

<特集「成人期に入った先天性心疾患の管理」>

内科領域からみた成人先天性心疾患

中 村 猛*

京都府立医科大学大学院医学研究科循環器内科学

Adult Congenital Heart Disease for Physician

Takeshi Nakamura

*Department of Cardiovascular Medicine, Kyoto Prefectural University
of Medicine Graduate School of Medical Science*

抄 録

成人先天性心疾患患者は増加の一途をたどっており、その診療体制の構築は大きな課題である。成人先天性心疾患には医学的問題以外にも社会的問題や心理的問題がある。診療体制としては最終的には多職種が集まるチーム医療が必要であり、地域毎に中心となる施設を作っていく必要がある。現在の全国的な方向性と、我々の施設における現状について述べる。

キーワード：成人先天性心疾患患者、診療体制、専門診療施設。

Abstract

The number of adult congenital heart disease (ACHD) is increasing rapidly, and construction of care program for ACHD is pivotal issue. Patients with ACHD have unique medical and psychosocial problems. The facilities as regional ACHD centers with multidisciplinary care should be served for medical care system. Future direction of nation wide and the present status of our institution will be discussed.

Key Words: Adult congenital heart disease, Care program, Regional centers.

はじめに

成人先天性心疾患の患者数は年々増加の一途をたどっており、その診療体制の確立は火急の問題である。小児循環器内科医が成人となった患者もそのまま診療を続けていることが多い

が、小児循環器内科医の数とこれから増加し続ける患者数を勘案すると、近いうちに破綻することは明瞭である。全国的に小児循環器内科医から成人循環器内科医への患者の移行、そのシステムの確立は大きな問題となっている。我々の施設においても成人先天性心疾患の診療体制

平成26年9月16日受付

*連絡先 中村 猛 〒602-8566 京都市上京区河原町通広小路上ル梶井町465番地
tnak@koto.kpu-m.ac.jp

を病院全体のシステムの問題としてとらえ整備していく必要がある。

成人先天性心疾患の現状

先天性心疾患といえば、通常小児科領域の疾患が想像される。しかしながら、現在は総出生数の約1%に発生するとされる先天性心疾患のほとんどが、手術的修復を受け、95%が成人に達するとされている。

先天性心疾患患者は現在でも、国内に40万人から50万人存在し今後とも、年間10000人近く増加することがみこまれている¹⁾。1997年には成人患者数と小児患者数はすでにほぼ同数であり、今後は成人患者数が小児患者数を凌駕していくことは明らかである。先天性心疾患も小児科領域の疾患のみではなく、成人循環器内科領域においても主要な心疾患となっていくものと考えられる。

虚血性心疾患患者（年間80~100万）とくらべてもその約半分の数の患者が存在することを考えると、成人循環器内科領域において実は非常に大きなターゲットであるべき疾患群である。

小児期に救命され修復を受けた先天性心疾患患者の多くは成人期に入るにしがたい、遺残病変（手術前より存在し、術後も何らかの形で持続する病変）や続発症（不整脈などの術後発生する症状）が問題となる。不整脈の発生や突然死のリスクをはじめ動脈硬化性疾患を筆頭とするいわゆる生活習慣病の影響、再手術の適応、妊娠および出産など医学的な問題のみならず、社会的自立におけるサポートや心理的サポートなど様々な問題が発生する。

成人先天性心疾患の診療体制の確立

欧米では、比較的早期から成人先天性心疾患の管理を集約施設により行うという概念があり、2008年のACC/AHAガイドラインには集約施設に求められる要件が示されている。専門医制度も整っており非常に専門性の高い分野とされている。しかしながら、我が国では成人先天性心疾患診療をシステムとして実施している施

設は極めて少なく、小児循環器内科医がほとんどの成人患者の診療も行っているのが現状である。

日本循環器学会の成人先天性心疾患診療ガイドライン（2011年改訂版）において、成人先天性心疾患の診療体制の確立に向けての目標があげられている（表1）。

しかしながら、現実には医療従事者が不足している日本の医療機関において、多職種を集めた理想的な専門チームを形成することは直には不可能である。実際には小児科医にせよ、循環器内科医にせよ、成人先天性心疾患診療に熱意を持った医師が中心になり、まずは可能なことから始めて行く必要がある。

国立循環器病センターの白石らは、厚生労働省研究班において、患者の意識調査とともに、成人循環器内科医や小児循環器内科医の成人先天性心疾患の現状と今後の望まれる姿についての調査を行い、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している²⁾³⁾。これらを受け、2011年には東京大学循環器内科の八尾らを中心として、全国の主要施設の循環器内科医に成人先天性心疾患の診療への積極的参加を呼びかけるべく「成人先天性心疾患対策委員会（成人先天性心疾患ネットワーク）」が策定され、日本成人先天性心疾患学会承認事業としても、展開されている。2014年には全国の大学附属病院を中心に当院を含む32施設が加入している。

当院循環器内科での成人先天性心疾患診療の現状

当院循環器内科で成人先天性心疾患診療もしくは診療体制の構築へ向け、現在積極的に行っていることとして、1) 心房中隔欠損症(ASD)のカテーテル治療2) 成人先天性心疾患ネットワークへのレジストリー登録などがある。

心房中隔欠損症(ASD)のカテーテル治療について

当院循環器内科では成人先天性心疾患に対するインターベンション治療として、経皮的心房

表1 成人先天性心疾患の診療体制の確立に向けての目標

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、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。

中隔欠損閉鎖術を実施している。2011年9月に京滋奈良及び北陸地区を含めて初めての認可施設となり、2014年8月末日までの3年間に87例の経皮的閉鎖術を実施した。その診療について述べる。

経皮的心房中隔欠損症の概要

経皮的心房中隔欠損閉鎖術とは、カテーテルにてAMPLATZER Septal Occluderと言われる閉鎖栓を心房中隔欠損部位に留置する手技である。閉鎖栓はナイチノールワイヤーで編まれた傘のような形状をした左房ディスク、右房ディスク、それをつなげちょうど欠損部位にくる、コネクティングウエストからなる(図1)。閉鎖栓のサイズは閉鎖時に欠損孔の部分にくるコネクティングウエストのサイズをもって示すこととなっており、6mmから38mmまでのサイズが使用可能である。この閉鎖栓はカテーテル内に収納できるようになっている(図2)。カテーテルを大腿静脈から挿入し右房、欠損孔を通過させ先端は左房内へ導入する。収納した閉鎖栓をカテーテルのなかへ押し入れていき、左房側で左房ディスクを開放し、右房側で右房ディスクを開放し元の形状にもどすことにより閉鎖を完了する(図3)。閉鎖栓を留置する際のガイド

として、また留置後確実に留置されていることの確認手段として、超音波が主要なイメージング手段となる。すなわち経食道超音波(もしくは心腔内超音波)を挿入しそのイメージをリアルタイムで見ながら実際の留置を行っていく。確実に留置されれば、閉鎖栓を単離し治療は終了する。留置形態に疑問があれば再回収して再度留置手技を行う事が可能である。単離した閉鎖栓は約半年で完全に内皮化されるとされ、その期間はアスピリンの投与が必要であるが、それ以降投薬は(他に理由がなければ)不要となる。外科的手術と同様の効果が得られ、外科的手術より侵襲及び合併症が少ないため⁴⁾、現在成人の心房中隔欠損閉鎖の治療として第一選択となっている。

経皮的心房中隔欠損症の適応

経皮的心房中隔欠損閉鎖術の適応は1)および2)を満たすものである。

- 1) 血行動態的閉鎖適応(ASDとしての閉鎖適応)
- 2) 形態的閉鎖適応(経皮的閉鎖術としての閉鎖適応)

血行動態的閉鎖適応とは、閉鎖方法が経皮的にせよ外科的にせよ、閉鎖により症状及び生命予

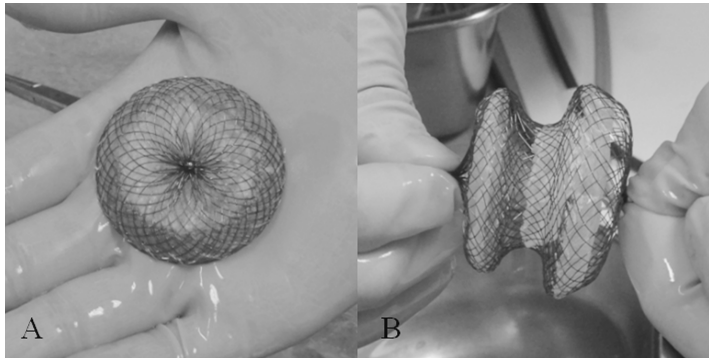


図1 AMPLATZER septal occluder の全景

A) 正面:左房側ディスクが見えている。B) 側面:少し引き延ばした状態。中央がコネクティングウエスト, 大きい方のディスクが左房ディスクである。

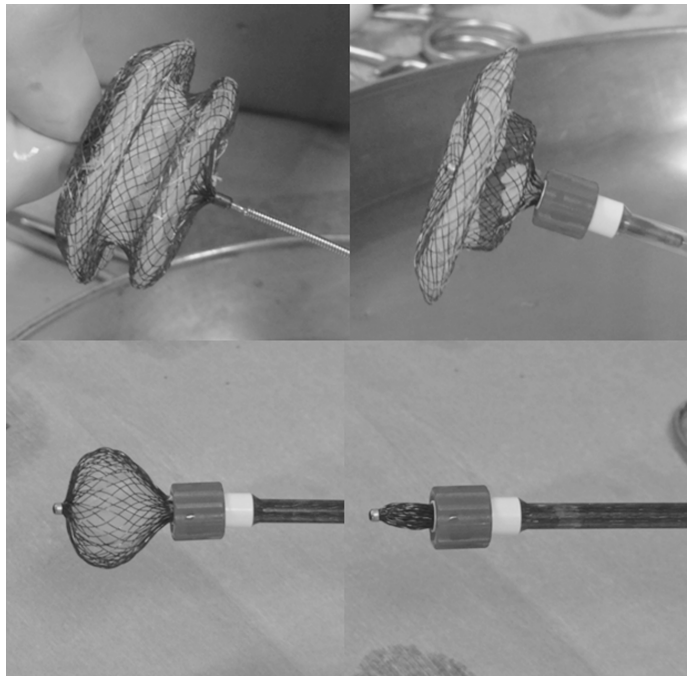


図2 閉鎖栓をシースに収納する手順。

デリバリーケーブルにつないだ閉鎖栓を収納しているところ。閉鎖時はシース先端でこの逆の操作で閉鎖栓が解放される。

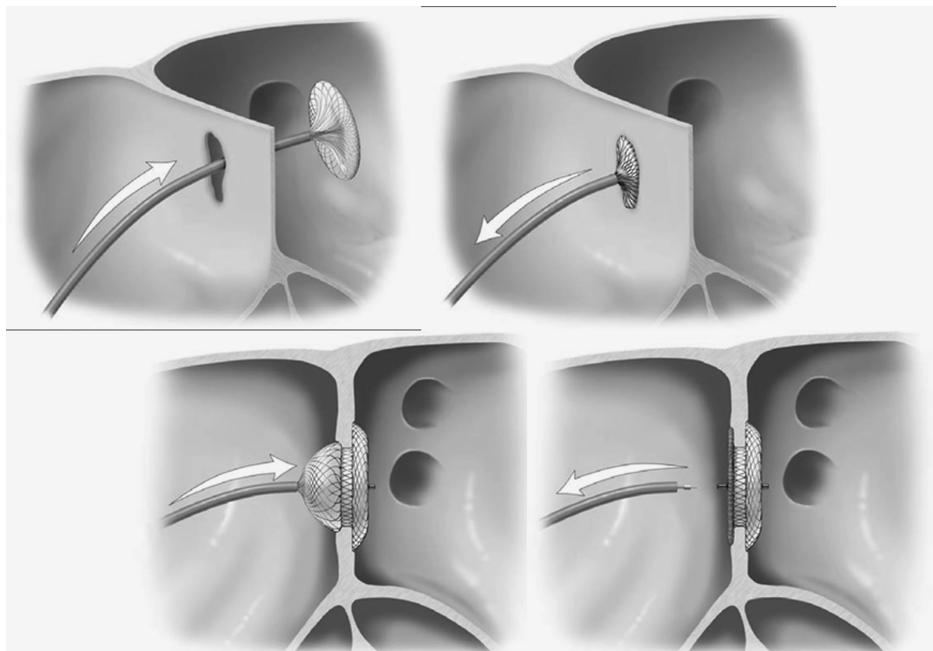


図3 閉鎖栓による心房中隔欠損閉鎖の模式図

まず左房側で左房ディスクを解放し、心房中隔に引きつけ右房側で右房ディスクを解放する。閉鎖が確実にできていることが確認できれば閉鎖栓を単離する。

後が改善することが証明されている⁵⁾⁶⁾ 適応であり、すなわち右心系の拡大を認めることである。右心系の拡大を認める ASD は全て閉鎖の適応がある。通常右心系の拡大の有無は経胸壁心臓超音波検査で判断される。

実際成人で発見される心房中隔欠損症で血行動態的閉鎖適応でない症例はほとんど無いといってよい。無症状で小孔であっても、右心系の拡大を認めれば閉鎖適応がある（生命予後の改善が認められるため）。また高度肺高血圧を伴う症例でも、その肺高血圧が ASD 由来である場合は閉鎖適応があり、閉鎖により肺高血圧は改善する。肺高血圧がある場合にのみ、閉鎖前にカテーテル検査が必要である。カテーテル検査は、肺体血流比（ Q_p/Q_s ）を求めるためではなく、肺血管抵抗を算出するために実施する。肺血管抵抗が 5 Wood 単位以下であれば、その肺高血圧は ASD が原因であると判断可能⁷⁾⁸⁾ であり、閉鎖適応となる。それ以上のものは肺血管病変が第一義的にある肺高血圧症を合併した

ASD の可能性があり、薬物負荷等による肺血管抵抗の改善性等をみて判断する。しかしながら肺高血圧治療の緊急避難的治療として心房中隔開裂術が存在するくらいであるから、閉鎖には極めて慎重な判断が必要である。アイゼンメンジャー化した症例は閉鎖適応外である。

血行動態的閉鎖適応（＝心臓超音波検査での右心系拡大）があれば、次に形態的閉鎖適応判断が必要である。外科的閉鎖術においては、いかなる形状の ASD でも閉鎖可能であるが、カテーテルでの閉鎖適応は解剖学的に制限がある。上記にのべた閉鎖栓が安定して留置可能であり、かつ心腔内の他の構造物と干渉しないことが必要条件である。まず二次孔欠損にのみ適応があり一次孔欠損、上及び下大静脈型、冠静脈型などは適応ではない。次に二次孔であっても閉鎖栓を安定して留置させるためには、欠損孔の周囲に「縁」が必要である。あらかじめ解剖学的にこの周囲縁の評価が必要である。この評価は経食道超音波によって行われる。周囲縁

が全周に5 mm以上あることが適応とされるが、一部(大動脈側、および左房上方側)は欠損している、閉鎖可能であり実際はこの部分が欠損している症例の方が多い(図4)。我々の症例でも7割近い症例がいずれかの周囲縁が欠損している形態であったが全て留置に成功している。最終的には形態的に留置可能かどうかの判断は経皮的閉鎖を実際に実施している施設でなければ、困難である。従って現時点では心房中隔欠損症は発見するや否や全例経皮的閉鎖術の適応を判断すべく、経皮的心房中隔欠損閉鎖術実施施設にコンサルトすべき疾患と言える。

経皮的心房中隔欠損症実施基準

経皮的心房中隔欠損閉鎖術の実施は施設基準を満たした施設において、術者基準を満たした医師が日本 Pediatric Interventional Cardiology 学会(JPIC)と日本心血管インターベンション治療学会(Japanese Association of Cardiovascular Interventional and Therapeutics: CVIT)の定

める教育プログラムを受けた場合のみ使用できる(表2)。2014年では全国の治療認定施設は52施設に増加している。

当院での治療概要

当院で経皮閉鎖術を実施した87例の概要を(表3)に示した。最高齢は閉鎖時88歳(現在90歳)の女性2名である。ともに心不全症状で、日常生活(トイレ歩行や食事)が困難となり治療を実施したが、閉鎖により心不全症状は改善し、現在は2名とも買い物等も含め、独居で自立した生活を送ることができている。これらの症例を含め、通常閉鎖後翌々日には退院可能である。

当院での治療の特徴

すでに、我々の治療チームが別のところで詳細に発表している⁹⁾が、当院では全身麻酔ではなく、局所麻酔と鎮静下に(自発呼吸にて)経食道超音波ガイド下に治療を実施している。多

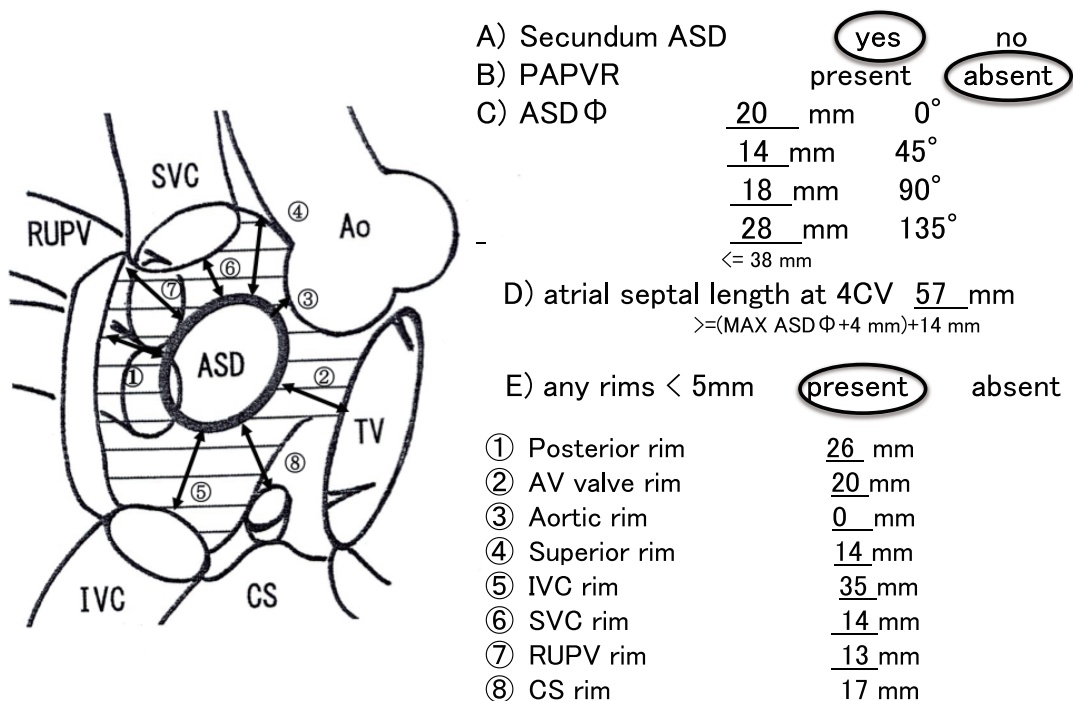


図4 欠損孔径、周囲縁の測定において当院で使用している報告様式。経食道超音波検査にて精細な評価が必要である。

表2 AMPLATZER Septal Occluder 使用に関する施設基準と術者基準

<p>施設基準：施設は小児循環器修練施設（群）もしくは CVIT 認定の研修施設または研修関連施設であって、以下の1または2または3を満たし、4, 5, 6すべてを満たすこと。</p>	
1.	前年の先天性心疾患もしくは構造的な心疾患に関するカテーテルインターベンションの年間症例数が40例以上の施設。
2.	先天性心疾患もしくはカテーテルインターベンションを常勤勤務施設において最近4年間で80例以上、主術者又は指導的立場での第2術者で施行した術者が常勤している施設。
3.	CVIT 所属施設に限り以下を認める。前年の先天性心疾患もしくは構造的な心疾患に対するカテーテルインターベンションの年間症例数が20例以上かつ診断カテーテルの年間症例数が20例以上の施設。
4.	経食道心エコーモニタリングに必要な体制が整備されており、ASDカテーテル治療施行ちむによる経食道心エコーの年間施行数が先天性心疾患に対して50例以上、または先天性心疾患もしくは構造的な心疾患に対して100例以上であること。経食道エコーは、心疾患の画像形態診断を目的としたものであること。術中血行動態モニターの目的に実施されたものは除く。
5.	心臓血管外科の医師が常勤しており、先天性心疾患の開心術年間施行例が50症例以上、または先天性心疾患20症例以上を含む開心術の総症例が100例以上であり、小児、成人を問わず緊急の開心術に対応できる医師、設備を有していること。
6.	心臓カテーテル室で麻酔科の管理の下に全身麻酔が可能であること。
<p>術者基準：術者は以下の1, 2, 4もしくは1, 3, 4のいずれも満たすこと</p>	
1.	小児循環器専門医もしくは暫定指導医、CVIT 認定医もしくは専門医もしくは指導医である。
2.	申請前々年及び前年の先天性心疾患もしくは構造的な心疾患に対する常勤勤務施設において直接施行したカテーテルインターベンション数（主術者又は指導的立場での第2術者）が2年で40症例以上である。
3.	勤務継続6ヶ月以上の海外施設において、直前の2年間に20例以上の主術者としてのASO使用経験がある。
4.	過去に閉鎖デバイスやコイルなど心血管内異物のカテーテルによる回収経験、またはJPICハンズオンセミナーによる同様の経験がある。

くの施設は全身麻酔で実施しており、このような施設は全国的にもあまり例がない。また最近では心腔内超音波を積極的に活用することによ

り、さらに局所麻酔での実施が容易になりつつある。

表3 経皮的心房中隔欠損閉鎖術症例概要 (87症例)

	中央値/割合	範囲
年齢	58歳	16 - 88
女性	72%	
欠損孔径	17mm	5 - 33
閉鎖栓径	20mm	6 - 38
周囲縁欠損あり	65%	
肺体血流比	2.2	1.2 - 4.8
平均肺動脈圧	19mmHg	12 - 40
肺血管抵抗	1.1 Wood	0.3 - 4.0
非全身麻酔手技	93%	
カテーテル治療手技時間	51分	23 - 135

ASD 専門外来

現在木曜日に新規症例を紹介して頂く窓口として、及び経皮的閉鎖術後の経過観察のための専門外来を行っている。地域医療連携室へのFAXは (<http://www.f.kpu-m.ac.jp/k/med2/group/cardio/rinsho-07.html>) からダウンロード可能である。またASDでなくとも、先天性心疾患で比較的外来対応に時間がかかる疾患は通常の外来ではなく、こちらで対応している場合がある。日本成人先天性心疾患学会には積極的に先天性心疾患診療を行っている施設のリスト (<http://www.jsachd.org/disease/establishment.html>) があるが、当院も含まれている。

当院で経皮的心房中隔欠損閉鎖術を実施する意義

ASDのインターベンション治療は、ASDといういわば比較的軽症の先天性心疾患の治療の一部に過ぎない。しかし、この治療を行うことで、この分野に循環器内科医の興味が持たれ、ひいては広く成人先天性心疾患の診療を目指す循環器内科医が増えるきっかけとなることを期待したい。

また施設認定基準、術者認定基準から明らか

なように、この治療を行うには、小児循環器内科、小児心臓血管外科、成人心臓血管外科、麻酔科など他科の協力が常に必要であり、この治療を行うことにより、先にのべた成人先天性心疾患診療チーム形成の端緒となりうる意義があるものと考えている。

成人先天性心疾患登録事業

先述した「成人先天性心疾患ネットワーク」における現在の主要事業のひとつである、現状の診療実態把握のための症例レジストリー登録事業に協力している。現在循環器内科外来に通院中の患者から先天性心疾患患者を pick up して登録する事業を始めている (図5)。また今後は、小児循環器内科とも連携を深め登録を進めて行きたいと考えている。このような事業を進める中で、徐々に小児循環器内科に通院している患者の中で、小児循環器内科医の指導、また外来併診の後、循環器内科外来に移行できる患者が出てくることを目指している。また入院患者においても、成人に至った先天性心疾患患者を小児病棟に入院させることは、実際上さまざまな問題が生じる。このような患者を循環器病棟で入院させ実際の管理は小児循環器医との緊密な連携のもと行うような診療体制を実例とし



図5 日本先天性心疾患学会・成人先天性心疾患ネットワークの症例登録様式の一部

て積み上げていくことが重要であると考える。

結 ば り に

成人先天性心疾患患者数は年々増加しているが、その診療体制が追いついていないというのが実情である。京都府立医科大学附属病院には全国に先駆けて「こども病院」が設置され、平成23年10月からは小児医療センターに発展し

現在に至っている。従って小児医療センターの主導のもと循環器内科が協力することにより、他院にはない体制を作ることが可能なはずであり、今後我々が目指すべき方向であると考えられる。

開示すべき潜在的利益相反状態はない。

文 献

- 1) 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; 116: 13-16.
- 2) 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: 1147-1150.
- 3) 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: 2220-2227.
- 4) Butera G, Biondi-Zoccai G, Sangiorgi G, Abella R, Giamberti A, Bussadori C, Sheiban I, Saliba Z, Santoro T, Pelissero G, Carminati M, Frigiola A. Percutaneous versus surgical closure of secundum atrial septal defects: a systematic review and meta-analysis of currently available clinical evidence. *Eurointervention* 2011; 7: 377-385.
- 5) Konstantinides S, Geibel A, Olschewski M, Goernandt L, Roskamm H, Spillner G, Just H, Kasper W. A comparison of surgical and medical therapy for atrial defect in adults. *N Engl J Med* 1995; 333: 469-473.
- 6) Attie F, Rosas M, Granados N, Zabal C, Buendia A, Calderon J. Surgical treatment for secundum atrial septal defects in patients > 40 years old: A randomized clinical trial. *J Am Coll Cardiol* 2001; 38: 2035-2042.
- 7) Rosas M, Attie F, Scandoval J, Castellano C, Buendia A, Zabal C, Granados N. Atrial septal defect in adults > 40 years old: negative impact of low arterial oxygen saturation. *Int J Cardiol* 2004; 93: 145-155.
- 8) Young G, Khairy P, De Guise P, Dore A, Marcotte F, Mercier LA, Nobel S, Ibrahim R. Pulmonary arterial hypertension in patients with transcatheter closure of secundum atrial septal defects: A longitudinal study. *Circ Cardiovasc Interv* 2009; 2: 455-462.
- 9) 山野倫代, 中村 猛, 山野哲弘. 非全身麻酔下 SHD インターベンションにおける鎮静下経食道心エコーの実際. *心エコー* 2014; 15: 600-606.

著者プロフィール



中村 猛 Takeshi Nakamura

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
医学博士

略 歴：1995年 京都府立医科大学卒業・同第二内科入局
1996年 済生会京都府病院循環器科
1999年 京都府立医科大学大学院
2003年 京都府立与謝の海病院循環器科
2006年 京都府立医科大学大学院循環器内科学 助教
2009年 同 学内講師

専門分野：専門は（現実の需要に応じ）冠動脈疾患ですが、今後は本稿に述べましたように成人先天性心疾患の診療および Structural heart disease intervention を展開していきたいと考えています。