

平成 25 年度厚生労働科学研究費補助金
(循環器疾患・糖尿病等生活習慣病対策総合研究事業)
分担研究報告書

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

分担研究課題：小児・成人で種々の全身症状を示す循環器疾患の管理の問題と対応

分担研究者 森崎 隆幸
国立循環器病研究センター
研究所 分子生物学部

研究要旨：先天性心疾患は診断治療の進歩により成人に達することは珍しいことではなく、成人として小児期と異なる病態への対応が必要な症例の増加は著しい。また、先天性循環器疾患は全身性疾患の表現型の一つであることも少なくなく、小児期はもとより、成人に達する症例では、小児循環器専門医、循環器内科専門医だけでなく、種々の診療科による多科管理が必要なことが少なくない。従って、成人に達した先天性心疾患では、小児診療－成人診療のみならず、循環器診療－循環器以外の多科(他科)診療、さらに次世代への架け橋となる周産期診療を含む多元的多面的な疾患管理が必要である。分担研究者は、昨年度に引き続き、このような多元的な疾患管理の一環として、心血管病変を示す遺伝性結合織疾患について実施している結合織病外来の経験をさらに積み重ねて、成人先天性疾患の診療体制の課題を検討した。

A. 研究目的

先天性心疾患は診断治療の進歩により成人に達することがあたりまえとなり、成人として小児期と異なる病態への対応を要する症例の増加が著しい。また、先天性循環器疾患は全身性疾患の一表現型であることも少なくなく、小児循環器専門医、循環器内科専門医のみならず、多科管理が必要な病態となることも少なくない。すなわち、成人に達した先天性心疾患の管理には、循環器小児科医・循環器内科医の双方の資質を兼ね備えた専門医の存在のみならず、多科(他科)診療の重要性が高く、診療の要としての主治医

の役割が重要である。分担研究者は、これまで、大血管病変をきたす遺伝性結合織疾患に対して、多科(他科)診療の要として平成 10 年より結合織病外来を開設し、その実践を通して、成人に達した先天性心疾患の診療に有用な問題点・課題の検討を続けており、本年度も管理症例数は増加の一途であり、こうした経験を成人先天性疾患に敷衍すべく、診療体制の課題を検討した。

B. 研究方法

1) 結合織病外来の現状

2010 年 6 月より 2014 年 2 月の間、国立循環器病研究センター病院の結合織病

外来を受診したマルファン症候群、類縁のロイスディーツ症候群およびその他の結合織異常による遺伝性動脈疾患患者ならびにその家族について診療・管理を行ったが、その総数は510例であり、直近一年間に202例とさらに増加した。

2) 診断と患者支援

結合織病外来を受診した患者家族の中で確定診断に至っていない症例、臨床所見・検査所見のみでは確定診断に至らないなど必要な症例について、認定遺伝カウンセラーとともに説明を行い、同意を受けて遺伝子検査を実施し、その結果を開示して類縁疾患の鑑別や確定診断を行った。

小児例に限らず、眼科的検査未受診患者については積極的に眼科外来受診を勧め、付随する問題の把握に努めたほか、必要に応じて整形・形成外科医の紹介、不整脈・心不全に関する専門医紹介を行ったほか、歯周病外来受診を勧めて、合併しうる難治性歯周炎の予防に向けて指導したほか、必要例には心理支援も実施した。

C. 研究結果

1) 診療対象

結合織病外来を受診した患者および家族受診者510例のうち、15才以下の小児例は78例であり、このうち、38例は患者発端者をきっかけに受診した家族症例であった。一方、患者発端者の診断の後に、近親症例が受診した症例は33例であった。また、妊娠をきっかけに診断に至ったり、既に診断されていて妊娠管理を希望されて受診した症例は総計7例であった。医療管理や受診調整は担当医と共に遺伝カウンセラーが担当して行っ

ている。

2) 診断

結合織病外来を受診した患者家族のうち、総計249例について遺伝子検査を実施し、また、遺伝子検査結果を開示し、類縁疾患の鑑別や確定診断に向けた情報を提供した。このうち、小児例は16例のみであった。遺伝子解析により鑑別や確定診断が行える症例は実施例の数倍はいたが、遺伝子検査の意義と問題を説明したこともあり、小児期での遺伝子解析実施率はかならずしも高くない。遺伝子検査などで診断を確定した症例ではロサルタン投与などを積極的に行い、治療対象となりうる症例では遺伝子解析実施例が多かった。眼科的検査未受診患者についての眼科外来受診は積極的に推奨し、問題の把握に努め、それぞれが有する問題点について内外の専門医への紹介を積極的に行った。さらに、歯周病外来受診を勧めて、歯周炎の予防に向けてのブラッシング指導などを行った。妊娠を希望、あるいは妊娠中の管理を希望された症例については、周産期科医および血管外科医と綿密な連携をとり、安全に挙児希望を叶えられる様に管理を行い、3例については、妊娠後期あるいは産褥期の大動脈解離発症のリスクを考慮し、妊娠中に人工血管置換術を実施した。家族全体の医療管理、周産期管理については遺伝カウンセラーを含めた臨床遺伝科を中心とするチーム体制によりスムーズな診療が実施された。

遺伝子診断については、2013年4月より2014年2月の間に当部門で新規に実施した172例（入院中および他院からの依頼、患者家族を含む）の中で、47例で*FBN1* 遺伝子変異、8例で*TGFBR1*

遺伝子変異、3例で *TGFBR1* 遺伝子変異、1例で *COL5A1* 遺伝子変異、5例で *COL3A1* 遺伝子変異、2例で *SMAD3* 遺伝子変異、3例で *ACTA2* 遺伝子変異、2例で *CHST14* 遺伝子の複合ヘテロ変異を、それぞれ同定したほか、新規に病因候補遺伝子変異が同定され、現在、詳細な検討を実施中である症例もあった。これらより、診断につながる原因遺伝子情報が相当数の患者で得られた。

D. 考察

マルファン症候群や類縁のロイス・ディーツ症候群などの遺伝性結合織病の多くは単一遺伝子病であり、小児期を含む発症期から生涯にわたって種々の病態について医療管理が必要となる。一方、ほとんどの先天性心疾患は、遺伝要因の関与はあるが多因子病と考えられるため、小児期からはじまり生涯の医療管理を要する点で遺伝性結合織病と類似の側面はあるものの、成人に達した症例の医療管理には特有の事項も考慮する必要があると考えられる。しかしながら、長期間の医療管理の結果として生ずる様々な問題には、小児・成人双方に対応可能な主治医がいれば万事スムーズに診療できるとは限らず、主治医が司令塔となり、関連専門医との連携体制をとることが必須なことも少なくないと思われた。さらに、結合織病外来で認定遺伝カウンセラーが果たしているコーディネートの役割は、こうした診療体制の中で極めて有効であったことから、成人に達した先天性心疾患の診療でも、類似の役割を果たす人材の配置は重要かつ極めて有効であると考えられた。多因子病であるとはいえ、心血管構造異常を持つ親から同じあるいは

異なる心血管構造異常を持つ児が生まれる頻度は約10%と高く、遺伝学的な管理は必要であると思われた。

E. 結論

今回、検討した結合織病外来は開始後4年足らずであり、先天性心疾患と遺伝性結合織疾患との違いを浮き彫りにし、長期的な診療体制の良いあり方をあきらかにするためには、引き続き検討を要する。しかし、循環器小児科医と循環器内科医の資質を兼ね備えるだけでなく、他の多科との調整機能にも留意した診療体制は成人に達した先天性心疾患の診療にも役立つことは間違いないと考えられた。

今回の検討をきっかけに、成人に達した先天性心疾患の診療体制のより良いあり方が明らかになることを期待したい。

G. 研究発表

1. 論文発表

- ① Takahashi Y, Fujii K, Yoshida A, Morisaki H, Kohno Y, Morisaki T: Artery tortuosity syndrome exhibiting early-onset emphysema with novel compound heterozygous *SLC2A10* mutations. *Am J Med Genet* 161: 856-859, 2013.
- ② Katsuragi S, Neki N, Yoshimatsu J, Ikeda T, Morisaki H, Morisaki T: Acute aortic dissection (Stanford type B) during pregnancy. *J Perinatol* 33:484-485, 2013.
- ③ Hayashi S, Utani A, Iwanaga A, Yagi Y, Morisaki H, Morisaki T, Hamasaki Y, Hatamochi A: Co-existence of mutations in the *FBN1* gene and the *ABCC6* gene in a patient with Marfan syndrome associated with pseudoxanthoma elasticum. *J Dermatol Sci* 72:325-327, 2013.
- ④ Kono AK, Higashi M, Morisaki H, Morisaki T, Naito H, Sugimura K: Prevalence of dural ectasia in loeys-dietz syndrome: comparison with marfan

syndrome and normal controls. PLoS One 8:e75264, 2013.

3.その他
なし

2. 学会発表

- ① Morisaki H, Komiyama M, Yamada O, Osuga K, Morisaki T: “Mutation analysis of TGFβ pathway genes in Hereditary Hemorrhagic Telangiectasia patients in Japan: Genotype-phenotype correlations in 119 case” European Human Genetics Conference 2013 (2013/6/8-11. Paris, France)
- ② Morisaki H, Yamanaka I, Yoshida A, Sultana R, Minatoya K, Shiraishi I, Ichikawa H, Kosho T, Sonoda H, Morisaki T: “FLNA mutations found in patients with thoracic aortic aneurysm/dissection” 63th American Society of Human Genetics (2013/10/22-26 Boston, USA)
- ③ 森崎隆幸、山中 到、吉田晶子、スルタナラジア、湊谷謙司、白石 公、市川 肇
4)、古庄知己、園田拓道、森崎裕子: 「フィラミン異常症による大動脈瘤・解離」日本人類遺伝学会第 58 回大会 (平成 25 年 11 月 20-23 日仙台)
- ④ 森崎隆幸、山中 到、吉田晶子、スルタナラジア、森崎裕子: 「次世代シーケンサーを活用した結合織疾患家系の新規疾患病因遺伝子の探索」第 36 回日本分子生物学会年会 (平成 25 年 12 月 3-6 日神戸)
- ⑤ Morisaki T, Yoshida A, Morisaki H: “Genes Responsible for Hereditary Aortopathy: Genetic Information, Diagnosis, and Disease Management” 第 76 回日本循環器学会 (平成 26 年 3 月 21-23 日東京)
- ⑥ Morisaki T, Yamanaka I, Yoshida A, Sultana R, Minatoya K, Shiraishi I, Ichikawa H, Kosho T, Sonoda H, Morisaki H: “FLNA Mutations in Patients with Thoracic Aortic Aneurysm/Dissections: Aortopathy with Congenital Brain Anomaly” 第 76 回日本循環器学会 (平成 26 年 3 月 21-23 日東京)

H. 知的財産権の出願・登録状況

1. 特許取得

なし

2. 実用新案登録

なし

厚生労働科学研究費補助金（循環器疾患・糖尿病等生活習慣病対策総合研究事業）
分担研究報告書

成人先天性心疾患の診療体系の確立に関する研究

診断別による成人先天性心疾患患者の心理・行動の特徴とその関連要因の検討

研究分担者 松井 三枝（富山大学大学院医学薬学研究部）

日本における先天性心疾患患者に関する心理学的研究はあまり行われておらず、先天性心疾患患者の心理や行動の特徴について実証的に明らかにしていくことが必要とされている。本研究は、成人に達した先天性心疾患患者を対象に、先天性心疾患患者の心理と行動の特徴について実証的検討を行うことを目的としている。対象者は、富山大学附属病院小児科もしくは内科に通院中の先天性心疾患患者 61 名とその保護者 49 名であり、診断名をもとに「重症群」（新生児や乳児早期に手術を複数回経験）と「軽症群」（1 回のみ手術）に分類した。質問紙の内容は、1)患者用：基本属性、疾患属性、QOL、自尊心、社会的スキル、認知機能の困難度、および問題行動 2) 保護者用：基本属性、疾患属性、発達歴、問題行動である。尚、問題行動については 7 つの下位項目（攻撃性・逸脱行動・自己顕示・思考の問題・引きこもり・不安／抑うつ・身体的訴え）に分類し分析を行った。その結果、患者の重症度が高い群において問題行動尺度における「逸脱行動」の平均得点が軽症群より有意に高かった。また患者と保護者の標準得点の比較では、「攻撃性」「逸脱行動」「自己顕示」「思考の問題」「不安／抑うつ」において保護者より患者の標準得点が有意に高かった。以上のことから心疾患患者が心理・行動面に関して問題を抱えていることや本人と保護者間で感じている問題の程度にギャップがあることが考えられた。今後はさらに個別で検討を進めることや患者、家族との面談を通して先天性心疾患患者への心理的支援の体系確立を図っていくことが必要とされるだろう。

A. 研究目的

小児循環器医学の進歩により、先天性心疾患患者が学齢期、青年期、さらには成人期に達するようになり、現在日本には約 40 万人の成人患者がいるとされる。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。

しかし、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。たとえば、Karsdorp, Everaerd, Kindt, & Mulder (2007)のメタ分析によると、先天性心疾患の子どもは、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）をより多く示し（それぞれ effect size(d)=.19, .47）、特に年長の子どものほど、こうした問題行動をより多く示す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 (effect size=.25)、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)。

しかし、こうした先天性心疾患患者の心理機能に関する研究は、主に 18 歳未満の子どもを対象としたものであり、成人を対象とした研究は比較的少ない。特に日本においては、先天性心疾患患者に関する体系的かつ実証的な心理学的研究そのものが見当たらず、日本における先天性心疾患患者の心理や行動の特徴について実証的に明らかにしていくことが必要とされている。したがって、本研究では、成人先天性心疾患患者を対象に、先天性心疾患患者の心理と行動の特徴について質問紙調査によって実証的に明らかにすることを目的とする。

なお、本研究で取り上げる先天性心疾患患者の心理機能の指標として、以下の点について着目し、検討を行う。

QOL (quality of life) : 先天性心疾患患者は成人期に、疾患に伴う合併症やその身体症状、入院、再手術など新たな問題が生じることが知られている。また、成人に至るにつれ、社会生活上の問題も生じ、QOL に関しては満足な生活を送ることができるとは限らないと言われている (白井ら, 2008)。そこで成人の先天性心疾患患者において、QOL が保たれているかどうかについて検討する。

自尊感情 : 成人期は社会的課題に直面する時期であるが、先天性心疾患患者はこれらの課題に困難を示しやすいといわれている (坂崎・鈴木・榎野, 2003)。そのため、社会的自立の困難に直面することによって、たとえば自尊感情の低下などが引き起こされる可能性も考えられ、先天性心疾患患者の自尊感情について検討する必要がある。

社会的スキル : 社会的スキルとは対人関係を円滑に結ぶための効果的なスキルのこと

を指すが、先天性心疾患患者は学校などの仲間関係の経験の乏しさから、他者との良好な関係が築きにくいといわれている (仁尾・駒松・小村・西海, 2004)。そうした対人関係を円滑に結ぶために必要な社会的スキルがどれだけ獲得されているかについて検討する。

認知機能の困難度 : Karsdorp et al. (2007) のメタ分析では、先天性心疾患の子どもにおいて知的・認知機能の低さが報告されているが、成人の先天性心疾患患者においても日常における認知機能の困難さが認められるのかを検討する。

問題行動 : 患者固有の因子や周術期など、問題行動における要因は様々なことが考えられているが、先天性心疾患の子どもにおいて就学時には注意欠陥／多動性などの問題、思春期では不安／抑うつなどの問題が示唆されている (Fuller, et al, 2010)。その為、成人の先天性心疾患患者においても同様の傾向が認められるか明らかにする。

B. 研究方法

(1) 協力者

対象患者 : 富山大学附属病院小児科あるいは内科に通院している先天性心疾患患者 61 名であり、年齢は平均 20.3 歳 (レンジ : 15 ~ 40 歳) であった。そのうち、男性 30 名 (49%)、女性 31 名 (51%) であり、第 1 子 24 名 (39%)、第 2 子 22 名 (36%)、第 3 子以降 14 名 (23%)、不明 1 名 (2%) であった。職業は、学生 41 名 (67%) であり、うち大学院生 1 名 (2%)、大学生 12 名 (20%)、専門学校生 6 名 (10%)、高校生 16 名 (26%)、中学生 4 名 (7%)、高専生 1 名 (2%)、不明 1 名 (2%) であった。就業者については、常勤職 13 名 (20%)、非常勤職 2 名 (3%)、無職 3 名 (5%)、その他 2 名 (3%) であった。婚姻状況は、未婚 57 名 (93%)、既婚 4 名 (7%) であり、うち 2 名に子どもがいた。世帯収入は、0 ~ 199 万円が 6 名 (10%)、200

～399万が6名（10%）、400～599万円が8名（13%）、600～799万円が9名（14%）、800～999万円4名（7%）、1000万円以上1名（2%）、不明27名（44%）であった。

また患者群を、主治医による診断名をもとに「重症群」（新生児・乳児早期に手術を複数回経験している者）と「軽症群」（1回の手術のみの者）に分類した。尚、「重症群」とはフォンタン術後・大血管転位術後・ファロー四徴症術後・両大血管右室起始術後・肺動脈閉鎖・重症肺動脈狭窄術後・大動脈弁狭窄術後を指し47名を対象とした。一方、「軽症群」とは心室中隔欠損術後・心房中隔欠損術後・動脈管開存を指し、14名を対象とした。

手術回数は、1回が23名（38%）、2回が15名（25%）、3回が7名（11%）、4回が3名（5%）、5回以上が3名（5%）、不明が10名（16%）であった。2名（3%）がペースメーカーをつけており、27名（44%）が投薬中であった。また、身体障害者手帳を取得している者は35名（57%）であった。自己評価によるNYHA心機能分類は、I度が55名（90%）、II度が4名（6%）、III度が1名（2%）、不明1名（2%）であった。

患者の家族：先天性心疾患患者の家族 49名（61名の内12名は未回収）であり、患者との関係は、母親40名、父親7名、祖母1名、未記入1名であった。父親の職業は、常勤職34名（69%）、非常勤職1名（2%）、自営業6名（13%）、無職4名（8%）、不明4名（8%）であった。母親の職業は、常勤職17名（35%）、非常勤職17名（35%）、自営業5名（10%）、無職4名（8%）、不明6名（12%）であった。父親の学歴は、中学校卒4名（8%）、高校卒24名（49%）、短大・専門学校卒10名（20%）、大学卒8名（17%）、大学院卒1名（2%）、不明2名（4%）であった。母親の学歴は、中学校卒1名（2%）、高校卒23名（47%）、短

大・専門学校卒17名（35%）、大学卒6名（12%）、大学院卒1名（2%）、不明1名（2%）であった。

（2）調査手続き

富山大学附属病院小児科もしくは内科の外来時に、先天性心疾患患者と家族に対して、質問紙調査についての説明を行い、質問紙調査への協力の同意を得た。外来の待合室で質問紙に回答してもらい、回答後にその場で回収した。また、外来予定のない患者と家族には、郵送で質問紙を送付し、回答後に返送してもらった。本調査に協力してくれた患者と家族には、謝礼として図書カード（1000円分）を配布した。

なお、本研究は富山大学倫理委員会によって承認が得られている。

（3）質問紙の内容

1) 患者用

- ①基本属性：年齢・学歴・職業などを問う。
- ②疾患属性：疾患名・投薬・病歴・NYHA（New York Heart Association）心機能分類などを問う。
- ③QOL：生活の質がどれだけ良好であるかを捉えるため、WHO（世界保健機構）が開発したWHO QOL26日本語版を使用した。計26項目であり、5段階評定（1.「まったく悪い（ない）」～5.「非常に良い」）で回答を求めた。得点が高いほど、生活の質が良好であることを示す。さらに、身体・心理・社会・環境といった領域への評定をおこない、総合的にQOLを評価することができる。各領域の項目例として、「毎日の生活をやり遂げる能力に満足していますか（身体）」「毎日の生活をどのくらい楽しく過ごしていますか（心理）」「人間関係に満足していますか（社会）」「毎日の生活はどのくらい安全ですか（環境）」といったものが挙げられる。
- ④自尊感情：自己の能力や価値についての自尊感情を測定するローゼンバーグの尺度

の日本語版（山本・松井・山成，1982）を使用した。計 10 項目（例：「少なくとも人並みには、価値のある人間である」、「自分に対して肯定的である」など）で構成される。5 段階評定（5.「あてはまる」～1.「あてはまらない」）で回答を求めた。得点が高いほど、自尊感情が高いことを示す。

⑤社会的スキル：対人関係を円滑に結ぶための効果的なスキルを捉える KISS-18

（Kikuchi's Social Skill Scale・18 項目版：菊池，1988）を使用した。計 18 項目（例：「他人と話していて、あまり会話がとぎれない方ですか」、「まわりの人とでも、すぐに会話を始められますか」など）であり、5 段階評定（5.「いつもそうだ」～1.「いつもそうでない」）で回答を求めた。

得点が高いほど、社会的スキルの高さを示す。さらに、会話スキル、問題解決スキル、仕事・勉強スキルの 3 因子に分かれている。項目例をあげると、「他人が話しているところに、気軽に参加できる（会話スキル）」「気まずいことがあった相手と、上手に和解できる（問題解決スキル）」「仕事をするとき、何をどうやったらよいか決められる（仕事・勉強スキル）」が含まれる。

⑥認知機能の困難度：日常における認知機能の困難度を把握するため、統合失調症認知評価尺度（The Schizophrenia Cognition Rating Scale）を参考に作成した。計 20 項目（例：「集中を持続させる」、「新しいことを学習する」など）。それぞれの問いに対して 0～3 から回答する。注意、記憶、問題解決、ワーキングメモリー、言語処理、運動の 6 つの下位尺度で構成されている。項目例は、以下のとおりである。「集中して新聞や本を読む（注意）」「知人や面識ある人の名前を覚える（記憶）」「日課の変更に対応する（問題解決）」「テレビ番組の筋を追う（ワーキングメモリー）」「話しかけられていることの意味を理解する（言語処理）」「道

具や機器を使う（運動）」。

得点が高いほど、日常における認知機能の困難度の高さを示す。

⑦問題行動：情緒や行動の問題を捉えるため、Achenback の Adult Self Report (ASR) を邦訳して使用した。計 123 項目（例：「混乱する」、「人とうまく付き合えない」、「言い争う」、「眩暈」、「奇妙な考え」、「物を壊す」、「注目を引ききたがる」など）。それぞれの問いに対して 0～2 から回答する。得点が高いほど問題が多い。また、攻撃性・逸脱行動・自己顕示・思考の問題・引きこもり・不安／抑うつ・身体的訴えの 7 つの下位項目から構成されている。本研究では、この 7 つの下位項目を用いた。

2) 保護者用

①基本属性：患者との関係について・学歴・職業などを問う。

②疾患属性：患者の入院歴・回数・心疾患以外の既病歴などを問う。

③発達歴：発達の遅れ・学校での様子・子育ての悩みについて問う。

④問題行動：患者で用いた Achenback の Adult Self Report (ASR) を使用し患者の問題行動について保護者が評価を行う。

(4) データの選別と欠損値の処理

一つの質問紙の中で、欠損値が 4 項目以上生じた場合は、分析から除外した。そうでない場合は、SPSS の項目平均で処理をおこない、分析に使用した。

C. 研究結果

1. 患者群内における重症群と軽症群の比較

各尺度について、患者の重症群と軽症群の比較検討を行った。その結果を Table1 に示す。t 検定の結果、逸脱行動において、両群で有意差が認められた ($t=2.39, p<.05$)。軽症群よりも重症群の方が、逸脱行動の平均得点が高かった。また不安／抑うつは有

意傾向で、軽症群よりも重症群の平均得点が高い傾向にあった。その他の尺度に関しては、両群で有意差は認められなかった。

Table1 各尺度の平均と標準偏差（患者群）

	重症群		軽症群		
	平均得点	SD	平均得点	SD	
逸脱行動	2.77	2.68	1.50	1.35	*
不安／抑うつ	7.85	6.00	4.43	4.45	+
攻撃性	5.53	5.04	3.93	4.86	ns
自己顕示	2.53	2.36	2.07	2.40	ns
思考の問題	1.94	2.36	1.21	2.19	ns
引きこもり	2.60	2.44	2.36	1.82	ns
身体的訴え	1.40	2.12	1.21	1.05	ns
QOL	64.70	14.22	63.86	6.78	ns
自尊心	31.23	6.08	32.93	6.75	ns
社会的スキル	60.21	11.29	57.71	7.48	ns
認知機能	8.51	6.38	7.86	4.96	ns

*p<0.05、+p<0.1

2. 保護者群内における重症群と軽症群の比較

次に、重症の子どもをもつ保護者群と軽症の子どもをもつ保護者群の問題行動尺度の下位項目（逸脱行動・思考の問題・不安／抑うつ・自己顕示・攻撃性・引きこもり・身体的訴え）を用い比較検討を行った。その結果を Table2 に示す。t 検定の結果、思

考の問題、不安／抑うつ、攻撃性において、両群で有意差が認められた（ $t=2.59, p<.05$; $t=2.09, p<.05$; $t=3.61, p=.001$ ）。その他の尺度に関しては両群で有意差は認められなかった。思考の問題、不安／抑うつ、攻撃性において、軽症群よりも重症群の方が平均得点が高かった。

Table2 問題行動尺度の下位項目別平均と標準偏差（保護者群）

	重症群		軽症群		
	平均得点	SD	平均得点	SD	
思考の問題	0.81	1.13	0.17	0.58	*
不安／抑うつ	4.08	4.08	2.00	2.56	*
攻撃性	3.00	3.52	0.58	1.17	***
逸脱行動	0.95	1.27	0.58	1.00	ns
自己顕示	1.00	1.37	0.92	1.38	ns
引きこもり	2.32	3.25	1.33	0.99	ns
身体的訴え	1.14	1.58	1.92	2.43	ns

*p<0.05、***p<0.001

3.患者群と保護者群の比較

さらに問題行動尺度の因子別に患者群と保護者群の標準得点を算出し比較検討を行った。その結果を Table3 に示す。t 検定の結果、思考の問題、不安/抑うつ、攻撃性、逸脱行動、自己顕示において両群で有意差が認められた (t=3.35, p<.01; t=3.77,

p<.001; t=3.47, p<.01; t=4.36, p<.001;

t=4.03, p<.001)。引きこもりと身体的訴えに関しては、両群で有意差は認められなかった。有意差のあった5つの問題行動では、保護者群よりも患者群の方が標準得点が高かった。

Table3 問題行動尺度の下位項目別標準得点 (z 得点) と標準偏差

	患者群		保護者群		
	標準得点	SD	標準得点	SD	
思考の問題	45.7	2.33	29.8	1.05	**
不安/抑うつ	72.7	5.83	44.6	3.85	***
攻撃性	61.9	5.01	35.3	3.27	**
逸脱行動	59.9	2.48	33.9	1.21	***
自己顕示	61.8	2.36	34.5	1.36	***
引きこもり	66.3	2.30	34.6	2.89	ns
身体的訴え	42.4	1.92	34.8	1.83	ns

p<0.01、*p<0.001

4.患者群における性差の検討

各尺度に関して、患者群の男女で比較検討を行った。その結果を Table4 に示す。t 検定の結果、逸脱行動と認知機能の困難度において、両群で有意差が認められた

(t=3.03, p<.01; t=2.58, p<.05)。逸脱行動と認知機能の困難度において、患者群の女性よりも男性の得点が高かった。尚、それ以外の尺度に関しては、両群で有意差は認められなかった。

Table4 各尺度の平均と標準偏差

	男性		女性		
	平均得点	SD	平均得点	SD	
逸脱行動	3.40	2.87	1.58	1.63	**
攻撃性	5.20	4.66	5.13	5.40	ns
自己顕示	2.43	1.92	2.42	2.74	ns
思考の問題	2.13	2.84	1.42	1.67	ns
引きこもり	3.07	2.05	2.03	2.44	ns
不安/抑うつ	8.33	6.49	5.84	4.91	ns
身体的訴え	1.47	1.89	1.26	1.98	ns
QOL	64.07	12.08	64.94	13.74	ns

自尊心	30.63	4.82	32.58	7.28	ns
社会的スキル	57.70	10.80	61.52	10.10	ns
認知機能の困難度	10.30	5.97	6.48	5.60	*

*p<0.05、**p<0.01

D. 考察

1. 患者群内における重症群と軽症群の比較検討

患者群内における重症群と軽症群の比較検討により逸脱行動において両群で有意差が認められた。また軽症群よりも重症群の平均得点が高かった。この結果から重症と軽症の患者間には問題行動に対する程度の差があり、さらに重症の患者は規則を破ることや嘘をつくこと、お金の管理ができないことや仕事が続かない等の社会的規律に関する問題を軽症の患者よりも抱えていることが考えられる。また不安／抑うつに関して、軽症群よりも重症群の平均得点が高い傾向にあった。太田らは成人先天性心疾患の約3分の1が潜在的な不安や抑うつを抱えていることを明らかにし、成人先天性心疾患患者の社会的スキルの低さや感情表現を抑圧することによって起こる不定愁訴などを示唆している。

また、出生早期に手術を要する先天性心疾患患者において各年齢期で表出する心理的問題が明らかとなっており、就学期では注意欠陥／多動性、思春期では社会的認知の低下等の問題が危惧されている (Fuller, et al. 2010)。これらの先行研究の結果が示すように先天性心疾患患者は、早期から様々な困難があり、成人期になると対人関係等のコミュニケーションの問題から心理的な問題につながる事が考えられ、長期にわたり何らかの問題を抱えていることが示唆される。

2. 保護者群内における重症群と軽症群の比較検討

保護者群内における重症群と軽症群の比較検討では、思考の問題・不安／抑うつ・攻撃性において両群で有意差が認められ、どれも軽症群より重症群の平均得点が有意に高かった。患者同様、保護者も子どもに対する問題を認識しており、それは軽症群よりも重症群の保護者の方が問題の程度が重いことがわかる。Shillingford et al (2008)の研究では新生児期に手術を要した重症心疾患児（左心低形成・大血管転位・ファロー四徴症・心室中隔欠損）の保護者と教師に調査を行い、重症心疾患児の注意欠陥／多動性の表出の高さを明らかにし、特別支援等が必要であるとしている。

出生時から患者とともに歩んできた保護者は子どもの様々な困難を目の当たりにしている。その為、保護者自身も多くの問題を抱えているかもしれない。患者への心理的サポートが必要なことは自明なことであるが、患者に関わる保護者への支援も重要であることが推測される。

3. 患者群と保護者群の比較検討

問題行動尺度の下位項目における患者群と保護者群の比較検討により、思考の問題・不安／抑うつ・攻撃性・逸脱行動・攻撃性において両群で有意差が認められた。

また全ての項目において、保護者群よりも患者群の方が標準得点が高かった。本研究の結果から、患者は自明のこと保護者にも心理的な問題があることが考えられるが、保護者が感じている問題の程度よりも患者が感じている問題はより重いかもしれない。その為、保護者や周囲は各々が感じている

問題の程度に患者本人とギャップがあることに気づくことが重要であると考えられる。

4. 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逸脱行動と認知機能の困難度において有意差が認められ、女性より男性の平均得点が高かった。これは社会的規律に関する面や日常生活における記憶、言語理解、手先の器用さ等の問題を女性より男性の方が多く抱え、困難を感じている割合が高いと言える。尚、認知機能の困難度において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。記憶の因子には、「与えられたばかりの情報を覚える（例：電話番号、名前、指示など）」が含まれている。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。ワーキングメモリ因子に含まれる項目は「慣れた作業を行う（例：料理、運転など）」が含まれている。言語処理因子には、「話しかけられていることの意味を理解する（例：人から言われたことで困惑するなど）」が含まれている。運動因子には、「道具や機器を使う（例：コンピューター、洗濯機など）」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、言語の処理理解等において、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。

E. 結論

本研究では、成人先天性心疾患患者を重症群と軽症群に分類し、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、逸脱行動において軽症群よりも重症群の方が平均得点が高かった。保護者に関しては、思考の問題・不安／抑うつ・攻撃性において軽症群よりも重症群の方が平均得点が高かった。また患者群と保護者群の比較検討では、思考の問題、不安／抑うつ、攻撃性、逸脱行動、自己顕示で保護者群より患者群の標準得点が有意に高かった。さらに患者群における性差の検討では、逸脱行動と認知機能の困難度において女性よりも男性の方が平均得点が高かった。

こうした実証的知見を踏まえた上で、患者や保護者が抱えている問題を治療者側が理解することにより、先天性心疾患患者の心理的支援体系の確立と充実を図ることがより一層望まれるだろう。今後はさらに個別に検討を進めることや、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

Fuller S, Rajagopalan R, Jarvik GP, Gerdes M, Bernbaum J, Wernovsky G, Clancy RR, Solot C, Nicolson SC, Spray TL, Gaynor JW. (2010). Deep hypothermic circulatory arrest does not impair neurodevelopmental outcome in school-age children after infant cardiac surgery. *The annals of thoracic surgery*, 90(5), 1985-1995.

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.

菊池章夫 (1988). 思いやりを科学する. 川島書店

- 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.
- 太田真弓・中西敏雄 (2010) 成人先天性心疾患の精神心理的問題. 医学のあゆみ, 232 (7) 795-796
- 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 卷,346.
- Raine,A.(1991).The SPQ:A scale for the assessment of schizotypal personality based on DSM-III-R criteria.Schizophrenia Bullen,17,555-564
- 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.
- Shillingford, MD, MarianneM. Glanzman, MD, Richard F. Ittenbach, PhD, Robert R. Clancy, MD, J. William Gaynor, MD, Amanda J, Gil Wernovsky, MD (2008). Inattention, Hyperactivity, and School Performance in a Population of School-Age Children With Complex Congenital Heart Disease. Official journal of the American academy of pediatrics, 121(4), 759-767.
- 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.
- 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.
- 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.

研究協力者

富山大学大学院

医学薬学研究部 川名 泉

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 市田露子

廣野恵一

小澤綾佳

伊吹圭二郎

富山大学内科

平井忠和

第一外科

芳村直樹



平成25年10月19日

第9回 成人先天性心疾患セミナー

ACHDとQOL 「ACHD診療と社会保障制度の現状」

愛媛大学医学部附属病院
小児総合医療センター 小児循環器部門
檜垣 高史



～身体障害者(児)・知的障害者(児)のための～



障害者総合支援法が、平成25年4月から施行されました。

「地域社会における共生の実現に向けて新たに障害保健福祉施策を講ずるための関係法律の整備に関する法律」の公布により、平成25年4月から、「障害者自立支援法」が「障害者の日常生活及び社会生活を総合的に支援するための法律(障害者総合支援法)」に変わりました。障害者総合支援法では、新たに難病等の方が、心身の状況に応じて障害福祉サービス等を利用することが出来るようになりました。

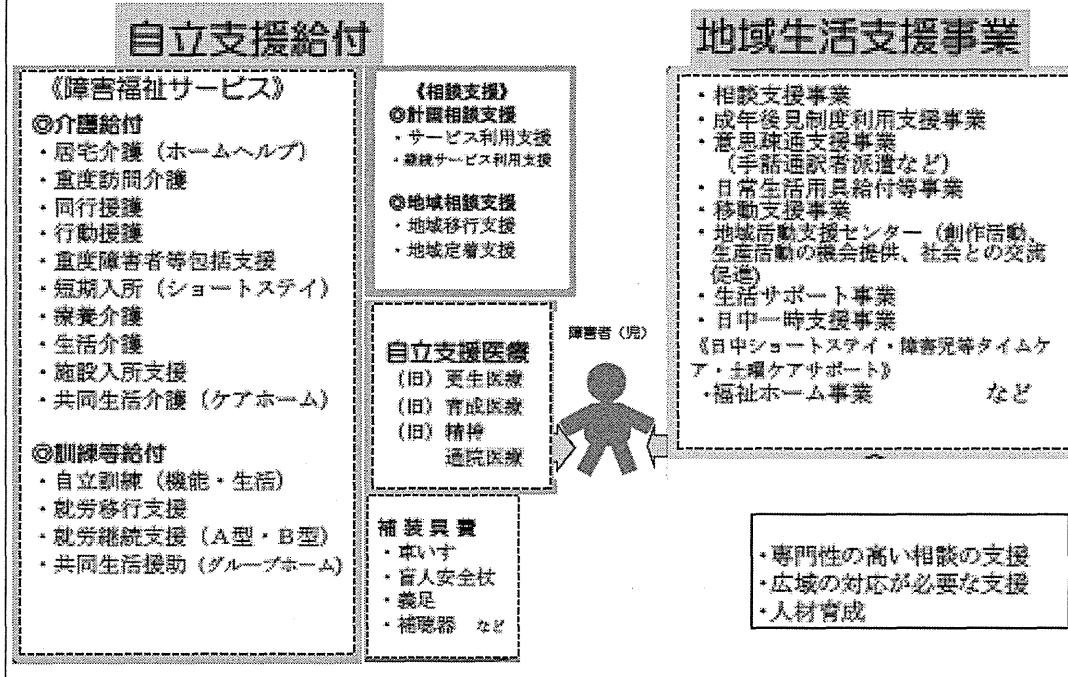
《主なポイント》

制度の谷間のない支援を提供する観点から、障害者の定義に新たに**難病等**が追加され、障害福祉サービス等の対象となりました

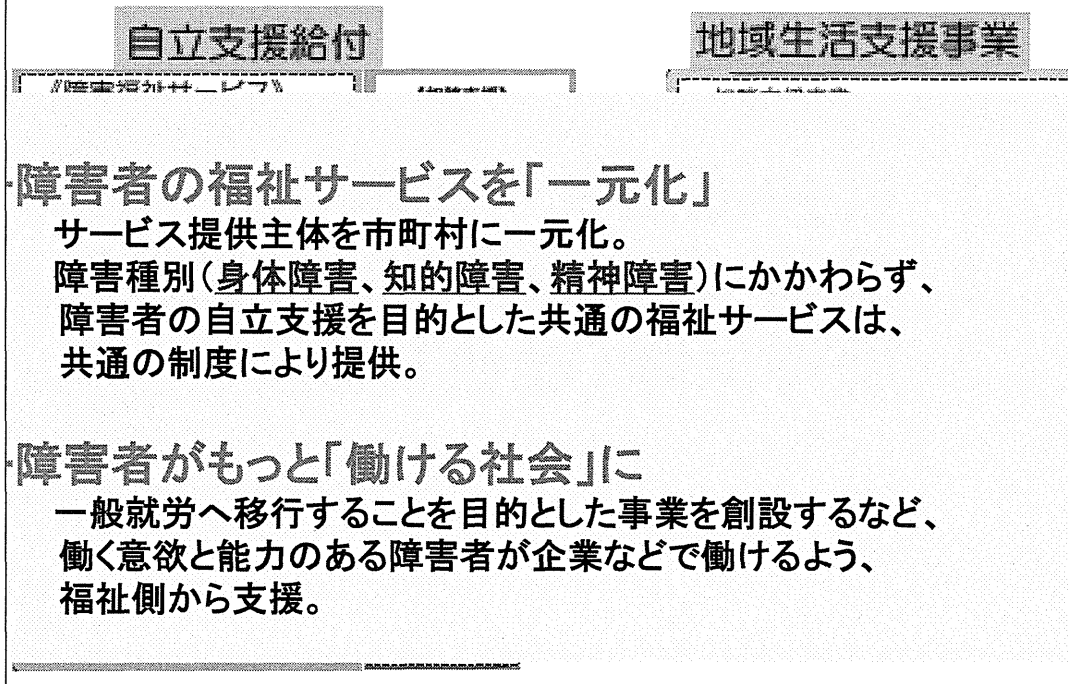
* 難病患者等で、症状の変動などにより、身体障害者手帳の取得が出来ないが一定の障害がある方が、障害福祉サービスを利用することが出来るようになりました。「難治性疾患克服研究事業」の対象である130疾患と関節リウマチ

* 難病患者等の方が受けられるサービスが、ホームヘルプサービス、短期入所、日常生活用具給付だけでなく、法律に定める障害福祉サービスに広がりました。

障害者総合支援法の全体像



障害者総合支援法の全体像



心疾患患者の生活を支える障害者福祉システム

- | | |
|---------------|---|
| A 社会保障 | 社会福祉サービス
保健・医療保障(社会保険)
所得保障(社会扶助) |
| B 民間保険 | 生命保険
医療保険
がん保険
学資保険 など |
| C 就職支援 | 障害者雇用促進法
障害者総合支援法 |
| D 税制配慮 | 医療費控除
障害者扶養控除 |



A. 社会保障制度

- 1 社会福祉サービス
- 2 保健・医療保障(社会保険)
- 3 所得保障(社会扶助)



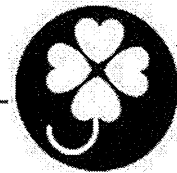
生活を支える社会保障制度(社会福祉)

年齢	誕生 (0歳)	就学前	就学期 (6歳～18歳)	子育て・就労期 (20歳～)	40歳	60歳	退職後 (65歳～)	70歳～	
社会福祉サービス	保育所		介護保険						
	母子家庭等日常生活支援事業			高齢者福祉					
	里親委託		養護老人ホーム						
	児童養護施設								
	療育手帳								
	精神障害者保健福祉手帳				各種サービスの利用				
	身体障害者手帳 (自立支援給付・地域生活支援事業)								

身体障害者手帳

身体障害者(児)が各種の援助を受けるために必要な手帳

身体に障害のある方が、身体障害者福祉法に定める障害に該当すると認められた場合に、本人(15歳未満の場合は保護者)の申請に基づいて交付される。
各種の更生援護を受けるための前提となる。



等級(認定基準により)

- 1級 自己の身の辺の日常生活活動が極度に制限されるもの
- 2級 (心臓機能障害者の場合、2級はない)
- 3級 家庭内での日常生活活動が著しく制限されるもの
- 4級 社会での日常生活活動が著しく制限されるもの

身体障害者手帳に係る障害認定の見直しについて

新規申請者

一定期間毎の見直しあり

⇒成人期になると、

1級の継続ができなくなる場合も多い

以前からの1級認定者

現時点ではそのまま継続

見直しが行われそう

ペースメーカー・人工弁患者

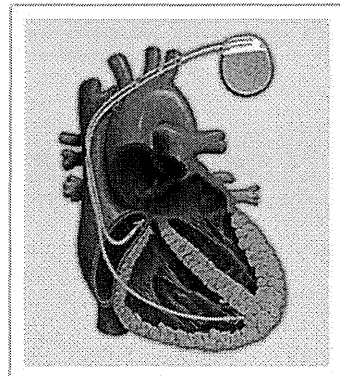
ペースメーカーに係る障害認定の見直しについて

……………緊急事態を予測して装着するものであり、かつ、これらを取り外すことは生命の維持に支障をきたすのが一般的であることから、1級に認定されている。……

医療技術の進歩により、社会生活等に大きな支障がない程度にADL(日常生活動作)が改善する機会が多いとの指摘があり、国会においても質疑がなされたところである。……………

装着後の状態で評価するという観点で見直しを検討しているところである。……

……………平成25年度中の施行を予定しているが、……………



2013年1月11日

厚生労働大臣
田村憲久 様

一般社団法人 全国心臓病の子どもの心臓病を治す会
会長 神谷 芳子

〒170-0013 東京都豊島区東池袋2-7-3 柄澤ビル7階
電話 03-5958-8070 FAX 03-5958-0508

ペースメーカー・人工弁患者の身体障害者手帳認定
見直しについての要望書

【要望事項】

1. ペースメーカー、人工弁移植者及び人工弁置換者の障害認定については、従来通りの考えを維持してください。
2. 障害認定基準の見直しを行うのであれば、先天性心疾患患者の実態に見合った基準にしてください。

ペースメーカー等の障害認定の評価に関する
ワーキンググループ

平成25年6月17日(月)

○日常生活活動の制限の程度が改善する可能性があることを踏まえ、一定期間経過後に再認定を行うことを徹底する。

○一定期間については、植え込みから3年後とする。

○先天性疾患により装着したもの及び人工弁移植、弁置換については、従来通りの取り扱い(1級)とする。

生活を支える社会保障制度(社会福祉)

年齢	誕生 (0歳)	就学前	就学期 (6歳~18歳)	子育て・就労期 (20歳~)	40歳	60歳	退職後 (65歳~)	70歳~	
社会福祉サービス	保育所					介護保険			
	母子家庭等日常生活支援事業							高齢者福祉	
	里親委託					養護老人ホーム			
	児童養護施設								
	療育手帳								
	精神障害者保健福祉手帳				各種サービスの利用				
	身体障害者手帳 (自立支援給付・地域生活支援事業)								

療育手帳

知的障害福祉法に療育手帳の記載はなく、厚生省が1973年に出した通知「療育手帳制度について」に基づき各都道府県が判定する。

等級はA(重度)、B(その他)の2種類

18歳未満 児童相談所判定(面接)

18歳以上 更正相談所判定(面接)

知的障害の評価は重要

知的障害があると判定されている場合と、そうでない場合とで、社会保障は大きく異なる。