

小児科診療 UP-to-DATE

2014年7月16日放送

成人先天性心疾患のケア

東京大学大学院 小児科
講師 犬塚 亮

先天性心疾患は約100人に1人が罹患する頻度の高い疾患です。日本では1年に約1万人の先天性心疾患の患者が生まれています。以前は根本的な治療法がなく、予後不良の疾患でしたが、近年は、心臓外科手術の進歩により先天性心疾患を持った子どもが助かるようになり、多くの患者が成人期に達するようになりました。

以前は、先天性心疾患といえば小児の病気でしたが、2000年以降は、成人患者数の方が小児患者数より多い状態となっています。成人期に達した先天性心疾患のことを成人先天性心疾患と呼びますが、現在、成人先天性心疾患患者は、少なくとも国内に40万人おり、今後も毎年1万人近く増加する計算になります。

先天性心疾患の患者が成人するに当たり、いくつもの大きな問題が生じることになりました。先天性心疾患は、たとえ外科手術により血行動態が修復されていても、合併症、残遺症、続発症を伴います。また加齢に伴い、心機能の悪化、不整脈、心不全等が起こるため、一部の軽症疾患を除いて、長期のフォローアップが必要になります。

従来は、先天性心疾患の診療の中心を担っていたのは小児科医だったのですが、成人期に達した患者は、成人病や加齢、妊娠・出産等、成人特有の問題を生じることが多く、小児科医だけでは対処しきれなくなってきました。一方で、成人の心臓病の治療を担う循環器内科医は、従来小児の疾患であった先天性心疾患の知識が乏しく、小児科から患者を引き継いで診療を行うというのが難しい状況にありました。

こうして成人先天性心疾患という、従来の診療科の枠組みに当てはまらない新しい診療分野というものが生まれることになりました。実際に米国では、2011年に成人先天性心疾患という分野が内科のSubspecialtyの一つとして正式に認められています。

成人先天性心疾患とは？

- 成人期に達した先天性心疾患
- 国内に、40万人おり、今後も毎年1万人近く増加する見込み
- 合併症、残遺症、続発症のため長期のフォローアップが必要
- 小児科でも循環器内科でも診療が難しい
- 米国では成人先天性心疾患という分野が内科のSubspecialtyとして認められている。

成人先天性心疾患は、既存の診療分野の狭間にあるがゆえに、多くの分野の専門家が集まって治療方針を決めていくというアプローチが重要になってきます。一般に、外科治療の方針決定に際しては、循環器内科や小児科医等の内科医が検査を担当し、適応の決定を主に行い、外科医が手術手技の決定を行います。ところが、先天性心疾患の外科手術は多岐にわたり、手技ごとに必要な検査のポイントや手術に伴う合併症のリスクが異なります。そのため、適応の決定と手技の決定を分離して行うことができず、内科医と外科医の間で何度もやり取りをしながら治療方針について決定していく必要があります。

例えば、大動脈弁疾患の患者が軽度の息切れを訴えた場合、その息切れが日ごろの運動不足によるものなのか、それとも弁疾患に伴う心不全症状なのか、外科手術が必要か、また外科手術として弁形成、生体弁置換、機械弁置換、ロス手術のどれを選択すべきか等、判断しなければいけないことは多岐にわたります。これらは、心肺運動負荷試験、各種画像所見等に基づき心機能や心臓の解剖学的状況を把握した上で、患者の年齢や性別、他臓器合併症の有無等を考慮し、決めていくこととなります。

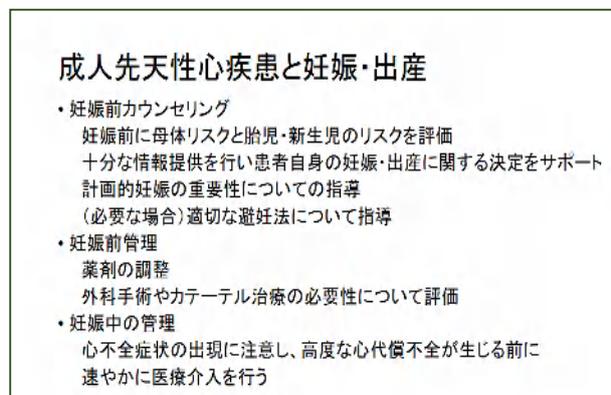
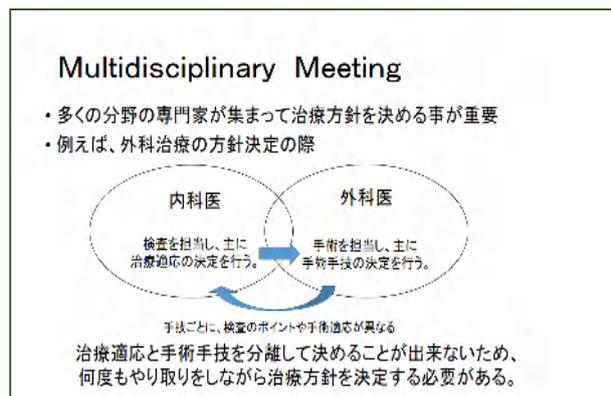
近年は、心臓再同期療法を含む各種デバイス治療やカテーテル治療等の進歩により治療の選択肢が更に増えており、より高度な判断が必要になってきています。Multidisciplinary meeting といって、定期的に各分野の専門家が集まり、患者にとって最善の治療法を選択するための話し合いを行うことが、成人先天性心疾患の診療の核となります。

その他に、Multidisciplinary approach を必要とする問題の一つとして、先天性心疾患を持つ成人女性の妊娠・出産の問題があります。妊娠中は、循環血漿量が約 50%増加し、自律神経やホルモンの変化により不整脈や血栓が増加するため、心疾患を有する女性にとって、妊娠は大きな負担になりえます。

それでは、先天性心疾患を持つ女性が、子どもを産むかどうかは、どのように決められるのでしょうか？ 心疾患を有する場合、妊娠をきっかけに母体の心臓の状態が悪化し、後遺症を残したり、死亡したりするリスクがあります。せっかく出産しても、母体の健康状態のために育児ができない状況等も考えられます。また、母体の心不全の増悪等により、妊娠の継続が難しくなり、子どもが早産で生まれてくる可能性があります。さらに、疾患によって異なりますが、先天性心疾患には遺伝のリスクがあり、子どもが何らかの先天性心疾患を持って生まれてくる可能性があります。

このように成人先天性心疾患の妊娠には、母体のリスクと同時に子どものリスクが伴います。これらのリスクは、母体の状態によって異なるため、妊娠前にこのリスクについて評価を行い、それを患者自身に伝える必要があります。

一部の疾患や状態では、リスクがあまりにも高いため妊娠をすることが薦められない場合もありますが、基本的には、リスクを負って妊娠するかどうかは、患者自身とそのパートナーに決めて



もらい、医師はその判断をサポートするようにします。以前は妊娠した際のリスクに関する情報が少なかったため、患者ごとのリスク評価が難しく、懸念のある患者には一律に妊娠を禁止するようなことが行われていましたが、出産ができるかどうかという問題は女性にとって非常に大きな問題であり、リスクを承知でどうしても子どもが欲しいという意思も尊重されるべきで、妊娠は医師が許可したり禁止したりするものではないと、考えられています。

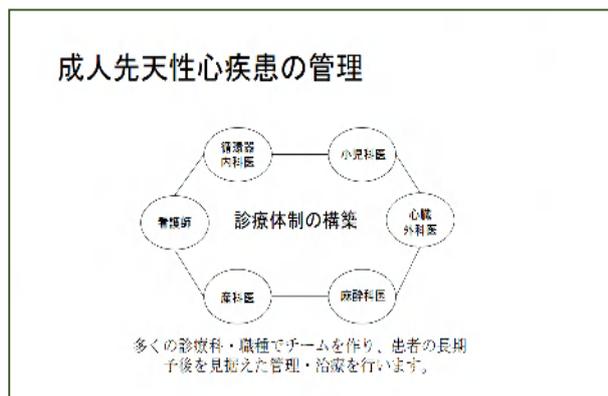
リスクが高い患者においては、妊娠をする場合もしない場合も、産科医の関与が重要です。挙児を希望する場合、まず妊娠中の薬剤の選択、最適な分娩方法等について決定します。胎児に影響を及ぼすため妊娠中の使用が望ましくない薬剤もあるので、妊娠前に薬剤の整理が必要になります。また、外科手術やカテーテル治療を妊娠前に受けておいた方が良い場合もあります。妊娠中は心不全症状の出現に注意し、高度な心代償不全が生じる前に速やかに医療介入を行います。

挙児を希望しない場合は、避妊の指導が必要になりますが、日本で通常行われているバリアメソッドによる避妊法では、少なくとも1年に2~3%の妊娠率があり、ハイリスクの患者には相応しくありません。一方で経口避妊薬の一部には、血栓のリスクを伴うものがあり、心疾患を持つ患者では、避妊方法の選択に注意が必要です。また、ハイリスクの患者では、挙児の希望について決断ができていない場合でも、避妊指導が必要になります。意図しない妊娠をして中絶をした場合、母体に精神的・肉体的に大きな負担がかかります。また、一旦妊娠してしまうと、モダリティが限られることや、血行動態が妊娠によって変化するため、正確なリスクの評価が難しくなってしまいます。

妊娠や避妊法に関する指導は、できれば思春期から始め、妊娠可能年齢に達する時点で、患者自身がリスク評価に基づいた計画的妊娠の重要性、そして患者にとって適切な避妊法について理解している必要があります。

このように成人先天性心疾患では、循環器内科、小児科、心臓外科、産科等、多くの診療科でチームを作り、患者の長期予後を見据えた管理・治療を行っていくこととなります。欧米諸国では、成人先天性心疾患センターというものが存在し、チーム医療を行うべく多くの専門家が集められていますが、日本ではそのようなセンターも少なく、診療システムも確立していないため、循環器内科医と小児科医が中心となって、手探りの状態で診療を行っています。

近年、成人先天性心疾患に関するエビデンスが増加し、ガイドライン等が整備されることにより、この分野は多くの関心を集めており、今後の発展が期待されています。成人先天性心疾患学会という学会も設立され、定期的に学術集会も開かれていますので、興味をお持ちになった方は是非ご参加いただければ幸いです。



「小児科診療 UP-to-DATE」

<http://medical.radionikkei.jp/uptodate/>