

るかが重要になってくると考えられる。

統合失調型パーソナリティ傾向において、尺度全体では、統制群の方が患者群に比べて有意に得点が高かった。しかし、SPQ-Bのスクリーニングカットオフポイントとされる17を超える者は見られず、統制群・患者群ともに統合失調型パーソナリティ傾向が際立って高いとは言えない。ただし、患者群の中には、カットオフポイント付近の高い得点を示す回答者も含まれていたことから、今後は回答者別に聞き取りをおこなうなど、さらに検討する必要があるかもしれない。さらに、今回の研究には含まれなかったものの、22p11.2 欠乏症候群では、成人期に精神障害を発症することがあると言われているため、早期にアセスメントが求められるかもしれない。

認知機能の困難度において、尺度全体、および注意、記憶、問題解決、ワーキングメモリー、言語処理、運動のすべての下位尺度において、統制群の方が患者群に比べて有意に得点が高かった。従来より、先天性心疾患の子どもにおいては、知的・認知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 (Karsdorp et al., 2007)。本研究では、患者群の方が、統制群よりも認知的な問題は認められなかったが、その背景には、本研究で対象となった患者は、疾患の症状が比較的軽度である患者が多いためではないかと考えられる。今後は、より重症度の高い患者も含めた患者群の認知機能の検討を行う必要があるだろう。

このように、患者群と統制群で異なる特徴が認められたが、先行研究と比較すると、問題と考えられる程の差異ではなかったり、ともに心理的に十分に適応できていると判断される結果であったと言える。このことから、先天性心疾患患者は、統制群と比較

して、心理的問題が生じやすかったり、心理的不適応が高いとは必ずしも言えず、心疾患を抱えていることが単純に心理的問題や心理的不適応につながるわけではないことが示唆される。しかし、本研究で対象となった先天性心疾患患者は、アンケートに協力できるだけの、比較的心身の安定している患者が多かった可能性も考えられ、患者の中での偏りもあると推測される。そのため、統制群と比較したうえでの、グループレベルでの患者群の特徴については、より慎重に解釈を行う必要があるだろう。

#### (2) 患者群における性差の検討

患者群における性差の検討を行ったところ、認知機能の困難度において、尺度全体、注意、問題解決の下位尺度において、男性の方が女性に比べて、有意に得点が高かった。そのため、男性の方が注意力や問題解決能力に困難を感じている割合が高いと言える。なお、注意因子に含まれる項目には、「集中して新聞や本を読む (例：同じ文章やページを何度も読むなど)」「集中を持続させる (例：白昼夢、人の話に注意を払うのが難しいなど)」が含まれる。また、問題解決因子には、「お金を管理する (例：請求書の処理、おつりの計算など)」「日課の変更に対応する (例：予約、急な訪問など)」「人が物事をどう感じているかを理解する (例：顔の表情や声の調子で人の感情を誤解するなど)」が含まれている。このように、注意の持続力や日常場面における問題解決能力において、患者群では女性より男性の方が困難を感じやすい傾向が窺える。

#### (3) 患者群および統制群における年代別 (成人期・思春期) での比較

各尺度に関して、患者群 (成人期・思春期)、統制群 (成人期・思春期) の4群に分けて比較検討を行ったところ、QOL、自尊感情、認知機能の困難度において、有意差が認められた。

QOLの尺度全体、身体的領域、社会的関係では、患者群の成人期の方が、統制群の成人期に比べて、得点が高かった。そして環境領域では、統制群の成人期に比べて、他の3群の方が、得点が高かった。特に、身体的領域（日常生活動作、活力と疲労、移動能力、睡眠と休養、仕事の能力など）については、統制群のQOLの方が低かったが、これには患者群は、運動制限を設けられているなど、身体に負担をかけないように心がけているため、QOLが保たれているのかもしれない。さらに、環境領域（金銭関係、自由・安全と治安、居住環境、交通手段など）については、今回の統制群の成人期に含まれる協力者のほとんどが大学生であることが影響しているのかもしれない。ただし、これらの結果を一般人口のデータと比較すると、両群とも一般人口の平均からの乖離は顕著ではないことが窺える。そのため、本研究における統制群・患者群の年代別に見て、統計的な有意差は認められたものの、一般人口と比較して明らかなQOLの高低ではなかったと言える。また、本研究においては、統制群の成人期には、社会人として職業に就いたことのある人がほとんど含まれていないため、QOLの結果に偏りが出ている可能性が考えられる。

自尊感情においては、統制群の思春期が、他の3群に比べて有意に低かった。しかし、先行研究と比較すると、本研究における統制群の成人期、患者群の思春期、患者群の成人期では、自尊感情が健常者の平均に比べて、比較的高い傾向があった。一方、統制群の思春期は、先行研究の健常者の平均に比べて、わずかに上回っている程度にとどまっている。とはいえ、統制群においては、思春期から成人期にかけて自尊感情が高まるのに比べて、患者群においては、既に思春期から自尊感情が高く、成人期においてもそれが維持されているということは

特徴的な所見であると考えられる。

認知機能の困難度において、尺度全体、記憶、問題解決、ワーキングメモリー、運動において患者群の成人期よりも、統制群の成人期の方が有意に得点が高かった。また、言語処理においては、患者群の成人期・思春期よりも、統制群の成人期・思春期の方が有意に得点が高かった。以上より、認知機能の困難度においては、思春期においては統制群と患者群の間で差は見られないものの、成人期において統制群の方が患者群よりも困難に感じる場面が多くなることが示唆される。ただし、言語処理においては、思春期から成人期までを通して、統制群の方が患者群よりも困難に感じる人が多いようである。ただし、本研究においては、患者群の思春期はサンプル数が他の3群に比べて著しく不足しているために、結果に偏りが出ている可能性が考えられる。

## E. 結論

本研究では、先天性心疾患患者を対象に、心疾患のない統制群と比較しながら、先天性心疾患患者の心理と行動の特徴について検討を行った。その結果、QOL、自尊感情において、患者群の方が統制群よりも得点が高く、統合失調型パーソナリティ傾向、認知機能の困難度において、患者群の方が統制群よりも得点が低かった。社会的スキルについては両群で有意差が認められなかった。患者群における性差の検討では、認知機能の困難度において、男性の方が女性よりも得点が高かった。そして、患者群および統制群の年齢別の検討では、QOL、自尊感情、認知機能の困難度において有意差が認められた。

こうした実証的知見を踏まえて、患者への心理的支援体制の確立と充実を図ることが重要であると思われる。今後はさらに個別に検討を進めたり、患者や家族との面談

を通して、先天性心疾患患者の特徴について明らかにすることが重要であると考えられる。

#### F. 文献

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.

白井文晶・水野芳子・豊田智彦・立野 滋・川副泰隆・丹波公一郎・松尾浩三・小川純子・中澤 潤・榎本淳子(2008) 成人先天性心疾患患者の健康関連 QOL と心理的特性—SF36 と自己評価質問紙より日本小児循環器学会雑誌 第 24 巻,346.

菊池章夫 (1988). 思いやりを科学する. 川島書店

Raine,A.(1991).The SPQ:A scale for the assessment of schizotypal personality based on DSM- III -R criteria.Schizophrenia Bullen,17,555-564

仁尾かおり・駒松仁子・小村三千代・西海真理 (2004). 先天性心疾患をもつ思春期・青年期の患者に関する文献の概観. 国立看護大学校研究紀要, **3**, 11-19.

坂崎尚徳・鈴木嗣敏・榎野征一郎 (2003). 成人先天性心疾患の社会的自立の実際. 小児科心療, **7**, 1195-1199.

Spijkerboer, A.W., Utens, E.M.W.J., Bogers, A.J.J.C., Verhulst, F.C., Helbing, W.A. (2008). Long-term behavioral and emotional problems in four cardiac diagnostic groups of children and adolescents after invasive treatment for congenital heart disease. *International Journal of Cardiology*, **125**, 66-73.

田崎美弥子・中根允文 (2007). WHOQOL26 手引改訂版. 金子書房.

山本真理子・松井 豊・山成由紀子.(1982). 認知された自己の諸側面の構造. 教育心理学研究, **30**, 64-68.

van Rijen, E.M.H., Utens, E.M.W.J., Roos-Hesselink, J.W., Meijboom, F.J., van Domburg, R.T., Roelandt, J.R.T.C., Bogers, A.J.J.C., & Verhulst, F.C. (2005). Longitudinal development of psychopathology in an adult congenital heart disease cohort. *International Journal of Cardiology*, **99**, 315.323.

#### 研究協力者

富山大学周産母子センター 本島優子  
柿本多千代

富山大学小児科 市田路子  
廣野恵一

富山大学内科 黒田昌美  
平井忠和

研究成果の刊行に関する一覧表

雑誌

発表者氏名	論文タイトル名	発表誌名	巻号	ページ	出版年
Ibuki K, Watanabe K, Yoshimura N, Kakimoto T, Matsui M, Yoshida T, Origasa H, Ichida F	The improvement of hypoxia correlates with neuroanatomical and developmental outcomes; Comparison of mid-term outcomes in infants with transposition of the great arteries or single ventricle	Journal of Thoracic and Cardiovascular Surgery	143(5)	1077-1085	2012
星野貴俊、松井三枝	健全青年における統合失調型パーソナリティ傾向とQuality of Lifeとの関連	心理学の諸領域	1 (1)	27-34	2012
柿本多千代、松井三枝、市田藤子	ACHDの心理学的特徴と心理的ケア	Heart	12(12)	71-78	2012

## ファロー四徴症根治術後の再手術に関する考察 (30年間1施設での経験より)

### 背景

当院で手術をしたファロー四徴症は614例であった。その生存率は10年、20年、30年それぞれ95.3%、93.2%、92.4%であった。遠隔死亡は15例で術後10年以上の遠隔期に死亡したものは6名、(1%)で15歳以上での死亡は5名であった(図1)。死因は心室機能不全と不整脈であった。これを10年ごとの修復術の時代別に分析すると図2のようになり、時代とともにさらに生存率は向上している。当センターでの右室切開の基準は内藤らの基準を用いて行った(図3)

ファロー四徴症の成人が増加している中、再手術のタイミングが問題となってきている。遅すぎる手術介入は不可逆性の右心室心筋障害が確立していれば再手術の効果はなく生命予後に対する効果もないと考えられ、しかも手術のリスクは増加するであろう。そこで当センターにおけるファロー四徴症根治術後の再手術症例について検討した

## Long term survival by era

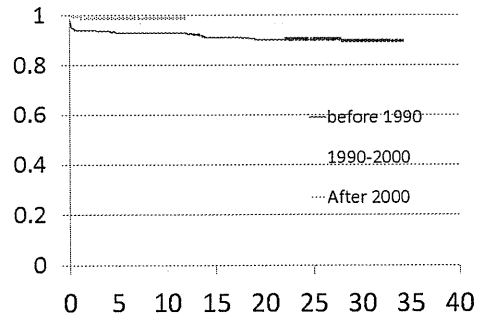


図2

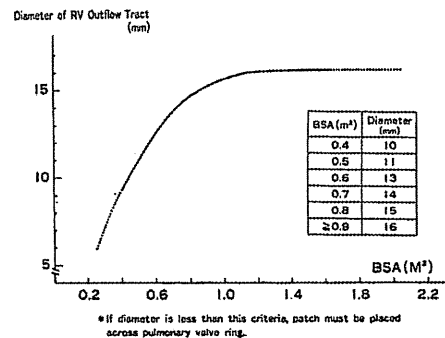


図3

## Free from reoperation

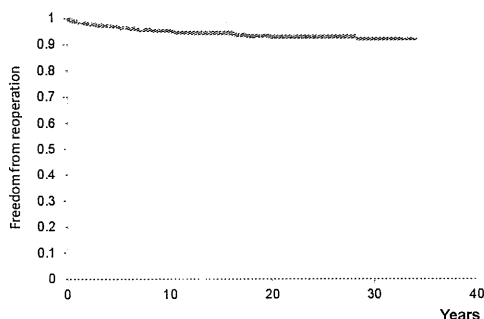


図1

### 対象と方法

### 結果

全症例中再手術は37例(37/614;6.0% 平均術後観察期間 18.4±9.5年)に行われており、10年、20年、30年の再手術回避率はそれぞれ94.7%、92.5%、91.7%であった。15歳以上に限ると10例の再手術は大動脈弁疾患2例、肺動脈弁閉鎖不全2例、右室流出路狭窄術2例、遺残VSD2例、TR2例、その他1例であった(表1)。

## Reoperation Procedures

RVOTR for PS	18 (48.6%)
AVR (Konno=1)	4 (10.8%)
PVR	3 (8.1%)
PAP	2 (5.4%)
MVR	1 (2.7%)
VSDp	3 (8.1%)
others	6 (16.2%)

表 1

当センター開設以来、二心室修復後の肺動脈弁置換術（PVR）は全部で 18 人であったが そのうちファロー四徴症の修復後は 9 人に対し 10 回 当院で初回ファロー四徴症根治術をした症例は 3 例のみであとの 6 例は他院での修復術後患者であった。これら 9 例の根治術時年齢は平均 12 歳（2-33）、PVR 時年齢は平均 35 歳（12-55）。根治から PVR までの期間は平均 21 年（4.2-31.9）であった。図 4 に当センターでの根治術時年齢の推移を示す。

## Age at operation

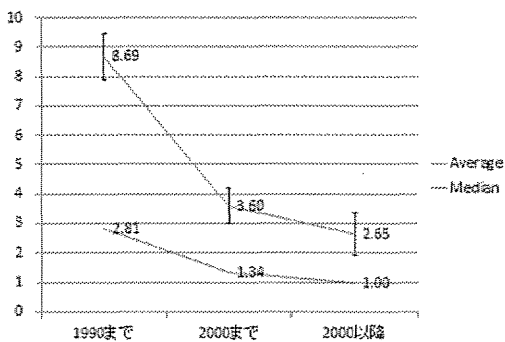


図 4-1

## Transiton of age at repair (average)

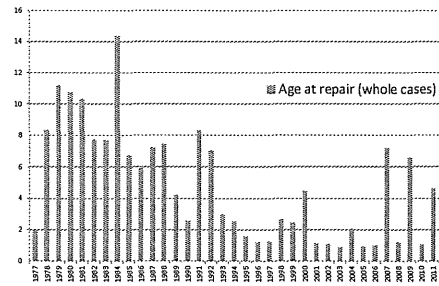


図 4-2

再手術症例の根治術の時代を図 5 に示す。過去には残存短絡などによるものも認められたが、現在ではほとんどが右室流出路関連である。

## Reoperation Procedures

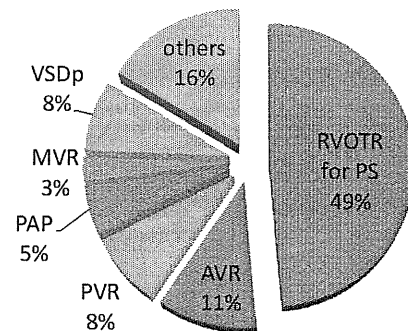


図 5-1

## Reoperation by era

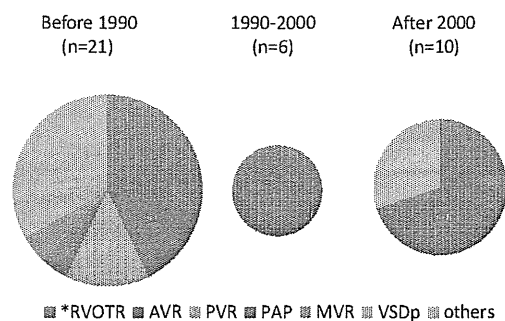


図 5-2

再手術の発生は時代による観察期間の差はあるものの確実に減少してきており、図6に時代別の再手術フリー症例数とその割合を示す。

Number of reoperation by the era of initial corrective surgery

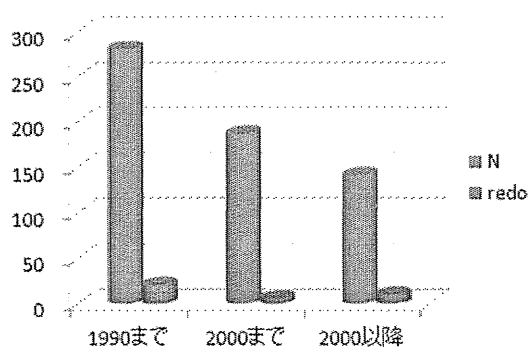


図6-1

動脈弁閉鎖不全は諸家の報告より発生頻度が少なかった。図8には術後10年、20年、30年までの肺動脈弁閉鎖不全の発生頻度と程度の割合を示した。

PVR cases (N= 10)

Patients	
Initially operated in our institute	3
Initially operated in other institute	6
Age :	3-33 years old
Interval from initial operation	21 ± 10 years
Concomitant procedures:	
4 TVRs, 2 TAP, 1 MVR, 1 AVP,	
Outcome:	
Survived	N = 6
Expired	N = 3
(Constrictive pericarditis 1 (4 years after reop.), Heart failure (18 and 26 years after reop.))	

表2

Number of reoperation by the era of initial corrective surgery

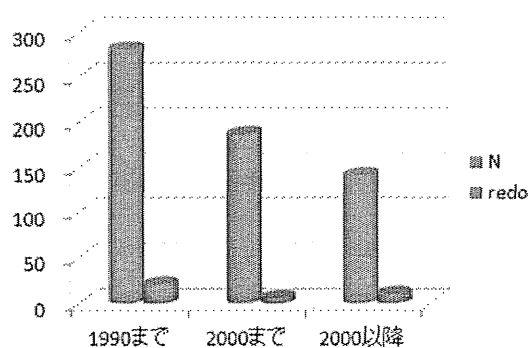


図6-2

Freedom from severe/moderate PI

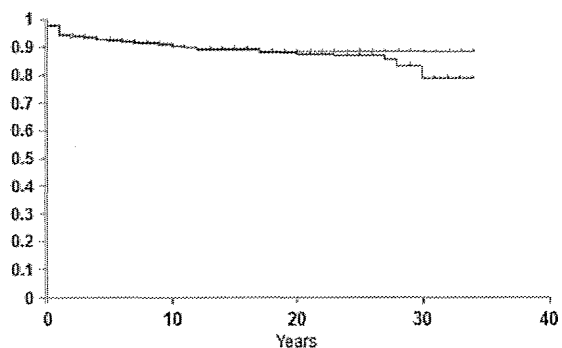


図7

このうち肺動脈弁置換の内訳は表2に示す如くであって初回修復術からの平均年数は21年、同時手術は三尖弁置換、三尖弁形成、僧房弁置換、大動脈弁形成などであった。当センターでの修復術はこのうち33%の症例のみであとは他施設での修復術後症例であった。分析症例数が少ないため、当センターで行った修復術後患者の肺動脈弁閉鎖不全の発生頻度とその年次推移を生存曲線を用いて解析した。図7に中等度以上、あるいは高度の肺動脈弁閉鎖不全の発生を示す。30年まででは高度の肺

Incidence of severe PI

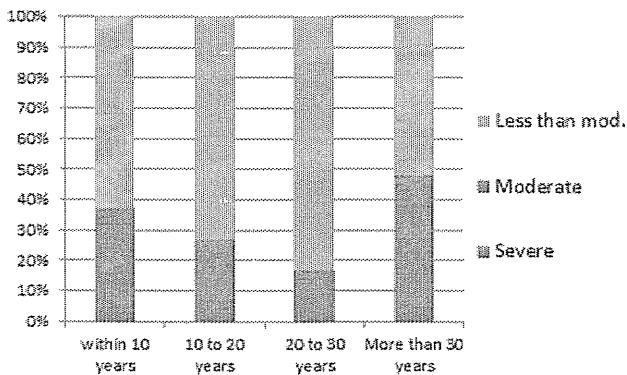


図 8

Reoperation for residual shunt

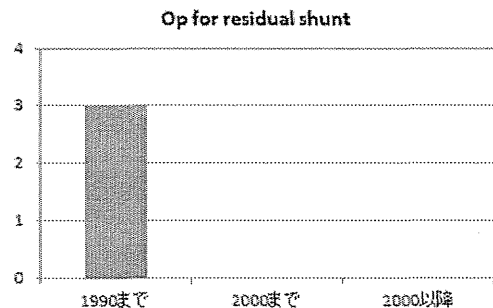


図 9

大動脈弁閉鎖不全に関しては614例中4例であるが(表3)、同時期に修復された心室中隔欠損を伴う肺動脈閉鎖症例では修復術症例70例中10例に大動脈弁置換術が必要であったことより、両疾患の大動脈病変の差が理解できる。

AVR (n = 4)

- Duration after repair for TF  
15.1 ± 5.1 years
- Age at initial repair compared with non-aortic cases
 

AVR (+)	AVR (-)	y.o.
3.0 ± 1.1	5.7 ± 11.5	
- \*During the same period, 10 out of 70 patients with PA/VSD underwent AVR

表 3

残存短絡に対する再手術は1990年以降は認められず手術のQualityの向上が認められている。(図9)

考察 :

センターでの再手術の発生頻度は諸家の報告よりずいぶん低いものであった。Tal Geva (Boston) 平均21年のフォローアップの患者100人中再手術が48人(48%)、52人がIntervention受けている。Toronto 小児病院では450例中すべてが右室切開で全体の44%がTAPであったが、そのうち55名がPVRを受けている(12.2%)。我々の施設でのPR発生率が低いこととして、弁輪温存の適応を30年前より設けていることが考えられるが、30年以上経過した症例群が増加してくることより今度増加する可能性も否定できないと考えられる。



## Surgical re-intervention for patients with tetralogy of Fallot long term after corrective operation

Pediatric Cardiovascular Surgery\* and Pediatric Cardiology\*\*, National Cerebral and Cardiovascular Center

Hajime Ichikawa\*, Koji Kagisaki\*, Takaya Hoashi\*, Hideo Ohuchi\*\*, Osamu Yamada\*\* and Isao Shiraishi\*\*

### *Background*

The adult population who underwent corrective surgery for tetralogy of Fallot is increasing, because of the improvement of their outcome. The optimal timing for the re-operation for the residual lesion is still controversial and important to avoid the development of irreversible right and left ventricular myocardial impairment. Too late re-operation also carries a high operative risk.

### *Methods and results*

From 1979 to 2010, 614 patients underwent corrective surgery for tetralogy of Fallot at our institute. The 10, 20 and 30 years survival rates were 95.3%, 93.2% and 92.4%, respectively. Late death occurred in 15 patients. There were 6 late death more than 10 years after the initial corrective surgery. Death after 15 years of age

occurred in 5. The causes of late death were ventricular dysfunction and arrhythmia.

Reoperation occurred in 37 patients (6.0 %) with mean follow-up periods of  $18.4 \pm 9.5$  years. Freedom from reoperation in 10, 20 and 30 years were 94.7%, 92.5% and 91.7%, respectively. The cause of reoperation were RVOTS 18 (48.6 %), aortic disease in 4 (10.8 %), pulmonary regurgitation in 3 (8.1 %), residual VSD 3 (8.1 %), pulmonary stenosis in 2 (5.4 %), others in 2 (5.4 %).

We have performed total of 10 PVR for pulmonary insufficiency after correction of tetralogy of Fallot including seven patients who underwent operation in other institute.

### *Discussion*

The incidence of re-operation for corrected tetralogy was low in our institute compared with other major reports (Boston: 48% for 21 years follow up, Toronto: 12.2%). The low incidence of pulmonary regurgitation may be contributed by the surgical strategy to avoid right ventriculotomy from 1970's. However, careful follow-up is mandatory, since the incidence of pulmonary insufficiency increases 30 years after the operation.

