

Review

【特集：第 17 回教育セミナー 〈II. 胎児および新生児特有の問題〉】

## 胎児期または出生直後に心疾患を診断された 家族へのカウンセリング

河津 由紀子

福山市民病院小児科

### Counseling for Families of Children Diagnosed with Congenital Heart Disease Prenatally or Immediately after Birth

Yukiko Kawazu

Department of Pediatrics, Fukuyama City Hospital, Hiroshima, Japan

Many congenital heart diseases are now diagnosed prenatally in Japan, thanks to advances in fetal echocardiography. However, there are still many cases where the diagnosis is made shortly after birth. This report describes counseling for parents whose children have been diagnosed with congenital heart disease. First, the purpose, practice, content, and family support of counseling for prenatal diagnosis are described. The anxiety of the expecting parents and uncertainty of the diagnosis should be carefully considered during counseling. Second, counseling for a diagnosis that is described immediately after birth can come as a surprise to the new parents, but it is possible to make a definitive diagnosis. The two scenarios are discussed. Pediatric cardiologists must have not only the clinical skills necessary to accurately diagnose heart disease but also the counseling skills necessary to provide support to the child's parents for both prenatal and postnatal diagnoses. It is also important for pediatric cardiologists to understand their roles as counselors and team leaders.

**Keywords:** counseling, congenital heart disease, fetal heart disease, parental counseling, prenatal diagnosis

近年、胎児心エコー検査の進歩と増加に伴い、本邦においても胎児期に多くの先天性心疾患が診断されるようになった。その一方で、出生直後に初めて診断される場合も依然、少なくない。今回、児の診断を受けた家族に対する「カウンセリング」について、それぞれの場合について説明する。1. 胎児診断の場合：家族の不安そして、診断が変わりうる不確定な要素にも注意が必要である。それらを理解したうえで行うカウンセリングの目的や実際、内容、家族支援について概説した。2. 出生直後の場合：胎児診断の場合と異なり、生後突然の診断かつ診断（児に心疾患があること）が確定している状況である。胎児診断と異なる部分について概説した。胎児期および出生後いずれの診断においても、小児循環器医は、心疾患の正確な診断ばかりでなく、家族に対して「カウンセリング」することも必要である。また、カウンセリングを自ら行い、チームを主導する立場にあるという自覚も重要である。

#### はじめに

近年、胎児心臓診断の急速な増加に伴い、その診断を受けた家族に対するサポート、なかでも「カウンセ

リング」が重要となっている。また、一方では出生直後に初めて児の心疾患の診断を受ける家族も依然少くない。胎児診断の場合、家族は診断が誤りかも（児に心疾患がない）という期待を持ち、医師も早い週数

や胎位不良、生後変化する胎児循環のため診断が変わる可能性を考えており、「不確定」な要素がある。対して出生後診断の場合は、家族は児の心疾患がもう決定したものという認識を持ち、医師も診断をつけて「確定」したものととらえている。このように胎児診断と出生後診断とでは異なる部分があるため、今回、児の心疾患を診断された家族へのカウンセリングとして、胎児診断された場合と出生後直後に診断された場合とに分けて解説する。

ちなみに、「カウンセリング（counseling）」とは、相手の抱える問題に対し、専門的な知識や技術を用いて行われる相談、援助行為である<sup>1)</sup>。狭義の「カウンセリング」、つまり心理学に基づいて臨床心理士などが行う精神・心理的な相談援助、メンタルケア、心理カウンセリングとは異なることに注意が必要である。

### 胎児診断におけるカウンセリング

2000年代に入り、本邦で胎児心疾患の診断例が急激に増加してきた現状はよく知られている。日本胎児心臓病学会の胎児心エコオンライン登録において、登録の開始された2004年は年間386件であったが、2010年前後より急激に増加し、2017年以降は年間10,000件を超えている状況である（Fig. 1）。

すでに2004年にはAllanが‘Counselling the parents following a diagnosis of fetal congenital heart disease is as important a task for the fetal cardiologist, as the skill involved in achieving an accurate diagnosis.’と述べていた<sup>1)</sup>が、本邦においても胎児心臓診断数の増加に伴い、胎児心疾患の診断を受けた家族へのサポートの必要性が認識されるようになった。

2010年より2年間、厚生労働省班研究「胎児母体支援班」として胎児心臓病の診断を受けた母親への心理的影響や支援の研究が行われた<sup>2)</sup>。そして2012年にその研究を継続し、胎児心臓病の診断を受けた家族への支援のあり方について考える機会として胎児心臓病家族支援研究会が設立され、2016年より同研究会は日本胎児心臓病学会の家族支援委員会として活動を継続している。そのようにカウンセリングを含めた家族への支援活動も盛んとなっている。

### カウンセリングの目的

前述のAllanが述べたカウンセリングの目的<sup>1)</sup>に基づき説明する。

#### ①先天異常の正確な診断を伝えること

胎児心臓診断をする医師には、胎児心エコー検査を施行した結果として胎児の病気・病態を家族へ「正確」に伝えるスキルが求められる。そのためには、胎児の病気・病態についての「知識・理解・経験」をあらかじめ習得しておくことが必要である。

#### ②予後をわかりやすく誠実に伝えること

家族にとっては児の心臓病の「診断名」よりも児が「将来どうなるのか（＝予後）」を知りたいものである。手術しなくても生存できるのか？ 手術が必要ならその“成功率”は？ 元気になるのか？ 病院に通わなくてよくなるのか？などを聞きたいと思っている。しかし一方で、医師からの話は診断名とそれがいかに珍しい病気かという話に終始することがある。医師は、診断できたことで悦に入らないよう注意が必要である。また自施設ばかりではなく、他施設における治療成績も含めて説明することが望ましい。

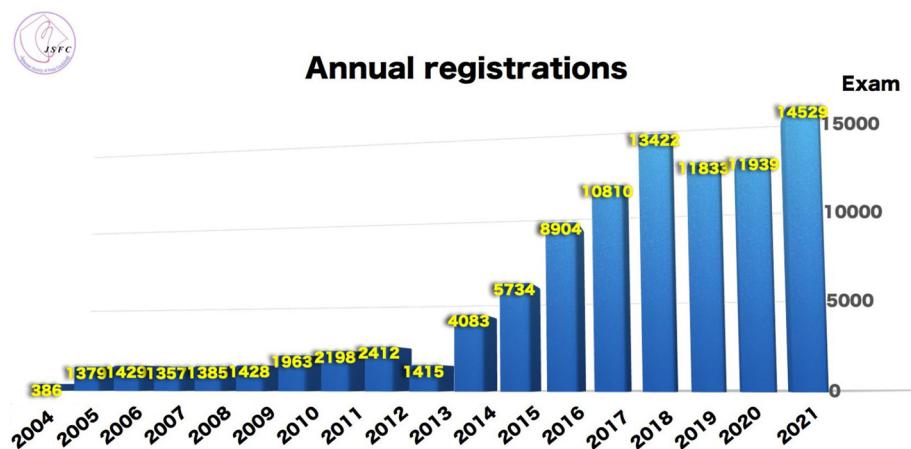


Fig. 1 Number of Level-2 fetal echocardiography registrations with the Japanese Society of Fetal Cardiology (2004–2021) (from registration system of the Japanese Society of Fetal Cardiology)

### ③可能な管理方法や治療方法を説明すること

児の心疾患に対する治療として望ましい、出生後に受けることのできる薬物での治療、カテーテル治療、外科手術などをどのタイミングでどのような方法があるのか説明することが必要である。

### ④両親が最良の選択ができるよう支援すること

胎児の心臓病を診断した医師は、胎児そして胎児だけでなく両親のサポーターであるべきである。家族の状況、すなわち兄弟の有無や両親の就業状況、祖父母との関係など社会的背景を含めた環境に配慮しながらサポートすることが必要である。

### カウンセリングの実際

2021年に発行された『胎児心エコーガイドライン第2版』(編集:日本胎児心臓病学会)<sup>3)</sup>の中の13章:倫理・サポート、を参考にして説明する。

### ①行う人

診断した医師(胎児心エコー認証医であることが望ましい)、もしくは以前からの主治医である産科医のいずれか。胎児の重篤な疾患の診断をした際の説明には、カウンセラー、助産師、看護師、新生児科医など、説明を補完できる医療側の同席者がいたほうがよい。

### ②受けける人

原則として妊婦本人と胎児の父親の二人。できるだけ妊婦単独は避けたほうがよい。その他の家族や知人の同席についてはケースバイケースで対応する。つまり、原則としては妊婦と父親のみのほうがよいが、妊婦と父親が若年で説明を理解するのが難しそうな場合、また妊婦が精神的に不安定である場合には、他の家族や信頼できる知人に立ち会ってもらうほうがよいであろう。また、妊婦だけへの説明の場合には、一部を話すにとどめ次回に持ち越すことも考慮する。

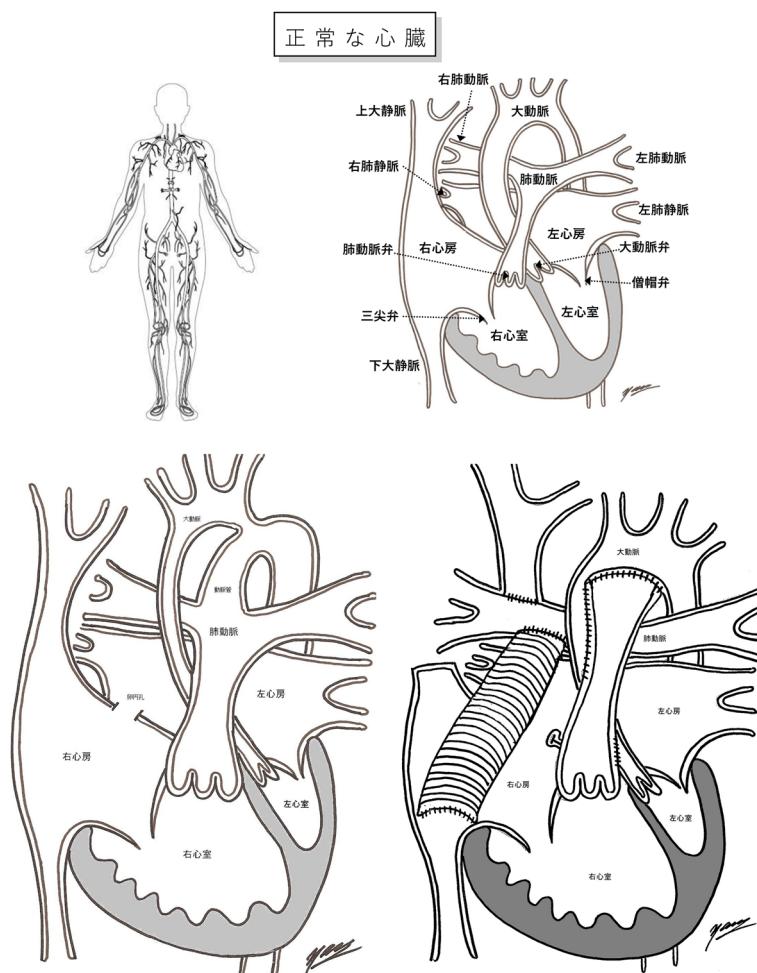


Fig. 2 Echocardiography images of a healthy heart (Upper) and of a heart with hypoplastic left heart syndrome after birth and after the Fontan procedure (Lower)

### ③時期・場所

胎児心エコー検査後早期（理想的には同じ日）に、検査を行ったエコー室ではなく、静かな、対面できる別室で行うことが望ましい。

### ④方法

わかりやすく説明する。説明しながら書いたもの（図表、診断、手術概要）をお渡しする。（例：正常心臓図、心疾患の模式図、術後の模式図）(Fig. 2)

### カウンセリングの内容

改めて胎児診断の不確実性を説明し、複数回の検査を勧める。同時に、重篤な疾患であっても胎児診断の利点として早期からの対処が可能であることも強調する。そのうえで、以下のような7つの項目について説明する。

#### ①主な診断

現時点でわかっていること、わからないことと疾患の重症度を伝える。心疾患名そしてその重症度の説明を行うが、心疾患の重症度には同じ診断名でも幅があることや、胎児診断した疾患の多くは生後行動態が変化してより重症化しうることを伝える。心疾患の重症度を説明するには、Allanらが示した重症度分類（scale）が有用である（Table 1）。疾患を重症度別に1-10のscaleに分けてご両親へ説明することができる。外科修復が不要で胎児診断できない程度のscale 1、外科修復が容易で通常の生活が可能なscale 2といった軽症に対し、胎児期よりすでに循環動態が破綻しかけているか、出生後の外科治療のリスクが極めて高い、主にFontan循環候補をscale 10とし、その間の群を2心室修復可能な群（scale 3-6）とFontan循環候補群（scale 7-9）に分け、さらに修復の困難さ（肺静脈還流異常・閉塞や房室弁逆流の合併など）を加味してscaleを分ける。外科修復のレベルや難易度は時代や施設によって異なるため、それらを考慮しながら利用すべきとされている。

#### ②出生までに予想される経過

胎内で心疾患が悪化することは稀なので母体搬送が安全だが、「胎児死亡」するリスクがある場合もある。例えば染色体異常、特に18トリソミーなどでも起こりうる<sup>4)</sup>。また重症のEbstein病、ファロー四徴、総動脈幹、そして内臓錯位症候群の中でも左側相同に完全型房室ブロックを合併した例などでも起こりうるので、その場合には注意が必要である。

#### ③出生後に予想される経過、④治療の必要性とその結果

出生直後に重症化するのかどうか（動脈管依存、肺

Table 1 Suggested scale of congenital heart disease arranged from 1 to 10, with 1 as the best prognosis and 10 as the worst.

- |  |  |
|--|--|
| 1. Small VSDs,<br>Mild PS,   |  |
| 2. ASD, PDA (neither are detectable prenatally),<br>VSD moderate<br>Mild AS  |  |
| 3. Severe PS<br>Large VSD<br>Moderate AS<br>TOF<br>Simple TGA<br>Simple corrected TGA  |  |
| 4. AVSD<br>Coarctation<br>Double outlet RV (some forms)<br>TAPVR<br>Ebstein's anomaly  |  |
| 5. Common arterial trunk<br>TOF with pulmonary atresia<br>Pulmonary atresia with IVS (some forms)  |  |
| 6. Common arterial trunk<br>TOF with pulmonary atresia<br>Severe aortic stenosis<br>Double outlet RV<br>Complex TGA<br>Corrected TGA                     |  |
| 7. Tricuspid atresia<br>Double inlet ventricle   |  |
| 8. Pulmonary atresia with IVS (some forms)<br>Mitral atresia,<br>Severe Ebstein's with cardiomegaly<br>Critical aortic stenosis                          |  |
| 9. HLHS<br>Right isomerism   |  |
| 10. AVSD with CHB and left isomerism<br>Any CHD with congestive heart failure<br>Myocardial dysfunction with congestive heart failure<br><i>in utero</i> |  |

Reprinted from reference 1) with permission

血流增多での心不全、卵円孔狭小化）、また重症化するなら、どんな治療がいつ、そしてなぜ必要なのか（点滴、カテーテル治療、外科手術）、予想しうる術後経過や入院期間も伝える。

#### ⑤治療の選択肢（治療方法、治療の場所）

治療方法の選択肢として他にどのような方法があるのか、内科治療と外科治療と選べるのかどうか。また治療をする施設の選択肢とそのメリット、デメリットを説明する。

#### ⑥分娩場所の検討（母体搬送の選択肢）

出生後に治療する施設を考えたうえで、分娩場所についても相談して決定する。

## ⑦次の検査の予定とそれまでの相談窓口 (second opinion の勧めと必要なら紹介まで)

次回の胎児心エコー検査の予定を伝え、それまでの相談窓口としてサポートチームの紹介や Second opinion が可能なことも伝えて希望があれば紹介する。

追記として、胎児診断において心疾患以外に染色体異常や遺伝子異常などの重篤な基礎疾患の合併が強く疑われる場合には、出生後の予後や治療についての予測が困難になる。その際には心疾患に関する説明は少なくする、もしくは新生児科医などが行うプレネイタルカウンセリングに託すことも選択肢の一つであろう。

## 家族支援（胎児診断後のサポート）

胎児心臓病の診断は家族（特に母親）にとって大きなストレスになることは知られている。診断を受けた妊婦の 22% に抑うつ、39% に心的外傷性ストレスがあり、妊娠中の精神的なストレスは胎児発育不全や出生後の発達遅滞に関連すると報告もある<sup>5,6)</sup>。そして診断を受けた家族に対する支援（サポート）がそれらストレス軽減に有用であったと報告されている<sup>7)</sup>。そのため、胎児診断を行う小児循環器医は、家族に対する「サポートチーム活動を主導」する立場にあるという認識が必要である。サポートチームとしては、まず協力スタッフを集めること（関連他科の医師、病棟・外来の看護師・助産師、臨床検査技師、臨床心理士、ソーシャルワーカーなど）、そして定期的なカンファレンスや勉強会で症例検討を行うことを活動とする。また同じく胎児診断を受けた家族同士で情報交換を行うピア（peer=仲間）サポートも有用であり、その仲介者としての役割も重要である<sup>8)</sup>。

予後不良な胎児心疾患の際には、場合によって緩和ケアという選択肢を提示する場合がある。そのなかで児の死亡後のサポートとして、グリーフケア（死別に対し悲嘆する人の悲しみに寄り添うケア）の提供も必要である<sup>3)</sup>。

## 出生後診断におけるカウンセリング

まず、心疾患を持つ児が生まれる施設としては、一般的に、産院、一般総合病院、そして小児循環器専門病院の主に 3 つに分けられる。そのうち、胎児診断を受けた胎児の出生場所としては主に専門病院になる一方で、出生後診断の場合は、多くが産院もしくは総合病院での出産の後に、専門病院への緊急搬送となる。胎児診断の場合、家族は既にカウンセリングを受け、

医療費を含めた公的サポートの説明も済み、家族支援サポートも開始されている。それに対し、緊急搬送の場合は突然の児の病気の告知で、全く事前情報もなく、出生直後のため父親のみが搬送先に付き添い、確定した児の心疾患の説明を受けるという状況である。その状況の違いもあり、カウンセリング内容が胎児診断の場合と異なる。

## 緊急搬送後の初回カウンセリング

まずは、児に先天性心疾患があること、「お子さんには生まれつきの心臓の形の病気があります」と伝えうえで以下のように説明する。

### ①現在の状態

搬送されてきた児の状態が安定しているのかどうか、内服や点滴が必要かどうか、心不全やショック状態の有無を説明する。

### ②病気自体の説明

まずは正常血行動態の説明を行う。続いて児の心疾患の診断名と血行動態について説明する。

### ③初回入院の予定

搬送後の数日中の予定として、様子観察のみでよさそうか、数日内にカテーテル検査・治療や手術になるのか、説明する。また児の状態が変化して緊急処置に至るリスクについても説明しておく。さらに退院までの予定として、すぐに治療、手術なのか、その後は集中治療室にしばらくいるのか、すぐに一般病棟へ戻る予定なのか、説明する。

### ④初回退院後から遠隔期の予定

そして最後に、遠隔期までの予定として、退院後の通院期間とその頻度、術後カテーテル検査の予定、再手術が必要なのか、何度必要なのか、学校生活や社会生活、遠隔期合併症などを説明する。

ただ、初回の説明では、③④を長く説明すると混乱されることが多いので短く説明する、もしくは後々詳細に説明するほうがよい。

医師から説明を受けた保護者の 70% しか理解できていなかった、という報告がある<sup>9)</sup>。先天性心疾患の説明は複雑でもあることが多く、さらに低いことが推測される。カウンセリングの最後には常に、「今の時点で聞きたいこと、確認したいことはありませんか」「いつでも同じ内容は再度説明します」の 2 つを付け加えることが重要である。

## まとめ

胎児または出生直後に心疾患を診断された家族へのカウンセリングについて説明した。胎児心エコー検査は現在、条件を満たした医師が診断した際にのみ保険診療として算定される、カウンセリング込みでの検査である。小児循環器医としては、病気の正確な診断ばかりでなく、家族に対してカウンセリングを自ら行い、チームを主導する立場にあるという認識も必要と考える。

## 謝 辞

ご多忙のなか、ご高覧をいただきました鹿児島生協病院小児科 西畠信先生（日本胎児心臓病学会名誉会員、同家族支援委員会顧問）に深謝いたします。

## 利益相反

日本小児循環器学会の定める利益相反に関する開示事項はありません。

## 付 記

本稿は日本小児循環器学会第17回教育セミナー（2020年11月、京都）の内容を中心に執筆した。

## 引用文献

- 1) Allan LD, Huggon IC: Counselling following a diagnosis of congenital heart disease. *Prenat Diagn* 2004; **24**: 1136–1142
- 2) 植田紀美子、ほか：厚生労働科学研究費補助金「障害対策研究分野「障害者対策総合研究 障害児をもつ家族に対するニーズアセスメント指標の開発と小児病院と地域が連携した包括的な支援方策に関する研究」平成23年度総括・分担研究報告書、2012, pp131–155
- 3) 稲村 昇、堀米仁志、瀧間淨宏、ほか：日本小児循環器学会胎児心エコー検査ガイドライン（第2版）。日小児循環器会誌 2021; **37**: S1.1–S1.57
- 4) Korteg FJ, Erwich JJ, Timmer A, et al: Evaluation of 1025 fetal deaths: Proposed diagnostic workup. *Am J Obstet Gynecol* 2012; **206**: 53.e1–53.e12
- 5) Rychik J, Donaghue DD, Levy S, et al: Maternal psychological stress after prenatal diagnosis of congenital heart disease. *J Pediatr* 2013; **162**: 302–307
- 6) Phillips DI: Programming of the stress response: A fundamental mechanism underlying the long-term effects of the fetal environment? *J Intern Med* 2007; **261**: 453–460
- 7) 河津由紀子、植田紀美子、西畠 信、ほか：先天性心疾患の胎児診断における母親への心理的影響—多施設調査結果報告—。日小児循環器会誌 2014; **30**: 175–183
- 8) 西畠 信、徳永正朝：重症心疾患の胎児診断後に行なったピアカウンセリング。日小児循環器会誌 2010; **26**: 119–124
- 9) 沖野良枝：インフォームド・コンセントに対する患者の認識と意思決定要因の分析。日保健福祉会誌 2002; **8**: 29–39