

平成23年厚生労働科学研究費補助金循環器疾患等生活習慣病対策総合研究事業

成人に達した先天性心疾患の診療体制の確立に向けた総合的研究
教育プログラム、研修（小児循環器医、循環器医）の具体的なカリキュラム策定

市田 露子

研究要旨

成人に達した先天性心疾患の診療体制の確立に向け、教育プログラム、研修（小児循環器医、循環器医）の具体的なカリキュラム策定を行う。

A. 研究目的

成人に達した先天性心疾患（ACHD）の診療体制の確立に向け、教育プログラム、研修（小児循環器医、循環器医）の具体的なカリキュラム策定を行う。

B. 研究方法

日本小児循環器学会の専門医修練目標や日本循環器学会認定、循環器専門医研修カリキュラムの内容を検討し、欧米ACC/AHA/AAPで推挙されている修練プログラム内容と比較検討する。

（倫理面への配慮）

今後、各修練施設での修練内容を調査する場合には、各施設での倫理委員会での承認を得た上で、個人情報の保護に十分に配慮し行う。

C. 研究結果および D. 考察

1) 一般循環器科（小児循環器科）医師として、ACHD 患者の初期対応ができ、専門施設に紹介ができるレベルに関しては、日循専門医、小循専門医の研修プログラムにも、ある程度の記載内容があり、ACC/AHA/AAP の Core training (Level 1) とほぼ同等の内容

であった。

2) ACHD の日常的診療を行えるレベル（1年程度のACHD研修）では、小循専門医の研修プログラムには、ある程度の記載内容があるがACC/AHA/AAPのAdvanced training (Level 2)には及ばない。また、日循専門医の研修プログラムには、全く記載がない。

3) ACHD を専門としてみていくレベル（ACHD 専門施設に長期に所属）に関しては、ACC/AHA/AAP の Advanced Training (Level 3)に相当するが、日循専門医、小循専門医の研修プログラムには、全く記載されていない

D. 考察

本邦のACHDの研修プログラムは、初期対応ができるレベルまでで、さらに、日常診療を行い、専門としていくレベルの研修プログラムが皆無である。

E. 結論

今後、各循環器修練施設での患者数と修練内容の実態調査を行った上で、循環器内科と小児科医に対する研修の具体的なカリキュラム策定が必要で

ある。

F. 健康危険情報

G. 研究発表

1. 論文発表

- 1) 市田 露子：新・心臓病診療
プラクティスシリーズ 18.
成人になった先天性心疾患。
社会的問題 新垣義夫、深谷
隆編 pp152-156, 2012 分
光堂 東京
- 2) 小澤綾佳、市田 露子：循環器疾患
先天性心疾患、『小児臨床栄養学』児
玉浩子、玉井 浩、清水俊明編 診断
と治療社 294-298, 2011
- 3) 市田 露子：小児心不全と遺伝疾患
『心臓移植』松田 暉監修 日本心臓
移植研究会編 シュプリンガー・ジャ
パン 393-397、2011
- 4) 坂崎尚徳、丹羽公一郎、上野倫彦、
高室基樹、中西敏雄、加藤 均、松島
正気、小島奈美子、市田 露子、小垣滋
豊、城戸佐知子、新垣義夫、赤木禎治、
城尾邦隆、須田憲治、中澤 誠、佐地
勉 本邦における Eisenmenger 症候群
成人例の検討 小児循環器学会雑誌
2011;27:121-131
- 5) Kato Y, Ichida F, Saito K, Watanabe K,
Hirono K, Miyawaki T, Yoshimura N,
Horiuchi I, Taguchi M, Hashimoto Y.
Effect of the VKORC1 genotype on
warfarin dose requirements in Japanese
pediatric patients. **Drug Metabolism and
Pharmacokinetics** 2011 Jun
30;26(3):295-9.
- 6) Taguchi M, Ichida F, Hirono K,
Miyawaki T, Yoshimura N, Nakamura T,
Akita C, Nakayama T, Saji T, Kato Y,
Horiuchi I, Hashimoto Y.
Pharmacokinetics of bosentan in
routinely treated Japanese pediatric
patients with pulmonary arterial
hypertension **Drug Metabolism and
Pharmacokinetics** 2011 Jun
30;26(3):280-7.
- 7) Sakazaki H, Niwa K, Nakazawa M,
Saji T, Nakanishi T, Takamuro M, Ueno
M, Kato H, Takatsuki S, Matsushima M,
Kojima N, Ichida F, Kogaki S, Kido S,
Arakaki Y, Waki K, Akagi T, Joo K,
Muneuchi J, Suda K, Lee HJ, Shintaku H.
Clinical features of adult patients with
Eisenmenger's syndrome in Japan and
Korea. *Int J Cardiol.* 2012 Jan 6. [Epub
ahead of print]
- 8) 山岸敬幸, 市田 露子 思春期・成人期
に多くみられる先天性心疾患, チア
ノーゼ型先天性心疾患、未手術あるい
は姑息手術後 成人先天性心疾患診
療ガイドライン (2011年改訂版) 日本
循環器学会他合同研究班 pp95-99
[http://www.j-circ.or.jp/guideline
/pdf/JCS2011_niwa_h.pdf](http://www.j-circ.or.jp/guideline/pdf/JCS2011_niwa_h.pdf)

9) 市田 露子 自然歴・術後歴 チアノーゼ型先天性心疾患にみられる全身系統的異常
成人先天性心疾患診療ガイドライン (2011年改訂版) 日本循環器学会他合同研究班 pp10-13
http://www.j-circ.or.jp/guideline/pdf/JCS2011_niwa_h.pdf

10) 市田 露子 非心臓手術 成人先天性心疾患診療ガイドライン (2011年改訂版) 日本循環器学会他合同研究班 pp55-57
http://www.j-circ.or.jp/guideline/pdf/JCS2011_niwa_h.pdf

2. 学会発表

1) 日隅智憲. Original Glenn+右房-肺動脈吻合術後の failed Fontan に対し、TCPC conversion を施行した 1 例. 第136 回富山循環器懇話会. 2011/5/18 富山

2) 齋藤和由、伊吹圭二郎、小澤綾佳、渡辺一洋、市田露子、宮脇利男、加藤悠也、田口雅登、堀内威佐男、橋本征也、芳村直樹. 日本人先天性心疾患患者におけるワーファリン必要投与量に関するVKORC1の遺伝子多型の影響について. 第47回日本小児循環器学会. 2011. 7. 6福岡

3) 齋藤和由、小澤綾佳、乾あやの、藤沢知雄、安村敏、角重喜、伊吹圭二郎、渡辺一洋、市田露子、芳村直樹、宮脇利男. フォンタン術後の肝線維

化に関して4型コラーゲン7Sおよびヒアルロン酸の早期発見マーカーとしての有用性. 第47回日本小児循環器学会. 2011. 7. 6福岡

4) K Saito, S Ozawa, A Inui, T Fujisawa, S Yasumura, S Sumi, K Ibuki, K Watanabe, F Ichida, N Yoshimura, and T Miyawaki. Type IV collagen 7S and hyaluronic acid predict the early stage of liver cirrhosis in patients after Fontan procedure The 84th Scientific sessions of AHA 2011, Orlando 2011.11

5) 市田露子 成人先天性心疾患の遺伝相談 第5回成人先天性心疾患セミナー 2011.10.22 大阪

6) 白石 公、市川肇、中西宣文、丹羽公一郎、賀藤均、落合亮太、中西敏雄、市田露子他. 成人先天性心疾患の診療体制の構築 シンポジウム 成人先天性心疾患診療体制の構築 第14回日本成人先天性心疾患学会 2012. 1. 14-15, 東京

7) 平井 忠和、亀山 智樹、福田 香織、城宝 秀司、稲尾 杏子、市田 露子、井上 博. 川崎病による重症冠動脈病変を有する妊娠の一例第14回日本成人先天性心疾患学会 2012. 1. 14-15, 東京

8) 柿本 多千代、松井 三枝、市田露子、平井 忠和、芳村 直樹. 先天性心疾患患者の心理的特徴 第14回

日本成人先天性心疾患学会
2012.1.14-15, 東京

H. 知的財産権の出願・登録状況
(予定含む)

特許取得 なし

実用新案登録 なし

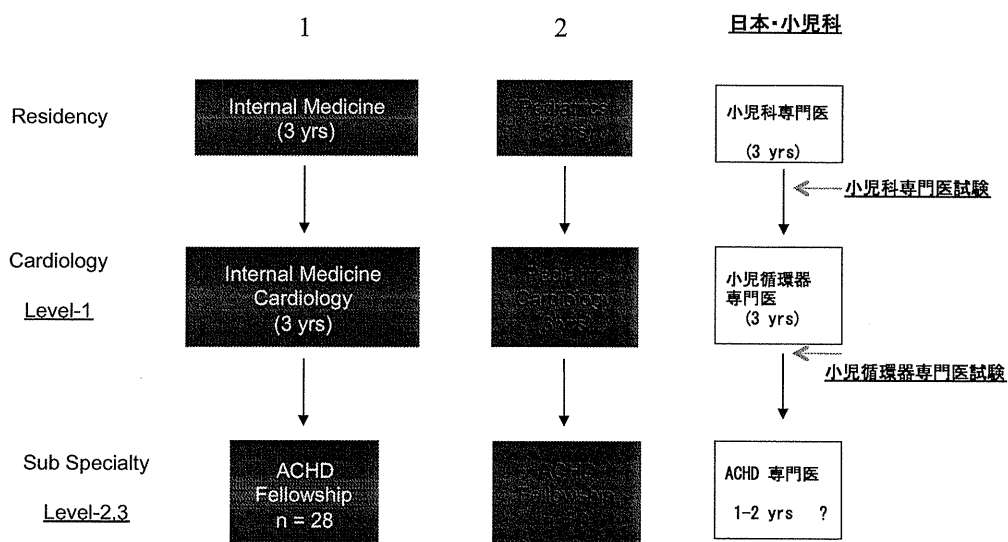
その他 なし

厚労科研 「成人に達した先天性心疾患の診療体制の確立に向けた総合的研究」

H22年度第3回班会議 平成23年2月26日

9. 教育プログラム、研修(小児循環器医)の具体的なカリキュラム策定 (level 1-3)

The current state of adult CHD fellowship training. Daniels et al



教育プログラム、研修(小児循環器医)の具体的なカリキュラム

(level 1-3)

- ACC/AHA/AAP Recommendations for Training in Pediatric Cardiology
Task Force 6: Training in Transition of Adolescent Care and Care of Adult with CHD
JACC/Circulation/PEDIATRICS 2005 (COCATS 2に準じている)

- 小児循環器専門医修練目標/アウトライン 平成22年度版
小児循環器専門医試験

Level-1

一般循環器科(小児循環器科)医師として、ACHD患者の初期対応ができ、専門施設に紹介ができるレベル(小児循環器専門医の研修)

Core training (Level 1) 2 m

- CHD一般的知識
- CHDの自然歴
- 術後後遺症、長期予後
- 成人CHDの管理
- 成人への移行の問題
- 思春期の問題
- 外来診療の経験
- core curriculumでの講義
- 地域のACHD専門施設への紹介の適応
- 思春期と若年成人における診療の特異性
- 避妊、妊娠、出産にかかわる問題
- 活動性と運動
- 教育
- 医療保険
- 就職
- 心理学的問題

小児循環器専門医 (Level-1)

習得目標:

成人先天性心疾患の自然歴、術後歴、罹病率、生命予後、妊娠出産加齢による病態変化、心以外の合併症、社会心理学的問題

行動目標: 妊娠出産時の生理学的変化、心疾患合併妊娠の適応の理解、妊娠出産合併症の予防管理。

未修復疾患における慢性チアノーゼの全身への影響の理解と管理。

修復術後遠隔期の罹病率、生命予後、不整脈、心不全、突然死、再手術、加齢に伴う病態変化、社会心理学的問題の理解と管理。

アウトライン IV. 成人特有の問題

- A. チアノーゼ型未修復疾患、肺血管閉塞性病変 A
- B. チアノーゼ型修復術後疾患遠隔期（経年的に進行する合併症）
- C. 妊娠出産
- D. 若年成人特有の問題
- E. 加齢の病態へ及ぼす影響
- G. 社会心理学的問題
- H. 画像診断法

Level-2

ACHDの日常的診療を行えるレベル（1年程度のACHD研修）ACHD専門外来

•Advanced training (Level 2): Special expertise in adults with CHD

Basic Science: 後天性心疾患の病態生理の理解（特に心不全、不整脈、冠動脈疾患）

Adult Medical Care Issues: 成人特有の問題

- 冠動脈疾患、高血圧、高脂血漿、慢性閉塞性肺疾患
- 避妊、妊娠、出産にかかわる問題
- 活動性と運動 •教育
- 医療保険 •就職
- 心理学的問題

Participation requirements

- 成人先天性心疾患外来への参加、1回/週、10症例/週、ACHDの周術期管理、ACHD手術の観察

Program requirements

- ACHD専門医の配置（少なくとも1名）

小児科医への質問 アンケート調査

Q1 あなたは、ACHDの患者さんの診療に携わっていますか？

- いいえ
- はい 数名 () 10名以上 ()
- ACHD専門外来を行っている

Q2 あなたは、成人特有の以下の問題に関して、どの程度の知識がありますか？

1.全く思わない 2.あまり思わない 3.どちらとも言えない 4.かなり思う 5.非常に思う

- | | |
|-----------------------|---------------------------|
| 1)手術適応の判断が難しい | 1.....2.....3.....4.....5 |
| 2)不整脈治療が難しい | 1.....2.....3.....4.....5 |
| 3)冠動脈疾患の治療が難しい | 1.....2.....3.....4.....5 |
| 4)高血圧の治療が難しい | 1.....2.....3.....4.....5 |
| 5)高脂血症の治療が難しい | 1.....2.....3.....4.....5 |
| 6)慢性閉塞性肺疾患の治療が難しい | 1.....2.....3.....4.....5 |
| 7)妊娠・出産管理が難しい | 1.....2.....3.....4.....5 |
| 8)精神・心理的問題への対処が難しい | 1.....2.....3.....4.....5 |
| 9)活動性、運動や教育に関する指導が難しい | 1.....2.....3.....4.....5 |
| 10)医療保険や就職に関する知識に乏しい | 1.....2.....3.....4.....5 |

Q3 あなたは、成人先天性心疾患専門医が必要と思いますか？

はい () いいえ ()

Q4 成人先天性心疾患専門医の必要条件は？

ACHD専門施設での研修

不要 () 1-2カ月 () 3-6カ月 () 1年 ()

ACHD専門外来への参加

1回/週、10症例/週、1年間 ()

2回/月、20症例/月、1年間 ()

1回/月、10症例/月、1年間 ()

ACHDの心エコー検査

件数

ACHDの心カテ

件数

ACHDの不整脈

例数

ACHDセミナーへの参加

不要 () 3回 () 5回 () >5回 ()

ACHD学会参加の点数化

要 () 不要 ()

ACHD専門医試験 (レポート提出? 口頭試問?)

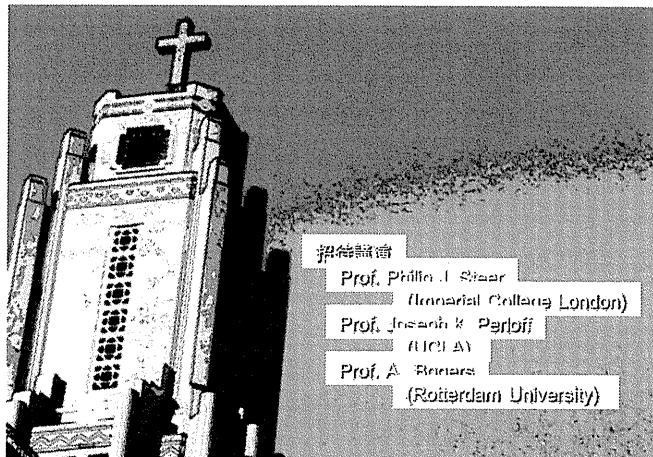
要 () 不要 ()



第14回日本成人先天性心疾患学会

The 14th Annual Meeting of Japanese Society for Adult Congenital Heart Disease

『成人先天性心疾患診療体制の構築に向けて』



招待講演

Prof. Philip J. Szaz
(Memorial College London)

Prof. Joseph K. Perloff
(UCI A)

Prof. A. Beniers
(Rotterdam University)

会期 2012年1月14日(土)・15日(日)

会場 聖路加看護大学 Alice C St John's Memorial Hall, 東京

会長 市田 藤子 (富山大学医学部小児科学教室)

第14回学術集會事務局:

T 930-0194 富山市杉谷2630 富山大学小児科学教室 事務局長: 渡辺一洋
TEL: 076-434-7313 FAX: 076-434-5029 E-mail: jsachd14@med.u-toyama.ac.jp
ホームページURL: <http://www.gakkai.co.jp/jsachd14/>

新・心臓病診療プラクティス

「成人になった先天性心疾患」

新垣義夫、深谷 隆編 pp152-156, 2012 分光堂 東京

「社会的問題」

富山大学 市田 露子

先天性心疾患の治療成績の向上とともに、生命予後は著しく改善したが、成人期には、心理的問題、学業、就労など新たな社会心的問題が生じていることが明らかになってきている。

【1】 小児期に経験する社会心理的問題

医療体制が進歩・充実する一方で、先天性心疾患患者が成長に伴ってどのような心理的発達を遂げるのか、さらには先天性心疾患患者とその家族に対してどのような心理的支援が求められているのかということに関しては、これまで十分に検討されてこなかった。近年欧米では、先天性心疾患患者の心理的特徴について大規模な調査が行われ、その実態が明らかにされつつある。Karsdorpらのメタ分析によると、先天性心疾患の子どもには、外在化問題（攻撃性や反社会的行動など）や内在化問題（不安・抑うつや引きこもりなど）がみられ、特に年長の子どもほど、こうした問題行動が多いことが指摘されている。同じく、先天性心疾患の子どもの知的・認知機能についても、その機能にやや遅れや問題があることが報告されており、特に疾患の重症度の高い子どもほど、知的・認知レベルが低いことが指摘されている(1)。

先天性心疾患児に見られる精神発達や行動異常は、認知や知的障害、注意欠陥や高次脳機能障害、言語発達障害などであるが、これらは、新生児・乳児期に予測することは難しく、長期間を経た後に明らかになることが多い(2)。一般的に、先天性心疾患児の神経発達予後は、出生時に異常を有しない例では、発達予後は悪くなく、学童あるいは若年成人では、正常範囲にあるものがほとんどである。しかし、新生児期に心臓手術を要する重症心疾患児では、手術成績の向上により就学を迎えることができるようになり、精神神経発達の異常や精神疾患などが予想を超えて高頻度であることが明らかになってきた。単心室などのフォンタン手術症例では、粗大運動および微細運動の遅れ、学習障害、言語発達の遅れ、注意欠陥、多動性、高次脳機能障害が40-50%と高率に見られると報告されている(3)。特に左心低形成症候群では、注意欠陥多動性障害が2/3に、不安や抑うつ傾向が1/5と効率に見られることが報告されている(4)。学童期には、学習障害、注意欠陥、多動性など行動異常のため、特別な学習支援

が必要となる児が多い(5)。精神障害では、神経症、統合失調症、うつ病などが認められ、学校の長期欠席や運動制限、手術痕などにより適切な対人関係が築けないことも背景にある。

成人期に至った先天性心疾患患者の中には、約 1/3 に潜在的に不安や抑うつを抱えているという報告が多いが、医学的社会的背景がどの程度影響を与えているかに関しては、様々な報告がある。太田らは、成人先天性心疾患患者の心理テストにより、17%に何らかの精神病が疑われ、23%に潜在的な不安や抑うつを抱えていることを明らかにした。これらの患者では、感情表出を抑圧・否認していたり未熟であるため、不安や抑うつを顕在化できず、不定愁訴などの身体症状に転換しており、何らかの出来事が引き金になり、顕在化する可能性がある。これらの心理テストの異常値は NYHA 分類と相関が認められ、心疾患重症度と精神心理的問題との間に関連があることが示唆された(6)。一方、Rietvelt らは、不安や抑うつ重症度は、NYHA 分類の重症度や手術回数よりも学歴や職歴などの QOL と関連が深かったと報告している(7)。学歴が低く職歴のない患者では、社会的スキルや葛藤処理能力が低く、適切な人間関係を築くことができず、いわゆる身体症状への逃避、心身症を呈していることが疑われる。

Kovac らは、成人先天性心疾患患者の 40%が精神的治療の経験があり、また約半数の患者は、心理的治療に関心を持っていることを報告している(8)。中でもストレスや自分自身の心疾患に対する対処方法に関心が深く、インターネットやパンフレットを用いた間接的な介入を望んでいた。実際の介入に関しては、報告がなく、いつの時点でどのような方法が適切であるかは不明である。不安や抑うつが顕在化していない患者に対して、ストレス対処法や病気の受容に関する早期の介入は重要と思われる。今後は、グループ療法やインターネットを用いた心理教育など、患者が診理なく参加できる介入方法を検討していく必要がある。

【2】 就労

成人先天性心疾患患者の、就業率は報告により異なるが、疾病が重症なため就業できない場合は、全体の 10% 以下とされている(9,10)。丹羽らの報告では、成人先天性心疾患患者全体の就業率は約 8 割で、一般人口と差はなかったが、未修復のチアノーゼ性心疾患患者の就業率は 4 割と優位に低い(11)。一般的に、複合心奇形の実業率は、一般人口より低い。特に、NYHAⅢ度以上では、無理ができず、頻回に入退院を繰り返すため会社に満足に勤務できない場合が多い。

就業にかかわる問題には、身体的問題点と精神的問題点がある。身体的問題

となるのは、複合心奇形の術後症例で、心機能低下、チアノーゼ、不整脈を残している場合である。手術方法、心筋保護、内科治療、新生児医療が十分に発達していなかった 1970 年台以前に行われた複合心奇形術後の QOL は決して良いとは言えない。このため、複合心奇形の手術後では、合併症、心機能低下、チアノーゼ、不整脈を認める場合が少なくない。このため、チアノーゼ性心疾患心内修復術後患者の就業率は低いとする報告が多い。NYHA class II 以上、心拡大、強心薬内服が就業に影響を及ぼす因子で、特に身体活動能力は就業状況と相関すると報告されている(12,13)。就職後も、病気に対する理解が乏しく身体的に優遇されることなく、ストレスのため体調を崩すこともある。

精神的問題としては、前項で上げた潜在的な不安や抑うつ状態、社会的スキルや人間関係構築の未熟性が挙げられる。また、重症心疾患で、教育が十分受けられない場合は、就業率は明らかに低く、小児期からの精神的葛藤が成人期以降の精神状態、ひいては就業に影響することもある。知的障害の原因として、染色体異常、周術期の重症集中管理などによるものがある。一方、精神障害の原因は、22q11deletion 症候群などが挙げられる。ともに就業能力は低く社会的バックアップが必要となる。特に、染色体異常は、知能発達面に影響が大きく、就業には非常に不利である。

心臓病があることは就職に不利ではないことが多いとされるが、多くの患者は心疾患は就職に不利と考える傾向が強い。一般的に先天性心疾患患者は自己を低く評価する傾向が強く、心臓病のため就職を拒否されるのではないかと考えるため、就職先を探すことをためらう場合や雇用者側に心臓病の告知をしない場合も少なくない。特に、重症心疾患ではこの傾向が強い。一方、雇用側は、心臓病患者は病状が急変したり、長期入院を必要とする可能性があると考え雇用者に消極的になりやすい。雇用者にとっての就業条件は、身体活動能力が良好であること、将来もそれが保障されていること、会社を病欠する可能性が低いこと等である。そのため、医師側から、患者の身体活動能力を含めた情報を、雇用者側に的確に伝えることが重要である。

成人先天性心疾患患者は一般の人と比べ、社会的自立の程度は劣ることが多いとされている。特に、チアノーゼ性成人心疾患患者は、社会的に自立できている患者は、約半数である。社会的自立を規定する因子は、医療側、患者側、社会側の三つの側面に分けられる(表1)(14)。

先天性心疾患の修復術後症例の職業選択には適切なリスク評価を行った上で就業許可を与える必要がある。運動・作業の強度には、絶対的な強度と相対的な強度がある。絶対的な強度は、運動・作業の平均的な酸素摂取量で表現され、各種運動や作業実施時に測定した酸素摂取量のデータを集約した表2(15)を用

いて予測するのが、一般的である。その場合には運動・作業強度はMETs 単位（安静座位の酸素摂取量1 MET = 3.5ml/kg/分の何倍の酸素摂取量かの単位）で表現される。中等度の運動は、3 ～ 6 METsで、中等度強度は、成人は毎日30分、早歩きに相当する。相対的な強度は、個人の最高運動能力（最高酸素摂取量）の何%かの強度で表現される。また、日循ガイドラインでは、心疾患の重症度は軽度リスク、中等度リスク、高度リスクの3段階に分けている(15, 16)。

表2に作業強度の分類を示す(17)。また、表3 にAinsworth らの調査した各種の運動や活動強度の分類から、3METs 以上の労働に関連するものを抜粋したものである(18)。この表をみると、林業、消防士、建設業などに高強度の作業が多く含まれていることがわかる。また、職業にかかわらず、歩行や立位を伴う作業の場合には強度が高くなることもあり、注意が必要である。心疾患患者の場合は、絶対強度に加えて、その労作の種類が循環器系に及ぼす影響を考慮する必要がある。静的労作では、動的労作と同様に、心拍数及び血圧の上昇がみられるが、動的労作と比較して、血圧の上昇の程度が大きく、特に収縮期血圧だけでなく拡張期血圧の上昇もみられるという特徴がある。心疾患患者において特に注意すべきものは、静的労作である。静的労作とは、具体的には、重量物の運搬、拭き掃除、しゃがみ動作のある庭仕事などである。中等度以上のリスクを持つ心疾患患者においては、静的要素が強い労作を避けるべきであると考えられる。

職域における運動許容条件の考え方

心疾患患者の職場復帰をどのように進めるのか、また、職場において心疾患患者をどのように管理するのかについては、労働安全衛生規則第14条に定められた産業医の安全配慮義務を考慮する必要がある。心疾患の発症あるいは心疾患による死亡などの心事故が発生した際に業務との関連性が認められれば、業務上疾病として扱われることになるため特別な配慮が必要となる。第14条の中で、特に関係のある項目は、①健康診断の実施及びその結果に基づく労働者の健康を保持するための措置に関する事、②作業の管理に関する事、③上記のほか労働者の健康管理に関する事などである。③では、産業医は主治医の診断書の下に、患者が職場復帰するにあたっての就業上の指示を事業者に対して行うことになる。また、②の作業の管理に関連することとしては、職場での作業の種類、作業強度、作業時間などの指示が該当する。これについては、病院・診療所の主治医からの診断に基づいて行われるが、その際には、心疾患患者の運動負荷試験データの下に作業条件の指示が出されなければならない。表4 に示した基準で、許容される運動強度と等価の作業強度までの条件を就労上の指

示として出すことになる(15)。

先天性心疾患の修復術後の職業選択については、門間基準に従い指導する(19)。ファロー四徴症、大血管転位、ラステリ術後、人工弁置換術後、姑息的手術後の管理基準を示す。右心バイパス手術後は、運動時の自覚症状に応じて、無理のない運動量の範囲にとどめる。肺動脈閉鎖を伴うFallot四徴症を代表とするRastelli型術後症例では、術後10年で心外導管の狭窄が問題になる。肺高血圧、心不全、不整脈を合併する場合には、さらに重症として扱う。

今後、成人先天性心疾患患者の管理治療法の向上、診療施設の充実、長期予後の解明、患者側の自分の病気に対する的確な理解、精神心理的な問題点へのサポート、そして、社会保障体制の充実が社会的自立の促進にとって不可欠である。

【3】 日常生活

運動

心房中隔欠損症や心室中隔欠損症などの根治性の高い疾患で、遺残病変や続発症などの問題がないほとんどの患者は通常のスポーツに参加可能だが、一方、有意な遺残病変や不整脈を有する患者、突然死の可能性が示唆される大動脈弁狭窄症やファロー四徴症、非生理的血行動態のFontan手術や心房転換術では、無症状でもすべてのスポーツへの参加ができるわけではない。運動負荷試験を中心とした患者ごとの詳細な経年評価が望ましい。最終的な運動許容条件の決定には、患者本人だけでなく、両親や学校関係者も加えて、本人がスポーツを行う意義と必要性、運動に伴う危険性について検討し、許容される運動、禁止すべき運動について十分に考慮することが重要である。また、スポーツ施行時の条件、すなわち、体調や運動環境、warm up やcool down などの指導も徹底する必要がある。

おおよその目安としての運動強度を示す(表 9)(15)

定期検診の必要性

成人先天性心疾患患者の多くは、不整脈、心不全、遺残病変に対する再手術などの問題を抱え、定期検診が重要である。病変の進行や不整脈の合併などを早期に把握し対応することが、患者のQOLを保つ上で重要である。各疾患術後の定期検診の間隔についてのおおよその目安を示す(表 5-8)。

病気の告知と教育

病気に対し理解できる年齢で、自己の病気に対する説明と、感染性心内膜炎の予防や定期受診の必要性、運動制限を含めた教育が必要である。知的障害がなければ、個人差はあるが、15-18歳が望ましい。妊娠出産の危険因子となる高度のチアノーゼや肺高血圧を有する女性では、避妊教育も重要である。

生命保険

先天性心疾患患者が、正規の生命保険に加入することは難しい。丹羽らの報告では、先天性心疾患患者の加入率は51%で、同年代の一般人の71%と比べ低い率であった(11)。生命保険加入を断られる率も高く、余分な保険料の支払いを求められる率も高い。生命保険の相談を受けた場合、中等度までのリスクの患者は、個人の生命保険を勧めるが、日本では断られることも多い。また、中等度以上の患者の場合は、個人の生命保険は無理であり、会社の団体保険などを勧める(20)。

文献

1. Karsdorp, P.A., Everaerd, W., Kindt, M., Mulder, B.J.M. (2007). Psychological and cognitive functioning in children and adolescents with congenital heart disease: A meta-analysis. *Journal of Pediatric Psychology*, **32**, 527-541.
2. Wernovsky G, Shillingford AJ, Gaynor JW. Central nervous system outcomes in children with complex congenital heart disease. *Curr Opin Cardiol*. 2005;20:94-9.
3. Wernovsky G, Stiles KM, Gauvreau K, et al. Cognitive development after Fontan operation. *Circulation* 2000;102:883-9
4. Mahle WT, Clancy RR, Moss EM, et al. Neurodevelopmental outcome and lifestyle assessment in school-aged and adolescent children with hypoplastic left heart syndrome. *Pediatrics* 2000;105:1082-89.
5. Wray J, Sensky T. Congenital heart disease and cardiac surgery in childhood: effects on cognitive function and academic ability. *Heart* 2001; 85:687-691.
6. 太田真弓、中西敏雄. 成人先天性心疾患の精神心理的問題. *医学のあゆみ* 2010;232:795-796.
7. Rietveld S, Mulder BJ, van Beest I, Lubbers W, Prins PJ, Vioen S, Bennebroek-Evererz F, Vos A, Casteelen G, Karsdorp P. Negative thoughts in adults with congenital heart disease *Int J Cardiol*. 2002 Nov;86(1):19-26

8. Kovacs AH, Bendell KL, Colman J, Harrison JL, Oechslin E, Silversides C
Adults with congenital heart disease: psychological needs and treatment preferences
Congenit Heart Dis. 2009 May-Jun;4(3):139-46
9. Skorton DJ, Garson A Jr, Allen HD, et al: Adults with congenital heart
disease: access to care. J Am Coll Cardiol 2001; 37: 1193-119
10. 日循 2004-2005 合同研究班報告. 成人先天性心疾患診療ガイドライン (2006
年改定版) . <http://www.j-circ.or.jp/guideline/index.htm>
11. 丹羽公一郎, 立野 滋、建部俊介、ほか: 成人期先天性心疾患患者の社会的
自立と問題点. J Cardiol 39(5):259-266,2002
12. 手島秀剛, 中澤誠, 篠原徳子ら: 先天性心疾患成人の社会生活における問題.
心臓 1997; 29: 302-310
13. 坂崎尚徳: 心理社会的問題. 保険, 結婚, 就業, 病気に対する理解, 病気告
知時期. 丹羽公一郎, 中澤誠編: 成人先天性心疾患. Medical View 社. 東
京 2005; 191-196
14. Terai M, Niwa K, Nakazawa M, et al: Mortality from congenital cardiovascular
malformations in Japan, 1968 through 1997. Circ J 2002; 66: 484-488
15. 循環器病の診断と治療に関するガイドライン (2007 年度合同研究班報告)
心疾患患者の学校, 職域, スポーツにおける運動許容条件に関するガイドラ
イン (2008 年改訂版)
16. 循環器病の診断と治療に関するガイドライン (2004-2005年度合同研究班報
告) 成人先天性心疾患診療ガイドライン (2006年改訂版)
17. Glaster S, Opitz CF, Bauer U, et al: Assessment of symptoms and exercise capacity
in cyanotic patients with congenital heart disease. Chest 2004; 125: 368-376 (B)
18. Ainsworth BE, Haskell WL, Whitt MC, et al: Compendium of physical activities: an
update of activity codes and MET intensities. Med Sci Sports Exerc 2000; 32 (9
Suppl):498-504 (B)
19. 厚生省循環器病委託研究班報告 先天性心疾患に対する修復術後状態の評
価とそれに基づく術後の管理基準の確立 日小循誌 1994;9:589-599
20. Coming GR: Insurability of adults with congenital heart disease. In "Diagnosis and
Management of Adults conemnital Heart Disease"(Gatzoulis MA, Webb GD,
Daubeney P, eds). Philadelphia: Elsevier, 2003, p151-160.

表 1-9

表1 成人先天性心疾患患者の自立を妨げる要因

- A. 医療の側面：十分な知識に基づく適切な医療，適当な医療施設，長期予後生涯歴の解明．
 B. 患者の側面：疾患重症度（未手術，手術不能，手術後（術後残遺症，続発症，合併症，再手術の有無），継続的要医療，頻回の入院，継続的投薬．心臓病，病態の適切な理解．精神神経心理学的問題．
 C. 社会の側面：心臓病についての適切な理解，教育，就職の機会均等性，社会保障福祉体系（健康保険，障害者認定，年金，医療費公費負担），生命保険．

（ Terai M, Niwa K, Nakazawa M, et al: Mortality from congenital cardiovascular malformations in Japan, 1968 through 1997. Circ J 2002; 66: 484-488 より改変引用 ）

表2 運動・作業強度と運動許容条件の関係

	軽い運動	中等度の運動	強い運動
運動・作業強度	3 METs 未満	3 ~ 6 METs	6.0 METs を超える
望ましい運動耐容能・	5 METs 未満	5 ~ 10 METs	10 METs を超える
心疾患のリスク			
軽度	許容	許容	許容あるいは条件付き許容
中等度	許容	条件付き許容	条件付き許容あるいは禁忌
高度	条件付許容	禁忌	禁忌

*：運動・作業強度を最大運動能の60%で行うとした場合に，望まれる運動耐容能

「心疾患患者の格好，職域，スポーツにおける運動許容条件に関するガイドライン2008年改訂版」に準じた

作業強度の分類（表3）

仕事	METs	仕事	METs
一般的事務仕事	1.5~2.0	大工仕事	4.0~2.0
農業（シャベル仕事）	5.0	施盤作業	1.5~2.0
石工	4.0	理容業	1.75~2.0
医師（家庭医）	1.5~2.0	教師	2.0
郵便配達	7.0~10.0	ペンキ塗り	4.5
自動車修理	3.5~4.5	車運転（市街地）	4.0
平地歩行	2.4~2.9	シャワー	3.4
家庭内仕事			
料理，皿洗い	2.5~3.0	掃除（電気掃除機）	2.5~3.0
アイロンかけ	1.5~2.0	床みがき	4.5
窓拭き	4.0	洗濯物干し	2.5~3.0

表 4 主な職業及び作業における活動強度

職業	作業分類	作業内容	強度 (METs)
農作		業雑草を刈る, 納屋の掃除, 家禽の世話, きつい労力	6.0
		牛や馬に餌を与える, 家畜用の水を運搬する	4.5
		林業樹木を刈り取る	9.0
建設業		シャベルですくう: きつい (7.3kg/分以上)	9.0
		重い荷物の運搬	8.0
製鋼所		粉碎機の使用, 一般的な作業	8.0
		部品製造パンチプレス (大型の穴あけ機) を操作する	5.0
		溶接作業, 旋盤の操作	3.0
歩行を伴う作業			
		階段上り, 立位: 約7.3 ~ 18.1kg のものを持ちながら	8.0
		階段下り, 立位: 約11.3 ~ 22.2kg のものを持ちながら	5.0
		4.8km/時で11.3kg 以下の軽い物を運ぶ, 車いすを押す	4.0
		4.8km/時 (屋内), ややはやい, 何も持たずに	3.3
		4.0km/時, ゆっくりと11.3kg 以下の軽いものを運ぶ	3.0
立位作業		立位でのトラックの荷物の積み下ろし	6.5
		ややきついまたはきつい	4.0
		看護: 軽いまたはややきつい労力	3.0

(文献 18) より抜粋, 改変 (1 マイルを 1.6km, 1 ポンドを 0.45kg に換算して表示)

Fallot 四徴症修復術後の管理基準 (表 5)

遺残障害	程度	診察間隔	管理区分	職業制限
右室肺動脈圧格差	軽度	1 年	E	なし
	中等度以上	3~6 カ月	D	軽度~中等度
遺残短絡	軽度	1 年	E	なし~軽度
	中等度以上	3~6 カ月	D	中等度
心不全	なし	1 年	D~E	なし
	軽度	1~3 カ月	C	軽度
	中等度	1 カ月	B	中等度
	高度	必要に応じて	A~B	高度
不整脈	不整脈の管理基準に従う			

ラステリ術後の管理基準 (表 6)

導管の狭窄	程度(mmHg)	診察間隔	管理基準	職業制限
	なし(<30)	1年	E	なし
	軽度(<60)	1年	D	なし
	中等度(60-90)	3~6カ月	C~D	軽度
	高度(>90)	1~6カ月	B	中度

大血管転位 動脈スイッチ術後 (表 7)

肺動脈狭窄	程度(RV mmHg)	診察間隔	管理基準	職業制限
	なし	1年	E	なし
	軽度(50-70)	3~6カ月	D	軽度
	中等度(70-100)	1~3カ月	C	中度
	高度(>100)	1カ月	B	高度

大動脈閉鎖不全

	なし	1年	E	なし
	軽度	1年	E	なし
	中等度	3~6カ月	D	軽度
	高度	1~3カ月	B~C	中~高度

人工弁置換術後の管理基準 (表 8)

遺残障害	診察間隔	管理区分	職業制限
遺残病変(-)心不全(-)	1~6カ月	E(禁)	なし
遺残病変(+)-心不全(-)	1~6カ月	D	軽度
遺残病変(-)心不全(+)	1~6カ月	C	中等度
遺残病変(+)-心不全(+)	1~6カ月	A~B	高度

姑息的手術後の管理基準(表 9)

チアノーゼの程度	心不全の有無	診察間隔	管理区分	職業制限
軽度	なし	3~6カ月	C~D	軽度
	あり	1~3カ月	B	中~高度
中等度	なし	1~6カ月	C	中~高度
	あり	1~3カ月	B	中~高度
高度	なし	1~3カ月	B	高度
	あり	必要に応じて	A~B	高度

表9 スポーツ種目別の METs 値 (マイルに 1.61 をかけると m になる)

自転車10 マイル / 時未満	4	バスケットボール試合	8
自転車20 マイル / 時以上	16	ボウリング	3
エアロビクスハイ・インパクト	7	ゴルフ自分でクラブを運ぶ	5.5
ランニング5 マイル / 時	8	縄跳び速く跳ぶ	12
ランニング10 マイル / 時	16	サッカー競技	10
ウォーキング2 マイル / 時未満	2	テニスシングルス	8
ウォーキング4 マイル / 時	4	テニスダブルス	6
バドミントン競技	7	ドッジボール	5
バドミントン遊び	4.5	野球ピッチング	6
水泳クロール75 ヤード / 分	11	野球その他の守備	4

Ainsworth BE, Haskell WL, Whitt MC, et al: Compendium of physical activities: an update of activity codes and MET intensities. Med Sci Sports Exerc 2000; 32: S498-S516 (C) ガイドライン 黒澤