

成人先天性心疾患患者の緊急入院について

Emergency Admissions of Adult Patients with Congenital Heart Disease

藤田 修平* 高橋 一浩 竹内 大二 富松 宏文 篠原 徳子 山村 英司 森 善樹 中西 敏雄

Shuhei FUJITA, MD*, Kazuhiro TAKAHASHI, MD, Daiji TAKEUCHI, MD, Hirofumi TOMIMATSU, MD,
Tokuko SHINOHARA, MD, Hideshi YAMAMURA, MD, Yoshiki MORI, MD, Toshio NAKANISHI, MD, FJCC

東京女子医科大学循環器小児科

要 約

背景 成人先天性心疾患患者は増加の一途を辿っているが、小児期とは異なった心不全、不整脈、遺残病変などの問題が認められ、緊急入院が必要となることがある。成人先天性心疾患患者の緊急入院に関する検討は少ない。

目的 成人先天性心疾患患者の緊急入院の頻度と入院理由を明らかにする。

対象 2004-2005年の2年間に入院した18歳以上の成人先天性心疾患患者239人359回入院の内、緊急入院63人98回に関して検討した。

結果 緊急入院は全体の入院の27%を占めていた。緊急入院患者の内訳はFontan術後15例、単心室Glenn術後またはシャント術後10例、修正大血管転位症5例、Fallot四徴症4例、Eisenmenger症候群4例、その他25例であった。計98回の緊急入院のうち入院理由は不整脈29%、急性心不全21%、喀血9%、蛋白漏出性胃腸症7%、失神7%、感染性心内膜炎6%、胸痛4%、その他の感染症3%、脳膿瘍1%、消化器系（急性胃粘膜病変1%、イレウス1%）、婦人科疾患（卵巣出血1%、子宮内膜増殖症1%）であった。全例緊急の処置が必要で、入院期間中の死亡例は2例（心不全死1例、感染性心内膜炎1例）であった。ほとんどの入院において内科的管理、治療で軽快したが、外科的治療を必要とした例もあった。

結語 成人先天性心疾患患者の緊急入院は心血管系の問題が最も多いが、それ以外にも各臓器多岐に渡っており他科と共同した治療が必要である。

<Keywords> 成人先天性心疾患
心不全
緊急入院

頻脈性不整脈

J Cardiol Jpn Ed 2009; 3: 118-123

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、カナダではそれぞれ302,000、124,000人、ヨーロッパでもアメリカと同じ位の数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)}。日本でも現時点で400,000人の患者がいると考えられており、今後も年間10,000人の割合での増加が予想され、2020年には、先天性心疾患患者は成人の患者が小児を遙かに凌駕すると推定されている³⁾。先天性心疾患患者が成

人に達した後も、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ことがある。成人先天性心疾患患者において予想外に発生する問題点を知ることで、よりよい成人先天性心疾患患者の遠隔期管理を行える可能性がある。しかし、この問題について検討した報告は少ない⁵⁻⁷⁾。

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、特に緊急入院の頻度、理由、経過について明らかにすることである。対象は2004年1月1日から2005年12月31日までの2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緊急入院について後方視的に検討した。緊急入院の定

*東京女子医科大学循環器小児科
162-8666 新宿区河田町 8-1
E-mail: pediatrics_car@yahoo.co.jp
2008年8月27日受付、2008年11月6日受理

Table 1 Reasons of 359 admissions.

Reasons of admissions		No. of admissions (%)	
Catheterization	Diagnostic	101	(28)
	Intervention	11	(3)
Operation		50	(14)
Arrhythmia	Drug or DCCV	44	(12)
	RFCA	10	(3)
	PMI/ICD	10	(3)
Medical treatment	Heart failure	44	(12)
	Infection	25	(7)
	Hemoptysis	10	(3)
	Neurological	10	(3)
	PLE	7	(2)
	Anemia	4	(1)
	Thrombosis	2	(0.5)
	Endocrinology	2	(0.5)
	Psychiatry	7	(2)
	Dental	4	(1)
	OBGYN	7	(2)
	Others	7	(2)
	Examination	(CT, MRI, TEE, etc)	4

DCCV: direct current cardioversion, HF: heart failure, ICD: implantable cardioverter defibrillator, RFCA: radiofrequency catheter ablation, OBGYN: obstetrics, gynecology, PLE: protein losing enteropathy, PMI: pacemaker implantation.

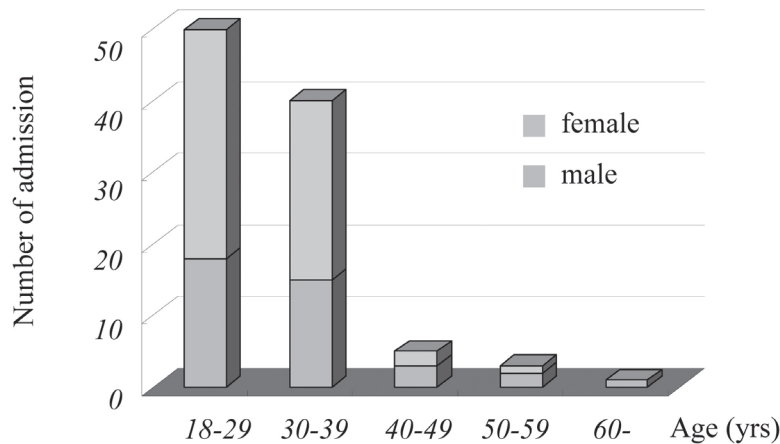


Fig. 1 Total admission of CHD patients by age category.
CHD=congenital heart disease.

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。

結果

入院について

2年間に239人、359回の成人先天性心疾患患者の入院

があった。全入院患者の入院理由を **Table 1** に示す。カテーテル、CT、MRI、経食道エコーなどの検査入院が104回(29%)、手術、カテーテル治療等の治療入院が255回(71%)であった。このうち、緊急入院は63人(26%)、98回(27%)であった。数名の患者では複数回の入院歴が認められた。入院時年齢は平均 28.2 ± 8.7 歳(中央値26歳、18-63歳)。

Table 2 Pathophysiology of CHD.

	Patients (%)		Admissions (%)	
Univentricular physiology	25	(40)	42	(43)
(Post Fontan op)	15	(24)	24	(25)
(Palliative op)	10	(16)	18	(18)
S/P ccTGA	5	(8)	6	(6)
S/P tetralogy of Fallot	4	(6)	5	(5)
Eisenmenger syn	4	(6)	12	(12)
Others	25	(40)	33	(34)
Total	63	(100)	98	(100)

CHD: congenital heart disease, ccTGA: congenitally corrected transposition of great artery, S/P: post operative status.

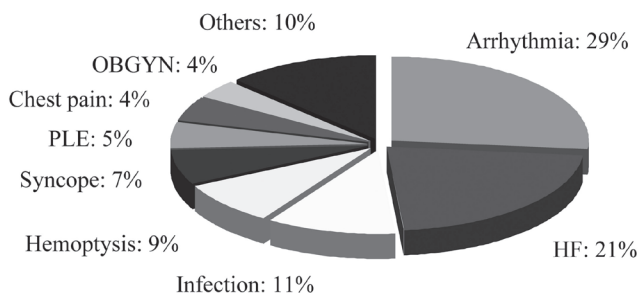


Fig. 2 Reasons for 98 emergency admissions.

HF: heart failure, PLE: protein losing enteropathy, OBGYN: obstetrics, gynecology.

男性が27人，女性42人であった。緊急入院の年齢は18歳から29歳が最も多く49回，30歳代が40回，40歳代が5回，50歳代が3回，60歳以上が1回の入院であった (Fig. 1)。

基礎疾患

緊急入院の基礎病態を Table 2 に示す。単心室血行動態が25例，42回と最も多く (Fontan術後患者15例，24回，姑息術後患者10例，18回)，次いで修正大血管転位術後5例，6回，Fallot四徴症術後4例，5回，Eisenmenger症候群4例，12回であった。

入院理由

緊急入院の理由を Fig. 2 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%，以下感染症11%，咯血9%，失神7%，蛋白漏出性

Table 3 Pathophysiology of heart failure in 20 admissions.

	Number of admission (%)	
Univentricular physiology	9	(45)
(Palliative op)	5	(25)
(Post Fontan op)	4	(20)
Systemic RV dysfunction (ccTGA with no associated lesions, S/P Mustard op, complete TGA)	4	(20)
Eisenmenger syndrome	3	(15)
Others	4	(20)
Total	20	(100)

ccTGA: congenitally corrected transposition of great artery, TGA: transposition of great artery, DCM: dilated cardiomyopathy.

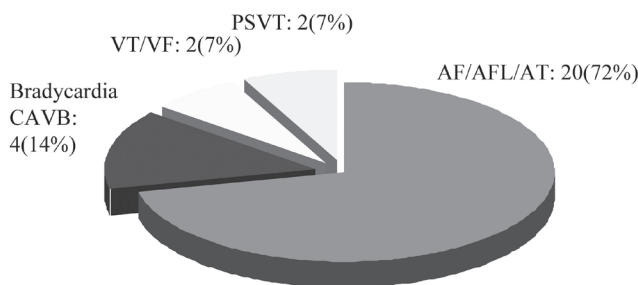


Fig. 3 Type of arrhythmia in 28 admissions.

AF: atrial fibrillation, AFL: atrial flutter, AT: atrial tachycardia, CAVB: complete atrioventricular block, PSVT: proximal supra-ventricular tachycardia, VT: ventricular tachycardia, VF: ventricular fibrillation.

胃腸症5%，胸痛4%，産婦人科疾患4%，その他10%となっており，心血管系の異常にともなうものが多くを占めた。

緊急入院のうち不整脈 (28回: 29%) は最も多い心血管系の入院理由であったが，その内訳をみると，術後遠隔期合併症である心房性頻脈 (心房細動，心房粗動，心房頻拍) が72%と最も多く，次いで完全房室ブロックを含む徐脈性不整脈が14%であった。心室頻拍，心室細動といった致死的な不整脈も7%に認められた (Fig. 3)。

緊急入院のうち，心不全の急性増悪 (20回: 21%) の内訳について検討した。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が17%，Eisenmenger 症候群での左心室不全が13%認められた (Table 3)。

緊急入院のうち感染症 (11回: 11%) の内訳は感染性心内膜炎が46%で最も多かった。急性上気道炎 (36%)，肺炎

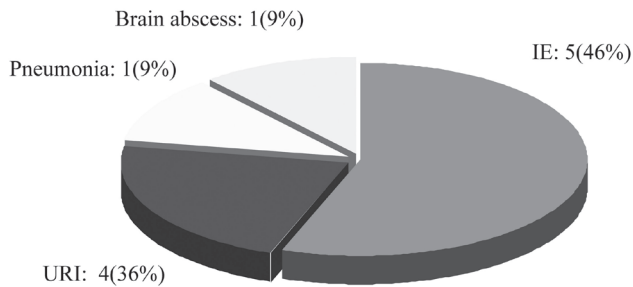


Fig. 4 Type of infection in 11 admissions.
URI: upper respiratory infection, IE: infectious endocarditis.

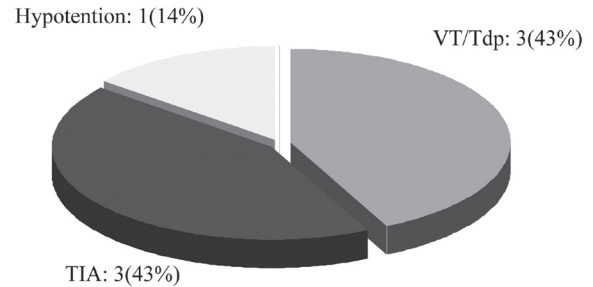


Fig. 5 Syncope in 7 admissions.
TIA: transient ischemic attack, Tdp: torsade de pointes, VT: ventricular tachycardia.

Table 4 Outcome of emergency admissions.

	Medical	Surgical
Arrhythmia: 28	DCCV: 12, medication: 11, RFCA: 4, ICD: 1	
HF: 20 (hospital death: 1)	Medication: 20	
Infection: 11 (hospital death: 1)	Medication: 11	Drainage: 1 (brain abscess)
Hemoptysis: 9	Medication: 9	
Syncope: 7	Medication: 6, ICD: 1	
PLE: 5	Medication: 5	
Chest pain: 4	Medication: 1, observation: 2	Op: 1 (Ao dissection)
OBGYN: 4	Medication: 1, observation: 1	Op: 2

DCCV: direct current cardioversion, HF: heart failure, ICD: implantable cardioverter defibrillator, RFCA: radiofrequency catheter ablation, OBGYN: obstetrics, gynecology, PLE: protein losing enteropathy.

(9%), 脳膿瘍 (9%) が続いた (Fig. 4).

咯血 (9回: 9%) が理由の緊急入院のうち Eisenmenger 症候群での肺高血圧症による肺出血に伴うものが7回, 単心室血行動態症例における側副血行路からの出血と考えられるものが2回であった.

失神 (7回: 7%) の内訳は, 心室頻拍, 心室細動によるものが3回 (43%), 一過性脳虚血発作によるものが3回 (43%), 低血圧が1回 (14%) であった (Fig. 5).

治療と転帰 (Table 4)

ほとんどの症例は内科的治療を行い軽快退院した. 不整脈に対する治療では頻拍発作に対して電氣的徐細動が12回施行された. また, 心室頻拍の1例を含め4例にカテーテルアブレーションが施行された. QT延長症候群患者での torsade de pointes による失神患者に対して植え込み型徐細

動の植え込みが必要であった. 心不全入院に対しては, 利尿剤静注, カテコラミン点滴治療からアンギオテンシン変換酵素阻害剤, ベータ阻害薬などの内服治療へ移行した. 感染症に対しては脳膿瘍の1例で排膿ドレナージを必要としたが, 他の症例は抗菌療法で改善した. 病院死亡は3例 (3%) に認められた. 死因はいずれも心血管系に関連したもので心不全急性増悪患者2例, 感染性心内膜炎患者1例であった. 消化器系 (急性胃粘膜病変1例, イレウス1例) 疾患では内科治療により症状は改善した.

外科的処置を必要としたものを4症例認めた. 心血管系では Marfan 症候群の患者で胸痛を主訴に入院した1例が, 大動脈解離の診断で大動脈置換術を施行された. また, 脳膿瘍に対する排膿ドレナージ1例, 婦人科疾患2例 (卵巣出血1例, 子宮内膜増殖症1例) が手術例であった.

考 察

先天性心疾患患者の小児期における外科内科治療の進歩、確立にともない成人期に達する先天性心疾患患者の数は年々増加している¹⁻³⁾。すでに欧米では、先天性心疾患患者の多くは成人となり、先天性心疾患患者の総数に占める成人の割合は新生児、乳児の割合を抜いている^{1,2)}。今後日本でも同様の経過を辿ることが予想される³⁾。心房中隔欠損、心室中隔欠損、動脈管開存などの単純心奇形であれば術前、術後の問題点は少ない。しかし複雑心奇形患者においては術前、術後ともに病変や合併症に対する管理が必要である⁴⁾。また手術未施行例や姑息術のみ施行されているチアノーゼ残存症例などでは後天性心疾患患者とは異なった解剖学的異常の把握、血行動態の評価、管理が必要となることがある。今回の入院も複雑心奇形症例が多く認められた。

入院を要した成人例の27%が緊急入院患者であり成人先天性心疾患患者では予定外の入院加療が比較的多く認められた。ドイツからのKaemmererらの報告では成人先天性心疾患患者の入院に占める緊急入院は22%であり、今回のデータと同程度であった^{5,7)}。

多くの先天性心疾患症例が生存できるようになり、成人例で不整脈や心不全などが問題となってきた⁴⁾。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⁸⁾やFontan術後の心房頻拍⁹⁾、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や体心室不全¹⁰⁾などの心不全が知られている。今回の検討でも成人例での緊急入院の要因は不整脈、心不全関連が多く、半数近くを占めた。心房性頻拍は患者の罹病率を高くするのみでなく、Fontan術後症例などでは突然死のリスクともなりうる。また、心室頻拍、心室細動から失神発作などの重篤な症状を発症し、心肺停止に至る場合がある。先天性心疾患術後症例での致死性不整脈のハイリスク群の検出に確実な検査方法はなく、今後の課題と思われる。心不全入院に関しては今回の検討ではほとんどの症例が外来で抗心不全治療が開始されていたが、定期的に経過観察され治療されていても心不全の急性増悪は起こりうる。また、人工物を用いた心内手術例での感染性心内膜炎やチアノーゼ疾患での脳膿瘍といった重篤な感染症も認めた。先天性心疾患患者ではこのような特殊な感染症も念頭におく必要がある。

治療に関しては多くの場合、頻拍性不整脈に対する電気的除細動や抗凝固療法の導入、急性心不全に対する安静、

利尿剤投与、カテコラミン使用などの内科的治療によりコントロール可能であった。ただし少数例で頻拍性不整脈に対するカテーテルアブレーションや心室頻拍、細動症例に対する埋込み型除細動器の導入なども行われた。今後このような特殊な治療法を適用する症例が増加することが予想されるが、先天性心疾患患者での治療効果に関するエビデンスは乏しい。後天性心疾患で得られたエビデンス^{11,12)}を考慮しながらチアノーゼ、体心室右室、複雑な心内構造など先天性心疾患特有の問題点も加味して治療方法を考えていく必要があると思われる³⁾。

成人先天性心疾患患者の緊急入院では、他科との協同した管理が必要となる事がある。特に、成人先天性心疾患患者においては再手術の必要性がでてくることもある。再手術は死亡原因ともなりうる¹³⁾。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必要がある^{3,14)}。心血管系以外の外科的処置が必要なことは多くはないが、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が発生しうる。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、頭痛時の脳膿瘍の除外、成人女性での腹痛時に婦人科疾患の除外などの注意も必要と思われる。

現在、我が国の成人先天性心疾患患者の管理と治療は小児循環器科医が行っていることが多いと思われる。当院では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おり、今回の検討でも循環器小児科医の外来で緊急入院が必要とされた症例を対象とした。当院で既にフォローされている患者が緊急入院した場合には、入院先は外来担当医が所属する診療科になり、主治医も所属診療科の医師となる。また、先天性心疾患患者が救急・通常外来を問わず初診で受診した場合は、循環器小児科医が診療し、循環器小児科病棟に入院していること多い。当院外来での成人先天性心疾患患者の数は年間約8,000人で、そのうち12%が循環器内科医によってフォローされている。今回、循環器内科医がフォローしている患者の緊急入院の数は調査しなかったが、外来患者の内訳とはほぼ同様の割合になると推測される。入院管理に関しては成人先天性心疾患患者を小児循環器科医、循環器内科医、心臓血管外科医が診療管理でき、専属の看護スタッフがいることが理想と思われる。今後、複雑心奇形患者術後遠隔期の不整脈に対するアブレーションやペースメーカー、植込み型除細動器の植込みなどより専門的な治

療は循環器内科医と協同で治療することが多くなるとされる。循環器小児科医が持つ先天性心疾患に特有な解剖学的、血行動態的な問題点の把握と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専門的な治療、小児とは異なった成人疾患への対応、管理など、それぞれの専門性を活かした総合的な患者管理や医療スタッフへの教育が必要になるとされる^{15,16)}。

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; 24: 1035-1084.
- 2) Warnes CA, Liberthson 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; 37: 1170-1175.
- 3) 門間和夫他: 先天性心疾患診療ガイドライン. *Jpn Circ J* 2000; 64 (Suppl IV): 1167-1204.
- 4) 越後茂之他. 先天性心疾患術後遠隔期の管理・侵襲的治療に関するガイドライン. *Circ J* 2007; 71 (Suppl VI): 1115-1189.
- 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; 101: 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; 49: 875-882.
- 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; 126: 1048-1052.
- 8) Gatzoulis MA, Webb GD, Daubeney PE. Diagnosis and management of adult congenital heart disease. 1st ed. Philadelphia: Churchill Livingstone; 2003. p 315.
- 9) Ghai A, Harris L, Harrison DA, Webb GD, Siu SC. Outcomes of late atrial tachyarrhythmias in adults after the Fontan operation. *J Am Coll Cardiol* 2001; 37: 585-592.
- 10) Graham TP Jr, Bernard YD, Mellen BG, Celermajer D, Baumgartner H, Cetta F, Connolly HM, Davidson WR, Dellborg M, Foster E, Gersony WM, Gessner IH, Hurwitz RA, Kaemmerer H, Kugler JD, Murphy DJ, Noonan JA, Morris C, Perloff JK, Sanders SP, Sutherland JL. Long-term outcome in congenitally corrected transposition of the great arteries: a multi-institutional study. *J Am Coll Cardiol* 2000; 36: 255-261.
- 11) 松崎益徳他. 慢性心不全治療ガイドライン. *Jpn Circ J* 2000; 64 (Suppl. IV): 1023-1079.
- 12) 丸山幸夫他. 急性心不全治療ガイドライン. *Jpn Circ J* 2000; 64 (Suppl. IV): 1129-1165.
- 13) Oechslin EN, Harrison DA, Connelly MS, Webb GD, Siu SC. Mode of death in adults with congenital heart disease. *Am J Cardiol* 2000; 86: 1111-1116.
- 14) Dore A, Glancy DL, Stone S, Menashe VD, Somerville J. Cardiac surgery for grown-up congenital heart patients: survey of 307 consecutive operations from 1991 to 1994. *Am J Cardiol* 1997; 80: 906-913.
- 15) Niwa K, Perloff JK, Webb GD, Murphy D, Liberthson R, Warnes CA, Gatzoulis MA. Survey of specialized tertiary care facilities for adults with congenital heart disease. *Int J Cardiol* 2004; 96: 211-216.
- 16) 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.