Heart Disease: Have We Reached a Peak at 97%? *J Am Heart Assoc*, 9: e017704, 2020.
- 3) Shiina Y, Toyoda T, Kawasoe Y, Tateno S, Shirai T, Wakisaka Y, Matsuo K, Mizuno Y, Terai M, Hamada H and Niwa K. Prevalence of adult patients with congenital heart disease in Japan. *Int J Cardiol*, 146: 13-16, 2011.
- 4) Nollert G, Fischlein T, Bouterwek S, Bohmer C, Klinner W and Reichart B. Long-term survival in patients with repair of tetralogy of Fallot: 36-year follow-up of 490 survivors of the first year after surgical repair. *J Am Coll Cardiol*, 30: 1374-1383, 1997.
- 5) Baumgartner H, De Backer J, Babu-Narayan SV, Budts W, Chessa M, Diller GP, Lung B, Kluin J, Lang IM, Meijboom F, Moons P, Mulder BJM, Oechslin E, Roos-Hesselink JW, Schwerzmann M, Sondergaard L, Zeppenfeld K and Group ESCSD. 2020 ESC Guidelines for the management of adult congenital heart disease. *Eur Heart J*, 42: 563-645, 2021.
- 6) Moons P, Bratt EL, De Backer J, Goossens E, Hornung T, Tutarel O, Zuhlke L, Araujo JJ, Callus E, Gabriel H, Shahid N, Sliwa K, Verstappen A, Yang HL and Thomet C. Transition to adulthood and transfer to adult care of adolescents with congenital heart disease: a global consensus statement of the ESC Association of Cardiovascular Nursing and Allied Professions (ACNAP), the ESC Working Group on Adult Congenital Heart Disease (WG ACHD), the Association for European Paediatric and Congenital Cardiology (AEPCC), the Pan-African Society of Cardiology (PASCAR), the Asia-Pacific Pediatric Cardiac Society (APPCS), the Inter-American Society of Cardiology (IASC), the Cardiac Society of Australia and New Zealand (CSANZ), the International Society for Adult Congenital Heart Disease (ISACHD), the World Heart Federation (WHF), the European Congenital Heart Disease Organisation (ECHDO), and the Global Alliance for Rheumatic and Congenital Hearts (Global ARCH). *Eur Heart J*, 42: 4213-4223, 2021.

著者プロフィール



中西 直彦 Naohiko Nakanishi

所属・職：京都府立医科大学大学院医学研究科循環器内科学・学内講師

略歴：2004年3月 京都府立医科大学 医学部 卒業
 2004年4月 京都第二赤十字病院 臨床研修医
 2006年4月 京都第二赤十字病院 臨床修練医
 2008年4月 京都府立医科大学 大学院医学研究科
 2012年4月 京都府立医科大学 循環器内科 後期専攻医
 2013年4月 京都府立医科大学 大学院医学研究科 循環器内科学 助教
 2014年7月 国立循環器病研究センター 心臓血管内科部門 肺循環科
 2015年1月 京都府立医科大学 大学院医学研究科 循環器内科学 助教
 2020年5月～現職

専門分野：肺高血圧症，成人先天性心疾患

- 主な業績：1. Tomita S, Nakanishi N, Ogata T, Higuchi Y, Sakamoto A, Tsuji Y, Suga T, Matoba S. The Cavin-1/Caveolin-1 interaction attenuates BMP/Smad signaling in pulmonary hypertension by interfering with BMPR2/Caveolin-1 binding. *Commun Biol*, **7**: 40, 2024.
2. Tsubata H, Nakanishi N, Itatani K, Takigami M, Matsubara Y, Ogo T, Fukuda T, Matsuda H, Matoba S. Pulmonary artery blood flow dynamics in chronic thromboembolic pulmonary hypertension. *Sci Rep*, **13**: 6490, 2023.
3. Takai S, Nakanishi N, Yokota I, Imai K, Yamada A, Kawasaki T, Kasahara T, Okada T, Sawada T, Matoba S. Clot-regression effects of rivaroxaban in venous thromboembolism treatment in cancer patients-a prospective interventional study. *Sci Rep*, **12**: 21569, 2022.
4. Nakanishi N, Fukai K, Tsubata H, Ogata T, Zen K, Nakamura T, Yamano T, Shiraishi H, Shirayama T, Matoba S. Angioscopic Evaluation During Balloon Pulmonary Angioplasty in Chronic Thromboembolic Pulmonary Hypertension. *Heart Lung Circ*, **28**: 655-659, 2019.
5. Nakanishi N, Ogata T, Naito D, Miyagawa K, Taniguchi T, Hamaoka T, Maruyama N, Kasahara T, Nishi M, Matoba S, Ueyama T. MURC deficiency in smooth muscle attenuates pulmonary hypertension. *Nat Commun*, **7**: 12417, 2016.