

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

研究分担者 市田 露子

研究要旨：

我が国においては、ACHD 診療に特化した教育プログラム、研修の具体的なカリキュラムは存在しない。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

我が国においては、ACHD 診療に特化した教育プログラム、研修の具体的なカリキュラムは存在しない。日本循環器学会の循環器専門医研修カリキュラムでは、わずかに先天性心疾患は3例以上（心室中隔欠損、心房中隔欠損等）の経験が必要とされているのみであり、要求されている専門知識は希薄である。

一方、米国においては、循環器内科医、小児循環器医のトレーニングプログラムの一環として ACHD 教育が早くから行われ、1987-2011 年までの間に 63 名の ACHD 専門医が誕生している。そして、2012 年 12 月には、ACHD 専門医が ABMS(American Board of Medical Subspecialties)より正式に内科の一領域として認可され、翌 2013 年 9 月には、米国専門医機構により標準的修練プログラムの評価が行われ、これに沿った修練が開始され、2年後の 2015 年には最初の専門医試験が予定されている。最終的には、全米で ACHD 修練施設 150 施設、専門医 300 人を目標として、ACHD 専門医育成プログラムが進んでいる。

D. 考察

我が国における対策として、日本循環器学会学術委員会の中に、成人先天性心疾患部会の設立を要望し、2013年3月に承認された。部会では、ACHD診療に対して、若手の循環器医の理解と関心が比較的高い現状が共通認識され、今後の循環器専門医の教育体制におけるACHD教育の重要性が確認された。この成人先天性心疾患部会と本研究班が中心となり、ACHD診療体制の全国的な展開、成人先天性心疾患への関心を持つ循

循環器内科医がスムーズに臨床研修が受け入れられるような体制の確立、さらには、将来的なわが国におけるACHD専門医制度の確立を目指し検討を続けてきた。現在の問題点を明らかにし、今後の活動方針を検討した。

1) 循環器専門医における ACHD 教育体制 確立に向けて

現在、ACHD 疾患に対する内科医の意識や関心の低く、循環器内科専門医の ACHD 知識・経験も低い。術後の ACHD の心不全や不整脈に加え、妊娠出産もまた循環器内科医師にとっては大きな問題になっている。日循の循環器専門医における ACHD の研修に関して、現状より高い専修目標の設定と修練体制の充実が求められる。また、日循学術集会内に ACHD 教育セミナーを継続的に行い、地方会においても ACHD 教育セミナーを全国的に展開する。HP 上で、ACHD のe-ラーニングも開設することが望ましい。

2) 移行期医療の改善に向けて

成人先天性心疾患への関心を持つ循環器内科医がスムーズに臨床研修が受け入れられるような体制の確立が必要である一方、小児科医が成人に達した患者を診つづけるのはその専門性から好ましいことではなく、内科医師への適切な移行医療の方法を確立する必要がある。

3) ACHD 修練施設の構築

循環器科ネットワークの拡大と構築を全国的に展開し、将来的な専門医制度を目指し、研修施設の条件としての ACHD 外来を設置する。他施設からも短期の修練を受け入れる体制を整え、できるだけ多くの医師に研修の機会を与える。

E. 結論

成人期の先天性心疾患は、小児期とは全く異なる特徴があり、これらの患者は、小児科医ではなく内科医が診療の中心となり、外科医、麻酔科医、産科医、精神科医、看護師、心理士などのチーム医療が重要である。そのコアとなるのは、ACHD 専門医制度であり、今後、我が国の医療体制にマッチした ACHD 専門医制度の構築が望まれる。

F. 健康危険情報

G. 研究発表

1. 論文発表

- 1) 市田 露子:先天性心疾患の低酸素発作『今日の治療指針 2014 年版』 医学書院, 東京 2014, p1246-1247
- 2) 市田 露子:先天性心疾患(内科)『今日の治療指針 2014 年版』 医学書院, 東京 2014, p411-412
- 3) 渡辺一洋、市田 露子:先天性心疾患 循環器疾患 井村裕夫他編『わかりやすい内科学(第4版)』文光堂、東京 2014, p118-128
- 4) 市田 露子:パリーブズマブ投与の意義 小児循環器科の立場から 楠田 聡編『RS ウィルス感染症 x パリーブズマブ Data Book』 2014, p50-51 メディカルビュー社 大阪
- 5) 市田 露子:肥大型心筋症 小児の治療指針 井田博幸編『小児科診療 増刊号』 診断と治療社、東京 2014, p369-370
- 6) 市田 露子:拡張型心筋症 小児の治療指針 井田博幸編『小児科診療 増刊号』 診断と治療社、東京 2014, p371-372
- 7) 市田 露子:拡張型心筋症 『先天性心疾患』 中澤誠編、メディカルビュー社、東

- 京 2014, p378-384
- 8) 市田 露子：肥大型心筋症 『先天性心疾患』 中澤誠編、メデイカルビュー社、東京 2014, p385-396
- 9) 市田 露子：心筋緻密化障害 『先天性心疾患』 中澤誠編、メデイカルビュー社、東京 2014, p397-403
- 10) 市田 露子：心筋緻密化障害 『小児内科増刊号 病態生理 I』 五十嵐隆他編、東京医学社、東京 2014, p 432-437
- 11) 市田 露子：遺伝子異常、染色体異常『成人先天性心疾患』 丹羽公一郎編 メデイカルビュー社、東京 2014, p8-12
- 12) 廣野 恵一、市田 露子 インフリキシマブ療法. 『川崎病のすべて』 石井正浩編、中山書店、東京 2014, p112-115
- 13) 市田 露子：左室心筋緻密化障害 日本内科学会雑誌 2014; 103 : 327-35
- 14) 市田 露子：先天性心疾患児の精神神経発達 循環器内科 2014 ; 75 : 100-106.
- 15) 市田 露子：先天性心疾患児の精神神経発達 日児誌 2014 ; 118 : 1181-9.
- 16) 市田 露子：先天性心疾患児の高次脳機能障害 日本臨床麻酔学会雑誌 2014;34:674-83
- 17) 市田 露子：心筋緻密化障害 心臓財団虚血性心疾患セミナー 心臓 2014;46:1177-84
- 18) Ichida F: Cardiovascular Events in Pregnancy with Hypertrophic Cardiomyopathy. *Circ J* 2014; 78:2386-7
- 19) 市田 露子：先天性心疾患児の精神神経発達 日本周産期・新生児医学会雑誌 2014 ; 50 : 1174-6
- 20) Hata Y, Mori H, Tanaka A, Fujita Y, Shimomura T, Tabata T, Kinoshita K, Yamaguchi Y, Ichida F, Kominato Y, Ikeda N, Nishida N. Identification and characterization of a novel genetic mutation with prolonged QT syndrome in an unexplained postoperative death *Int J Legal Med* 2014;128:105-15
- 21) Horie A, Ishida K, Shibata K, Taguchi M, Ozawa A, Hirono K, Ichida F, Hashimoto Y. Pharmacokinetic variability of flecainide in younger Japanese patients and mechanisms for renal excretion and intestinal absorption *Biopharm Drug Dispos.* 2014;35:145-53.
- 22) Hirono K, Sekine M, Shiba N, Hayashi S, Nakaoka H, Ibuki K, Saito K, Watanabe, K, Ozawa S, Higuma T, Yoshimura N, Kitajima I, Ichida F. N-terminal pro-Brain Natriuretic Peptide as a Predictor of Reoperation in Children With Surgically Corrected Tetralogy of Fallot *Circ J* 2014;78:693-700
- 23) Mitani Y, Ohta K, Ichida F, Nii M, Arakaki Y, Ushinohama H, Takahashi T, Ohashi H, Yodoya N, Fujii E, Ishikura K, Tateno S, Sato S, Suzuki T, Higaki T, Iwamoto M, Yoshinaga M, Nagashima M, Sumitomo N. Circumstances and Outcomes of Out-Of-Hospital Cardiac Arrest in Elementary and Middle School Students in the Era of Public-Access Defibrillation *Circ J* 2014;78:701-7
- 24) Yamaguchi Y, Nishide K, Kato M, Hata Y, Mizumaki K, Kinoshita K, Nonobe Y,

- Tabata T, Sakamoto T, Kataoka N, Nakatani Y, Ichida F, Mori H, Fukurotani K, Inoue H, Nishida N. Glycine/serine polymorphism at position 38 influences KCNE1 subunit's modulatory actions on rapid and slow delayed rectifier K⁺ currents *Circ J*. 2014;78:610-8
- 25) Kinoshita K, Komatsu T, Nishide K, Hata Y, Hisajima N, Takahashi H, Kimoto K, Aonuma K, Tsushima E, Tabata T, Yoshida T, Mori H, Nishida K, Yamaguchi Y, Ichida F, Fukurotani K, Inoue H, Nishida N. A590T mutation in KCNQ1 C-terminal helix D decreases IKs channel trafficking and function but not Yotiao interaction. *J Mol Cell Cardiol*. 2014;72:273-80
- 26) Neil E. Bowles, Cammon B. Arrington, Yin Shen Wee, Keiichi Hirono, Tsuneyuki Nakamura, Fukiko Ichida, John H. Weis. Kawasaki disease-patients homozygous for the rs12252-C variant of Interferon-induced transmembrane protein-3 are significantly more likely to develop coronary artery lesions *Molecular Genetics & Genomic Medicine* 2014;2:356-61
- 27) Yukiko Hata, Koshi Kinoshita, Kazushi Miya, Keiichi Hirono, Fukiko Ichida, Koji Yoshida, Naoki Nishida An autopsy case of infantile-onset vanishing white matter disease related to an *EIF2B2* mutation (V85E) in a hemizygous region *Int J Clin Exp Pathol* 2014;7:3355-62
- 28) Toshihide Tabata, Yoshiaki Yamaguchi, Yukiko Hata, Fukiko Ichida, Hisashi Mori Modification of *KCNH2*-Encoded Cardiac Potassium Channels by KCNE1 Polymorphism *Circ J*. 2014;78:2331. [Epub ahead of print]
- 29) Hirono K, Ibuki K, Tomita H. Percutaneous catheter aspiration thrombectomy for the occluded stents of pulmonary artery in children with single ventricle physiology after fontan surgery. *Catheter Cardiovasc Interv*. 2014 Dec 1;84(7):1153-6.
- 30) Kohno H, Ichida F, Hirono K, Ozawa S, Yoshimura N, Nakamura T, Akita C, Ishida K, and Taguchi M. Plasma Concentrations of Tadalafil in Children With Pulmonary Arterial Hypertension. *Ther Drug Monit* 2014;36:576-83
- 31) Hirono K, Hata Y, Nakaoka H, Ibuki K, Ozawa S, Yoshida T, Aoki M, Higuma T, Yoshimura N, Nishida N, Ichida F. Familial Ebstein Anomaly, Left Ventricular Noncompaction, and Ventricular Septal Defect Associated With a MYH7 Mutation. *The Journal of Thoracic and Cardiovascular Surgery* 2014 Nov;148(5):e223-6.
- 32) 富田 英、山岸正明、市田露子、坂本喜三郎、泉田直己、檜垣高史、土井庄三郎、安河内 聡、岩本真理、鮎澤 衛. 小児循環器専門医制度における修練施設・施設群の年時報告:2011,2012 年報告のまとめ *小児循環器学会雑誌* 2014;30:431-5
- 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

研究成果の刊行に関する一覧表

書籍

著者氏名	論文タイトル名	書籍全体の編集者名	書籍名	出版社名	出版地	出版年	ページ
市田 蒔子	先天性心疾患（内科）	山口 徹	今日の治療指針 2014年版	医学書院	東京	2014	411-412
市田 蒔子	先天性心疾患の低酸素発作	山口 徹	今日の治療指針 2014年版	医学書院	東京	2014	1246-47
渡辺一洋、市田 蒔子	先天性心疾患循環器疾患	井村裕夫他	わかりやすい内科学（第4版）	文光堂	東京	2014	118-28
市田 蒔子	遺伝子異常 染色体異常	丹羽公一郎	成人先天性心疾患	メデイカルレビュー社	東京	2014	8-12

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
市田 蒔子	左室心筋緻密化障害	日本内科学会雑誌	103	327-35	2014
市田 蒔子	先天性心疾患児の精神神経発達	循環器内科	75	100-106	2014
市田 蒔子	先天性心疾患児の精神神経発達	日児誌	118	1181-9	2014
市田 蒔子	先天性心疾患児の高次脳機能障害	日本臨床麻酔学会雑誌	34	674-84	2014
市田 蒔子	心筋緻密化障害 心臓財団虚血性心疾患セミナー	心臓	46	1177-84	2014
市田 蒔子	先天性心疾患児の精神神経発達	日本周産期・新生児医学会雑誌	50	1174-6	2014
Ichida F	Cardiovascular Events in Pregnancy with Hypertrophic Cardiomyopathy	Circ J	78	2386-7	2014

Hirono K, Sekine M, Shiba N, Hayashi S, Nakaoka H, Ibuki K, Saito K, Watanabe, K, Ozawa S, Higuma T, Yoshimura N, Kitajima I, Ichida F.	N-terminal pro-Brain Natriuretic Peptide as a Predictor of Reoperation in Children With Surgically Corrected Tetralogy of Fallot	<i>Circ J</i>	78	693-700	2014
Horie A, Ishida K, Shibata K, Taguchi M, Ozawa A, Hirono K, Ichida F, Hashimoto Y.	Pharmacokinetic variability of flecainide in younger Japanese patients and mechanisms for renal excretion and intestinal absorption	Biopharm Drug Dispos.	35	145-53	2014
Mitani Y, Ohtaka K, Ichida F, Nii M, Arakaki Y, Ushinohama H, Takahashi T, Ohashi H, Yodoya N, Fujii E, Ishikura K, Tateno S, Sato S, Suzuki T, Higaki T, Iwamoto M, Yoshinaga M, Nagashima M, Sumitomo N.	Circumstances and Outcomes of Out-Of-Hospital Cardiac Arrest in Elementary and Middle School Students in the Era of Public-Access Defibrillation	<i>Circ J</i>	78	701-7	2014
Hata Y, Mori H, Tanaka A, Fujita Y, Shimomura T, Tabata T, Kinoshita K, Yamaguchi Y, Ichida F, Kominato Y, Ikeda N, Nishida N.	Identification and characterization of a novel genetic mutation with prolonged QT syndrome in an unexplained postoperative death	<i>Int J Legal Med</i>	102	105-15	2014
Hirono K, Hata Y, Nakaoka H, Ibuki K, Ozawa S, Yoshida T, Aoki M, Higuma T, Yoshimura N, Nishida N, Ichida F.	Familial Ebstein Anomaly, Left Ventricular Noncompaction, and Ventricular Septal Defect Associated With a MYH7 Mutation.	<i>The Journal of Thoracic and Cardiovascular Surgery</i>	148	e223-6	2014

第10回成人先天性心疾患セミナー 2014.5.31-6.1 聖路加国際大学

成人先天性心疾患と専門医制度

Adults Congenital Heart Disease Fellowship training

富山大学医学部小児科 市田 落子

背景

-85%以上の先天性心疾患(ACHD)が成人期を迎える

-現在、すでに40万人を越すACHD患者が存在
年間約1万人規模での今後の増加

-多くのACHD患者が小児循環器医師や(小児)心臓血管外科医師により管理されている

-ACHDは、加齢に伴い、心機能の悪化、不整脈、心不全などにより病態、罹病率、生命予後が修飾され、就業、保険、結婚、心理的社会的問題など成人特有の問題を抱える

>>>>> 専門医の育成が必要

我が国における教育プログラム、研修の具体的なカリキュラム

循環器内科医

循環器専門医研修カリキュラム

先天性心疾患 3例以上

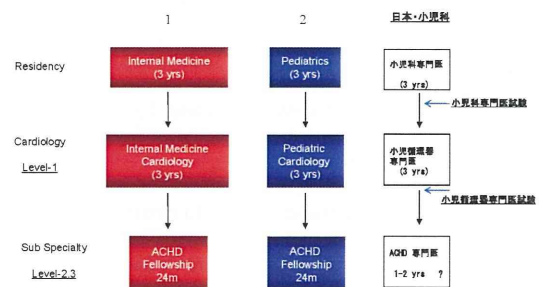
心室中隔欠損、心房中隔欠損 A(主治医として経験)

小児循環器医

小児循環器専門医修練目標/アウトライン 平成24年度版

小児循環器専門医試験

The current state of US adult CHD fellowship training.
The most common pathway is IM residency,
IM cardiology followed by ACHD fellowship



Length of ACHD Fellowship Training. The majority of fellows trained between 12-23 months

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. 社会心理的問題
- H. 画像診断法

米国の教育プログラム、研修の具体的なカリキュラム (level 1-3)

循環器内科医

ACCF 2008 Recommendations for Training in Adult Cardiovascular Medicine Core Cardiology Training (COCATS 3) ACC/AHA/ACP Task Force 9: Training in the Care of Adult Patients With CHD

小児循環器医

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)

The recent training statement by ACCF in USA suggested an approach to more systemic training of medical cardiologists in the recognition and care of ACHD;

Level 1: **Basic training** for all medical cardiology fellows. The goal is to be able to recognize and evaluate common, simple CHD and the sequelae of the more commonly repaired CHD.

Level 2: **Special expertise in ACHD**. At least 1 year of concentrated exposure is generally necessary for those trainees who wish to care independently.

Level 3: **Advanced expertise in ACHD**. To obtain a comprehensive understanding of all aspects of CHD, a 2-year program is recommended with continued participation in clinical practice relating to CHD.

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 (循環器内科あるいは小児専門医の研修)

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

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、高脂血症、慢性閉塞性肺疾患
- 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

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）

iii)ACHDを専門としてみたいレベル（ACHD専門施設に長期に所属）

•Advanced Training (Level 3): Advanced Expertise in Adults with CHD

臨床研究および基礎研究

心エコー、心臓カテーテル検査を含む診療への参加

修練期間 24 months

- 経験症例数
- 40 catheterizations
 - 300 TTE cases
 - 50 TEE cases

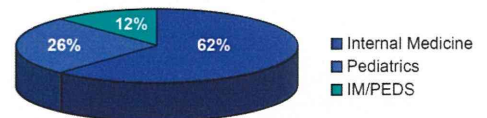
Current practice location for the 43 US ACHD fellowship graduates continuing to care for ACHD patients
Daniels C et al



Formal ACHD Fellowship Program

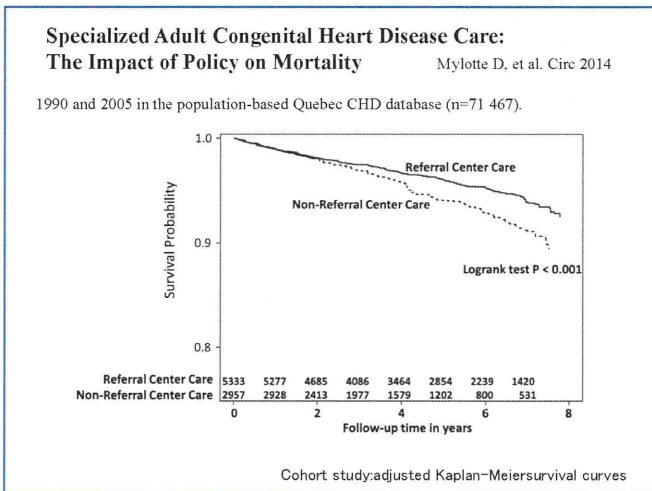
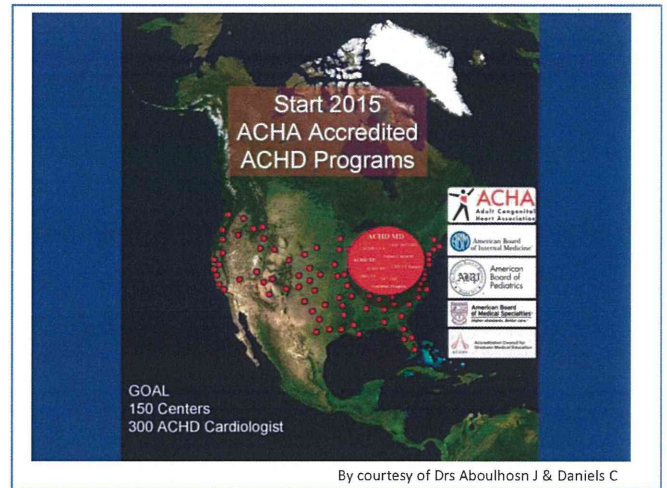
Royal Brompton Hosp
Mayo Clinic
UCLA
BACH(Harvard)
Toronto
Duke Medical Center
Columbus Heart Center
McGill Adult Center
Montreal Heart Institute
Baylor College of Medicine
Chiba Cardiovascular Center

ACHD Fellowship Graduates Cardiology Background



The majority of fellows followed an IM cardiology prior to fellowship

Daniels C et al



日循専門医制度への働きかけ ～成人先天性心疾患部会～

新専門医制度に向けて
循環器専門医研修カリキュラムやプログラムの変更が必要

<循環器専門医研修カリキュラム 達成度評価表>
～循環器専門医 医師像～

循環器専門医は、心臓・血管系に関する豊富な知識と技能を有し、虚血性心疾患、高血圧、動脈硬化、弁膜症、心不全、不整脈、先天性心疾患、肺高血圧などの循環器疾患の適切な診断・治療及び予防ができる能力を有する

教育の推進 日循地方会でのACHDセミナー、日循とJSACHDとの共同セッション等の開催

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

「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、成人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成人先天性心疾患患者 65 名とその保護者 54 名に加え、富山県内の小児科に通院する患者 1 名と富山大学附属病院小児科に通院する患者 1 名に知能検査を実施した。また、参照症例として WISC-IV を行った 8 症例を用いた。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(以下 ASR) 2) 保護者用:基本属性、疾患属性、発達歴、ASR である。なお、ASR 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)を用いて分析を行った。その結果、患者の重症度が高い群において ASR における「逸脱行動」と「不安/抑うつ」の得点平均率が軽症群より有意に高かった。また保護者による患者の問題行動の評価では、「攻撃性」「不安/抑うつ」「思考の問題」の得点平均率が軽症群に比べ、重症群が有意に高かった。以上のことから、重症とされる患者はルールを守ることの難しさや自己コントロールの弱さといった社会性の問題が考えられた。一方、重症とされる患者の保護者は、患者が家族とうまくいかない点や口論になるといった問題を患者との関わりから認識していることが推測された。さらに、成人先天性心疾患患者の知能面の問題に重点を置き、知能検査を実施した 2 症例を検討した。また WISC-IV の 8 症例を参照症例として用いて、成人期以前から成人期にかけて知能面の特徴に共通性があるか検討した。その結果、先天性心疾患患者の特徴として、全般的な IQ は平均水準にも関わらず、視覚に基づく能力が低い傾向に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成人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、本研究では第一に、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成人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てい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・楨野, 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で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。

第二に、成人先天性心疾患患者の心理的問題の特徴を知能面から検討するため、患者に個別の心理検査を実施して考えられる特徴を検討する。さらに参照症例を用いて、知能の問題が成人期以前から考えられる問題であるか検討する。

B. 研究方法

(1) 協力者

・質問紙調査

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65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34名（52%）、女性31名（48%）であり、第1子25名（38%）、第2子24名（37%）、第3子以降14名（22%）、不明2名（3%）であった。職業は、学生43名（66%）であり、うち大学院生1名（2%）、大学生12名（18%）、専門学校生6名（9%）、高校生18名（28%）、中学生4名（6%）、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14名（22%）、非常勤職3名（4%）、無職3名（4%）、その他2名（3%）であった。婚姻状況は、未婚61名（94%）、既婚4名（6%）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（9%）、200～399万円が6名（9%）、400～599万円が8名（12%）、600～799万円が10名（15%）、800～999万円4名（6%）、1000万円以上2名（3%）、不明29名（46%）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。なお、「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48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、17名を対象とした。

手術回数は、1回が23名（35%）、2回が15名（23%）、3回が7名（10%）、4回が3名（5%）、5回以上が3名（5%）、不明が14名（22%）であった。2名（3%）がペースメーカーをつけ

ており、29名（45%）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36名（55%）であった。自己評価によるNYHA心機能分類は、I度が57名（87%）、II度が5名（8%）、III度が1名（2%）、不明2名（3%）であった。

患者の家族：

先天性心疾患患者の家族54名であり、患者との関係は、母親45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36名（66%）、非常勤職1名（2%）、自営業7名（13%）、無職4名（8%）、不明6名（11%）であった。母親の職業は、常勤職20名（37%）、非常勤職18名（33%）、自営業5名（9%）、無職4名（8%）、不明7名（13%）であった。父親の学歴は、中学校卒4名（6%）、高校卒28名（52%）、短大・専門学校卒10名（19%）、大学卒9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26名（48%）、短大・専門学校卒17名（31%）、大学卒8名（15%）、大学院卒1名（2%）、不明1名（2%）であった。

・知能検査実施患者

一人目は、富山大学附属病院小児科に通院する大動脈弁狭窄術後の患者で21歳の女性である。

二人目は、富山県内の病院小児科に通院するフォンタン術後の患者で25歳の女性である。

なお、WISC-IVを実施した8症例を参照症例として用いた。

(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および知能検査実施時に、成人先天性心疾患患者とその保護者に対して、本研究の説明を行い、協力の同意を得た。質問紙は外来の待合室で回答してもらい、回答後にその場で回収した。尚、本研究は富山大学の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)」「仕事をするときに、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 (以下 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 (以下 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. 患者における各尺度の重症群と軽症群の比較

QOL、自尊感情、社会的スキル、認知機能の困難度、ASR を用いて、成人先天性心疾患患者の重症群と軽症群における平均値の検討を行った。その結果を Table1 に示す。t 検定の結果、ASR の得点率平均は重症群の方が高得点となる傾向が認められた ($t(63)=1.86, p<0.1$)。QOL ($t(63)=0.9, p=0.35$)、自尊感情 ($t(63)=1.22, p=0.23$)、社会的スキル ($t(63)=1.12, p=0.23$)、認知機能の困難度 ($t(63)=0.40, p=0.69$) は、いずれも重症群と軽症群で有意差は認められなかった

Table1 各尺度の平均値と標準偏差 (患者群)

	重症群		軽症群		
	平均値	SD	平均値	SD	
QOL	65.5	14.6	61.6	12.7	ns
自尊感情	31.0	6.8	33.3	5.4	ns
社会的スキル	60.3	11.2	56.7	7.9	ns
認知機能の困難度	8.6	6.3	7.9	5.2	ns
ASR	50.5	28.3	35.9	24.0	+

+ $p<0.1$

2. 患者における ASR の重症群と軽症群の比較

次に、患者群における ASR 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、逸脱行動、不安/抑うつ

つにおいて、重症群と軽症群で有意差が認められ(逸脱行動 ($t(52)=2.64, p<.05$)、不安/抑うつ ($t(36)=2.49, p<.05$)、重症群の逸脱行動、不安/抑うつの得点率平均が有意に高かった。攻撃性 ($t(63)=1.30, p=0.20$)、自己顕示 ($t(63)=0.92, p=0.36$)、思考の問題 ($t(63)=1.22, p=0.23$)、

引きこもり(t(63)=0.54,p=0.59)、身体的訴え (t(63)=0.65, p=0.52) は、両群で有意差は認められなかった。

Table2 ASR の下位項目別平均と標準偏差 (患者群)

	重症群		軽症群		
	得点率平均	SD	得点率平均	SD	
思考の問題	8.5	2.54	4.9	2.03	ns
不安／抑うつ	22.2	6.30	12.3	4.46	*
攻撃性	17.5	5.08	11.7	4.64	ns
逸脱行動	9.6	2.65	4.9	1.31	*
自己顕示	20.8	2.32	15.7	2.31	ns
引きこもり	14.5	2.47	12.5	1.81	ns
身体的訴え	6.3	2.29	4.7	1.03	ns

得点率平均：項目数が異なるため比率を算出 *p<0.05

3. 保護者における ASR の重症群と軽症群の比較

次に、患者で用いた ASR 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)を用いて、重症群に分類した子どもの保護者と軽症群に分類した子どもの保護者における得点率平均の検討を行った。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、攻撃性において、両群で有意差が認められ(思考の問題 (t(40)=2.58, p<.05)、不安／抑うつ (t(33)2.41、 p<.05)、攻撃性 (t(50)4.06, p<.001))、思考の問題、不安／抑うつ、攻撃性において、軽症群より重症群の得点率平均が有意に高かった。逸脱行動 (t(50)=1.26, p=0.21)、自己顕示 (t(50)=0.58, p=0.56)、引きこもり (t(48)=1.99, p=0.06)、身体的訴え (t(50)=0.69, p=0.50) は重症群と軽症群で有意差は認められなかった

意差が認められ(思考の問題 (t(40)=2.58, p<.05)、不安／抑うつ (t(33)2.41、 p<.05)、攻撃性 (t(50)4.06, p<.001))、思考の問題、不安／抑うつ、攻撃性において、軽症群より重症群の得点率平均が有意に高かった。逸脱行動 (t(50)=1.26, p=0.21)、自己顕示 (t(50)=0.58, p=0.56)、引きこもり (t(48)=1.99, p=0.06)、身体的訴え (t(50)=0.69, p=0.50) は重症群と軽症群で有意差は認められなかった

Table3 ASR の下位項目別平均と標準偏差 (保護者群)

	重症群		軽症群		
	得点率平均	SD	得点率平均	SD	
思考の問題	3.63	1.15	0.96	0.60	*
不安／抑うつ	2.51	4.00	1.50	5.14	*
攻撃性	9.84	3.52	1.69	1.13	***
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	14.7	3.86	7.28	0.95	ns
身体的訴え	5.46	2.00	7.36	2.39	ns

得点率平均：項目数が異なるため比率を算出 *p<0.05、***p<0.00

4. 成人先天性心疾患患者の 2 症例及び児童用知能検査 (WISC-IV) の 8 症例による知能面の検討

症例 1 はファロー四徴症術後の 25 歳、会社員 (事務) の成人先天性心疾患患者で、全検査 IQ、言語性 IQ、動作性 IQ は全て平均の範囲内であった。群指数ごとの成績は『言語理解』『作動記憶』『処理速度』が「平均」で、『知覚統合』のみが「平均の下」の範囲の水準を示した。(Table 4, Figure 1)。

下位検査では『数唱』が言語性検査平均との差から 15%水準で高く、『符号』、『記号探し』が動作性検査平均との差から 5%水準で高い結果を示した。これらは本人の中で相対的に高い能力であると考えられる。一方、『積木模様』、『絵画配列』が動作性検査平均との差から 5%水準で低い結果を示し、本人の中で相対的に弱い能力といえる。

Table 4 症例 1 (フォンタン術後・25 歳・会社員 (事務)) 判定結果

指標	IQ	パーセン タイル	信頼区間 (90%)	記述分類
全検査 IQ	101	53	97-105	平均
言語性 IQ	101	53	96-106	平均
動作性 IQ	101	53	95-107	平均
言語理解	93	32	88-99	平均
知覚統合	83	13	78-91	平均の下
作動記憶	94	34	88-101	平均
処理速度	105	63	98-111	平均

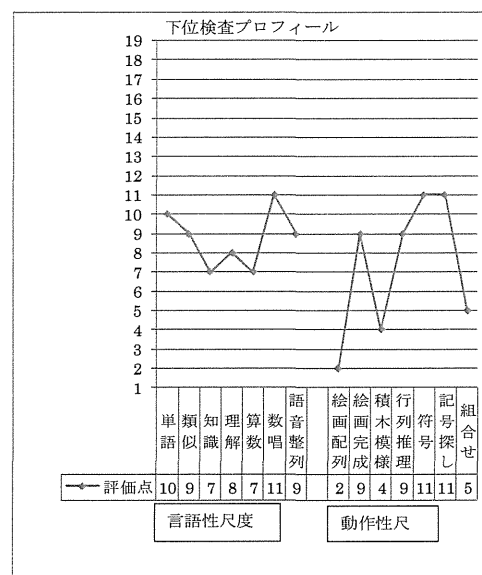
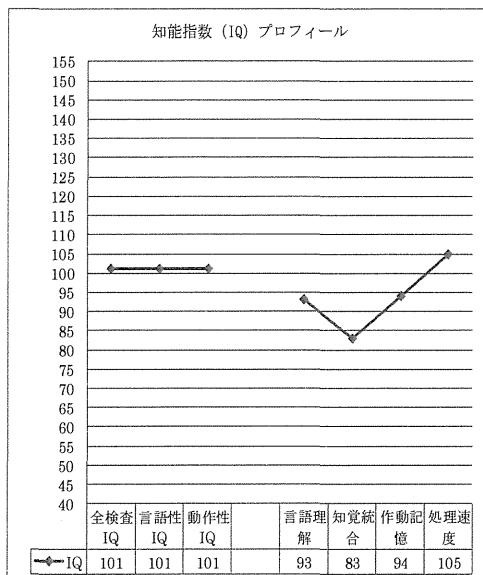


Figure 1 症例 1 知能指数(IQ)プロフィールと下位検査プロフィール

症例 2 は大動脈弁狭窄術後の 21 歳、学生の成人先天性心疾患患者で、全検査 IQ、言語性 IQ、動作性 IQ は全て平均の範囲内であった。群指数ごとの成績は、『言語理解』『処理速度』が「平均」、『知覚統合』が「特に低い」、『作動記憶』は「境界線」の水準を示し、平均を下回った指標は『知覚統合』と『作動記憶』であった(Table 5, Figure 2)。

下位検査は『符号』『記号探し』が動作性検査平均との差から 5%水準で高く、『数唱』『組合せ』が言語性検査平均との差から

15%水準で低い結果を示した。本人の中で、相対的に高い能力は『符号』と『記号探し』で、相対的に低い能力は『数唱』と『組合せ』である。

症例 1、症例 2 は、全検査 IQ、言語性 IQ、動作性 IQ はともに平均の範囲内であった。群指数別では『知覚統合』が平均を下回る水準を示した。下位検査では『符号』、『記号探し』が両症例とも動作性検査平均に比して高い値を示した。

Table 5. 症例 2 大動脈弁狭窄術後・21 歳・女性 判定結果

指標	IQ	パーセン タイル	信頼区間 (90%)	記述分類
全検査 IQ	90	25	86-94	平均
言語性 IQ	91	27	87-96	平均
動作性 IQ	91	27	86-97	平均
言語理解	92	30	87-98	平均
知覚統合	68	2	64-78	特に低い
作動記憶	74	4	70-82	境界線
処理速度	100	50	93-107	平均

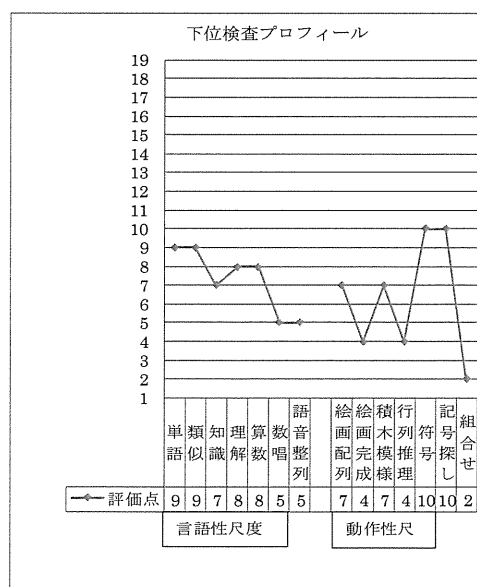
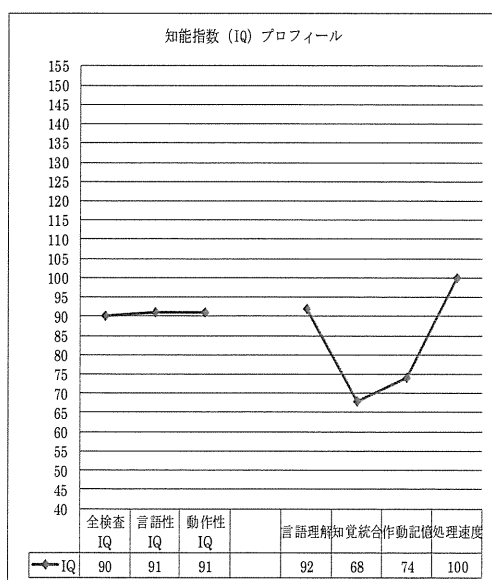


Figure 2 症例 2 知能指数(IQ)プロフィールと下位検査プロフィール

一方、WISC - IVを実施した8症例の全検査IQの結果は、症例1と症例4、症例5が「平均」、症例2と症例3、症例8は「平均の下」、症例6は「境界線」、症例7は「特に低い」であった。8症例の属性は、Table 6に示す。

『言語理解』は、症例1と症例2、症例4、症例5、症例7は「平均」、症例3と症例8は「平均の下」、症例6は「境界域」であり、群指数が同年代の健常範囲内の水準を示す者は8名中7名であった。一方、群指数が同年代の健常範囲を下回る者は8名中1名であった。

『知覚推理』は、症例2と症例4、症例5は「平均」、症例1と症例3は「平均の下」、症例6と症例8は「境界線」、症例7は「特

に低い」であった。また、群指数が同年代の健常範囲内の水準を示す者は8名中5名で、健常範囲を下回る者は8名中3名であった。

『ワーキングメモリ』は、症例1と症例3、症例4、症例5は「平均」、症例2と症例8は「平均の下」、症例6と症例7は「境界線」であった。また群指数が同年代の健常範囲内の水準を示す者は8名中6名で、健常範囲内を下回る者は8名中2名であった。

『処理速度』は、症例4は「平均の上」、症例1と症例3、症例5、症例8が「平均」、症例2と症例6は「平均の下」、症例7は「特に低い」であった。群指数が同年代の健常範囲内の水準を示す者は8名中7名で健常範囲を下回る者は8名中1名であった。

Table 6. WISC-IV知能検査 各症例の属性

診断名	年齢	性別	IQ	WISCの所見の主な特徴
症例1 単心室	8歳2か月	女	88	形を捉えて構成することが難しい。指で空書きをして形を記憶する。
症例2 肺動脈閉鎖、心室中隔欠損など	9歳9か月	男	88	集中力や意欲のセルフコントロールの弱さ。
症例3 完全大血管転位	7歳2か月	女	86	マイペースで時間制限があっても、あまり焦る様子が見られない。
症例4 総肺静脈還流異常	6歳1か月	男	106	衝動性の高さや注意集中力のコントロールの弱さ。
症例5 重症肺動脈狭窄術後	6歳10か月	男	102	周囲の状況理解が難しく、情報の取捨選択が苦手。
症例6 完全大血管転位	11歳1か月	男	78	注意の維持が難しい。筆圧が強く、速度が遅い。
症例7 重症肺動脈狭窄症	5歳10か月	女	69	視空間認知や情報処理能力の低さ。
症例8 肺動脈閉鎖	10歳0か月	女	83	視覚的情報に対する推理力、応用力の弱さ。

D. 考察

1. 質問紙調査による成人先天性心疾患患者の心理的特徴

重症群は軽症群に比して ASR 得点がある

意に高いことから、重症とされる成人先天性心疾患患者は軽症とされる成人先天性心疾患患者に比べ、情緒や行動に関する問題をより