

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

平成25年度 総括・分担研究報告書

主任研究者 白石 公
(国立循環器病研究センター 小児循環器部)

はじめに

近年の小児期における先天性心疾患の診断および手術手技の目覚ましい進歩により、複雑な先天性心疾患を含めた 95%以上の先天性心疾患患者さんが救命されるようになった。また術後の経過も概ね良好で、先天性心疾患患者さんの 90%以上が成人期に達するようになった。2010 年において、先天性心疾患と病名のつく患者さんは、20 歳未満の小児よりも 20 歳以上の成人が数で上回っている。すなわち先天性心疾患は、小児科領域だけでなく循環器内科領域においても重要な診療分野となりつつある。しかしながら、小児期に順調に経過した先天性心疾患患者さんも、成人期に入り年齢を重ねるにつれ、遺残病変や続発症のために新たな様々な問題を引き起こす。例えば Fallot 四徴症術後で肺動脈狭窄/閉鎖不全が残存した患者さんでは、小児期には無症状に経過し運動能力も良好であっても、成人期に入ると右心機能が低下して難治性不整脈が出現することがある。また単心室血行動態の Fontan 手術後患者さんにおいては、とくに心機能の低下した患者さんでは、慢性心不全や難治性不整脈に加えて、チアノーゼの増強、血栓塞栓症、肝硬変、蛋白漏出性胃腸症、静脈シャント、肺動静脈瘻など様々な重篤な病変が発症するようになる。さらに女性の成人先天性心疾患患者さんでは、妊娠や出産に際して母体自身の心臓への負担とともに、胎児の発達発育へのリスクが加わる。このように先天性心疾患患者さんの長期予後は、一人一人病状が異なり複雑であるとともに詳細な点はまだまだ明らかでないことが多い。さらにこれらの患者さんの多くは全国の小児専門施設で手術を受け外来経過観察を受けてきたわけであるが、20 歳を越えると小児専門施設には受診しにくくなる、入院が必要になったときに年齢の関係で小児専門施設に入院できない、先天性心疾患に専門知識のある内科循環器医師が全国的に極めて少なく各地域で成人先天性心疾患患者の診療体制が充実していない、などの理由から、受診可能な病院が近隣に無くたいへん困っておられるケースが多発してきている。

これらの成人先天性心疾患患者さんを診療するにあたっては、各々の患者さんの複雑な血行動態を十分に理解するとともに、新たに出現する続発症、年齢に伴う生活習慣病の影響（肥満、高血圧、糖尿病、動脈硬化、冠動脈疾患、消化器疾患）、再手術の適応の問題、女性では妊娠出産の問題、社会自立の問題とそのサポート、精神心理学的な問題、遺伝の問題、などを総合的に診てゆかね

ばならない。そのためには、小児循環器医のみならず、循環器内科医、内科専門医、心臓血管外科医、産婦人科医、麻酔科医、看護師、臨床心理士などからなる、縦割りでない複数の専門家の連携を必要とするハイブリッド型の診療体制を全国に確立させることが不可欠である。それとともに、小児循環器医だけでは年々増加してゆく成人先天性心疾患患者さんの診療をすべて当てることは不可能であるため、一人でも多くの循環器内科医の先生に成人先天性心疾患患者さんの診療に加わっていただくことが急務でもある。

本研究では、

1. 全国の成人先天性心疾患患者さんの現状調査
2. 成人先天性心疾患患者さんが望んでいる診療体制の調査
3. 成人先天性心疾患のチーム診療はどのようにあるべきか（小児循環器医、循環器内科医、心臓血管外科医、麻酔科医、産婦人科医、看護師、臨床心理士、遺伝カウンセリングなど）に関するシステムの構築
4. 全国の成人先天性心疾患の診療施設認定
5. 循環器内科医師を中心とした「ACHD ネットワーク」の構築
6. 循環器内科医への ACHD 診療に関する啓蒙、認定医制度の発足、教育研修活動の普及
7. 成人先天性心疾患の病態解明研究とエビデンスの蓄積
8. 成人先天性心疾患患者さんの社会的および精神心理的サポートの確立

などを中心とし、成人先天性心疾患患者さんが安心して診療を受けることのできる診療体制を一日も早く確立させるために、研究を進める予定である。

目次

1. 研究の概要、目的、シェーマ、効果、研究計画

国立循環器病研究センター小児循環器部 白石 公.....

研究者資料(白石 公).....

2. 我が国における成人先天性心疾患の診療実態調査と遠隔医療支援システムの確立に向けた総合的研究

聖路加国際病院心血管センター循環器内科 丹羽 公一郎.....

3. 循環器内科医師による成人先天性心疾患診療の確立へ向けた研究

東京大学保健・健康推進本部 八尾 厚史.....

東京大学医学部小児科 犬塚 亮

聖路加国際病院循環器内科 水野 篤

研究者資料(八尾 厚史).....

4. 「成人先天性心疾患セミナー」の開催による成人先天性心疾患診療の教育啓蒙活動

岡山大学病院循環器疾患集中治療部 赤木 禎治.....

研究者資料(赤木 禎治).....

5. 成人先天性心疾患患者の社会保障制度利用と医療費負担に関する実態調査

東京女子医科大学看護学部成人看護学

東京大学循環器内科 八尾 厚史

4.

5. 小児病院に通う先天性心疾患患者の望ましい成人医療への移行のあり方に関する調査

国立成育医療研究センター第一専門診療部循環器科

賀藤 均、三崎 泰志、金子 正英

東京女子医科大学看護学部 落合 亮太.....

6. 患者会に参加する成人先天性心疾患患者の社会生活に関する研究

-全国心臓病の子どもを守る会との共同研究-

国立成育医療研究センター 第一専門診療部循環器科 賀藤 均

東京女子医科大学看護学部 落合 亮太.....

和洋女子大学心理学・教育学 池田 幸恭

7. 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

富山大学医学部附属病院小児循環器内科 市田 路子.....

研究者資料（市田 路子）.....

8. 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

富山大学大学院医学薬学研究部心理学 松井 三枝.....

9. 成人期に診断される心房中隔欠損症のカテーテル治療

10. 成人に達した先天性心疾患患者の遠隔成績と外科治療介入に関する研究

国立循環器病研究センター小児心臓外科 市川 肇.....

11. 先天性心疾患を含む肺高血圧症合併妊娠の検討

国立循環器病研究センター心臓血管内科 高木 弥栄美、中西 宣文.....

12. 先天性心疾患を有する女性における適切な避妊法の検討研究

三重大学医学部生殖病態生理学 池田 智明

国立循環器病研究センター周産期・婦人科部 神谷 千津子.....

研究者資料（池田 智明、神谷千津子）.....

13. 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

国立循環器病研究センター研究所分子生物学部 森崎 隆幸.....

研究者資料（森崎 隆幸）.....

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）
総括研究報告書

成人先天性心疾患の診療体系の確立に関する研究

主任研究者 白石 公

国立循環器病研究センター 小児循環器部

研究要旨

成人先天性心疾患患者数は増加の一途であり、なかでも複雑先天性心疾患術後の成人患者が急増している。これらの患者は、年齢的に小児科に入院できない、一方で循環器内科には先天性心疾患疾患に慣れ親しんだ医師が少ない、さらには患者自身の病状を正確に把握していないなどの理由から、成人期以降は受診科が定まらず円滑に診療を受けることができない、あるいは通院を怠っていた成人患者が急変するなどのケースが全国で多発している。解決すべき問題は多いが、1)成人先天性心疾患診療に循環器内科医が参加することを促進する、2)多科多職種から構成される成人先天性心疾患専門施設を全国に確立する、3)成人先天性心疾患の認定医/専門医制度を確立する、3)都心部や地方、大学病院やこども病院など、地域の医療状況により診療体制を考慮する、5)患者が思春期になる頃に循環器内科や専門施設への移行診療を進める、6)一方で、遺残症が問題となる複雑先天性心疾患患者では、小児循環器医が成人期以降も診療に積極的に関与し、循環器内科医との共同診療を行う、などが重要である。平成25年度には、循環器内科医による「ACHD ネットワーク」体制の進展により、全国で30施設近くの循環器内科医が成人先天性心疾患の診療に参加するようになってきている。また日本循環器学会の学術委員会に「先天性心疾患部会」が設立され、診療体系の確立に向けて継続的に議論がなされるようになってきた。理想的な診療体制の確立には時間を要するが、これらの問題をひとつひとつ解決し、全国の成人先天性心疾患患者が安心して診療を受けられる体制を整える必要がある。(白石 公. 成人先天性心疾患の診療体系の確立に向けて. 循環器専門医. 2013;21:61-69.より改変引用)

A. 研究目的

近年の先天性心疾患の診断および手術手技の目覚ましい進歩により、複雑な先天性心疾患を含めた95%異常の先天性心疾患患者が救命されるようになった。また術後の経過も概ね良好で、90%以上の患者が成人期に達するとされている。現在では先天性心疾患と病名のつく患者は約40万人以上存在すると推定され、成人患者数が小児患者数より上回っている。またこの中で、中等症から重症の成人先天性心疾患患者数が激増しているのも特徴である。小児期に救命された先天性心疾患患者の多くは青年期まで比較的順調に経過するが、成人期に入り年齢を重ねるにつれ、遺残病変や続発症のために新たに様々な問題を引き起こす。さらに女性患者では妊娠や出産に際して、心不全や不整脈の増悪がみられる。現在このような患者を誰がどのように診療するかが大きな問題となっている。患者の多くは全国の小児専門施設で手術を受け通院を続けているが、成人に達すると小児病院には受診しにくくなり、入院が必要になった際にも年齢制限のために入院できず、その一方で内科には先天性心疾患に専門知識のある循環器内科医が極めて少ないなどの理由から、診療を受け入れてくれる病院が近隣に無く、たいへん困惑するケースが多発している。そのため成人先天性心疾患の診療体制の早急な確立が望まれている。

B. C 研究方法と結果

成人先天性心疾患診療に求められること

1. 循環器内科医の参加の必要性

日本では、成人先天性疾患診療へ参加している循環器内科医は極めて少なく、小児

循環器医がほとんどの成人患者の診療に当たっている。複雑先天性心疾患では小児循環器医が成人期以降も診療の中心となることが重要であるが、比較的血行動態の安定した患者では、加齢に伴う諸変化に対応するために循環器内科医が診療に当たることが適切と考えられる。それを実現するためには、まずできるだけ多くの循環器内科医に診療に参加してもらわなければならない。同時に小児科医は患者が思春期に到達する頃に本人に病状を説明し、徐々に内科に診療を移行する必要がある。このような理想的な診療体制は短期間に実現することは困難であるので、専門施設がほとんど存在しない現在の日本の医療状況を考えると、病状により小児循環器医と循環器内科医のどちらかがイニシアティブをとる形で、併診診療を続けることが望ましいと考えられる。循環器内科医、とくに若手医師の参化をこれからどのようにすすめるか、現在各方面で努力がなされている。日本成人先天性心疾患学会、日本循環器学会、日本小児循環器学会、日本心臓病学会が中心となり、本研究班およびACHDネットワーク、日本循環器学会成人先天性心疾患部会などで、教育啓蒙活動と診療体制の確立に向けた努力を継続して行く必要がある。

2. 集学的グループの形成

成人先天性心疾患専門施設ではどのような診療体制が必要とされるのか。成人先天性心疾患の診療は、その病態の複雑さと患者の特性から、循環器内科医と小児循環器医を中心とした複数科から構成される診療グループによって実施することが望ましい。さらに患者の抱える問題は血行動態異常にとどまらず、生活習慣病の発症（高血圧、糖尿病、動脈硬化）悪性疾患、脳神経疾患、

呼吸器疾患、消化器疾患、腎泌尿器疾患、内分泌疾患、精神心理的問題、社会経時的問題、女性での妊娠出産の問題など多岐にわたる。従って、循環器内科医や小児循環器医や心臓外科医にとどまらず、各分野の内科専門医、外科専門医、産婦人科医、麻酔科医、精神科医、専門看護師、心理療法士、専門超音波技師、ソーシャルワーカー他による専門チームによる医療体制が必要となる。(ただし医療従事者が不足の日本の医療施設において、これだけの医療関係者を最初から一同に集めて特化した専門チームを形成することは極めて困難であることから、まずは特定の循環器内科医もしくは小児循環器医が専任リーダーとなり、成人先天性診療に熱意のある各分野の医師が併任する形でグループを形成し、実際の患者の診療にあたりとともにケースカンファレンスや勉強会を重ねて、実体のあるグループに育て上げることが現実的ではないかと考えられる。

3. 認定医/専門医制度の確立と教育啓蒙活動

このような診療体制の確立には、循環器内科医の参加を促しそのインセンティブを高めるために、成人先天性心疾患の認定医もしくは専門医の制度が必要になる。現在厚生労働省班会議および日本成人先天性心疾患学会において、そのあり方について議論がなされている。あくまでも案ではあるが、Level 1: 成人先天性心疾患患者の初期対応ができ、専門施設で紹介できるレベル(日本循環器学会専門医レベル)、Level 2: 成人先天性心疾患患者の日常診療ができるレベル(専門施設で数ヶ月から1年程度の研修が必要なレベル)、Level 3: 成人先天性心疾患患者を専門的に診断治療してゆくレ

ベル(専門施設で2年程度の研修が必要なレベル)などに分けて考える方向で議論がなされている。一方で小児循環器医には循環器内科領域の知識も必要で、成人先天性心疾患に専門的に従事する小児循環器医には、循環器専門医のレベルが要求されることになる。専門看護師、専門超音波検査技師などの教育や資格の確立も必要である。現在、学会主導による成人先天性心疾患セミナーの開催が年2回実施され、超音波検査技師への教育活動、看護師への教育啓蒙活動などが検討されている。

4. 地域や病院間での診療体制の違い

一方で、先天性心疾患の診療状況は、大都市と地方都市、地方都市と郡部、大学病院と小児病院、患者の居住地と専門病院までの通院距離などによって大きく異なる。従って、それぞれの地域や医療状況に応じた診療体制を考える必要がある。大都市では小児病院から循環器内科への移行に際して距離的にはそれほど大きな問題は生じないが、地方都市や郡部においては、近くに成人先天性心疾患患者の診療が可能な総合病院が存在しない場合、心臓再手術や妊娠出産の際には遠方の成人先天性心疾患専門施設に紹介せざるを得ない。患者の通院距離が遠くなるだけでなく、緊急時の対応を考えると、どの時期にどのような形で診療移行するかに関して、一定の答えを出すことは難しい。従って成人先天性心疾患の診療体制は、それぞれの地域により、また患者の状況によりケースバイケースで考える必要がある。日本では全国のこども病院が多くの先天性心疾患手術を手がけてきたため、こども病院で経過観察が行われている患者が成人に達した際に、遠く離れた大学病院や専門施設に転院を勧めることは現実

に難しい。このような問題を解決するために、こども病院と近隣の総合病院において、小児循環器医と循環器内科医とが併診を行う体制が構築されようとしている。しかしながらこのような体制はまだまだ標準化されておらず、また時間外の緊急患者を誰がどのように診るかなどの問題もあり、多くの患者が成人期以降もこども病院で受診を続けているのが事実である。将来循環器内科医が診療に多数参加し、全国各地に成人先天性心疾患専門施設が設立されるようになれば、患者の血行動態が悪化して外科再手術が必要になった際や、女性患者に妊娠出産の管理が必要になった際には、専門施設に紹介し、病態に応じた的確な治療を実施することが可能になる。小児科から内科への移行医療の問題は、先天性心疾患に限らず、すべての小児科診療分野で問題になっている。今後こども病院が改築される際には、全科で移行診療および相互診療が可能となるよう、大規模な総合病院と同じ敷地内にこども病院が建設されることも考慮すべきである。既に東京都立多摩総合医療センターをはじめいくつかの地域で実現および計画されており、このような新しい施設群が、大学病院とは異なった体制において、将来理想的な成人先天性心疾患専門施設になり得ると考えられる。

診療移行での問題点

1. 患者への病状説明

先にも述べたように、多くの先天性心疾患患者の多くは、成人期に入り年齢を重ねるにつれて新たに様々な問題を生じる。とくに複雑先天性心疾患の術後患者では、難治性不整脈、慢性心不全、感染性心内膜炎、人工導管機能不全、蛋白漏出性胃腸症など

の生命に関わる続発症を伴うことが多く、薬剤治療、カテーテル検査および外科再手術を考慮することが少なくない。しかしながら、患者の多くは小児期からの両親への依存が高く、自己の病気の現状と将来に対する認識が低いことが多く、実際に自分の正しい病名や受けた手術を知らない成人患者もしばしば見受けられる。患者が成人期以降も良好な QOL を保ち、長期的な生命予後を改善させるためには、小児科から成人先天性心疾患外来への移行期間中もしくはそれ以前に、病名の告知、過去の治療歴、現在の心血管系の病状、今後起こり得る問題とその対策、日常生活での注意事項、成人病予防対策などを、本人に時間をかけて説明する必要がある。

2. 移行時期について

先天性心疾患患者や両親は成人期以降も小児科医に通院することを望むケースが多いが、小児循環器医のマンパワーには限りがあること、および小児科医は生活習慣病や加齢に伴う病態に対する理解と経験に乏しいことを考慮すると、いつまでも小児科医が成人患者を診察し続けることはできない。循環器内科医へのスムーズな「移行診療」は患者にとって必要な診療行為であると同時に、患者の成人期以降の通院拒否(ドロップアウト)につながらないためにも、小児循環器科医が責任を持って行わねばならない重要な作業である。実施時期は患者の病状、年齢、成熟度、病気の理解度にも左右されるが、早い患者では中学に入学する12歳頃より、また遅くとも15歳頃までには病気の説明を開始する必要がある。同時に、今後の生活指導、女子では妊娠や出産、更には避妊に関連した注意事項を含めた「移行診療」を開始し、高校を卒業して

親元を離れて専門学校や大学に進学するか、もしくは就職して独立する可能性のある18歳（もしくは20歳）までには、移行診療を終了するのが理想的である。実際には、思春期には小児循環器医が中心となって診療を継続しながら成人先天性心疾患外来もしくは循環器内科外来に紹介し、患者と循環器内科医とコミュニケーションを進めながら、次第に循環器内科への受診頻度を高めることにより患者にとって混乱が生じないように「移行」を進める。この際、医師の専門性や患者自身の将来のことを十分に説明する。この作業が十分でないと、成人期に達して通院が途絶える可能性があるとともに、定期検診の重要性や生活管理および将来への注意事項を知らないまま社会に出るといふ、患者にとってたいへん不利益な状態を生み出すことになる。このため小児循環器医は「移行診療」の重要性を認識する必要がある。ただし、成人になったからと言って小児科循環器医から循環器内科医に100%バトンタッチできるほど成人先天性心疾患患者の診療は単純なものではなく、疾患の解剖学的複雑さや重症度、小児期を通しての術後経過、患者本人の理解度や家族背景などにより、移行医療の時期とそれにかかる時間、循環器内科医と小児循環器科医とが受け持つウエイトに差があることを認識する必要がある。後述するように、とくに複雑先天性心疾患の術後患者では、成人期以降も小児循環器医がイニシアティブをとり、循環器内科医との共同診療することが望ましい。しかしながら成人先天性心疾患診療体制の進んだ米国においても、このような理想的な移行医療が決して十分ではないことも問題となっている。

3. 具体的な移行診療

小児循環器医から比較的簡単に循環器内科医に移行を依頼することができる疾患として、心室中隔欠損症、心房中隔欠損症、肺動脈狭窄、大動脈狭窄（二尖弁）、動脈管開存、僧帽弁狭窄/閉鎖不全、大動脈縮窄術後など、左心室を体心室とする先天性心疾患が挙げられる。このような疾患では、一部の特殊な血行動態の症例を除き、思春期以降に循環器内科医で診療することが可能である。ファロー四徴は2心室修復の疾患ではあるが、基本的に循環器内科医に診療移行することが可能である。ただし一部の症例では、術後長期に肺動脈閉鎖不全による右心不全や心房性/心室性不整脈がみられ、また肺動脈閉鎖や主要体肺側副動脈を伴うファロー四徴など肺血管床の不均衡を伴う特異な症例も含まれるため、このような症例では成人先天性心疾患診療が可能な専門施設において、心不全や不整脈に対する薬物治療、カテーテルアブレーション、右室流出路に対する心臓外科再手術を行うことが望ましい。また成人期以降は、右心拡大や右心不全の徴候を見逃さないような注意が必要である。右心室を体心室とする修正大血管転位、完全大血管転位の心房血流転換術（Mustard手術、Senning手術）後では、成人期以降に右心（体心室）機能不全や三尖弁（体心室房室弁）閉鎖不全が出現する。このような症例では、小児循環器医がイニシアティブをとり循環器内科医との共同で診療に当たることが望ましい。三尖弁の高度な閉鎖不全を伴うEbstein病、完全大血管転位の大血管転換（Jatene手術）術後で肺動脈狭窄や大動脈弁閉鎖不全などの遺残症を有する症例では、手術適応や手術時期の判断に小児循環器医や小児心臓血管外科医の判断が必要となるため、同様な診療体制が望まれる。単心室性疾患での

Fontan 手術後の患者、とくに右側相同（無脾症候群）に伴う症例では、高率に房室弁閉鎖不全や肺動静脈の異常を伴い、Fontan 循環確立後の予後も良好ではない。また左側相同（多脾症候群）の一部でも、完全房室ブロックや肺血管床の異常を伴うことが多く、長期的に複雑な血行動態に起因する問題が多い。このような症例では、小児期に行われた外科手術やカテーテル治療の経過を熟知している必要性から、成人期以降も小児循環器医と小児心臓外科医が積極的にイニシアティブをとり、循環器内科医のサポートを得ながら患者の診療に当たることが望ましい。ただしこの際にも思春期の病状説明と循環器内科医への紹介を忘れてはならない。また重篤な血行動態の異常を伴う成人先天性心疾患患者には、胸水や腹水の貯留、呼吸機能の低下、中心静脈圧の上昇によるうっ血肝、肝線維症、肝硬変、肝がんの発症、蛋白漏出性胃腸症、糖尿病の早期発症、腎機能の低下、全身性血栓塞栓症、静脈シャントの形成によるチアノーゼの増強など、循環器以外にも全身臓器の異常が発症するため、各臓器の内科専門医の協力が必要となる。心臓外科治療に関しては、いずれの疾患においても手術は小児心臓外科医が主体に手がけるべきである。実際に成人先天性心疾患患者に対して小児心臓外科医と成人心臓外科医が手術を行った際の手術成績を比較した報告がなされているが、小児心臓外科医による治療成績が有意に良いという結果になっている。

6. 診療情報のデジタル化と情報集約化

成人先天性心疾患患者の診療情報は、新生児期の診断と外科治療に始まり、成人に至るまで 20 年から 30 年、もしくはそれ以上にわたる。しかも初期治療、特に小児期

術前術後の心臓カテーテル所見や手術記録が成人になってからも非常に重要な意味を持つ。一般の内科診療数十年にわたる長い病歴保持の必要性はほとんどあり得ないが、このような理由から多くの小児循環器専門施設では、過去のカテーテル所見や手術記録を保管している。今後はこれらのデータを成人先天性心疾患専門施設や循環器内科施設に正確に情報提供しなければならない。そのためには患者の小児期からの診療情報のデジタル化、学会主導による患者登録、さらには個人情報保護の問題をクリアした上で、患者の診療情報をインターネット上で共有できるシステムを構築する、もしくは電子カードに情報を記録して情報を紹介先で簡単に引き出せるようにする、などの情報のデジタル共有化を図ることも重要になる。また各地で成人先天性心疾患専門施設が構築されると、自宅からの専門施設までの距離が遠くなるケースが発生するので、これらの専門施設と地域総合病院、こども病院、かかりつけ医、または都市部と郡部を結ぶ遠隔診断システム、テレメディスンシステムの開発も急務である。

まとめ

現在の日本での成人先天性心疾患の診療を改善するためには、1) 成人先天性心疾患診療に循環器内科医が参加することを促進する、2) 多科多職種から構成される成人先天性心疾患専門施設を全国に確立する、3) 成人先天性心疾患の認定医/専門医制度を確立する、3) 都心部や地方、大学病院やこども病院など地域の医療状況により診療体制を考慮する、5) 小児循環器医は患者が思春期になる頃に循環器内科や専門施設への紹介やおよび移行診療を進める、6) 一方で、遺残症が問題となる複雑先天性心疾患の術

後患者では、成人期以降も小児循環器医が診療に参与して循環器内科医との共同診療を行う、以上が重要である。成人先天性心疾患の診療には、多くの循環器内科医の参加が必要であると同時に、小児循環器医の継続的な関与も不可欠であり、最終的に multidisciplinary なチーム医療の確立が必要である。このように成人先天性心疾患の診療において小児科循環器医が成すべき仕事は多いが、一方で小児循環器医の本来の役目は、新生児期から先天性疾患を的確に診断治療し、成人期に問題を残さないように治療成績を向上させることであることは言うまでもない。

G. 研究発表

- 1) 白石 公, 矢崎 諭. 心房中隔欠損. 循環器疾患最新の治療. 2014-2015. 編集: 堀 正二, 永井良三. 南江堂, 東京. 2014.2.5.
- 2) 白石 公. 心臓の発生から分化・発達に
関与する遺伝子と疾患遺伝子. 心臓
2014;46:259-262.
- 3) 白石公. 抗血小板薬, 抗凝固薬-循環器
疾患を中心に. 小児内科
2014;46:259-262.
- 4) Morimoto K, Hoashi T, Kagisaki K,
Kurosaki K, Shiraishi I, Ichikawa H.
Post-operative left atrioventricular valve
function after the staged repair of complete
atrioventricular septal defect with tetralogy
of Fallot. Gen Thorac Cardiovasc Surg.
2014 May 7.
- 5) Hoashi T, Shiraishi I, Ichikawa H. Surgical
experience for prolapse of both
atrioventricular valves in a patient with
filamin A mutation. Cardiol Young. 2014
Feb 13:1-3.
- 6) Misumi Y, Hoashi T, Kagisaki K, Kitano
M, Kurosaki K, Shiraishi I, Yagihara T,
Ichikawa H. Long-term outcomes of
common atrioventricular valve plasty in
patients with functional single ventricle.
Interact Cardiovasc Thorac Surg. 2013
Dec 12. [Epub ahead of print]
- 7) Yamashita K, Hoashi T, Kagisaki K,
Kurosaki K, Shiraishi I, Yagihara T,
Ichikawa H. Midterm outcomes of
sutureless technique for postoperative
pulmonary venous stenosis. Gen Thorac
Cardiovasc Surg. 2013
- 8) Hoashi T, Kagisaki K, Miyazaki A,
Kurosaki K, Shiraishi I, Yagihara T,
Ichikawa H. Anatomic Repair for
Corrected Transposition With Left
Ventricular Outflow Tract Obstruction.
Ann Thorac Surg. 2013;96:611-20
- 9) Hoashi T, Kagisaki K, Kurosaki K,
Shiraishi I, Yagihara T, Ichikawa H.
Late Left Ventricular Function After
Successful Ross-Konno Operation. Ann
Thorac Surg. 2013;96:196-201.
- 10) Fujiyoshi T, Hoashi T, Kagisaki K,
Kurosaki K, Shiraishi I, Ichikawa H. The
Application of All-Autologous
Three-Sinus Repair for Supravalvular
Pulmonary Stenosis. Pediatr Cardiol.
2013,34:1711-5.
- 11) Hoashi T, Kagisaki K, Okuda N,
Shiraishi I, Yagihara T, Ichikawa H.
Indication of Takeuchi technique for
patients with anomalous origin of the
left coronary artery from the pulmonary
artery. Circ J. 2013;77:1202-7.

- 12) Hoashi T, Kagisaki K, Okuda N, Shiraishi I, Yagihara T, Ichikawa H. Indication of takeuchi technique for patients with anomalous origin of the left coronary artery from the pulmonary artery. *Circ J*. 2013;77:1202-7.
- 13) Hoashi T, Kagisaki K, Oda T, Kitano M, Kurosaki K, Shiraishi I, Yagihara T, Ichikawa H. Long-term results of treatments for functional single ventricle associated with extracardiac type total anomalous pulmonary venous connection. *Eur J Cardiothorac Surg*. 2013;43:965-70.
- 14) 白石 公. 乳児特発性僧帽弁腱索断裂. *小児内科*. 2013;45:2013-16. 東京医学社.
- 15) 白石 公, 坂口平馬, 北野正尚, 黒寄健一, 池田善彦, 帆足孝也, 鍵崎康治, 市川肇. 乳児特発性僧帽弁腱索断裂. *循環器病研究の進歩*. 協和企画 2013.
- 16) 白石 公, 丹羽公一郎. 成人先天性心疾患の診療体制の確立に向けて. *循環器専門医* 2013;21:61-69.

成人先天性心疾患の診療体系の確立に関する研究

主任研究者：国立循環器病研究センター小児循環器診療部

白石 公

研究要旨：我が国における成人先天性心疾患の診療実態調査と遠隔医療支援システムの確立に向けた総合的研究

分担研究者： 聖路加国際病院 心血管センター長 循環器内科部長

丹羽公一郎

A. 研究目的

成人先天性心疾患患者数の増加に見合う専門の医療従事者の育成と診療施設の構築が急務であるが、短時日でそれを実現することは難しい。そこで、それにかわる有効な手段として遠隔医療支援システムに症例検討、講演などによる情報の共有と討議、教育を行うことがある。これは専門外の医師が、患者データを専門医師と共有し、的確な診断と治療をえるために有用な方法で、患者にとっても益するところが大きい、成人先天性心疾患の様に専門性が高いにも関わらず専門医師の少ない分野では、遠隔医療支援システムは現実的で、望ましい診療方法である。このため、遠隔医療支援システム構築の実現にむけて検討を行った。

成人先天性心疾患は、患者数の急激な増加にもかかわらず、専門施設は少なく、専門とする医師も非常に少ない。一方で、遠隔医療支援システムは、胎児医療、新生児

医療などの分野では、すでに普及されているところも出てきており、その有用性も報告されている。

本研究では、1) 成人先天性心疾患に関する遠隔医療支援システムの構築に関する検討を行い、それを全国ネットとして広げる可能性を検討した。

B. 研究方法

1) 遠隔医療支援システムの構築：画像転送ネットワークを搭載した遠隔カンファレンスシステムを構築するため、成人先天性心疾患を診療している基幹病院の間で(聖路加国際病院、千葉県循環器病センター、千葉県こども病院、千葉大学病院、東京女子医科大学八千代医療センター、長野県立こども病院)で、画像転送ネットワークを構築する。すでにサーバーが設置されている(F2F KizunaVision over Cloud)病院もある。各病院間では、computerを用いてアクセスすることにより、リアルタイム画像

を共有し、症例の討議をすることが可能である。心エコー、CT、MRI、血管造影データは、Dicom形式によるvideo画像とした。共通の出力画面とレポート方式を採用し、データの供覧を容易にした。実際に、画像転送および遠隔医療での会議を行い、画像の鮮明度、円滑な討議が可能かどうか、などについて検討した。また、今後、この方法を全国ネットとして広げていく可能性に関する検討もおこなった。

倫理面への配慮

画像転送ネットワークは、患者個人がその場において、その医療画像が転送されるわけではなく、保存した画像を共有する、このため、患者にとっての直接的な不利益を被ることはない。また、画像転送ネットワークでの個人情報、個人が特定されない形をとり、各病院の資料持ち出し許可を取り、患者名、生年月日、ID番号は、消去した画像を共有した。

C. 研究結果

1) 成人先天性心疾患に関する遠隔医療支援システムの構築：2013年5月、7月、11月にライブデモを行い、聖路加国際病院、長野県立こども病院と千葉県循環器病センターをインターネット(NTT光ネクスト回線、VPNネクスト)を用いて接続し、症例検討会を行った(文献1)。心エコー、CT、心電図モニターの画質が良好であること、画像を供覧しながらのディスカッションが可能であることを確認した。また、共通のソフトウェアを使用すること

により、適切な画像処理、計測、データ解析が行えた。

D. 考察

今後、国内での広範囲の遠隔医療が行える可能性が示唆された。

E. 結論

成人先天性心疾患の様に専門性が高く、専門医の少ない分野では、遠隔医療支援システムは望ましい診療方法であり、この実現にむけてのシステム構築および遠隔医療テストを行った。画像を供覧しながらのディスカッションが可能であることを確認し、遠隔地からの症例の検討を十分に行えることが確認できた。ACHD分野は遠方からの紹介が多く、今後ACHDを専門とする医師の養成と日本各地での成人先天性心疾患診療施設の構築が必要であるが、数少ない専門施設、専門医師との情報共有と診断、治療方針の決定を行うために、今後、遠隔医療支援システムを有効に用いることが必要である。

G. 研究発表

1) 論文発表

1. Enomoto J, Nakazawa J, Mizuno Y, Shirai T, Ogawa J, Niwa K. Psychological factors influencing mental health in adults with congenital heart disease. *Circ J* 2013; 77; 749-755.
2. Sugimoto K, Matsuo K, Niwa K, Kawasoe Y, Tateno S, Shirai T,

- Kabasawa M, Ohba M. Fontan completions over 10 years after Glenn procedures. *Cardiol Young*. 2013; 27:1-7.
3. Roos-Hesselink JW, Ruys TP, Stein JI, Thilén U, Webb GD, Niwa K, Kaemmerer H, Baumgartner H, Budts W, Maggioni AP, Tavazzi L, Taha N, Johnson MR, Hall R; ROPAC Investigators. Outcome of pregnancy in patients with structural or ischemic heart disease: results of a registry of the European Society of Cardiology. *Eur Heart J* 2013 ;34(9):657-65.
 4. Mizuno A, Koike Y, Niwa K. Four-dimensional visualization of accessory mitral valve tissue and cleft mitral valve movement. *Echocardiography*. 2013;30(4):E114-5.
 5. Horibata Y, Murakami T, Niwa K. Effect of the oral vasopressin receptor antagonist tolvaptan on congestive cardiac failure in a child with restrictive cardiomyopathy. *Cardiol Young*. 2013:1-3.
 6. Murakami T, Takeda A, Yamazawa H, Tateno S, Kawasoe Y, Niwa K. Aortic pressure wave reflection in patients after successful aortic arch repair in early infancy. *Hypertens Res*. 2013;36(7):603-7.
 7. Mizuno A, Takao N, Niwa K. Black defects in severe spontaneous echo contrast teach us the protective aspect of mitral regurgitation visually. *J Cardiovasc Ultrasound*. 2013;21(1):40-1.
 8. Mizuno A, Niwa K. Pocket flashlight-elicited Quincke pulse for aortic dissection diagnosis. *Korean J Intern Med*. 2013;28(5):631.
 9. Mizuno A, Nishi Y, Niwa K. Total bowel ischemia after carbon dioxide angiography in a patient with inferior mesenteric artery occlusion. *Cardiovasc Interv Ther*. 2013 Oct 19.
 10. Inohara T, Niwa K, Yao A, Inuzuka R, Sakazaki H, Ohuchi H, Inai K; Survey of the current status and management of Eisenmenger syndrome: A Japanese nationwide survey.

- Research Committee of the Japanese Society of Adult Congenital Heart Disease. J Cardiol. 2013 Oct 18.
11. Mizuno A, Kawazoe K, Niwa K. Efficacy of Percutaneous Balloon Aortic Valvuloplasty Visualized on Computed Tomography. Circ J 2013 Dec 6.
 12. Yamazoe M, Mizuno A, Nishi Y, Niwa K. Usefulness of multimodality imaging on detecting plaque rupture in septal myocardial infarction associated with right bundle branch block. Int J Cardiol 2013 Dec 27
 13. 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 patients with Eisenmenger's syndrome in Japan and Korea. Int J Cardiol 2013;167:205-209.
 14. Mizuno A, Niwa K, Matsuo K, Kawada M, Miyazaki A, Mori Y, Nakanishi N, Ohuchi H, Watanabe M, Yao A, Inai K. Survey of reoperation indications in tetralogy of fallot in Japan. Circ J 2013;77(12):2942-7.
 15. Katsuragi S, Kamiya C, Yamanaka K, Neki R, Miyoshi T, Iwanaga N, Horiuchi C, Tanaka H, Yoshimatsu J, Niwa K, Ikeda T. Risk factors for maternal and fetal outcome in pregnancy complicated by Ebstein anomaly. Am J Obstet Gynecol. 2013;209(5):452.e1-6.
- 単行書**
1. 丹羽公一郎, 川副泰隆. 心疾患患者の妊娠. 井上博, 許俊鋭, 檜垣實男, 代田浩之, 筒井裕之編集, 今日の循環器疾患治療指針 第3版, 医学書院, 東京, 2013.1.1. 827-829.
 2. 丹羽公一郎, 白井文晶, 小池よう子. 先天性心疾患. 芦原京美, 渡辺弘之編集, 心エコーエキスパート完全レシピ, Medicakview, 東京, 2013.1.30. 21-30.
 3. Kaemmerer H, Niwa K, Oechslin E, Ewert P, Webb GD, Hess J. Pulmonary arterial hypertension in congenital heart disease: Eisenmenger's syndrome-A global perspective. Kaemmerer H, Niwa K, Oechslin E, Ewert P, Webb GD, Hess J eds. UNI-MED, Bremen, 2013.
- 総説、雑誌**

1. 丹羽公一郎. リスク・マーカーとしての高尿酸血症をどう診るか. 先天性心疾患. Heart View メジカルビュー社. 2013;17;136-141.
 2. 丹羽公一郎. 内科医が診る大人になった先天性心疾患. 序文. 呼吸と循環. 医学書院. 2012: 61; 207-208.
 3. 丹羽公一郎, 石光敏行. 対談. 古くて新しい成人病-成人先天性心疾患. 成人病と生活習慣病. 東京医学社. 2013;43;131-142
 4. 丹羽公一郎. なぜいま成人先天性心疾患なのか. 成人病と生活習慣病. 東京医学社. 2013;43;143-148.
 5. Zanjani KS, Niwa K. Aortic dilatation and aortopathy in congenital heart diseases. J Cardiol 2013;61;16-21.
 6. 白石公, 丹羽公一郎. 成人先天性心疾患の診療体制の確立に向けて. 循環器専門医 2013: 21; 61-69.
 7. Niwa K. Aortopathy in Congenital Heart Disease in Adults: Aortic Dilatation with Decreased Aortic Elasticity that Impacts Negatively on Left Ventricular Function. Korean Circ J 2013;43:215-20.
 8. 椎名由美, 丹羽公一郎. 心疾患をもつ妊婦さんの心エコー. 妊娠出産のリスクをどう評価するか. 心エコー 2013;14:1220-7.
 9. 丹羽公一郎. 先天性心疾患. In 慢性疾患と妊娠, 周産期, トランジション. 小児科診療, 診断と治療社. 2013.12.1.
 10. 丹羽公一郎. チアノーゼ型先天性心疾患と虚血性心疾患の合併. In 成人先天性心疾患の現状を識る-診療体制から治療まで. Heart View 2013.17:60-65. メジカルビュー社. 2013.12.1.
- 学会発表
606. Niwa K, Matsuo K. Chairpersons. Manifestation, diagnosis and management of cardiac failure, especially RV failure, in adult congenital heart disease. Satellite Symposium. 15th Annual meeting of Japanese Society for Adult Congenital Heart Disease. 2013.1.18. Tokyo.
 607. Niwa K. Roundtable Discussion. How to develop high quality ACHD care center. 15th Annual meeting of Japanese Society for Adult Congenital Heart Disease. 2013.1.19. Tokyo.
 608. 桂木真司, 神谷千津子, 山中薫, 根木玲子, 三好剛一, 小林良成, 堀内

- 縁,岩永直子,池田智明,丹羽公一郎,吉松淳.エプスタイン病合併妊娠の母体予後.第15回日本成人先天性心疾患学会.2013.1.19.東京.
- 609.小池よう子,小倉裕紀,白井丈晶,森本康子,新沼廣幸,丹羽公一郎.心エコー検査による成人先天性心疾患合併妊娠の体心室駆出率・体心室径の評価.第15回日本成人先天性心疾患学会.2013.1.19.東京.
- 610.猪原拓,丹羽公一郎,八尾厚史,犬塚亮,坂崎尚徳.Eisenmenger 症候群の実態と管理に関する全国調査結果.第15回日本成人先天性心疾患学会.2013.1.19.東京.
- 611.森島宏子,水野芳子,榎本淳子,立野滋,川副泰隆,松尾浩三,丹羽公一郎.成人先天性心疾患患者の精神心理的問題に対する診療の現状.第15回日本成人先天性心疾患学会.2013.1.19.東京.
- 612.水野篤,丹羽公一郎,松尾浩三,大内秀雄,稲井慶.Focus Session.我が国におけるファロー四徴症の再手術適応に関する考え方について.第15回日本成人先天性心疾患学会.2013.1.19.東京.
- 613.村上智明,高田展行,東浩二,中島弘道,青墳裕之,堀端洋子,森本康子,立野滋,川副泰隆,丹羽公一郎.成人先天性心疾患における脈波伝播速度・圧反射.第15回日本成人先天性心疾患学会.2013.1.20.東京.
- 614.坂崎尚徳,丹羽公一郎.ポスター.Eisenmenger 症候群前向き研究の参加募集.第15回日本成人先天性心疾患学会.2013.1.20.東京.
- 615.兵藤博信,彦坂慈子,岩瀬純,矢野阿壽加,原田寛子,秋山瑞紀,堀井真理子,林良宣,樋田一英,塩田恭子,山中美智子,百枝幹雄,片山正夫,森本康子,丹羽公一郎.ポスター.フォンタン手術後患者への腹腔鏡手術の工夫.第15回日本成人先天性心疾患学会.2013.1.20.東京.
- 616.森本康子,白井丈晶,水野篤,新沼廣幸,川副浩平,坂本喜三郎,丹羽公一郎.ポスター.高度三尖弁閉鎖不全を伴う三尖弁前尖cleftを合併したファロー四徴症術後の一症例.第15回日本成人先天性心疾患学会.2013.1.20.東京.
- 617.浅野拓,西裕太郎,桑原政成,水野篤,増田慶太,迫田邦裕,新沼廣幸,高尾信廣,丹羽公一郎,鈴木高祐.胸部CTでは検出困難であった骨セメントによる肺塞栓の一例.第227回日本循環器学会関東甲信越地方会.2013.2.9.東京.

618. 丹羽公一郎. 特別講演. 成人先天性心疾患の現状と将来. 画像診断セミナー. 2013.1.23. 藤沢.
619. 丹羽公一郎. 成人先天性心疾患-その現状と今後- 第23回ハートセンターフォーラム. 2013.1.28. 神奈川.
620. 丹羽公一郎. 特別講演. 成人先天性心疾患の現状と将来. 大分小児心疾患研究会 2013.1.31. 大分.
621. 丹羽公一郎. 特別講演. 成人先天性心疾患. 第7回循環器若手セミナー. 2013.2.13. 名古屋.
622. 丹羽公一郎. 特別講演. 成人先天性心疾患の現状と将来. 第19回日本胎児心臓病学会. 2013.2.15. 三重.
623. Niwa K. Symposium. Organisation of care for ACHD. Research in ACHD-opportunities and frustrations. 6th World Congress Paediatric Cardiology & Cardiac Surgery. 2013.2.18. Cape Town, South Africa.
624. Niwa K. Breakfast Symposium. Living with dilated aorta associated with congenital heart disease. 6th World Congress Paediatric Cardiology & Cardiac Surgery. 2013.2.21. Cape Town, South Africa.
625. Niwa K, Warnes C. Peripartum management in heart disease. 6th World Congress Paediatric Cardiology & Cardiac Surgery. 2013.2.21. Cape Town, South Africa.
626. Niwa K. Acute and long term management of Kawasaki disease. 9th Korea-Japan-China Pediatric Heart Forum. Gyeongju, Korea.
627. 丹羽公一郎. 成人先天性心疾患へのアプローチ. Case based discussion. 2013.3.17. 日本循環器学会, 横浜.
628. 丹羽公一郎. 成人先天性心疾患の診療体制の確立. 2013.3.17. 日本循環器学会, 横浜.
629. 丹羽公一郎. シンポジウム. 肺高血圧を合併した成人先天性心疾患の手術適応. 第24回日本心エコー学会. 2013.4.25. 東京.
630. 丹羽公一郎. シンポジウム. 成人先天性心疾患の予後, QOL を規定する因子. 第49回日本小児循環器学会学術集会, 2013.7.11.
631. 丹羽公一郎. フォンタン術後遠隔期における鬱血性肝硬変, 肝細胞がんの発症頻度の実態調査および肝機能障害の指摘評価法の確立. 学術委員会報告. 第49回日本小児循環器学会学術集会, 2013.7.11.
632. Javier AD, Niwa K.

- Cardiovascular risk factors among adult with congenital heart disease. 第 49 回日本小児循環器学会学術集会, 2013.7.12.
633. 白井丈晶, 森本康子, 丹羽公一郎. 長期にわたる右心不全により蛋白漏出性胃腸症をきたし, 弁置換術により改善を認めたファロー四徴症の 55 歳女性例. 第 49 回日本小児循環器学会学術集会, 2013.7.12.
634. 丹羽公一郎. 徳別講演. 成人における先天性心疾患 第 793 回松本市医師会障害教育講座(第 222 回松本循環器カンファレンス). 2013.7.25. 神奈川.
635. 丹羽公一郎. 先天性心疾患看護セミナー. 成人先天性心疾患. 2013.7.20, 2013.7.27 横浜, 神戸.
636. Niwa K. Japanese College of Cardiology and American College of Cardiology Joint Symposium. Aortopathy in adults with tetralogy of Fallot after repair. 61th Annual Congress of the Japanese College of Cardiology. 2013.9.21. Kumamoto.
637. 丹羽公一郎. 成人先天性心疾患の心不全の病態と治療. 2013.9.21. 日本心臓病学会, 熊本.
638. 丹羽公一郎. 成人先天性心疾患の現状と課題. 2013.9.21. 日本心臓病学会, 熊本.
639. 丹羽公一郎. 徳別講演. 成人先天性心疾患の現状と将来. 第 67 回 Current topics Lecture in Tsukubas. 2013.9.10. 筑波.
640. 丹羽公一郎. 成人先天性心疾患の問題点と将来. 第 7 回日本循環器学会プレスセミナー. 2013.9.24. 東京.
641. 丹羽公一郎. 徳別講演. 成人先天性心疾患の現状と今後の課題. 第 10 回日本循環器看護学会. 2013.9.29. 東京.
642. 丹羽公一郎. 徳別講演. ACHD の合併症とその治療. 神奈川 ACHD カンファランス. 2013.10.10. 横浜.
643. 丹羽公一郎. 教育講演. 成人先天性心疾患における肺高血圧の臨床像-アイゼンメンゲル症候群を中心に-. 日本循環器学会, 第 142 回東海, 第 127 回北陸合同地方会. 2013.9.29. 東京.
644. Niwa K. Adult congenital heart disease: morbidity and mortality with and without intervention. Annual Congress of American Heart Association 2013.11.18. Dallas.
645. Niwa K. The impact of superimposed acquired

cardiovascular disease on morbidity and prognosis. In Special session. Success story and growing challenge: adult congenital heart disease. Annual Congress of American Heart Association 2013.11.18 Dallas.

646. Niwa K. Aortopathy in congenital heart disease. In 3rd Joseph K Perloff MD Visiting Fellowship lecture, Armanson UCLA Adult Congenital Heart Disease Center. 2013.11.22 Los Angeles.

647. 丹羽公一郎. 特別講演. 成人先天性心疾患の現状と未来 第45回循環器診療セミナー in 西の宮. 西宮. 2013.12.5.

648. Niwa K. Special Lecture. Cardiovascular risk factors in ACHD s. Annual Congress of Korean Society of Adult Congenital Heart Disease 2013.12.14 Seoul.

知的所有権の出願・取得状況
なし。

(研究課題名)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

分担研究報告

循環器内科医師による成人先天性心疾患診療の確立へ向けた研究

分担研究者	八尾 厚史	東京大学	保健・健康推進本部	講師
研究協力者	犬塚 亮	東京大学	小児科	講師
	水野 篤	聖路加国際病院	循環器内科	

研究要旨

【目的】本邦の成人先天性心疾患(ACHD)診療への十分な循環器内科医師参入を促すため、全国主要施設循環器内科によるネットワークの構築を行い、ACHD 診療に対する協力体制を敷き、各施設での ACHD 患者数を把握し、ACHD 診療の実態を調査するとともに臨床研究の立ち上げに寄与する。

【方法】ACHD 診療の方法として、東京大学医学部付属病院で施行した小児循環器内科医師との併診システムを全国の主要循環器内科に提示し、ACHD 診療参加を促し、成人先天性心疾患対策委員会(循環器内科ネットワーク)への参入を呼びかけ、ファイルメーカーにより作成した均一のファイルによる ACHD 患者の登録をお願いした。

【結果】参加を呼び掛けた 30 施設循環器内科すべてにおいて、診療体制の構築へ向けての賛同が得られた(表1)。これらの施設において、循環器内科主体で管理されている ACHD 症例数の報告が得られたのは 2014 年 2 月までの時点で 4 施設であった。4 施設での総症例数は 734 (各施設ごとは 69, 72, 191, 402)例であり、施設間の患者数には開きがあった(表 2)。症例別では、フォロー四徴症 135 例(18.4%)と最も多く、次いで心室中隔欠損症 123 例(16.8%)であり、他の疾患に関しても複雑心奇形を含め各施設で万遍なくほぼすべての症例の管理がなされていた。

【結論】

小児循環器科との協調・併診により、循環器内科医師による ACHD 管理は可能であると思われ、今後さらに参加施設を増やすことが総合診療体制に寄与すると思われる。そして、症例の登録を行うことが今後の多施設研究の施行ならびにエビデンスの構築につながると考えられる。

A. 研究目的

先天性心疾患(CHD)患者の出生率は約 1% であるが、医療の発達、特に早期診断技術と外科的治療の進歩によりそのほとんどが成人化し、成人期を迎えるため、先天性心疾患(ACHD)患者が急増している。ACHD 患者は 2007 年時点で 40 万人超と推定されたが、年間 9 千人の増加が見込まれ、最終的には人口の 1% である 100 万人相当の規模になることが予測される。

患者数の増加は必至であり、欧米では 2008-2010 年の時点で ACHD 診療体制に関する極めて詳細なガイドライン^{1, 2}が策定されて

おり、診療体制の中心的役割を担う regional ACHD center や specialist center と呼ばれる ACHD 専門診療施設(以下、ACHD 総合診療施設)が設置されている。ACHD 総合診療施設とは、循環器医療のみならず多職種医療を提供し、患者の生涯にわたるすべてのニーズに応える施設と定義されており、この ACHD 診療が総合診療的であることがうかがえる。この欧米の ACHD 総合診療施設の多くは、成人循環器内科を背景とする医師を中心に運営されてきたが、2013 年米国では新たな ACHD 専門医制度を立ち上げることで合意が出来上がった。そ

れによれば、循環器内科専門医とは別にもしくは並列な位置関係としてACHD専門医は位置づけられ、その取得には循環器専門医とほぼ同等の修練が義務付けられることになった。実際の専門医試験施行は2015年からということになる。

他方、日本を含めたアジア諸国では、成人先天性心疾患患者の多くは小児循環器内科医によるフォローアップを受けており、欧米とアジアでは診療体制に差異が見られる。我々が以前行った研究結果から、ACHD患者が直面することの多い内科疾患への対応や、小児科医不足という本邦の現状を考えると、ACHD診療を実際に行っている本邦の医師の多くが、我が国でも欧米同様、循環器内科医が成人先天性心疾患診療の中心的役割を担うべきと認識していることが指摘されてきた³。しかしながら、以前報告した通り、循環器内科医師のACHD分野に対する意識は低く、これがACHD総合診療体制確立への壁となっていた⁴。循環器内科医のACHD分野への参加は、緊急のテーマであると考えられた。

しかし、事実上ACHD診療経験の乏しい循環器内科医師にACHD患者受け入れを要請しても事実上不可能と言わざるを得ない。そこで、一つの方法が東京大学医学部附属病院循環器内科で考案された。それが、小児循環器内科医師との同日併診制度であった。重症例・難解例を併診とすることで患者の利益を維持しながら循環器内科医師がACHD診療を進めて経験をj得ていけるというやり方であった。この方法が功を奏し、東京大学では循環器内科医師がACHD診療に普通にj従事できたことは、すでに報告した次第である^{5,6}。次のステップとして、この方法を提示して果たして全国の循環器内科医師がACHD診療にj参入してもらえるかどうかであるが、2011年12月、まず主要7施設にj集まっjただき、この経緯を説明したところ理解がj得られ、できる限り早くACHD診療を行う方向でj整備を始めるjとの賛同がj得られた。そして、賛同がj得られた施設で成人先天性心疾患対策委員会(循環器内科ネットワーク)をj結成するjに至った。それから、2年が過ぎ、現在では30施設によるネットワークとなった(表1)。本厚労科研費によるこのネットワークのj結成は1つの大きな成果ではあるが、j今後はACHD診療のためにj具体的な研究をj推し進めていくことが重要と考えられた。その第一歩として、多施設共同研究へ向けてのデータベースづくりをj計画した。

B. 研究方法

1. 対象施設

本年度1月までに成人先天性心疾患対策委員会(循環器内科ネットワーク)所属の30施設の循環器内科(表1)。

2. 調査項目

CHD病名を表2のごとく18項目に分類し、2013年9月にファイルメーカーver11にて完成した所定の記入ファイルを2013年10月から2014年1月に各施設に配布し、2月の時点で記入されえた施設から各症例数に関する情報を回収した(表2)。

3. 分析

各項目について記述統計量を算出した。

4. 倫理的配慮

本調査は、何ら個人情報jを有するものではなく、倫理委員会もしくは治験審査委員会に提出する必要はないと考えられる。

C. 研究結果

1. 解答施設数

上記ネットワーク所属30施設中4施設からの回答がj得られた。

2. 循環器内科における成人先天性心疾患診療

4施設の循環器内科において管理されているACHD患者数に関する結果を表2に示す。総数は、各施設の総数69, 72, 191, 402例を合計して734症例であった。症例別では、フォロー4徴症が最も多く全体の18.4%を占め、次いで心室中隔欠損症が16.6%を占めた。単心室症例も10.4%と心房中隔欠損症とほぼ同数であり、他の複雑心奇形も含めほぼ万遍なくACHD患者が循環器内科で管理されていることがj伺えた。

D. 考察

本調査は、全国主要施設の循環器内科において、ACHD患者がjどれくらい管理されているかを調査したものである。解答施設が非常に少ない中、しかしながらいくつかの有益な情報がj得られた。

1. 循環器内科における成人先天性心疾患診療

小児循環器内科と併用での診療を提案し、ネットワーク参加施設をつのり、徐々に外来開設が進んできた。今回の解答施設は少ないながら、万遍なくすべての症例に対応できているのが伺え、診療自体は大きな問題なく進められているように思われる。これは、先の東京大学の診療指針が他の施設でも機能しているものと思われた。

2. 今後の展望

今回のファイルは、病名をクリックで選べる形式にしている。したがって、循環器内科医師でも病名の選択に悩むことが少なく、また病名の均一化が可能となった。これにより、臨床研究を立ち上げる際の大まかな症例数の把握が可能になり、対症症例数に対する使用統計方法の選択にも役に立つと思われる。他の施設からの返信を待って、ネットワーク施設循環器内科により管理される ACHD 患者数の統計を取るとともに、ネットワーク加盟施設を増加させ、よりグローバルなデータ蓄積を行える可能性ができてきた。

3. 問題点

今回、ファイル配布が遅くなったため回答を得られる施設に限界があった。また、ACHD3000-5000 症例を超えるとも言われる管理症例数を有する施設においては、この入

引用文献

1. Warnes CA, Williams RG, Bashore TM, Child JS, Connolly HM, Dearani JA, del Nido P, Fasules JW, Graham TP, Jr., Hijazi ZM, Hunt SA, King ME, Landzberg MJ, Miner PD, Radford MJ, Walsh EP, Webb GD, Smith SC, Jr., Jacobs AK, Adams CD, Anderson JL, Antman EM, Buller CE, Creager MA, Ettinger SM, Halperin JL, Krumholz HM, Kushner FG, Lytle BW, Nishimura RA, Page RL, Riegel B, Tarkington LG, Yancy CW. Acc/aha 2008 guidelines for the management of adults with congenital heart disease: A report of the american college of cardiology/american heart association task force on practice guidelines (writing committee to develop guidelines on the management of adults with congenital heart disease). Developed in collaboration with the american society of echocardiography, heart rhythm society, international society for adult congenital heart disease, society for

力作業にかかる労力が確保されておらず、今後こういった施設への入力作業代行などが必要と考えられる。

E. 結論

ACHD 患者の利益を損なうことなく、全国主要循環器内科を ACHD 診療の場に参入させることに成功した。この成功は、循環器内科医師の ACHD 臨床経験値を上げることにもつながり、将来的な総合診療施設の全国配置へ向けての大きな進歩と言える。また、症例登録システムの構築は広く ACHD 患者診療の実態を把握するのみならず、急がれるエビデンスの構築に大きく寄与すると考えられる。

F. 健康危険情報

該当せず。

G. 研究発表

1. 論文発表

なし

2. 学会発表

今後予定する

H. 知的財産権の出願・登録状況

なし

cardiovascular angiography and interventions, and society of thoracic surgeons. *J Am Coll Cardiol.* 2008;52:e143-263

2. Baumgartner H, Bonhoeffer P, De Groot NM, de Haan F, Deanfield JE, Galie N, Gatzoulis MA, Gohlke-Baerwolf C, Kaemmerer H, Kilner P, Meijboom F, Mulder BJ, Oechslin E, Oliver JM, Serraf A, Szatmari A, Thaulow E, Vouhe PR, Walma E. Esc guidelines for the management of grown-up congenital heart disease (new version 2010). *Eur Heart J.* 2010;31:2915-2957

3. Ochiai R, Murakami A, Toyoda T, Kazuma K, Niwa K. Opinions of physicians regarding problems and tasks involved in the medical care system for patients with adult congenital heart disease in japan. *Congenit Heart Dis.* 2011;6:359-365

4. Ochiai R, Yao A, Kinugawa K, Nagai R, Shiraishi I, Niwa K. Status and future needs of regional adult congenital heart disease centers in japan. *Circ J.* 2011;75:2220-2227

5. 八尾 厚史, 落合 亮, 小室 一. 成人先天性心疾患の診療体制の確立 成人先天性心疾患患者の診療体制の移行 小児科から循環器内科へ (transition/transfer). *循環器専門医*. 2013;21:213-219

6. 八尾 厚史, 落合 亮. 【成人の先天性心疾患の現状を識る-診療体制から治療まで-】 識る成人先天性心疾患の診療体制 特に循環器内科医の役割に関する最近の動向. *Heart View*. 2013;17:976-981

研究成果の刊行に関する一覧表レイアウト（参考）

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
八尾厚史、 落合亮太	成人先天性心疾患の診療体制	Heart View	Vol17	48-53	2013
八尾厚史	先天性心疾患シャント性心疾患に伴う肺高血圧症	呼吸と循環	第61巻	1128-1135	2013
八尾厚史	成人先天性心疾患の診療体制について	心臓をまもる	第597号	14-16	2013
横谷進、落合亮太、小林信秋、駒松仁子、増子孝徳、水口雅、南砂、八尾厚史	小児期発症疾患を有する患者の移行期医療に関する提言	日本小児科学会雑誌	第118巻	98-106	

厚生労働科学研究補助金(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」

研究分担者 赤木 禎治 岡山大学病院 循環器疾患集中治療部 准教授

研究要旨

本年度は、昨年より行ってきた「成人先天性心疾患セミナー」を介して、循環器内科医に対する教育体制の確立を目標として取り組みを行った。わが国で成人先天性心疾患診療体制を確立には、循環器内科の基礎をもつ医師の参画が今後重要かつ必須な意味を持つようになると考えられる。成人先天性心疾患学会では、「成人先天性心疾患セミナー」と題し、成人先天性心疾患診療に興味を持つ医療関係者に幅広く知識や情報を提供する試みを行ってきた。これまで行われてきた「先天性心疾患セミナー」で実施されたアンケート調査をもとに、成人先天性心疾患セミナーに求められる項目、また今後の教育体制に希望する事項を評価した。アンケートはセミナー参加者全員に配布し、開催当日回収した。回収されたアンケートより1. 講義の内容、2. 難易度、3. 興味を持った内容、4. 今後のセミナーで取り扱ってほしい内容、について評価を行った。参加者から、セミナー内容についての評価は非常に高く、満足度も高かった。難易度について、医師の評価は適切との意見が多かったが、看護師からは難しすぎる内容が多いとの指摘があった。多くの参加者は今後もセミナーに参加したいと希望していた。各施設で治療に困っている症例を持ち寄って、エキスパートのコメント含めた全体討論を行う症例検討の評価は高かった。ただし、参加者が多岐にわたるため小児循環器医と循環器内科医それぞれに対するアプローチが必要であると思われた。基本的内容は繰り返し実施する必要性が確認された。またセミナー参加者の内訳として看護師の割合は大きく、今後のセミナー講演内容も検討する必要性が指摘された。

A. 研究目的

わが国における成人先天性心疾患患者の診療は小児循環器医を主体として行われてきた。しかし、成人先天性心疾患患者数の急速な増加と患者年齢の高齢化に伴って、これまでの診療体制の維持は困難になってきている。このため今後は循環器内科医を主体とした新しい診療体制の確立が急務と考えられている。これまで循環器内科医にとって先天性心疾患に接する機会は限られてきたが、既に多くの施設では日常診療で成人先天性心疾患患者の診療に遭遇する機会が増えてき

ているのが実情と思われる。これらの先天性心疾患は心房中隔欠損症や心室中隔欠損症をはじめとした比較的単純な心疾患から、大血管転位症や単心室などのチアノーゼを主体とした複雑心疾患まで含まれており、それぞれの病態や血行動態は大きく異なっている。成人期に起こる問題点も大きく異なっており、その診療に当たる医師や看護師は専門的なトレーニングが必要である。我が国でも成人先天性心疾患学会が中心となって、教育セミナーを年に2回開催してきた。それぞれの施設の診療チーム、すなわち医師のみならず看護師、検査技師も一緒に参加し研修を受ける機会となっている。今回これまで行われてきた「先天性心疾患セミナー」で実施されたアンケート調査をもとに、成人先天性心疾患セミナーに求められる項目、また今後の教育体制に希望する事項を評価した。

B. 研究方法

アンケートはこれまでと同様にセミナー参加者全員に配布し、開催当日回収した。回収されたアンケートより 1. 講義の内容、2. 難易度、3. 興味を持った内容、4. 今後のセミナーで取り扱ってほしい内容、について評価を行った。

C. 研究結果

参加者から、セミナー内容についての評価は非常に高く、満足度も高かった。難易度について、医師の評価は適切との意見は多かったが、看護師からは難しすぎる内容が多いとの指摘があった。多くの参加者は今後もセミナーに参加したいと希望していた。今後取り扱って欲しい内容として、社会保障、看護体制の問題、成人先天性心疾患外来解説のノウハウ、などが寄せられた。またセミナー開催地についても、東京・大阪以外の地方拠点都市での開催が要望された。

D. 考察

昨年に引き続き今回のアンケート調査でも、成人先天性心疾患診療に対する医療従事者の関心は高く、教育セミナーを継続してほしいとの希望が数多く寄せられた。小児循環器医と循環器内科医それぞれに対するアプローチが必要であるが、基本的内容は繰り返し実施する必要性が確認された。またセミナー参加者の内訳として看護師の割合は大きく、今後のセミナー講演内容も検討する必要性が指摘された。2年間の検討をもとに、より多くの人に参加できる教育体制の構築の重要性が明らかになってきた。

日本における循環器内科医に対する ACDH 教育体制

先天性心疾患患者は、成人期に入り年齢を重ねるにつれ、遺残病変や続発症のために新たな様々な問題を伴うことがある。患者の多くは全国の小児施設で外科治療および経過観察を受けてきているが、成人に達すると小児科外来には受診しにくい、入院が必要になったときに年齢制限のため小児科病棟に入院できない、循環器内科には先天性心疾患に専門知識のある医師が全国的に極めて少ない、などの理由から、患者数は増加の一途にあるにもかかわらず、安心して受診できる施設が整備されていない状況である。今回のアンケート調査でもこの点は明確に指摘された。

成人先天性心疾患の診療体制において大切なことは、先に述べたような患者が直面するさまざまな医学的および社会的問題に対して、小児循環器科医、循環器内科医、心臓血管外科医、内科専門医、産婦人科医、心臓麻酔科医、精神科医、専門看護師、専門生理機能検査技師、臨床心理士、医療ソーシャルワーカー等の複数科および複数の職種から成る「成人先天性心疾患診療施設」を構築し、チーム医療を行うことである。

国内の ACDH 診療施設をどう開設していくか

欧米では 1980 年代より各地域の主要病院に成人先天性心疾患診療部門が開設され、循環器内科医が中心となって診療が行われている。教育の体制も整っており、数多くの教育セミナー、AHA や ACC といった学会でも成人先天性心疾患については多くの時間(セッション)が設けられている。医療事情の異なる日本では、欧米のシステムをそのまま取り入れるというよりも、すでに各地域に存在する中隔施設を中心として診療体制を構築することが現実的と思われる。残念ながら現時点では全国的にみて成人先天性心疾患に特化した診療部はごく少数で、年間入院が 50 人を超える施設は全国の循環器専門医研修施設の 2%にとどまっている。また循環器内科医の診療への参加が少ないために、患者のほとんどは小児循環器科医が診療にあっている。成人先天性心疾患を担当できる心臓血管外科医も少ないという現状もある。このような理由から、日本における成人先天性心疾患の診療体制の確立に向けて、目標が示されている。これらの目標を達成するために、先に示した図に内容をみたとのことのできる全国の主要施設に循環器内科を主体とした「成人先天性心疾患心疾患診療部門」を設置し、これからの診療活動を行っていく試みがスタートしている。このなかで教育セミナーは、より多くの循環器内科医にベーシックな成人先天性心疾患の知識を身に付けてもらうコアセツな機会となっている。

チーム医療の必要性 看護師の役割

成人先天性心疾患患者の日常生活の注意点はさまざまな領域に広がる。これらは単に医師が診療で携わる心機能に直結した問題だけでなく、教育、就職、結婚、性生活、妊娠、出産、育児、子供への遺伝、旅行、運動、レクリエーション、社会保障(保険、年金、身体障害者認定、医療給付、更成医療給付)などに多岐におよぶ。このように幅広い視野での医療には、患者自身と直接接する機会の多い看護師の役割がとて大切になってくる。多くの医療機関の場合、医師は外来診療と心エコー図検査やカテーテル検査などの処置やその評価に時間をさかれ、患者とじっくり話し合う機会は限られているのが現状である。

小児期から成人期へと移行する上で、先天性心疾患患者が健全な日常生活を送るために最も必要なことは、社会的に自立することと思われる。しかしながら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。多くの因子が複雑に関与しているはずですが、社会的自立を規定している因子は、大きく医療側、患者側、社会側の三つの側面に分けられると思われる。

また女性患者においては、妊娠・出産はとて大きな問題である。リスクの低い心疾患では、一般と同様に妊娠出産が可能である。しかし中等度以上の母体リスク(Fal lot 四徴症術後など)のある場合には、心血管系合併症をおこすことがあり、同時に胎児のリスクも高くなることが知

られている。また肺高血圧合併例やチアノーゼが残存しているような先天性心疾患患者では、母体、胎児ともに妊娠・出産はきわめてハイリスクであることが知られている。妊娠前にカテーテル治療や修復術を行っておくか、場合によっては永続的な避妊や妊娠の中断が推奨される。このような心疾患は、妊娠中、出産後に心不全や不整脈の増悪、血栓塞栓の合併、チアノーゼの増悪などを伴うことが少なくない。中等度以上のリスクの場合こそ、心疾患の妊娠に精通したチーム（産科医、循環器科医、循環器小児科医、麻酔科医、新生児科医）の協力が得られる専門施設での管理が必要と思われる。

チーム医療の必要性 検査技師の役割

成人先天性心疾患の外来診療では、定期的な心エコー図評価が大変重要である。小児循環器の診療では、小児循環器医によって心疾患の形態学的診断が行われることが主体となっている。一方、循環器内科外来における心エコー図検査は、心エコー技師によって血行動態評価を中心に行われることが多くなる。このため成人先天性心疾患の診療では心エコー技師によって行われることになると思われるため、実施するエコー技師は先天性心疾患の形態診断について理解しておく必要がある（図3）。

E. 結論

成人先天性心疾患の診療体制を充実させていくには、教育体制の確立が重要である。この件について、成人先天性心疾患セミナーが果たしてきた役割は大きいですが、より継続して行う必要性が痛感された。小児循環器医と循環器内科医それぞれに対するアプローチが必要であるが、基本的内容は繰り返し実施する必要性が確認された。またセミナー参加者の内訳として看護師の割合は大きく、今後のセミナー講演内容も検討する必要性が指摘された。成人先天性心疾患のチーム医療を確立することは決して容易なことではない。ただ最初からすべてがそろった診療体制を確立することも現実的ではない。成人先天性心疾患部門を安定して運営していくためには、循環器内科医を核として、できれば成人先天性心疾患専門医を核とした診療チームを作り上げることが大切である。それぞれの施設において確立しやすい部門から体制を整え、少しずつ周囲の部門を充実させていくことが必要だと思われる。

F. 研究発表

論文発表

1. 木島康文，赤木禎治．心房中隔欠損症を正しく診断する．特集：先天性心疾患に対する苦手意識を克服し強くなろう．心エコー 2013;14:422-431.
2. 杜 徳尚，赤木禎治．心不全．古くて新しい心臓病：先人先天性心疾患．成人病と生活習慣病 2013;43:180-185
3. 赤木禎治．21世紀のアジアにおける小児循環器学：3か国フォーラム10年の流れと日本の使命．日本小児循環器学会雑誌 2013;29:160-161.
4. 赤木禎治．心房中隔欠損症の最新治療戦略．CardioVascular Contemporary 2013;2:24-29

5. 木島康文, 赤木禎治 . 先天性心疾患に伴う肺高血圧症 ~ 肺高血圧合併心房中隔欠損症のシャントは閉じるべきではないか ~ . 月刊循環器 . 2013;3:53-62.
6. 杜 徳尚, 赤木禎治 . 成人先天性心疾患による心不全のとらえ方と治療 . Current Therapy 2013;31:52-57.
7. Inoue S, Masuyama H, Akagi T, Hiramatsu Y. Pregnancy and delivery in patients with Fontan circulation: A report of two cases. J Obstet Gynaecol Res 2013;39:378-382
8. Takaya Y, Taniguchi M, Akagi T, Nobusada S, Kusano K, Ito H, Sano S. Long-term effects of transcatheter closure of atrial septal defect on cardiac remodeling and exercise capacity in patients older than 40 years with a reduction in cardiopulmonary function. J Interven Cardiol 2013;26:195-199.
9. Taniguchi M, Akagi T, Kijima Y, Sano S. Clinical advantage of real-time three-dimensional transesophageal echocardiography for transcatheter closure of multiple atrial septal defects. Int J Cardiovasc Imaging 2013;29:1273-1280

学会発表

1. Akagi T. All VSDs should be closed with irrespective size (cons). The Congress of Congenital Heart Diseases Ventricular Septal Defect From A To Z. 2013.01.10 (Ho Chi Minh City)
2. Akagi T. Panelists: Live session. The Congress of Congenital Heart Diseases Ventricular Septal Defect From A To Z. 2013.01.10 (Ho Chi Minh City)
3. Akagi T. Pulmonary hypertension crisis in post-operative VSD* Special considerations in cardiac ICU. The Congress of Congenital Heart Diseases Ventricular Septal Defect From A To Z. 2013.01.10 (Ho Chi Minh City)
4. Akagi T. Panelists. Live cases. Pediatric and Adult Interventional Cardiac Symposium. 2013.01.21 (Miami)
5. Akagi T. Intervention of Kawasaki disease. 6th World Congress of Pediatric Cardiology and Cardiac Surgery. 2013.02.19 (Cape Town)
6. Akagi T. Kawasaki coronary arteries: Management in adulthood. 6th World Congress of Pediatric Cardiology and Cardiac Surgery. 2013.02.19 (Cape Town)
7. Akagi T. Elderly patients with atrial fibrillation and/or pulmonary arterial hypertension. TCT Asia Pacific 2013. 2013.04.25 (Seoul)
8. Akagi T. PCI for coronary artery lesion after Kawasaki disease: Update. TCT Asia Pacific 2013. 2013.04.25 (Seoul)
9. Akagi T. Non-device closure will be back! New radiofrequency PFO closure system. Session 1, What 's new. Congenital and Structural Interventions 2013. 2013.06.27 (Frankfurt)

10. Akagi T. Terumo PFO closure system. Evening Seminar. Congenital and Structural Interventions 2013. 2013.06.27 (Frankfurt)
11. Akagi T. Non-device PFO closure. 9th Asian Interventional Cardiovascular Therapeutics. 2013.11.16 (Bangkok)
12. 赤木禎治. JPIC-CVIT ジョイントシンポジウム Congenital and Structural Heart Disease Intervention. 奇異性脳梗塞の再発予防を目的とした卵円孔カテーテル閉鎖術. 第 24 回日本 Pediatric Interventional Cardiology 学会 2013.01.25 (松山)
13. 赤木禎治. 留置術後のタンポナーデ症例. 第 7 回 ASD 症例検討会. 2013.01.26 (松山)
14. 赤木禎治. 成人期の心房中隔欠損症: カテーテルで治療する. 第 12 回和歌山循環器 debate conference 2013.01.31 (和歌山)
15. 赤木禎治. 成人期心房中隔欠損症に対するカテーテル閉鎖術. ~ 心不全治療から脳梗塞予防まで ~. ASD のカテーテル治療を考える会 2013.02.01 (京都)
16. 赤木禎治. 卵円孔開存に対するカテーテル閉鎖: RESPECT Trial からの考察. ファーアサイドセミナー21. 第 77 回日本循環器学会 2013.03.15 (横浜)
17. 赤木禎治. 心房中隔欠損症に対するカテーテル治療: 治療のポイントと合併症対策. ASD カテーテル治療セミナー2013. 2013.03.16 (東京)
18. 麻植浩樹, 木島康文, 中川晃志, 杜 徳尚, 上岡 亮, 池田まどか, 渡辺修久, 田辺康治, 赤木禎治, 伊藤 浩. 成人心房中隔欠損症治療におけるガイドラインとカテーテル的心房中隔欠損閉鎖術の実際. シンポジウム「治療ガイドラインと心エコー図」. 第 24 回日本心エコー図. 2013.04.27 (東京)
19. 木島康文, 赤木禎治, 中川晃志, 杜 徳尚, 麻植浩樹, 草野研吾, 佐野俊二, 伊藤 浩. 心房中隔欠損症に対するカテーテル治療の合併症: 何が起こりうるのか? 第 24 回心エコー図学会 2013.04.27 (東京)
20. 赤木禎治. 成人先天性心疾患の診療体制: 国内の現状と今後. 第 6 回先天性心疾患シンポジウムイン岡山 2013.05.18 (岡山)
21. 赤木禎治. 成人期心房中隔欠損症に対するカテーテル治療: 心不全治療から脳梗塞予防まで. 第 3 回先天性心疾患カテーテル治療研究会 2013.06.01 (盛岡)
22. 木島康文, 赤木禎治. 肺高血圧症を伴った左右短絡疾患のカテーテル治療. 第 3 回 ACHD 治療研究会 2013.06.14 (東京)
23. 赤木禎治. 先天性心疾患の診療体制の未来像 第 8 回成人先天性心疾患セミナー 2013.06.15 (東京)
24. 赤木禎治. 症例検討コメンテーター. 第 8 回成人先天性心疾患セミナー 2013.06.15 (東京)
25. 赤木禎治. ASD with low ejection fraction. Japan ASD Catheter Closure Advanced Course. 2013 2013.06.23 (東京)
26. 赤木禎治. 成人心房中隔欠損症のカテーテル治療 (コメンテーター). 第 8 回成人先天性心疾患カテーテル治療研究会 2013.07.13 (神戸)

27. Akagi T. Structure Heart Disease; Commentator. Tokyo Percutaneous Cardiovascular Intervention Conference 2013. 2013.07.26 (東京)
28. 赤木禎治. 成人期心房中隔欠損・卵円孔開存に対するカテーテル治療: 最新の知見. 第1回ストラクチャークラブジャパン近畿・中四国地方部会学術集会.
29. 木島康文, 赤木禎治, 中川晃志, 杜 徳尚, 上岡 亮, 得能智武, 新家俊郎, 八尾厚史, 宮地克維, 松原広己, 草野研吾, 佐野俊二, 伊藤 浩. 高度肺高血圧を伴う心房中隔欠損症に対する新しい治療戦略: 肺血管作動薬とカテーテル治療の併用. シンポジウム「Collaborative management for PAH」. 第15回日本成人先天性心疾患学会 2013.01.19(東京)
30. 赤木禎治, 中川晃志, 木島康文, 永瀬 聡, 伊藤 浩, 藤田康文, 高垣昌巳, 新井禎彦, 笠原真悟, 佐野俊二. 心房中隔欠損症のカテーテル治療における合併症対策: Cardiac erosionを経験して. シンポジウム「ハイブリット治療」. 第26回日本小児循環器学会近畿・中四国地方会 2012.03.04 (大阪)
31. Toh N, Akagi T, Kijima Y, Oe H, Sano S, Ito H. Involvement of adult cardiologists for management of adult congenital heart disease: Human resource and educational system. シンポジウム 14 成人先天性心疾患の診療体制の確立. 第77回日本循環器学会 2013.03.16 (横浜)
32. Kijima Y, Akagi T, Nakagawa K, Deguchi K, Ueoka A, Oe H, Toh N, Kusano K, Sano S, Ito H. Catheter closure of patent foramen ovale in patients with cryptogenic cerebrovascular accident: Initial case series in Japan. シンポジウム Structural Heart Disease のカテーテルインターベンションの進歩. 第77回日本循環器学会 2013.03.17(横浜)
33. 赤木禎治, 木島康文, 中川晃志, 麻植浩樹, 伊藤 浩, 佐野俊二. 高齢者心不全における先天性心疾患の意義: カテーテル治療で明らかになってきたこと. シンポジウム「高齢者心不全治療の現状と展望」. 第61回日本心臓病学会 2013.09.20 (熊本)
34. 赤木禎治, 木島康文, 中川晃志, 松原広己, 得能智武, 新家俊郎, 八尾厚史, 伊藤 浩, 佐野俊二. 重度肺高血圧を伴う心房中隔欠損症に対する新しい治療戦略. シンポジウム「肺高血圧症治療のトピックス」. 第61回日本心臓病学会 2013.09.20 (熊本)
35. 赤木禎治. 心房中隔欠損症に対する経カテーテル閉鎖術 (座長). 第1回日本肺高血圧学会 2013.10.13 (東京)
36. Toyomura D, Akagi T, Kijima Y, Nakagawa K, Yao A, Shinke T, Tokuno T, Ito H, Sano S. New therapeutic strategies for patients with atrial septal defect and severe pulmonary hypertension: Consideration of advanced medical therapy and catheter intervention. Pediatric and Adult Interventional Cardiac Symposium. 2013.01.21 (Miami)
37. Kijima Y, Akagi T, Nakagawa K, Ueoka A, Toh N, Oe H, Kusano K, Sano S, Ito H. New

- therapeutic strategies for patients with atrial septal defect and severe pulmonary arterial hypertension: combination of advanced medical therapy and catheter intervention. 66th Scientific Session of American College of Cardiology. 2013.3.11 (San Francisco)
38. Akagi T, Kijima Y, Nakagawa K, Ueoka A, Toh N, Oe H, Kusano K, Sano S, Ito H. Urgent Catheter Closure of Atrial Septal Defect After Esophageal Surgery: Treatment Strategy for Exacerbated Pulmonary Hypertension. TCT Asia Pacific 2013. 2013.04.25 (Seoul)
 39. Ueoka A, Akagi T, Kijima Y, Nakagawa K, Toh N, Oe H, Sano S, Ito H. Transcatheter Closure of Large Atrial Septal Defect (>38mm): Combination Therapy with Diuretics. TCT Asia Pacific 2013. 2013.04.25 (Seoul)
 40. Nakagawa K, Nagase S, Akagi T, Kijima Y, Tanaka M, Kubo M, Wada T, Nishii N, Morita H, Kusano K, Sano S, Ito H. The clinical validity of prior radiofrequency catheter ablation for prevention of recurrent atrial fibrillation after transcatheter closure of atrial septal defect. Heart Rhythm Society 2013. 2013.05.08 (Denver)
 41. Akagi T, Sugiyama H, Kato Y. Novel transcatheter closure system of patent foramen ovale without metal frame; Device concept and swine model experiences. Congenital and Structural Interventions 2013. 2013.06.27 (Frankfurt)
 42. Ueoka A, Akagi T, Kijima Y, Toh N, Nakagawa K, Nagase S, Kouno K, Morita H, Kusano K, Ito H, Sano S. Transcatheter closure of large atrial septal defect (> 38 mm): Combination therapy with diuretics. Congenital and Structural Interventions 2013. 2013.06.27 (Frankfurt)
 43. Kijima Y, Akagi T, Nakagawa K, Ueoka A, Sano S, Ito H. Transcatheter closure of multiple atrial septal defects: A case of using four devices. Congenital and Structural Interventions 2013. 2013.06.27 (Frankfurt)
 44. Kijima Y, Akagi T, Nakagawa K, Taniguchi M, Takaya Y, Ueoka A, Nakamura K, Sano S, Ito H. High Procedure Success Rate in Device Closure of Atrial Septal Defect with Multiple Rim Deficiencies.
 45. 上岡 亮, 木島康文, 赤木禎治, 杜 徳尚, 中川晃志, 永瀬 聡, 河野晋久, 森田 宏, 草野研吾, 伊藤 浩. 最大径 40 mmを越す心房中隔欠損症をいかにカテーテル閉鎖するか? 利尿剤投与の効果. 第 15 回日本成人先天性心疾患学会 2013.01.19 (東京)
 46. 中川晃志, 赤木禎治, 木島康文, 永瀬 聡, 河野晋久, 笠原真悟, 草野研吾, 佐野俊二, 伊藤 浩. 心房中隔欠損症に合併した心房細動に対するアブレーション治療. 第 15 回日本成人先天性心疾患学会 2013.01.19 (東京)
 47. 中川晃志, 赤木禎治, 永瀬 聡, 木島康文, 河野晋久, 草野研吾, 伊藤浩, 佐野俊二, 谷口学, 大河啓介. 心房中隔欠損症に合併した心房細動に対するハイブリッドカテーテル治療. 第 4 回弁膜症のカテーテル治療研究会 2013.04.20 (岡山)

48. 木島康文, 赤木禎治, 中川晃志, 高谷陽一, 上岡 亮, 伊藤 浩. 肺高血圧の増悪に対して準緊急カテーテル治療を施行した心房中隔欠損症の一例. 第 4 回弁膜症のカテーテル治療研究会 2013.04.20 (岡山)
49. 渡辺 修久, 赤木 禎治, 杜 徳尚, 麻植 浩樹, 田辺 康治, 中川 晃司, 木島 康文, 岡田 健, 伊藤 浩. 経胸壁心エコー図による多孔型心房中隔欠損診断の可能性と診断可能な形態的特徴の解明. 第 86 回日本超音波医学会 2013.05.26 (大阪)
50. 赤木禎治, 木島康文, 中川晃志, 上岡 亮, 杜 徳尚, 新井禎彦, 笠原慎吾, 伊藤 浩, 佐野俊二. カテーテル閉鎖術は心房中隔欠損症の第一選択治療である. 第 49 回日本小児循環器学会 2013.07.12 (東京)
51. 中川晃志, 赤木禎治, 木島康文, 上岡 亮, 草野研吾, 佐野俊二, 伊藤 浩. 左室収縮不全を有する ASD 患者に対するカテーテル閉鎖術. 第 22 回日本心血管インターベンション治療学会 2013.07.12 (神戸)
52. 赤木禎治, 木島康文, 中川晃志, 上岡 亮, 杜 徳尚, 出口健太郎, 伊藤 浩, 佐野俊二. 奇異性脳梗塞再発予防のための経皮的卵円孔閉鎖術: 国内初期治療成績. 第 22 回日本心血管インターベンション治療学会 2013.07.12 (神戸)
53. 木島康文, 赤木禎治, 中川晃志, 上岡 亮, 草野研吾, 佐野俊二, 伊藤 浩. 食道癌術後の心房中隔欠損に対する準緊急カテーテル閉鎖術: 肺高血圧増悪の一例. 第 22 回日本心血管インターベンション治療学会. 2013.07.12 (神戸)
54. 上岡 亮, 赤木禎治, 木島康文, 中川晃志, 麻植浩樹, 佐野俊二, 伊藤 浩. 最大径 38mm を越す心房中隔欠損症に対するカテーテル閉鎖術: その適応と限界について. 第 22 回日本心血管インターベンション治療学会. 2013.07.12 (神戸)
55. 赤木禎治, 木島康文, 中川晃志, 高谷陽一, 上岡 亮, 伊藤 浩, 佐野俊二. 奇異性塞栓症の二次予防としての卵円孔開存に対するカテーテル閉鎖術: 手技成績と遠隔期予後. 第 20 回日本心血管インターベンション治療学会. 2013.09.07 (岡山)
56. 木島康文, 赤木禎治, 中川晃志, 杜 徳尚, 麻植浩樹, 草野研吾, 伊藤 浩. 奇異性塞栓症の二次予防としての卵円孔開存に対するカテーテル閉鎖術: 手技成績と遠隔期予後. 第 61 回日本心臓病学会. 2013.09.21 (熊本).
57. 赤木禎治, 木島康文, 中川晃志, 上岡 亮, 杜 徳尚, 伊藤 浩, 佐野俊二. 後下縁欠損を伴った心房中隔欠損に対するカテーテル閉鎖術. 第 24 回日本 Pediatric Interventional Cardiology 学会 2013.01.24 (松山)
58. Ueoka A, Akagi T, Kijima Y, Nakagawa K, Watanabe N, Toh N, Kusano K, Sano S, Ito H. Outcomes after transcatheter closure of atrial septal defect in patients complicated with permanent atrial fibrillation. 第 77 回日本循環器学会 2013.03.15 (横浜)
59. Nakagawa K, Nagasa S, Akagi T, Kijima Y, Sano S, Ito H. Atrial fibrillation after transcatheter closure of atrial septal defect: The clinical importance of prior treatment with radiofrequency catheter ablation. 第 77 回日本循環器学会 2013.03.15

(横浜)

60. Toyomura D, Akagi T, Kijima Y, Nakagawa K, Sano S, Ito H. New therapeutic strategies for patients with atrial septal defect and severe pulmonary hypertension: Combination of medical therapy and catheter closure. 第 77 回日本循環器学会 2013.03.15 (横浜)
61. 中川晃志, 赤木禎治, 木島康文, 草野研吾, 永瀬 聡, 藤沢芳基, 岩本 睦, 佐野俊二, 伊藤 浩. 成人期に新たに発見された心房中隔欠損症の臨床像. 第 61 回日本心臓病学会. 2013.09.21 (熊本).
62. 高谷陽一, 木島康文, 赤木禎治, 中川晃志, 佐野俊二, 伊藤 浩. Platypnea-orthodeoxia syndrome に対するカテーテル治療: 成因と治療効果. 第 61 回日本心臓病学会. 2013.09.21 (熊本).
63. 得能智武, 石北綾子, 肥後太基, 赤木禎治, 砂川賢二. 重症肺高血圧症を合併した心房中隔欠損症に対する心房中隔欠損孔閉鎖術の有効性. 第 61 回日本心臓病学会. 2013.09.21(熊本).

知的財産権の出願・登録状況

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

成人先天性心疾患患者の社会保障制度利用と医療費負担に関する実態調査

主任研究者	白石 公	国立循環器病センター 小児循環器診療部 部長
分担研究者	賀藤 均	国立成育医療研究センター 循環器科 医長
	檜垣 高史	愛媛大学医学部付属病院 小児循環器部門 特任教授
	城戸 佐知子	兵庫県立こども病院 循環器科 部長
	丹羽 公一郎	聖路加国際病院 循環器科 部長
	中西 敏雄	東京女子医科大学病院 循環器小児科 教授
研究協力者	落合 亮太	東京女子医科大学 看護学部 講師
	秋山 直美	東京女子医科大学 看護学部

研究要旨

目的: 将来の社会制度設計に資するため、成人先天性心疾患患者の社会保障制度利用と医療費負担の実態を明らかにすること。

方法: 全国心臓病の子どもを守る会およびその内部組織である全国心臓病の友の会会員のうち、20歳以上の患者 1626 名を対象に、郵送による自記式質問紙調査を実施した。

結果: 373 名から有効回答を得た（有効回答率 22.9%）。対象者の年齢は中央値 28 歳（範囲：20-78）、疾患重症度分類では、213 名（57.1%）が重症、126 名（33.8%）が中等症に分類された。身体障害者手帳取得者は 303 名（81.2%）で、うち 214 名（70.6%）が 1 級であった。障害基礎年金受給者は 126 名（33.8%）であった。定期的に医療機関を受診している 346 名（92.8%）の年間通院医療費自己負担額の内訳は、1 万円未満が 92 名（26.6%）で最も多く、次いで 5 万円未満 87 名（25.1%）、負担なし 49 名（14.2%）であった。利用している医療費助成制度は、重度心身障害（児）者医療費助成制度が 179 名（51.7%）と最も多かった。直近 3 年間に入院経験のある対象者 130 名（34.9%）の年間入院医療費自己負担額の内訳は、5 万円未満が 29 名（22.3%）で最も多く、次いで 10 万円未満と 25 万円未満が各 17 名（13.1%）の順であった。いずれの医療費助成制度も利用率は 10% 台であった。医療費に対する主観的負担感において、「とても負担である」「まあ負担である」と回答した者は通院医療費で 144 名（41.6%）、入院医療費で 94 名（74.6%）であった。必要とする社会制度として、「とても必要だと思う」「まあまあ必要だと思う」と回答した対象者が最も多かった項目は、「就労や福祉の相談に乗ってくれるスタッフ」の 339 名（90.9%）であった。

考察: 成人先天性心疾患患者の通院医療費負担の軽減には、重度心身障害者（児）者医療費助成制度の寄与が大きいと考えられた。入院医療費負担は通院医療費に比べ重く、医療費助成を利用できない対象者の存在が示唆された。今後、入院医療費助成と、医療費助成を十分に活用するための相談機能の充実が必要と考えられた。

A. 研究目的

小児期発症の慢性疾患の移行期・成人期医療においては、小児科と成人診療科の連携といった医療体制の整備とともに、社会保障制度医療費助成に代表される社会制度の整備が重要である(1)。成人先天性心疾患領域においても、患者・家族の心理社会的問題に対する社会制度整備を含めた対応は、当該領域の主要 4 課題の 1 つに挙げられており(2)、重要度が高い。

成人先天性心疾患患者に対する社会制度のうち、社会保障制度に関しては、障害者手帳受給、障害年金受給、生命保険加入等に関する実態調査が、いずれも大規模ではないが既に行われている(3-5)。他方、成人先天性心疾患患者の医療費負担の実態を調査した研究は少ない。そこで、本研究では、将来の社会制度設計に資するため、成人先天性心疾患患者の社会保障制度利用と医療費負担の双方の実態を明らかにすることを目的とした。

B. 研究方法

1. 調査対象

全国心臓病の子どもを守る会およびその内部組織である全国心臓病の友の会(以下、両者を含めて「患者会」とする)会員のうち、20歳以上、かつ調査への参加に同意した患者を対象とした。

2. 調査方法

郵送法による自記式質問紙調査を実施した。質問紙への回答は原則として患者本人に依頼し、精神発達遅滞等の事情により本人による回答が困難な場合は、その家族に依頼した。調査期間は2013年6月～2013年10月であった。

3. 調査手順

研究事務局より、患者会各支部へ調査票を郵送し、各支部が適格基準を満たす所属会員宛に調査票を郵送した。調査票の総配布数は、1626通であった。調査票の回収は郵送にて行った。

4. 調査内容

自記式質問紙では、下記の項目を尋ねた。

1. 対象者基礎情報(性、年齢、疾患名、手術歴、術式、一般状態区分、NYHA分類、通院頻度、直近3年間の入院経験、婚姻状況、就労状況、年収等)
2. 社会保障制度の利用状況(障害者手帳の有無と級数、療育手帳の有無と種別、障害基礎年金受給状況、生命保険加入状況等)
3. 直近1年間の通院医療費負担(通院医療費自己負担額、通院交通費、利用した医療費助成、負担感等)
4. 直近3年間の入院医療費負担(入院回数、入院日数、入院医療費自己負担額、利用した医療費助成、負担感等)
5. 必要とする社会制度

5. 分析方法

各調査項目について、記述統計量を算出した。入院関連医療費は直近3年間の負担額を年数で除し、年間の平均負担額を算出した。すべての解析は両側検定とし、有意水準は5%とした。統計解析パッケージにはSPSS ver.22.0を用いた。

6. 倫理面への配慮

本研究は、東京女子医科大学倫理委員会の承認を得て実施した。

C. 研究結果

調査票を郵送した1626名のうち、386名から

回答を得た(回収率 23.7%)。このうち、加齢に伴う弁疾患等、明らかな後天性心疾患を主疾患とする患者を除いた373名を分析の対象とした(有効回答率 22.9%)。

対象者基礎情報(表 1)

対象者の年齢は中央値 28歳(範囲: 20-78)、回答者は本人 255名(68.4%)、親 90名(24.1%)、男女比はほぼ等しかった。

疾患名と手術歴、術式をもとにした疾患重症度分類では、213名(57.1%)が重症、126名(33.8%)が中等症に分類された。対象者の自己申告による一般状態区分は、(ア)133名(35.7%)、(イ)196名(28.4%)、(ウ)24名(6.4%)、(エ)16名(4.3%)、(オ)2名(0.5%)であった。

定期的に医療機関を受診している対象者は346名(92.8%)、直近3年間に入院経験のある対象者は130名(34.9%)であった。

対象者のうち、就労している者は233名(62.5%)で、雇用形態は、正規雇用133名(57.1%)、非正規雇用72名(30.9%)、福祉的就労14名(6.0%)、雇用枠は一般雇用と障害者雇用がほぼ同数であった。就労者の年収は200万円未満99名(42.5%)、400万円未満88名(37.8%)、600万円未満28名(12.0%)、600万以上9名(3.9%)であった。

社会保障制度の利用状況(表 2)

対象者のうち、身体障害者手帳取得者は303名(81.2%)で、内訳は1級214名(70.6%)、3級(20.8%)、4級20名(6.6%)であった。障害基礎年金受給者は126名(33.8%)で、内訳は1級28名(22.2%)、2級88名(69.8%)であった。生命保険加入者は112名(30.0%)であった。

通院関連医療費負担(表 3)

定期的に医療機関を受診している346名の年間の通院医療費自己負担額の内訳は、1万円未満が92名(26.6%)で最も多く、次いで5万円未満87名(25.1%)、負担なし49名(14.2%)の順であった。25万円以上を負担している者は8名(2.3%)であった。年間の通院交通費の内訳は、1万円未満が155名(44.8%)で最も多く、10万円以上負担している者は13名(3.8%)であった。主観的負担感において、「とても負担である」「まあ負担である」と回答した者は144名(41.6%)であった。

利用している医療費助成制度は、重度心身障害(児)者医療費助成制度が179名(51.7%)と最も多かった。

入院関連医療費(表 4)

直近3年間に入院経験のある対象者130名のうち、51名(39.2%)が3年間で2回以上の入院を経験し、37名(28.5%)の総入院日数が30日を超えていた。

年間平均の入院医療費負担額の内訳は、5万円未満が29名(22.3%)で最も多く、次いで10万円未満と25万円未満が各17名(13.1%)であった。25万円以上を負担している者は6名(4.6%)であった。直接の入院医療費以外で、差額室料、リネン費、付添交通費、付添宿泊費のそれぞれにおいて年間5万円以上を負担している者は、各14名(10.8%)、3名(2.3%)、16名(12.3%)、名(5.4%)であった。主観的負担感において、「とても負担である」「まあ負担である」と回答した者は94名(74.6%)であった。

利用した医療費助成制度では、重度心身障害(児)者医療費助成制度が21名(16.2%)と最も多かったが、いずれの助成制度も利用率は10%台であった。

必要とする社会制度(図 1)

全ての項目において4分の3以上の対象者が「とても必要だと思う」「まあまあ必要だと思う」と回答した。最も多くの対象者が「とても必要だと思う」「まあまあ必要だと思う」と回答した項目は、「就労や福祉の相談に乗ってくれるスタッフ」の339名(90.9%)であった。

D. 考察

成人先天性心疾患患者を支援する主要な社会制度の1つに、身体障害者手帳がある。身体障害者手帳取得によって、直接税の控除、各種相談事業の利用、障害者雇用促進法における障害者枠での雇用、重度心身障害(児)者医療費助成制度の利用、公共交通機関の運賃割引の利用等が可能となる。本研究では、対象者の8割が身体障害者手帳を取得しており、そのうちの多くがこれらのサービスを利用していたと推測される。

障害者手帳に伴い利用できるサービスの中でも、重度心身障害(児)者医療費助成制度は、入院・通院における医療費自己負担を無料から月額上限4万4千円までの負担とするもので、成人先天性心疾患患者の医療費負担への影響が大きい。一方で、この制度には、実施主体である地方公共団体によって対象とする障害の程度(3級を対象とするか等)や助成内容(自己負担割合や所得制限等)に違いがある等、問題点もある。

本研究の対象者の通院医療費自己負担額は、負担なしから25万未満に集中していた。障害者手帳を有する対象者のうち、7割にあたる214名が1級を取得しており、これらの患者は所得制限にかからなければ、入院・通院医療費自己負担が大幅に軽減される。定期的に医療機関を受診している患者のうち、約半数にあたる179名が重度心身障害(児)者医療費助成制度を利用しており、この制度が対象者の通院医療費の軽減に大きく寄与したと考えられる。

通院交通費は、総じて低く抑えられていたが、現時点で年間の通院交通費が10万円を超える者も12名見られた。身体障害者手帳を有しており、かつ公共交通機関を利用していれば運賃割引を受けることができる。しかし、地域によっては車のみが現実的な交通手段であることも少なくないと推測できる。また、今後、成人先天性心疾患専門施設が設置され、患者の集約化が推進された場合、遠方の施設に通院する患者の出現も予測される。通院交通費負担と専門施設設置の議論は併せてなされるべきだろう。

入院医療費自己負担額に関しては、通院医療費に比べ患者の負担額が高めに分布しており、患者の主観的負担感も、通院医療費に比べ高かった。成人先天性心疾患患者に関連する公的医療費助成として、難病を対象とした特定疾患治療研究事業、外科的治療を対象とした自立支援医療更生医療、同一月の自己負担額が一定額を超えた場合が対象となる高額療養費制度、前述の重度心身障害(児)者医療費助成制度等が挙げられる。このように制度は複数存在するが、原疾患が特定疾患ではなく、検査や内科的治療等を目的とし、外科的治療を目的としない入院の場合、特定疾患治療研究事業と自立支援医療更生医療は利用できない。その際、身体障害者手帳を有し、重度心身障害(児)者医療費助成制度を利用できれば、自己負担は軽減されるが、同一月の自己負担額が高額療養費制度の上限に及ばない場合、上限額までの自己負担が発生する可能性がある。具体的には、成人先天性心疾患患者におけるカテーテル検査や、慢性心不全や不整脈の内科的治療を目的とした入院がこれに該当する。本研究の対象者のように入院回数が複数で、入院期間が複数月にわたるほど、自己負担額は増加しやすい。入院医療費に対する医療費助成は通院医療費への助成と比べ、検討すべき余地が大きいと言える。

成人先天性心疾患患者が利用しうる医療費

助成は、複数の制度が入り組んでおり、また地域によって対象となる身体障害者手帳の等級や所得制限等に違いがあるため、利用しづらいものとなっている。このことが、必要とする医療制度において、「就労や福祉の相談に乗ってくれるスタッフ」という項目が最も支持された理由であろう。複雑な福祉制度を適切に利用できるよう、相談者や正確な情報を得る手段が必要とされており、成人先天性心疾患患者を多く経過観察・治療する専門施設においては、この機能の充実が特に重要である。

本研究の限界と今後の課題

本研究の限界として、対象者が患者会会員に限られていること、有効回答率が 22.9%と低いことが挙げられる。今後は、結果の一般化可能性を高めるため、複数施設の外来・入院患者を対象とした調査が必要である。また、本稿では、公的医療費助成利用状況別の通院・入院医療費の検討や、医療費の高額自己負担者の属性分析等、詳細な分析は行っていない。今後、これらの点について分析を進め、今後の社会制度に対するより具体的な提案を行いたい。

E. 結論

成人先天性心疾患患者の年間の通院医療費負担は 25 万円未満に集中しており、重度心身障害者(児)者医療費助成制度の寄与が大きいと考えられた。3 人に 1 人の患者が過去 3 年間に入院を経験しており、入院医療費負担は通院医療費に比べ重い一方、入院医療費助成の利用率はいずれも 10%台で、助成を利用できない対象者の存在が示唆された。今後、入院医療費助成と、医療費助成を十分に活用するための相談機能の充実が必要と考えられた。

謝辞

調査にご協力いただいた患者会会員の方々ならびにそのご家族に厚く御礼申し上げます。

F. 健康危険情報
該当せず

G. 研究発表
論文発表・学会発表ともに準備中

H. 知的財産権の出願・登録状況
該当せず

I. 引用文献

1. 横谷進, 落合亮太, 小林信秋, 駒松仁子, 増子 孝徳, 水口雅, et al. 小児期発症疾患を有する患者の移行期医療に関する提言. 日本小児科学会雑誌. 2014;118(1):98-106.
2. Ochiai R, Murakami A, Toyoda T, Kazuma K, Niwa K. Opinions of physicians regarding problems and tasks involved in the medical care system for patients with adult congenital heart disease in Japan. Congenit Heart Dis. 2011 Jul-Aug;6(4):359-65. PubMed PMID: 21777396. Epub 2011/07/23. eng.
3. 丹羽公一郎, 立野滋, 建部俊介, 杉田克生, 寺井勝, 青墳裕之. [社会的自立の現況と問題点 自立を妨げる要因] 成人期先天性心疾患患者の社会的自立と教育, 保険, 社会保障体系. 日本小児循環器学会雑誌. 2003;19(2):69-71.
4. 坂崎尚徳, 鈴木嗣敏, 槇野征一郎. 成人先天性心疾患の社会的自立の実際. 小児科診療. 2003;7:103-7.
5. 落合亮太, 池田幸恭, 賀藤均, 白石公, 一般社団法人全国心臓病の子どもを守る会. 障害者手帳を有する成人先天性心疾患患者の社会的自立と心理的側面の関連. 日本小児循環器学会雑誌. 2012;28(5):20-7.

表1 基礎情報

N=373

		度数 or 中央値	パーセント or 範囲
年齢		28	20-78
記入者続柄	本人	255	68.4
	親	90	24.1
	その他(祖父母・きょうだい)	2	0.5
	不明(名前のみ記載)	20	5.4
	欠損	6	1.6
性別	男	177	47.5
	女	196	52.5
主な疾患名(重複あり)	ファロー四徴症	92	24.7
	その他	72	19.3
	心室中隔欠損	72	19.3
	肺動脈狭窄	46	12.3
	単心室症	45	12.1
	完全大血管転位	35	9.4
	両大血管右室起始症	33	8.8
	大動脈狭窄閉鎖不全	31	8.3
	心房中隔欠損	31	8.3
	無脾多脾症候群	30	8.0
	三尖弁閉鎖	28	7.5
	動脈管開存	18	4.8
	房室中隔欠損	15	4.0
	先天性僧帽弁閉鎖不全	15	4.0
	修正大血管転位	14	3.8
	大動脈縮窄および大動脈弓離断複合	11	2.9
	純型肺動脈閉鎖	8	2.1
	総肺静脈還流異常症	7	1.9
	単純型大動脈縮窄	4	1.1
	総動脈幹遺残	4	1.1
	エプスタイン病	3	0.8
	左心低形成症候群	2	0.5
	大動脈拡張性疾患	1	0.3
手術歴	有	348	93.3
	無	24	6.4
	欠損	1	0.3
受けている治療	服薬治療	238	63.8
	人工弁	84	22.5
	在宅酸素	42	11.3
	ペースメーカー植え込み	38	10.2
	除細動器埋め込み	3	0.8

表1 基礎情報(続き)

N=373

		度数 or 中央値	パーセント or 範囲
重症度	重症	213	57.1
	中等症	126	33.8
	軽症	34	9.1
一般状態区分	ア	133	35.7
	イ	196	52.5
	ウ	24	6.4
	エ	16	4.3
	オ	2	0.5
	欠損	2	0.5
	NYHA 分類		139
		106	28.4
		116	31.1
欠損		9	2.4
通院頻度	欠損	3	0.8
	月1回以上	121	32.4
	2ヶ月に1回	59	15.8
	3ヶ月に1回	66	17.7
	半年に1回	38	10.2
	1年に1回	52	13.9
	数年に1回	10	2.7
	通院していない	27	7.2
この3年間の入院	有	130	34.9
	無	238	63.8
	欠損	5	1.3
婚姻状況	結婚している	87	23.3
	結婚していない	285	76.4
	欠損	1	0.3
親との同居	同居している	237	63.5
	同居していない	135	36.2
	欠損	1	0.3
出産経験(N=202)	有	34	17.3
	無	158	80.6
	欠損	4	2.0

表1 基礎情報(続き)

N=373

		度数 or 中央値	パーセント or 範囲
就労状況	働いている	233	62.5
	働いていない	39	10.5
	働いていたが辞めた	26	7.0
	休職中	7	1.9
	学生	45	12.1
	主婦(主夫)	20	5.4
	欠損	3	0.8
就業者の雇用形態(N=233)	正規雇用(フルタイム会社員・自営業)	126	54.1
	正規雇用(短時間正社員)	7	3.0
	非正規雇用(契約社員・派遣社員)	28	12.0
	非正規雇用(パート・アルバイト)	44	18.9
	福祉的就労(授産施設・作業所等)	14	6.0
	その他	12	5.2
	欠損	2	0.9
就業者の雇用枠(N=233)	一般雇用	116	49.8
	障害者雇用	101	43.3
	欠損	16	6.9
就業者の昨年の収入(N=233)	200万円未満	99	42.5
	200万円以上 400万円未満	88	37.8
	400万円以上 600万円未満	28	12.0
	600万円以上	9	3.9
	欠損	9	3.9

表2 社会保障制度の利用状況

N=373

		度数	パーセント
身体障害者手帳	受給している	303	81.2
	受給していない	27	7.2
	申請していない	36	9.7
	かつて受給していたが現在は非該当・降級に	4	1.1
	欠損	3	0.8
身体障害者手帳の級数(N=303)	1級	214	70.6
	3級	63	20.8
	4級	20	6.6
	その他	4	1.3
	欠損	2	0.7
療育手帳	受給している	29	7.8
	受給していない	322	86.3
	欠損	22	5.9
受給している場合の種別(N=30)	重症(A)	14	48.3
	それ以外(B)	13	44.8
	欠損	2	6.9
精神障害者保健福祉手帳	受給している	4	1.1
	受給していない	335	89.8
	欠損	34	9.1
障害基礎年金	受給している	126	33.8
	受給していない	207	55.5
	かつては受給していたが現在は非該当・降級に	26	7.0
	欠損	14	3.8
障害基礎年金受給級数(N=130)	1級	28	22.2
	2級	88	69.8
	欠損	10	7.9
障害者福祉手当	受給している	35	9.4
	受給していない	313	83.9
	欠損	25	6.7
特別障害者手当	受給している	14	3.8
	受給していない	333	89.3
	欠損	26	7.0
生活保護	受給していない	358	96.0
	欠損	15	4.0
生命保険加入状況	加入している	112	30.0
	加入していない	249	66.8
	欠損	12	3.2
生命保険加入条件(N=115)	正規料金加入	53	47.3
	条件付き加入	44	39.3
	欠損	15	13.4
生命保険病名の申告(N=115)	伝えている	75	67.0
	伝えていない	16	14.3
	欠損	21	18.8
生命保険未加入の理由(N=256)	申し込みしていない	81	32.5
	加入不可	114	45.8
	欠損	54	21.7

表3 通院関連医療費

N=346

		度数	パーセント
通院医療費負担感	とても負担である	50	14.5
	まあ負担である	94	27.2
	あまり負担でない	97	28.0
	まったく負担でない	88	25.4
	欠損	17	4.9
通院医療費自己負担額(年間)	負担なし	49	14.2
	1万円未満	92	26.6
	5万円未満	87	25.1
	10万円未満	22	6.4
	25万円未満	11	3.2
	50万円未満	6	1.7
	100万円未満	1	0.3
	100万円以上	1	0.3
	欠損	77	22.3
	通院交通費(年間)	負担なし	19
1万円未満		155	44.8
5万円未満		82	23.7
10万円未満		12	3.5
25万円未満		11	3.2
50万円未満		1	0.3
100万円以上		1	0.3
欠損		65	18.8
利用した医療費助成	重度心身障害者(児)者医療費助成制度	179	51.7
	特定疾患治療研究事業	30	8.7
	医療費助成その他	62	17.9

表4 入院関連医療費負担

N=130

		度数	パーセント
直近3年間の入院回数	1回	65	50.0
	2回	27	20.8
	3回	12	9.2
	4回	5	3.8
	5回以上	7	5.4
	欠損	14	10.8
直近3年間の総入院日数	30日未満	77	59.2
	100日未満	31	23.8
	100日以上	6	4.6
	欠損	16	12.3
入院医療費負担感	とても負担である	46	35.4
	まあ負担である	41	31.5
	あまり負担でない	17	13.1
	まったく負担でない	14	10.8
	欠損	12	9.2
入院医療費自己負担額(年間)	負担なし	9	6.9
	1万円未満	12	9.2
	5万円未満	29	22.3
	10万円未満	17	13.1
	25万円未満	17	13.1
	50万円未満	1	0.8
	100万円未満	2	1.5
	100万円以上	3	2.3
	欠損	40	30.8
	差額室料(年間)	負担なし	10
1万円未満		8	6.2
5万円未満		12	9.2
10万円未満		10	7.7
25万円未満		3	2.3
50万円未満		1	0.8
欠損		86	66.2
入院食費リネン費(年間)	負担なし	2	1.5
	1万円未満	46	35.4
	5万円未満	20	15.4
	10万円未満	1	0.8
	25万円未満	2	1.5
	欠損	59	45.4
付添通院交通費(年間)	負担なし	2	1.5
	1万円未満	27	20.8
	5万円未満	32	24.6
	10万円未満	7	5.4
	25万円未満	8	6.2
	100万円未満	1	0.8
	欠損	53	40.8

表4 入院関連医療費負担(続き)

N=130

		度数	パーセント
付添宿泊費(年間)	負担なし	11	8.5
	1万円未満	13	10
	5万円未満	8	6.2
	25万円未満	5	3.8
	50万円未満	1	0.8
	50万円未満	1	0.8
	欠損	92	70.8
直近3年間で利用した医療費助成	重度心身障害(児)者医療費助成制度	21	16.2
	特定疾患治療研究事業	15	11.5
	自立支援医療更生医療	15	11.5
	その他	17	13.1
	欠損	1	0.8

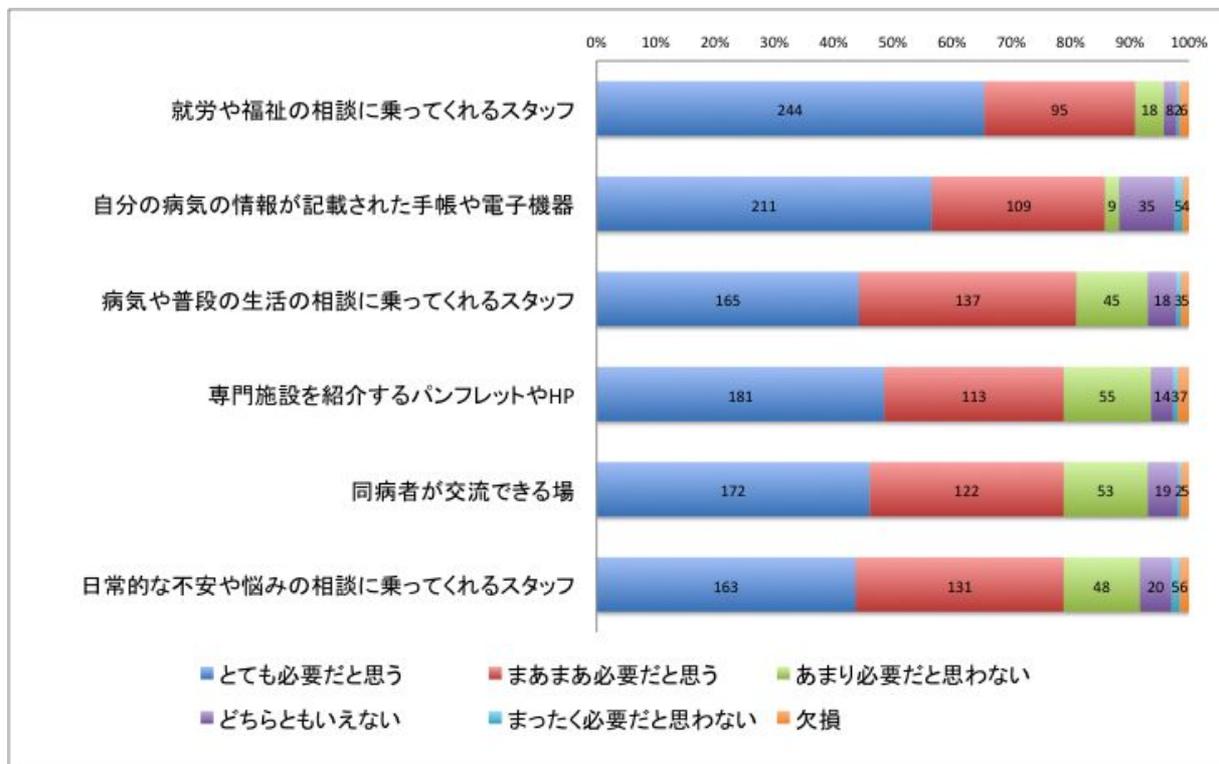


図1 必要とする社会制度

平成25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）
（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

研究分担者

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、専門としてみいくレベルの研修プログラムが皆無である。

日本循環器学会学術委員会成人先天性心疾患部会では、現在の問題点を明らかにし、今後の活動方針を検討した。

現在のACHD診療における循環器内科(医師)の問題点に関する意見

ACHD疾患に対する内科側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

ガイドラインについて

最近、改訂されたところで、早急の改定の

必要性はないが、状況に応じて予定より早く2-3年で改定することもありうる

2008年のACC/AHAガイドラインと比較すると大きく違う点が多々有り、今後大きく見直す必要がある可能性あり。ガイドラインのエビデンスレベルが低いため、今後、エビデンスを構築することが重要であり、このためには日循のサポート下に、大規模臨床研究の施行が必要である

先天性心疾患の専修目標について

現状より高い専修目標になるように働きかける。専門医制度問題に関する要望書：修練目標の見直し(A,B)を理事長へ提出する教育システムとも関連するが、循環器専門医となるには先天性心疾患についての一定の修練体制の充実が求められる。これから専門医を目指すような若い医師をターゲットにして、循環器ネットワークの構築に携わっている各施設を含め主要な施設でのACHD診療を盛んにしてゆく。専門医試験問題における先天性心疾患の出題について先天性心疾患に対する十分な知識が求められることを明確にする。専門医試験問題はACHD領域では、CやDばかりで、問題数が少ない。

教育セミナーについて

成人先天性心疾患学会との協同セミナーとして成人先天性心疾患学会と日本循環器学会での複数回の開催を促進する。日本循環器学会では学術委員会セッションあるいは教育セッション、モーニングレクチャー、meet the expert、co-medical sessionとして複数のテーマ(成人期の妊娠・出産、成人期の不整脈、肺高血圧、染色体異常、発達障害など)で開催するように、学術集会委員会に要望する。

コメディカルへのアプローチについて

チーム医療委員会との協同で、コメディカルへの教育(心電図・画像診断・看護など)を推進する。

今後の課題としては、

診療体制

循環器科ネットワークの拡大と構築、専門医制度/認定医制度(研修施設の条件としてのGUCH外来)を進める。

日循専門医制度

成人先天性心疾患学会学術集会の循環器関連学会への申請。日循専門医制度カリキュラムと専門医試験問題の検討を依頼する(A CHDを多くするように要望書)

教育

成人先天性心疾患セミナーや学術集会への日循会員の参加。日循学術集会内に教育的なセミナーを継続的に構築。

日循とJSACHDとの共同セッション(教育)成人先天性心疾患部会主催での以下のセッション開催

Meet the expert、モーニングレクチャー、委員会セッションなど

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。日循学術委員会成人先天性心疾患部会の設立は大きな一歩であり、今後も協力体制をとり、研究を進めていく。

F. 健康危険情報

G. 研究発表

1. 論文発表

1) 市田路子：心疾患をもつ乳幼児の日常生

- 活の管理と指導 『今日の治療指針』2013
版 山口 徹、北原光夫、福井次矢編、
医学書院 1184-1185, 2013
- 2) 市田 路子：心筋症 周産期の画像診断
楠田 聡他 編 『周産期医学 増刊号』
2013 ; 43 : 426-430 東京医学社、東京
- 3) 市田 路子：先天性心疾患（内科）『今日の
治療指針 2014 年版』 医学書院、東京
411-412, 2014
- 4) 市田 路子：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 1246-1247, 2014
- 5) 市田 路子：パリビズマブ投与の意義 小
児循環器科の立場から 楠田 聡編 『RS
ウィルス感染症×パリビズマブ Data
Book』 2014:50-51 メディカルビュー社
大阪
- 6) 市田 路子：わかる心電図 病態に迫る判
読のこつ 心筋症 小児科診療
2013;76:1732-39
- 7) 市田 路子：ハイリスク児へのRSウイル
ス感染予防 日本医事新報
2013;4676:31-35
- 8) 市田 路子：先天性心疾患児の精神神経発
達 循環器内科 2014 ; 75 : 100-106.
- 9) Bo Chang, Carlos Gorbea, George
Lezin, Lishen Shan, Norio Sakai,
Shigetoyo Kogaki, Takanobu Otomo,
Takeshi Okinaga, Akiko Hamaoka,
Xianyi Yu, Yukiko Hata, Naoki
Nishida, H. Joseph Yost, Neil E.
Bowles, Luca Brunelli, and Fukiko
Ichida. 14-3-3ε Gene Variants in a
Japanese Patient with Left Ventricular
Noncompaction and Hypoplasia of the
Corpus Callosum Gene. 2013 Feb
15;515(1):173-80.
- 10) 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 2013 [Epub ahead
of print] DOI
10.1007/s00414-013-0853-4
- 11) Matsuhisa H, Yoshimura N, Higuma
T, Misaki T, Onuma Y, Ichida F,
Oshima Y, Okita Y. Ventricular septal
dysfunction after surgical closure of
multiple ventricular septal defects.
Ann Thorac Surg. 2013;96:891-7.
- 12) 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.* 2013 Oct 28. doi:
10.1002/bdd.1877. [Epub ahead of
print]
- 13) Sakazaki H, Niwa K, Nakazawa
M, Saji T, Nakanishi T, Takamuro
M, Ueno M, Kato H, Takatsuki S,
Matsushima M, Kojima N, Ichida
E, et al.: Clinical features of adult
patients with Eisenmenger's

syndrome in Japan and Korea. *Int J Cardiol.* 167:205-9, 2013

- 14) 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* [Epub ahead of print] Dec 11, 2013
 - 15) 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* 2014Jan 27. [Epub ahead of print]
 - 16) 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 Jan 11. [Epub ahead of print]
2. 学会発表
 - 1) 市田 路子:ランチョンセミナー 先天性心疾患における肺血管拡張薬の効果 第49回日本小児循環器学会学術集会 2013.7.13 東京
 - 2) 廣野 恵一、齋藤和由、渡辺一洋、小澤綾佳、仲岡英幸、伊吹圭二郎、市田 路子、芳村直樹、Dirk Foel. フォンタン手術適応患者におけるエンドセリンの動態. 第49回日本小児循環器学会総会・学術集会 2013年7月11日 東京
 - 3) 川名 泉、松井三枝、市田 路子: 診断別による成人先天性心疾患の心理行動的問題の特徴について. 第10回先天性心疾患心理研究会 2013.7.12 東京
 - 4) Yoshimura N, Higuma T, Aoki M, Doki Y, Nakaoka H, Ibuki K, Ozawa S, Hirono K, Ichida F, Nakayama K, Okano T, Emoto N. Distinct expression of endothelin-1 and endothelin converting enzyme-1 in the lung of patients undergoing right heart bypass surgery. 13th International Conference on Endothelin. 2013/9/11. Tokyo.
 - 5) 市田 路子 招待講演 新生児開心術後の高次脳機能障害 日本臨床麻酔学会第33回大会 2013.11.1 金沢
 - 6) 川名 泉、松井三枝、市田 路子: 診断別による成人先天性心疾患の心理・行動の特徴とその関連要因の検討. 第11回先天性心疾患心理研究会 2013.12.14 千葉
 - 7) 市田 路子: 特別講演 大人になりゆく君たちへ~心疾患児の発達障害について~全国心臓病の子どもを守る会 京

都支部講演会 2013.5.12 京都市こどもみらい館

- 8) 市田 蒞子：特別講演 心疾患児の発達障害 臨床発達心理士会・資格更新研修会 2013.10.20 東京
- 9) 市田 蒞子：シンポジウム診療体制：学会の取り組みの現状 日本循環器学会より 学術委員会 成人先天性心疾患部会の設立 第9回成人先天性心疾患セミナー 2013.10.19 大阪

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

別紙 4

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 謠子	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 謠子	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

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 謠子	ハイリスク児へのRSウイルス感染予防	日本医事新報	4676	31-35	2013
市田 謠子	先天性心疾患児の精神神経発達	循環器内科	75	100-106	2014
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 Cardio	167	205-209	2013
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			2013 [Epub ahead of print]

Matsuhisa H, Yoshimura N, Hisaguma T, Misaki T, Onuma Y, Ichida F, Oshima Y, Okita Y.	Ventricular septal dysfunction after surgical closure of multiple ventricular septal defects.	Ann Thorac Surg	96	891-7	2013
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.			2013 Oct 28 [Epub ahead of print]
Hirono K, Sekine M, Shiba N, Hayashi S, Naokaoka 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			[Epub ahead of print] Dec11,2013
Mitani Y, Ohtsuka K, Ichida F, Nii M, Arakaki Y, Ushinohama H, Takahashi T, Ohashi H, Yodaoya N, Fujii E, Ishikura K, Taikeno 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 Jan 27. [Epub ahead of print]

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）
（総括・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関する研究

「成人先天性心疾患患者の健康関連 Quality of life に関する研究」

研究責任者 安田 謙二 国立循環器病研究センター 小児循環器科 医師

大内 秀雄 同 小児循環器科 医長

白石 公 同 小児循環器科 部長

研究要旨

[背景] 成人先天性心疾患 (ACHD) 患者においては、病状に加え、進学、就労、社会保障制度などの社会的認識の低さに起因する問題を抱え、身体的、精神的負担が大きいことが推測される。[目的] ACHD 患者の健康関連 Quality of life (HRQOL) を調査し、臨床的、社会的指標との関連を検討し、ACHD 患者の HRQOL の規定因子を明らかにする。今回は特に心不全の有用な臨床指標の一つである脳性ナトリウム利尿ペプチド (BNP) との関連を検討する。[対象] 当科に予定 (定期) 外来受診した、または予定 (計画) 入院した 16 歳以上の ACHD 患者。[方法] 日本人 ACHD 患者を対象に HRQOL の測定尺度のひとつである Medical Outcomes Study 36-Item Short-Form Healthy Survey (SF-36) に基づくアンケート調査票自己記入式質問票調査を実施し、同時に診療記録より臨床情報を得た。HRQOL 指標は SF-36 による身体的健康度 (PCS)、精神的健康度 (MCS)、社会的健康度 (RCS) のサマリースコア、および 8 つの下位尺度 (身体機能 (PF) 日常役割機能 (身体) (RP)、体の痛み (BP)、全体的健康間 (GH)、活力、社会生活機能、日常役割機能 (精神)、心の健康) を用いた。対象患者の HRQOL 指標と国民標準値を 1 サンプルの t 検定により比較、さらに HRQOL 指標と BNP の関連を共分散分析により検討した。[研究結果] 179 人 (女 101 人、平均年齢 28.7 歳) から回答を得た。対象患者では日本人国民標準値に比べ有意に PCS は低下していた ($p < 0.05$)、が、MCS、RCS は有意差はなかった。下位尺度では、PF、RP、GH は有意に低下、BP は有意に上昇していた (いずれも $p < 0.01$)。BNP の四分位が一つあがるごとに PCS は有意に低かったが、MCS、RCS は有意に高かった (beta 係数 = 2.71; $p < 0.01$, beta 係数 = 1.97; $p < 0.05$, beta 係数 = 2.83; $p < 0.05$)。[結論] 日本人 ACHD 患者では国民標準に比べ身体的健康度は障害されていたが、精神的、社会的健康度は保たれていた。BNP は身体的健康度を反映するが、精神的および社会的健康度は反映せず、今後日本人 ACHD 患者の HRQOL の改善のためには精神的、社会的健康度も反映し、包括的に HRQOL を評価し得る新たな指標の解明が望まれる。

A. 研究背景と目的

背景：小児期における先天性心疾患

(congenital heart disease: CHD) の診断技術ならびに小児心臓血管外科における手術手技の目覚ましい進歩により、複雑な CHD を有する患者を含め 90%以上の患者が成人期に達するようになった。しかし成人先天性心疾患 (adult congenital heart disease: ACHD) 患者は、術後経過期間が長期になるにつれ、心不全、難治性不整脈、チアノーゼの再出現、血栓塞栓症、肝腎機能障害、蛋白漏出性胃腸症など様々な病変が新たに発症し、また女性の ACHD 患者では妊娠や出産に関する問題を持つなど、近年小児循環器診療において、ACHD 患者の管理は大きな問題となりつつある。また病状のみならず、進学、就労、社会保障制度など ACHD に関する社会的認識の低さに起因する問題も抱え、ACHD 患者および患者家族の身体的、精神的負担は大きいことが予測される。

従来の疫学研究や臨床研究では、疾患の発症、重症化、合併症の発症、死亡といった客観的でハードなアウトカム指標が用いられてきた。しかし医療の進歩により死亡率や罹患率が改善してきたことや、医療者の客観的評価と患者の実感に差があり、これまでに用いられてきた臨床的指標が、患者が実感する治療効果を十分に反映しないことがあることなどから、Quality of life (QOL)が重要なアウトカムとして位置づけられるようになってきた。QOL とは患者立脚型(医療関係者を介さず患者が直接報告してデータになる)アウトカム

の一つである。特に健康領域あるいは医療の領域で用いる QOL を健康関連 QOL

(Health-related QOL: HRQOL) と分類し、本人の健康状態に主に由来し、医療介入によって改善できる可能性のある領域に限定して測定を行う。

これまでに ACHD 患者の遠隔期予後に関する報告は多数あるが、そのほとんどは血行動態や運動耐容能といった臨床的指標をアウトカムとした検討である。最近になり ACHD 患者における患者立脚型アウトカムとしての HRQOL を検討した報告が散見されるが、特に日本国内からの報告はほとんどなく、症例数も限られる。

目的：本研究の目的は ACHD 患者の HRQOL を記述し、ACHD 患者の臨床的/社会的指標との関連を検討することである。今回は特に心不全の有用な臨床指標の一つである脳性ナトリウム利尿ペプチド (BNP)との関連を明らかにすることとした。

B. 研究方法

HRQOL の測定尺度のひとつである Medical Outcomes Study 36-Item Short-Form Healthy Survey (SF-36)に基づくアンケート調査票および患者調査票 (CRF) を用いた横断的および前向きコホート研究。

対象：当科に予定(定期)外来受診した、または予定(計画)入院した 16 歳以上の先天性心疾患を有する患者。

方法：対象患者およびその家族にアンケート調査票を渡し、記載を依頼、回収した。ま

対象患者の調査時点の臨床的指標をCRFに記載した。以上から得られたACHD患者のHRQOL指標（身体的健康度（PCS）、精神的健康度（MCS）、社会的健康度（RCS）のサマリースコア、および8つの下位尺度（身体機能（PF）日常役割機能（身体）（RP）、体の痛み（BP）、全体的健康度（GH）、活力、社会生活機能、日常役割機能（精神）、心の健康））を記述した。各指標は国民標準値から求められたNormo-Based scoreを算出し、1サンプルのt検定を用いて国民標準値との差異を検討した。またACHD患者の臨床的/社会的指標としてBNPを求め、四分位で群分けし、年齢、性、疾患重症度（classification of Task Force 1 of the 32nd Bethesda Conferenceに基づく）、NYHA機能分類、術式（二心室修復、機能的修復術、Fontan手術、未修復）で調整し、HRQOL指標の関連を共分散分析で統計学的に検討した。

本研究は、ヘルシンキ宣言に基づく倫理原則、疫学研究に関する倫理指針、独立行政法人等個人情報保護法に基づく追記事項をはじめとする本邦における法的規制要件を遵守し実施した。

C. 研究結果

179人（女101人、平均年齢28.7歳）より回答を得た。対象患者では日本人国民標準値に比べ有意にPCSは低下していた（ $p<0.05$ ）、が、MCS、RCSは有意差はなかった。下位尺度では、PF、RP、GHは有意に低下、BPは有意に上昇していた（いずれも $p<0.01$ ）。BNPの四分位が一つあがるごとにPCSは有意に低

かったが、MCS、RCSは有意に高かった（beta係数=2.71; $p<0.01$, beta係数=1.97; $p<0.05$, beta係数=2.83; $p<0.05$ ）。

D. 考察

これまで欧米を中心にACHDにおけるHRQOLに関する報告が散見されるが、日本人ACHDを対象としたまとまった報告はない。本研究は比較的多数の日本人ACHD患者におけるHRQOLを検討した初めての研究である。

今回の検討では国民標準値に対し、日本人ACHD患者の身体的健康度は有意に低下していた。またBNPと有意な関連がみられた。BNPは平素から我々が心不全指標として用いている、容易に測定することができる有用な臨床的指標である。今回の研究で日本人ACHD患者において身体的健康度がBNPと関連があることが明らかとなり、BNPを指標とした患者管理は、日本人ACHD患者の身体的健康度の管理、改善にも反映される可能性が示唆された。

一方今回の検討では精神的、社会的健康度は国民標準値に比べ有意な差異はみられなかった。さらにBNPが高値の群で精神的、社会的健康度が良好であるという、一見奇異な結果となった。現時点ではその理由は明らかでないが、これまでも慢性疾患患者における比較的良好なHRQOLの背景には、患者の病状受容や到達目標の低い期待度などといった要素が影響している可能性が報告されており（1）、ACHD患者においても同様の要素が関連しているのかもしれない。

disease. *Developmental medicine and child neurology*. 2013;55:1143-9.

E. 結論

日本人 ACHD 患者では国民標準に比べ身体的健康度は障害されていたが、精神的、社会的健康度は保たれていた。BNP は身体的健康度を反映するが、精神的および社会的健康度は反映せず、今後日本人 ACHD 患者の HRQOL の改善のためには、精神的、社会的健康度をも反映し、包括的に HRQOL を評価し得る新たな臨床的指標の解明が望まれる。

F. 健康危険情報（省略）

G. 研究発表

論文発表：なし

学会発表：

安田謙二、大内秀雄、竹上未紗、根岸潤、則武加奈恵、宮崎文、山田修、宮本恵宏、白石公：BNP は日本人成人先天性心疾患患者の精神的、社会的健康度を反映しない。第 16 回日本成人先天性心疾患学会総会・学術集会、岡山，2014

H. 知的財産権の出願・登録状況（予定を含む。）

現時点でなし。

I. 参考文献

1. Schaefer C, von Rhein M, Knirsch W, Huber R, Natalucci G, Cafilisch J, et al. Neurodevelopmental outcome, psychological adjustment, and quality of life in adolescents with congenital heart

成人先天性心疾患の診療体系の確立に関する研究

研究分担者 池田智明 三重大学大学院医学系研究科 生命医科学専攻 病態解明医学講座
生殖病態生理学分野(産婦人科) 教授

研究要旨

我が国における先天性心臓病を持つ女性の妊娠・出産は年間約 3000 件とされている。成人先天性心疾患を持つ女性が妊娠・出産・流産するにあたりどのような診療体系でおこなわれているか、どのような合併症が発症しているか現状を把握し、将来の診療体系構築に役立てる。

A. 研究目的

近年の医療の進歩により本邦の成人先天性心疾患の患者数は飛躍的に増加している。また生殖医療の進歩により妊娠率も高まり、これは心臓病を持つ女性においても例外ではない。我が国での出産は年間約 105 万件でそのうち先天性心臓病を持つ女性の出産は約 3000 件と推測されている。

妊娠中は血栓が形成されやすく、血圧、心拍出量、心拍数が増加し不整脈も発症しやすい。先天性心臓病を持つ女性の妊娠・出産は既存の心臓病に対して上記の負荷が加わるため循環器系合併症の発症頻度が高い。今回の研究の目的は 心臓病を持つ女性の妊娠・出産・流産に関する現状調査を行い、将来のガイドライン作成、多施設共同研究に役立つ臨床データを集積すること、

先天性心臓病を持つ女性が妊娠・出産を行うにあたり望ましい診療体系を検討することの 2 点である。

B. 研究方法

産婦人科、循環器内科、小児循環器科医師で構成される検討委員会にて対象疾患、登録項目、解析法に関する検討会を開催しスケジュールを下記とした。

年	月	
2013	8	対象疾患、登録項目の選定
	10	登録システムの検討
	12	登録施設、登録期間の選定
2014	2	榊原記念病院倫理委員会提出
		倫理委員会承認後
	3	登録依頼文発送
2014	4	登録開始

対象疾患、登録項目の検討：本邦の成人先天性心疾患は小児循環器医が主に診療を行っているが、循環器内科医が主に診療している施設があることを考慮し両者が入力しやすく、分かりやすい疾患分類、登録項目をあげることが目標にした。

登録システムの検討：WEB を用いた入力システムで、個人情報管理に配慮したシステムの導入を検討する。登録方法が簡便で入力ミスの発生しないシステムを導入する。

登録施設の選定

本邦の成人先天性心疾患を持つ患者の妊娠・出産が 1 年間に 3000 件であることを考慮し、そのうち約 10% の妊娠・出産に関する情報を得る事を目標に登録施設を選択する。中等度、高度の循環器疾患を合併した妊婦の情報を得るため、症例数の比較的多い、大学、周産期施設を登録施設に選定し倫理委員会承認後、文書で施設長（担当部署の長）に登録趣旨の同意を得る。

（倫理面への配慮）

患者の個人情報が特定されないように連結可能匿名化の手法を用いる。榊原記念病院の倫理委員会承認後に登録を開始する。（資料1）

C. 研究結果

対象疾患は下記とする。

資料2参照

先天性心疾患、大動脈疾患、弁膜症、心筋症、機械弁、肺高血圧症、虚血性心疾患、不整脈、川崎病。

登録項目

産婦人科関連

厚生労働科学研究費補助金（難治性疾患克服研究事業）
分担研究報告書

不妊治療、流産、分娩、に関する基本的情報
産科合併症

内科関連項目

担当診療科

薬剤、酸素投与 NYHA 分類 酸素飽和度値

心血管合併症

カテーテル治療歴

妊娠前の最終手術治療

心エコー検査所見

登録システムの検討

メディカルトリビューン社と協力し、WEB 登録で個人情報管理が現在の臨床研究指針と照らし合わせて十分に行えるシステムを作成した。入力者は患者にシリアル、疾患名、年齢から本人を特定できるが、事務局含め、外部者は情報を得ることができない。資料1に詳細を示す。

登録期間

平成 26 年 4 月～平成 29 年 3 月の 3 年間

平成 26 年 2 月に榊原記念病院倫理委員会にて審議を行う予定である。

倫理委員会にて承認後、登録依頼を平成 26 年 3 月に各施設に発送する予定である。

D. 考察

医療の進歩とともに先天性心臓病患者の数は増加してきている。妊娠・出産数も増加しているが、本邦において、登録事業は行われていなかった。そのため詳細な合併症や、診療体系における問題点も整理されていない。本研究はその登録をまず、全体の 10%程度を把握する事とし、中等度、高度の循環器異常を抱える成人先天性心疾患患者に焦点をあてる。結果が整理されると、今後のガイドライン作成や、多施設共同研究の糸口になると思われる。

E. 結論

成人選定性心疾患及びその他の心臓病を有する女性の妊娠・出産に関する現状を調査するシステム構築に関する研究を行った。現在、榊原記念病院倫理委員会に

提出前であり、平成 26 年 4 月より登録が開始される予定である。3 年間の登録期間を設けている。成人先天性心疾患を有する女性の妊娠・出産に関する診療体系、循環器合併症、産科合併症など診療に関する全貌が明らかとなり、この分野の患者さまの妊娠・出産に関する疑問に多く答える材料を含んでおり、貴重な研究である。

F. 健康危険情報

とくになし

G. 研究発表

1. 論文発表

原著論文

- 1) S Katsuragi, C Kamiya, K Yamanaka, R Neki, T Miyoshi, N Iwanaga, C Horiuchi, H Tanaka, J Yoshimatsu, K Niwa, T Ikeda. Risk factors for maternal and fetal outcome in pregnancy complicated by Ebstein anomaly. Am J Obstet Gynecol, Nov;209(5):452.e1-6,2013.
- 2) S Katsuragi, R Neki, J Yoshimatsu, T Ikeda, H Morisaki, T Morisaki. A aortic dissection (Stanford type B) during pregnancy J Perinatol,33(6):484-5,2013.

2. 著書・総説

1. 桂木真司 心疾患患者の妊娠・出産と心不全 Current Therapy 2013 Vol.31 No4 382-388
2. 桂木真司 肺高血圧に合併する妊娠肺高血圧症の臨床 2013 311-322

3. 学会発表

1. 桂木真司、神谷千津子、山中薫、根木玲子、三好剛一、小林良成、堀内縁、岩永直子、池田智明、丹羽公一郎、吉松淳「エプスタイン病合併妊娠の母体予後」第 15 回日本成人先天性心疾患学会総会・学術集会 1.19-20/13 東京

厚生労働科学研究費補助金（難治性疾患克服研究事業）
分担研究報告書

2. 桂木真司、神谷千津子、高木弥栄美、山中薫、根木玲子、三好剛一、小林良成、堀内縁、岩永直子、大郷剛、中西宣文、池田智明、吉松淳「アイゼンメンジャー症候群合併妊娠」第15回日本成人先天性心疾患学会総会・学術集会 1.19-20/13 東京

3. 堀内縁、神谷千津子、岡本敦子、田吹邦雄、井出哲弥、小林良成、三好剛一、岩永直子、山中薫、桂木真司、根木玲子、吉松淳、池田智明「Jatene術後合併妊娠の検討」第15回日本成人先天性心疾患学会総会・学術集会 ポスターセッション座長 1.19-20/13 東京

4. 桂木真司「胎児心拍数波形の分類に基づく分娩時胎児管理」京都看護助産学校助産師科特別講義 1.28/13 京都

5. 桂木真司、神谷千津子、高木弥栄美、山中薫、根木玲子、三好剛一、小林良成、堀内縁、岩永直子、大郷剛、中西宣文、池田智明、吉松淳
アイゼンメンジャー症候群合併妊娠 日本周産期・新生児学会 7.14-16/13 横浜

6. 桂木真司、根木玲子、山中薫、三好剛一、堀内縁、岩永直子、田中博明、岡本敦子、田吹邦夫、井出哲也、田中佳代、池田智明、丹羽公一郎、吉松淳 エプスタイン奇形合併妊娠における母体予後 日本周産期・新生児学会 7.14-16/13 横浜

7. 桂木真司、根木玲子、山中薫、三好剛一、堀内縁、岩永直子、田中博明、岡本敦子、田吹邦夫、井出哲也、田中佳代、池田智明、吉松淳
妊娠・産褥期の脳卒中 日本周産期・新生児学会 7.14-16/13 横浜

8. Katsuragi S, Yoshihiro Miyamoto, Jun Yoshimatsu, Ryo Suzuki, Chikara Kihira, Tomoaki Ikeda. "Gender difference in the influence of birth-weight on metabolic syndrome in 40 to 69 year old Japanese" 40th Annual Meeting of the Fetal and Neonatal Physiological Society

9.1-4/13 Puerto Varas, Chile

(発表誌名巻号・頁・発行年等も記入)

H. 知的財産権の出願・登録状況

なし

1. 特許取得

なし

2. 実用新案登録

なし

3. その他

資料

資料1 登録システム概略

資料2 登録用紙

資料3 心臓病のこどもを守る会

心臓病を持つ女性の分娩施設開設(スライド)

資料4 心臓病のこどもを守る会

心臓病を持つ女性の分娩施設開設(文章)

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口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、安全に拳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

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.

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.

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.

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

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)

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)

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)

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)

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)

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・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。

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

基本属性:年齢・学歴・職業などを問う。

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。

QOL:生活の質がどれだけ良好であることを捉えるため、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。

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。

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。

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。

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

基本属性：患者との関係について・学歴・職業などを問う。

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。

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。

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 には、両群で有意差は認められなかった。
 が高い傾向にあった。その他の尺度に関し

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いない。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
- 白井丈晶・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.
- Raine,A.(1991).The SPQ:A scale for the assessment of schizotypal personality based on DSM- 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 市田蒨子

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