目　次

日本成人先天性心疾患学会雑誌
Journal of Adult Congenital Heart Disease
Vol. 8 No. 2 June 2019

巻頭言
「直面する二つの問題への光明は？」
稲井　　慶 1

日本成人先天性心疾患学会会則 2

学会・セミナー情報 5

総説
「先天性心疾患と感染性心内膜炎―日本における共同研究からの知見とその後―」
村上　智明 6
「心房中隔欠損シャント性肺動脈性肺高血圧に対する Treat and Repair の適用」
八尾　厚史　ほか 12

原著
「小児科医が認識する成人先天性心疾患専門医の教育プログラム」
落合　亮太　ほか 25
「当院における移行期支援外来の取り組みと課題
～他疾患と比較した循環器疾患患者の特徴に焦点を当てて～」
岩﨑　美和　ほか 33

論説
「成人先天性心疾患患者の自立に向けた患者団体からの提案」
神永　芳子 42

編集後記 48

巻頭言

直面する二つの問題への光明は？

稲井 慶　東京女子医科大学循環器小児・成人先天性心疾患科

最近ACHD診療の現場で問題として意識していることを2点あげたい．

一つは慢性腎障害の進行から血液透析にいたる患者が急激に増加していることである．多くの場合心負荷を最小限にするためにシャント増設ではなく，血管表在化を行うことが多い．透析に移行することで，それまでの利尿剤による管理と比べて体液管理はどちらかというと楽になるケースが多く，長期入院していた心不全患者が退院可能になることもしばしば経験する．それはいいのだが，患者の地元で透析を担当してもらえる病院を社会支援部と協力して探さなければならない．これがなかなか見つからずに苦労することが多い．依頼される透析病院からすると聞いたこともない病名の患者でしかも重症心不全となれば躊躇するのもやむを得ないだろう．とはいえ，全国の透析病院にACHD患者がそれなりの割合を占めてくる未来がいずれ来るだろうことは容易に予想でき，今後の大きな問題になるに違いない．

二つ目の問題は，緩和ケアの問題である．これは一つ目の問題ともある種の関連を持っている．まずどのタイミングで緩和ケアの導入を考えるかが容易ならざる判断となる．もちろん患者やその家族とのshared decision makingということになるが，実際の導入以上に話を持ち出すタイミングが難しいと感じる．場合によっては診療者と患者側の関係が悪化する可能性もあるからだ．さらにうまく導入できても，いつまでACHD専門施設でわれわれ専門医がみていくかということもあらかじめ考えておく必要がある．通常は専門修練施設は急性期病院だから，どこかのタイミングで在宅医療にもっていくか，慢性期病院への転院を考えなければならない．しかし，転院先さがしが困難であることはもちろん，在宅医療に持ち込むことも地域によっては容易ではない．

ここであげた二つの問題は，終局的にはACHD領域の疾患の理解の深まりと広がりによって解決していくしかないと思われるが，相当な努力と時間が必要だろう．修練施設の認定や昨今の当学会の学会員増加はこういった問題への光明にはなるかもしれない．その一方で，社会一般への啓蒙によって，おそらく生涯ACHDには興味を持たないかもしれない他分野の医療関係者を巻きこんでいくようなムーブメントを作っていくことが必要とされるのではないかと考えている．

日本成人先天性心疾患学会会則

2018.2.1

名 称

第１条　本会は日本成人先天性心疾患学会（英文名 Japanese Society for Adult Congenital Heart Disease, 略称：JSACHD）と称する.

事務局

第２条　本会の事務局は 〒162-0801 東京都新宿区山吹町358番地5 アカデミーセンター 株式会社国際文献社内に置く.

目 的

第３条　本会は成人先天性心疾患研究を通して広く人類の健康の増進に資することを目的とする.

事 業

第４条　本会は，第3条の目的を達成するために次の事業を行う.

1. 学術集会の開催
2. 成人先天性心疾患に関する調査研究事業
3. 成人先天性心疾患診療に関する教育事業
4. その他

入会および会費

第５条　1. 会員

本会の会員は，理事，監事，評議員，正会員，名誉会員，その他とする.

(1)理事
(2)監事
(3)評議員
(4)正会員：本会の目的に賛同して入会した個人
(5)名誉会員：本会に対し顕著な功績のあった者の中から理事会が推薦した個人
(6)賛助会員

2. 入会

入会する者は，住所・氏名・所属機関・その他の必要事項を明記し，当該年度の会費を添えて，総会参加時などに本会事務局に申込む.

3. 会費

会員は毎年年会費を納入しなければならない．年会費の額は別途定める．ただし，名誉会員は会費の納付を必要としない.

退 会

第６条　退会を希望する会員は退会届を事務局に提出し，任意に退会することができる.

会員の資格喪失

第７条　1. 会員が3年以上の会費滞納する場合には，その資格を喪失する.

2. 本会を休会しようとする者は，休会届けを本会の事務局に提出する．海外留学などで，会費納入不能と認められた場合は，休会届けを提出することにより，休会中の会費を納入することなく，本会の会員としての資格を継続させることが出来る.

役員の種類と定数

第８条　本会に次の役員を置く．

1. 理事長，副理事長，理事，監事，評議員．
   - 理事は，会員の5% 程度．理事長1名．副理事長2名．監事1名．これら役員は，原則として65歳を定年とするが，学会運営上の有益性を鑑みて必要とされる場合には，定年延長を理事会にて承認することができる．評議員は，理事を含み10% 程度とする．
2. 学術集会会長1名．

学術集会会長

第９条　学術集会会長は理事会において推薦，評議員会，総会で最終決定する．

役員の職務

第10条　1. 理事長は本会を代表し，会務を総括し理事会，評議員会，総会において議長となる．

2. 副理事長は，理事長を補佐し，理事長に事故があるとき又は理事長が欠けたときは，その職務を代行する．
3. 理事は，理事会を構成し，この会則の定め又は理事会の議決に基づき，この本会の業務を執行する．
4. 監事は，理事の業務執行の状況を監査すること，この学会の財産の状況を監査すること，理事の業務執行の状況又はこの学会の財産の状況について，理事に意見を述べること，前号の報告をするため必要がある場合には，総会を招集すること，などを行う．
5. 評議員は，理事およびそれ以外の評議員で構成される．学会運営などにつき理事に意見を述べること，を行う．
6. 会長は学術集会を企画運営する．

役員の任期

第11条　原則として2月1日から始まり，翌々々年度の1月31日に終わる．役員の任期は，理事長，理事，監事，評議員は3年とするが，再任を妨げない．会長は1年とする．

理事の選任

第12条　理事は，理事会で推薦し，承認する．

理事長は，理事会で理事が推薦し，承認する．

原則として5年以上の会員歴を有する会員を対象とする．

評議員は，理事の選挙および推薦により理事会で承認する．

議 決

第13条　理事会は次の事項を議決する．

1. 会則の変更
   理事会の決定により会則の記載内容の変更ができる．
2. 事業計画，報告及び収支予算，決算
   理事会の議事は，この会則に規定するもののほか，出席した理事の過半数をもって決し，可否同数のときは，議長の決するところによる．

会 議

第14条　本学会の会議は，総会及び理事会，評議員会の3種とする．

1. 総会は，通常総会及び臨時総会とし，学会員を持って構成する．
2. 理事会は，理事をもって構成する．
3. 評議員会は，評議員をもって構成する．

資産及び会計

第15条　1. 資産の構成　本学会の資産は，次の各号に掲げるものをもって構成する．

(1)設立当初の財産目録に記載された資産

(2)学会費

(3)寄付金品

(4)財産から生じる収入

(5)事業に伴う収入

この本学会の資産は，本学会活動に係る事業に関する資産とする．

2. 資産の管理　この本学会の資産は，理事長が管理し，その方法は，理事会の議決を経て，定める．

3. 本会の会計年度は1月1日より12月31日とする．

附 則

1. 第2条は2018年2月1日より改正する．

会則施行細則

第1条　会費年額は次の通りとする．理事会の決定により，変更することが出来る．

正会員（医師）：10,000円

正会員（医師以外の医療関係者）：3,000円

正会員（一般の方で団体・賛助会員以外）：1,000円

団体会員：20,000円

賛助会員：5,000円

第2条　名誉会員は理事会が推薦する．

1. 会長，理事の経験のある者

2. 名誉会員の任期は終身とする．

3. 名誉会員は学術集会参加費を免除される．

4. 名誉会員は，理事会に出席は出来ないが，その通知を受け，事前に事務局宛に意見を開陳することができる．

第3条　委員会

会務の執行のため，理事会の議決により，常置委員会，臨時委員会等を設置する．

1. 研究委員会

本会会員を中心とする成人先天性心疾患に関する研究は，理事会で承認し，研究委員会を構成して，遂行することが出来る．理事会の承認により研究費の補助を行うことが出来る．

2. 作業部会

本会会員を中心とする成人先天性心疾患に関する作業部会は，理事会で承認し，作業部会を構成して，遂行することが出来る．理事会の承認により作業費の補助を行うことが出来る．

3. 学術集会

(1)参加費は，学術集会会長により決定される．

(2)海外，国内招待講演者は，会長が学術集会参加費を免除することができる．

(3)海外からの学術集会参加者は，会長が学術集会参加費を免除することができる．

4. 成人先天性心疾患セミナー

(1)成人先天性心疾患の分野の教育的な内容を中心として開催する．

(2)2011年からは，年2回の開催とする．

(3)参加費は，セミナーの世話人により決定される．

学会・セミナー情報

❑第22回日本成人先天性心疾患学会 総会・学術集会

日 時：2020年1月17日（金）～19日（日）
場 所：東京コンファレンスセンター有明
会 長：森田紀代造　東京慈恵会医科大学 心臓外科

❑第23回日本成人先天性心疾患学会 総会・学術集会

日 時：2021年1月15日（金）～17日（日）
場 所：愛媛，ひめぎんホール
会 長：檜垣高史　愛媛大学大学院医学系研究科地域小児・周産期学講座

❑第24回日本成人先天性心疾患学会 総会・学術集会

日 時：2022年
場 所：福岡
会 長：筒井裕之　九州大学循環器内科

❑第21回成人先天性心疾患セミナー

日 時：2019年11月9日（土）
場 所：仙台

【総説】

先天性心疾患と感染性心内膜炎
—日本における共同研究からの知見とその後—

村上 智明
千葉県こども病院循環器科

要　旨

先天性心疾患を有する成人における感染性心内膜炎の罹患率は一般成人の罹患率に比較して圧倒的に高く，また死亡率も高い．先天性心疾患は手術介入で治療されることが多いが，特に複雑な先天性心疾患においては人工材料を用いる手術が多いこともあり修復術後においても感染性心内膜炎の高リスクであることが多い．発症頻度に関しても日本の多施設共同研究では半数以上が手術後症例であった．すなわち先天性心疾患患者では生涯に渡っての感染性心内膜炎の予防が必要となることが少なくない．しかしながら感染性心内膜炎に対する抗菌薬の予防投与は明確な根拠が乏しいこともあり，世界的には予防投薬の対象を減らす潮流である．ところが2012年に出版された日本小児循環器学会のガイドラインでは，多施設共同研究のデータに基づいて積極的に予防を推奨している．またその方針は2017年改訂版日本循環器学会感染性心内膜炎の予防と治療に関するガイドラインでも同様である．本稿では日本での多施設共同研究の知見とそれを基盤にした日本小児循環器学会ガイドラインを軸に概説する．

キーワード：感染性心内膜炎，先天性心疾患，予防投与，ガイドライン，多施設共同研究

はじめに

感染性心内膜炎（Infective endocarditis: IE）は，弁膜や心内膜，大血管内膜に細菌集簇を含む疣腫を形成し，菌血症，血管塞栓，心障害などの多彩な臨床症状を呈する全身性敗血症性疾患である．発症には弁膜症や先天性心疾患（congenital heart disease; CHD）に伴う異常血流や，人工弁置換術後など異物の影響で生じる非細菌性血栓性心内膜炎（nonbacterial thrombogenic endocarditis; NBTE）を基盤とし，歯科処置を代表とする医療処置などにより一過性の菌血症が生じるとNBTE部に菌が付着，増殖し，疣腫が形成されると考えられている[1]．

日本小児循環器学会研究委員会が主導して2002年から行われた『小児及び成人先天性心疾患における感染性心内膜炎の全国調査と予防，治療法の策定』という多施設共同研究は多くの成果を上げ，それを元にガイドラインが作成されている[2]．2007年，アメリカ心臓協会がIEの予防を高度リスク群に限定して以来[3]，多くの国々が追従あるいは予防投薬を完全に中止する中で，わが国ではガイドライン作成において予防を継続することを選択している．本論文ではこの共同研究の結果を解説し，さらに世界の潮流と別の道を歩んだその後について最近の報告を概説する．

I. 共同研究の概要

『小児及び成人先天性心疾患における感染性心内膜炎の全国調査と予防，治療法の策定』は日本小児循環器学会研究委員会が主導し，同学会評議員所属の施設において1997年1月から2001年12月の5年間に経験した小児あるいは成人CHDにおけるIEを集積した．つまり対象は小児（CHDに限らない）および成人CHDである．その結果，239例のIE症例が報告されている．

この結果は「先天性心疾患における感染性心内膜炎の発生頻度，予防，治療に関する全国調査—第一報—」[4] および「小児および成人先天性心疾患における感染性心内膜炎の予防，治療に関する全国調査—第二報—」[5] という形で報告されている．さらにこのデータは詳細に解析され多数の論文として報告されたのち，2012年には「小児心疾患と成人先天性心疾患における感染性心内膜炎の管理，治療と予防ガイドライン」[2] が作成された．

II. 共同研究から得られた知見

以下にこの共同研究から得られた知見について述べるが，重要な点をTable 1にまとめる．

連絡先：村上 智明，千葉県こども病院循環器科，
〒266-0007　千葉市緑区辺田町579-1，E-mail: murat@seagreen.ocn.ne.jp

Table 1 Characteristics of infective endocarditis in children and adults with congenital heart disease.

1. Previous cardiac surgery was undertaken in 50% of the patients
2. In only 33% of the cases, conditions and procedures associated with infectious endocarditis were identified.
3. Right sided infection in 54%.
4. Vegetation was detected in 63%
5. Complications were observed in 48% (heart failure, 23%: increase atrioventricular valve regurgitation, 31%; systemic emboli, 20%).
6. Surgery during active IE was common (26%).
7. Mortality was 9%.
8. Causes of death (21 cases) were surgery (7) infection (7), heart failure (6), and renal failure (1).

Table 2 Diagnosis of congenital heart disease in patients with infective endocarditis.

Diagnosis	Number (%)	Number of unrepaired cases (%)
Ventricular septal defect	80 (37)	67 (84)
Tetralogy of Fallot	39 (18)	3 (10)
Double-outlet right ventricle	16 (7)	0 (0)
Mitral valve stenosis/regurgitation	14 (7)	11 (79)
Heterotaxia	12 (6)	1 (2)
Aortic valve stenosis/regurgitation (including bicuspid aortic valve)	11 (5)	7 (64)
Complete transposition of the great arteries	8 (4)	0 (0)
Univentricular atrioventricular connection	6 (3)	2 (33)
Coarctation of the aorta	6 (3)	0 (0)
Atrioventricular septal defect	5 (2)	1 (20)
Congenitally corrected transposition of the great arteries	5 (2)	0 (0)
Atrial septal defect	3 (1)	2 (67)
Patent ductus arteriosus	2 (1)	2 (100)
Truncus arteriosus	2 (1)	0 (0)
Ebstein anomaly	1 (1)	0 (0)
Hypoplastic left heart syndrome	1 (1)	0 (0)
Others	2 (1)	2 (100)

1. 疫学

本研究で報告された239例（男性143例，女性96例）の内訳は小児が170例（7.4±5.7歳，14日–17歳，乳児8.4%），成人が69例（32.5±14.1歳，18–69歳）[6]．なお小児患者170例中，23例（14%）は基礎心疾患を認めていない症例であり，基礎疾患は全てCHDであった．成人を含めたCHDの診断をTable 2に示す．119例（50%）は手術後症例でうち77例の修復術後症例の55例（74%）で遺残病変を認めていた．手術既往例のうち23%は術後6ヶ月以内にIEに罹患していた．

成人の非CHD症例では左心系の感染が多いのに対して右心系の感染が多い（54%）のがCHDを基礎疾患としたIEの特徴の一つである．診断の項で述べるがDuke診断基準において心臓超音波検査は診断の重要なポイントの一つであるが，疣腫が確認されているのは63%のみである．

死亡は21例（8.8%）で内科治療単独例では8.0%であるが，急性期外科治療が必要となった症例では11.1%であった．死亡原因は外科手術7例，感染死7例，心不全死6例，腎不全死1例であった．入院中死亡について，十分なデータの得られているCHD症例137例に関して詳しい検討がなされている[7]．その報告によれば入院中死亡の危険因子は乳児期発症，黄色ブドウ球菌感染，心不全の合併，20mm以上の疣腫，周術期の罹患，チアノーゼ性心疾患，手術既往例であった．そのうち独立した予測因子は20mm以上の疣腫，乳児期発症，心不全の合併，黄色ブドウ球菌感染であることが明らかにされている．また手術介入は入院中死亡を減少させる有意な因子であり，常に手術治療を念頭に入れた管理が必要とされる．

すなわち手術治療はIEの管理において重要な治療オプションとなるわけだが，急性期手術（抗菌薬治療が中止される前に手術を行った症例と定義）に関しても詳しい検討がなされている[8]．239例中61例（26%）において急性期手術が施行されていたが，IEの診断前に基礎疾患の診断がついていなかった症例では54%において急性期手術が行われており，基礎疾患の診断がついていない症例ではIEの診断に時間がかかり，進行してから診断に至っている可能性が示唆された．急性期手術の危険因子として多変量解析で弁周囲膿瘍の併発，心不全の合併，抗菌薬の変更が必要であった症例が挙げられている．

2. 診断

非CHD症例におけるIEと同様にDuke診断基準あるいは修正Duke診断基準が診断に用いられる．CHDを基礎疾患とするIEでは感染症状に加え，様々な症状を呈し得る．

症状では発熱が94%と高頻度であるが，心雑音の変

化／出現（24%），オスラー結節（5%），ロス斑（2%）なども認められている．誘因となる手技が判明しているのは3分の1のみであることからCHD患者における発熱では常にIEの可能性を考慮に入れて診療に当たることが早期診断のために重要であると考えられる．

細菌学的診断に関しては平均3.5回の血液培養が行われ，起因菌の検出率は84%であった．起因菌判明例では，レンサ球菌属50%，ブドウ球菌属37%であった．メチシリン耐性ブドウ球菌は7.5%のみであったが，薬剤感受性の記載は半数程度でしかなく，実際にはもっと多い可能性がある．カンジダ属は2.5%であった．

心臓超音波検査では小児例が多いこともあり経胸壁心臓超音波検査での診断例が多いが，疣腫の検出例は63%であった．CHDは構造が複雑であり，また手術操作が加わることで疣腫の診断は必ずしも容易ではなく，疣腫を検出できなかった場合でもIEを否定するのは難しい．心臓超音波検査においては疣腫の検出のみではなく，心機能評価や弁逆流の程度・成因の評価といった合併症の診断も重要な役割である．特に後述する弁周囲膿瘍は急激に血行動態の破綻を生じ，高率に外科治療を要することからその診断は重要である．

3. 合併症

IEにおいては，その合併症からIEの診断にいたることも稀ではなく，合併症に精通していることが必要とされる．

心不全

心不全は23%において認められていたが，上述のように予後に最も影響を及ぼしうる合併症であり，また急性期外科治療の危険因子でもある．心不全は，適切な抗菌薬治療が行われていても発症することがあり，特に治療開始後1ヶ月以内においては急速な進行に関して注意が必要である．成因としては弁破壊による逆流の増加が多い．体肺動脈短絡の狭窄，Rastelli術後の導管狭窄などCHD特有の血行動態にも留意が必要である．身体所見では心雑音の変化に留意する．心臓超音波検査が診断，程度評価には有用である．心不全併発例では活動期であっても積極的に外科的な治療を考慮する必要がある．

弁周囲膿瘍は特に急激に血行動態の破綻をきたすことが多く，通常内科的治療では改善が見込めないため，診断の時点から外科的治療を考慮しながら治療を進める．臨床所見，心臓超音波検査は有用である．心電図上新たな房室ブロック，脚ブロックを認めた際には強く疑う．

塞栓・梗塞

左心系あるいは右左短絡を有するチアノーゼ性心疾患では中枢神経塞栓症状（痙攣，麻痺，意識障害など），腎塞栓症状（血尿など）などを生じ，これらが初発症状であることも少なくない．学会の調査では全身性塞栓症状は20%で認められたが，その55%は中枢神経塞栓であった．脳梗塞の76%では起因菌がブドウ球菌属であり，特に注意が必要である．小児では右心系のIEが多いが，この場合には肺塞栓（胸痛などの症状を生じる）をきたすこともある．塞栓は発症初期に多く，繰り返すことが多いがアスピリンの投与は効果なくむしろ出血のリスクを増やすため推奨されていない．疣腫の性状（大きさ，可動性）から塞栓症の発症を予測することは困難であるが，死亡例の調査では20 mm以上の疣腫の存在は病院死の危険因子であったことから，外科的治療が考慮される．

4. 治療

基本的な治療方針は日本小児循環器学会のガイドラインによれば“疣腫内の起因細菌あるいは真菌を抗菌薬の静脈内投与により死滅させ，弁膜を含めた心臓構造物の破壊性病変の進行を抑止し，機能を温存し，臓器合併症を予防・治療すること”である．内科治療の詳細（抗菌薬療法）に関してはガイドラインに詳細を譲る．外科治療に関しては，先天性心疾患特有の問題がある．

内科治療

学会調査では平均抗菌薬投与期間は30±16日間であった．ペニシリン系の抗菌薬が中心（57%）でありバンコマイシンの使用は12%であった．14%の症例では血液培養で起因菌が同定できなかった．

外科治療

合併症として弁逆流により心不全に至る場合には弁への介入が必要である．罹患部分が小範囲であれば形成術が行われるが，形成が困難な場合は弁置換術が行われる．しかしながら小児においては人工弁サイズという問題があることから判断が難しくなる．相対的に大きな人工弁を体格の小さな小児に使用するためには何らかの工夫が必要となる．また機械弁を使用した際には抗凝固療法が必要となるが，外傷や将来の妊娠に影響する．感染性心内膜炎の急性期でも感染があるいは心不全がコントロールできない場合には外科治療を考慮する．CHDに多い右心系の病変では人工材料の感染が少なくないが，感染人工材料の交換を含めた再手術を考慮する．

学会調査では239例中61例（26%）に急性期手術が行われていたが手術時年齢は16.0±15.5歳と比較的高かった．男性42例，女性19例．罹患弁では大動脈弁に罹患したもので急性期手術が多かった．導管への

Table 3 Cardiac condition and endocarditis prophylaxis.

1. High-risk category
Prosthetic cardiac valves
Previous infective endocarditis
Unrepaired cyanotic congenital heart disease (including palliative surgery and surgery with vascular graft)
Repaired congenital heart disease with prosthetic patch or device within six months
Repaired congenital heart disease with residual shunt or valve regurgitation
Coarctation of the aorta, bicuspid aortic valve
2. Moderate-risk category
Congenital heart diseases other than those listed in the high- and negligible-risk categories
Hypertrophic obstructive cardiomyopathy
Mitral valve prolapse with valvular regurgitation
3. Negligible-risk category
Isolated secondum atrial septal defect
Surgical repair of ventricular septal defect or patent ductus arteriosus without residual lesions beyond six months
Previous coronary bypass graft surgery
Mitral valve prolapse without valvular regurgitation
Physiologic, functional or innocent heart murmur
Previous Kawasaki disease without valve dysfunction

Endocarditis prophylaxis is recommended for high- and moderate-risk patients in the JSPCCS guideline [2].

感染例10例中4例で急性期手術を要していた．起因菌の種類と急性期手術に関連は認められなかった．

III．共同研究を踏まえて～予防

前述のごとく，2007年アメリカ心臓協会はIEに関する予防投薬を高度リスク群の歯科治療に限定した．諸外国も追従し，多くの国で予防は高度リスク群のみに限定あるいは完全に中止された．アメリカ心臓協会が予防を高度リスク群のみに限定した背景の一つは，歯科処置に伴う菌血症よりも日常的な行為により生じる菌血症で発症するIEが多いためである．これは日本での共同研究においても誘因となる手技が判明しているのは33%に過ぎなかったことから同様であると考えられる．もう一点は予防抗菌薬投与の有効性の根拠になる大きなデータがないことである．小児においては抜歯後の菌血症を減少させるという報告はあるものの[9] IE発症に対する抗菌薬の予防投与の効果を証明した報告はない．

もう一つ留意しなければいけないことはアメリカ心臓協会のガイドラインにおいて高度リスク群の歯科処置には予防を継続したことである．この高度リスク群の“高度”は罹患の確率が高いという意味ではなく，罹患した場合に重症化しやすいという意味での“高度”である．すなわち中等度リスク群に予防を行わないということは中等度リスク群では発症しても症状は高度リスク群に比較して軽症であるから予防を行わないということである．

米国からの小児IEの死亡率は心室中隔欠損症に関しては1%と報告されているが，日本小児循環器学会の調査でのそれは3.8%であり心臓手術の死亡率よりも高い．また同調査では中等度リスク群での歯科処置後のIE発症を6%で認めている．そこで日本小児循環器学会では中等度リスク症例といえどもIEは決して軽い疾患ではない，また予防投薬のデメリットが大きくない[10]と判断し，軽度リスク群を除き予防投薬を推奨するという世界の潮流とは逆の方針を堅持した（Table 3）．

IV．共同研究後：感染性心内膜炎の予防

アメリカ心臓協会のガイドライン改定後，しばらくの間IEの発症数に変化はない[11–13]，あるいは連鎖球菌属によるIEは増加していない[14]，小児におけるIEは増加していない[15]といった論文が次々と発表された．様子が変わってきたのは2015年からである．アメリカからIEはガイドライン変更前から増加傾向にあるが，ブドウ球菌属によるIEの増加率はガイドライン変更前後で変わらない一方で連鎖球菌属によるIEの増加率はガイドライン変更後大きくなっていると報告された[16]．そして英国ではThe National Institute for Health and Clinical Excellenceのガイドラインにより2008年3月以降IEに対する抗菌薬の予防投与は中止されているが，その前後で予防投与の処方数は減少しIEの発症数は増加していると報告された[17]．小児ではまだこのような報告はないが，成人においてはガイドラインの変更前後の状況から，従来の予防内服が一定の効果はあるもののコストベネフィットの面では抗菌薬の予防投与の妥当性にまだ問題があるという認識に変わりつつある．もちろん実務的に予防をどのようにするかはまだまだ情報不足であり議論の余地があるが，ガイドライン作成時の日本小児循環器学会の判断は筋が通ったものであったと個人的には考えている．

以上，日本小児循環器学会が主導で行ったIEに関する多施設共同研究の内容とその成果，そしてその後の国内外の予防に関する考え方の推移について概説した．我々はこのような不十分な情報しか得られない状況でどのように判断し，どのような方針をとるかとい

う悩ましい状況にしばしば遭遇する．この日本小児循環器学会の判断が，そのような場合の参考になれば幸いである．

利益相反関係の開示

本研究に関する利益相反はありません．

文　献

1) 中谷敏，芦原京美，泉知里，他．感染性心内膜炎の予防と治療に関するガイドライン（2017年改訂版）．Guidelines for Prevention and Treatment of Infective Endocarditis (JCS2017). http://www.j-circ.or.jp/guideline/pdf/JCS2017_nakatani_h.pdf
2) 中澤誠，石和田稔彦，市田蕗子，他．小児心疾患と成人先天性心疾患における感染性心内膜炎の管理，治療と予防ガイドライン．日小循誌．2012; **28**: 6–39.
3) Wilson W, Taubert KA, Gewitz M, et al. Prevention of infective endocarditis: guidelines from the American Heart Association: a guideline from the American Heart Association Rheumatic Fever, Endocarditis, and Kawasaki Disease Committee, Council on Cardiovascular Disease in the Young, and the Council on Clinical Cardiology, Council on Cardiovascular Surgery and Anesthesia and the Quality of Care and Outcomes Research Interdisciplinary Working Group. Circulation. 2007; **116**: 1736–54.
4) 中澤誠，丹羽公一郎，吉永正夫，他．先天性心疾患における感染性心内膜炎の発生頻度，予防，治療に関する全国調査—第1報—．日小循誌．2003; **19**: 117–22.
5) 中澤誠，丹羽公一郎，吉永正夫，他．小児および成人先天性心疾患における感染性心内膜炎の予防，治療に関する全国調査—第2報—．日小循誌．2004; **20**: 668–73.
6) Niwa K, Nakazawa M, Tateno S, et al. Infective endocarditis in congenital heart disease: Japanese national collaboration study. Heart. 2005; **91**: 795–800.
7) Yoshinaga M, Niwa K, Niwa A, et al. Risk factors for in-hospital mortality during infective endocarditis in patients with congenital heart disease. Am J Cardiol. 2008; **101**: 114–8.
8) Murakami T, Niwa K, Yoshinaga M, et al. Factors associated with surgery for active endocarditis in congenital heart disease. Int J Cardiol. 2012; **157**: 59–62.
9) Coulter WA, Coffey A, Saunders ID, et al. Bacteremia in children following dental extraction. J Dent Res. 1990; **69**: 1691–5.
10) Thornhill MH, Dayer MJ, Prendergast B, et al. Incidence and nature of adverse reactions to antibiotics used as endocarditis prophylaxis. J Antimicrob Chemother. 2015; **70**: 2382–8.
11) Rogers AM, Schiller NB. Impact of the first nine months of revised infective endocarditis prophylaxis guidelines at a university hospital: so far so good. J Am Soc Echocardiogr. 2008; **21**: 775.
12) Bor DH, Woolhandler S, Nardin R, et al. Infective endocarditis in the U.S., 1998–2009: a nationwide study. PLoS One. 2013; **8**: e60033.
13) Bikdeli B, Wang Y, Kim M, et al. Trends in hospitalization rates and outcomes of endocarditis among medicare beneficiaries. J Am Coll Cardiol. 2013; **62**: 2217–26.
14) Desimone DC, Tleyjeh IM, Correa de Sa DD, et al. Incidence of infective endocarditis caused by viridans group streptococci before and after publication of the 2007 American Heart Association's endocarditis prevention guidelines. Circulation. 2012; **126**: 60–4.
15) Pasquali SK, He X, Mohamad Z, et al. Trends in endocarditis hospitalizations at US children's hospitals: impact of the 2007 American Heart Association Antibiotic Prophylaxis Guidelines. Am Heart J. 2012; **163**: 894–9.
16) Pant S, Patel NJ, Deshmukh A, et al. Trends in infective endocarditis incidence, microbiology, and valve replacement in the United States from 2000 to 2011. J Am Coll Cardiol. 2015; **65**: 2070–6.
17) Dayer MJ, Jones S, Prendergast B, et al. Incidence of infective endocarditis in England, 2000–13: a secular trend, interrupted time-series analysis. Lancet. 2015; **385**: 1219–28.

Infective endocarditis in patients with congenital heart disease —Knowledge from Japanese joint research—

Tomoaki Murakami
Chiba Children's Hospital

Abstract

The morbidity and mortality of infective endocarditis in adults with congenital heart disease are significantly higher than those in the general population. Patients with congenital heart disease frequently require surgical intervention and are typically at high risk for infective endocarditis even in postoperative conditions. In a Japanese multicenter study conducted for assessing infective endocarditis among patients with congenital heart disease, approximately more than half of the patients with infective endocarditis were of postoperative status. Therefore, lifelong prophylaxis for infective endocarditis is essential for several patients with congenital heart disease. Considering from a global perspective, however, prophylactic medication for infective endocarditis has decreased; one reason for this is the lack of sufficient evidence regarding the efficacy of the medication. However, in the guidelines on the Management and Prevention of Infective Endocarditis in Congenital Heart Disease and Pediatric Cardiac Disease by the Japanese Society of Pediatric Cardiology and Cardiac Surgery in 2012, prophylactic medication for infective endocarditis has been aggressively recommended. Moreover, the Guidelines for Prevention and Treatment of Infective Endocarditis by the Japanese Circulation Society in 2017 have recommended the medication as well. In the present review, knowledge from the Japanese multicenter study and the guidelines from Japanese Society of Pediatric Cardiology and Cardiac Surgery is summarized.

Key words : infective endocarditis, congenital heart disease, prophylactic medication, guideline, multicenter study

【総説】

心房中隔欠損シャント性肺動脈性肺高血圧に対する Treat and Repair の適用

八尾 厚史[1)]，相馬 桂[2)]，稲葉 俊郎[2)]
[1)] 東京大学保健・健康推進本部
[2)] 東京大学医学部附属病院循環器内科

要　旨

近年の3系統の肺動脈性肺高血圧（PAH: pulmonary arterial hypertension）治療薬の出現により，PAH 患者の QOL および予後は著明に改善している．しかしながら，未修復シャント性 PAH 患者に対するシャント閉鎖基準（ガイドライン）は，そのエビデンス不足から未だ PAH 治療薬の効果が反映されてはいない不十分なもののままである．一方，実臨床においてはすでに PAH 治療薬投与による PAH コントロール効果を利用してシャント閉鎖を施行する Treat and Repair が行われ，その効果が報告されている．まずエビデンス構築からガイドライン上での位置付けを確かにすることは極めて重要ではあるが，その有効性から実臨床での Treat and Repair のニーズは非常に高い．重症 PAH を合併した未修復シャント患者にとって，その適用を正しく行えば Treat and Repair は大きな利益をもたらすものである．心房中隔欠損症における安全かつ効果的な Treat and Repair 適用法に関して概説した．今後実臨床例のレジストリーからのエビデンス構築を行い，より確かで安全な Treat and Repair を行うことが望まれる．

キーワード：Treat and Repair，肺動脈性肺高血圧，シャント，心房中隔欠損

はじめに

成人先天性心疾患（ACHD: adult CHD, CHD: congenital heart disease）は，1970年代の人工心肺・心筋保護液の進歩により手術が進歩し小児 CHD 患者の成人化が見込めるようになり，急速にその人口が増加した．しかしながらその一方で，治療法の不均一性ならびに心房中隔欠損（ASD: atrial septal defect）のような早期スクリーニングが難しい症例などがあるため，CHD の病態は ACHD として様々な病態を形成するに至った．Table 1にその病態の主な臨床分類を示すが，成人期の治療としてまず考慮すべき要件は，その時点での残存構造異常・機能異常に対する追加の外科的・経皮的侵襲治療が必要かどうかである．しかし，その際の判断基準となる指標・エビデンスが不足していることが根本的な問題となっている．小児期の修復術や姑息術の術式や合併症が個々の症例で多岐にわたるため ACHD の病態が均一ではない上に，各疾患別患者数も限られているため，エビデンスを構築することが極めて困難である．加えて，成人診療科（循環器内科）医師による ACHD 診療自体が不十分なために症例を束ねるレジストリー研究も十分に行えない状況下では，エビデンスを作る多施設臨床研究自体も遂行しにくいのである．こういった実情を解消すべく，2011年に結成した成人先天性心疾患対策委員会（JNCVD-ACHD: Japanese Network of Cardiovascular Departments for ACHD）は，今や40施設を超える循環器内科主要施設で構成され，Table 2に示すようなレジストリー状況までこぎつけるに至っている．しかし，50万人を超える ACHD 総数からすると十分な数とは言い難い．また，現時点でエビデンス構築を目指した臨床研究は1～2研究がスタートしただけであり，更なる推進が求められている．

こういった状況の中，近年の3系統 PAH 治療薬が次々と開発・使用され（Fig. 1）[1)]，シャント性肺動脈性肺高血圧症（sPAH: PAH associated with left to right shunt）の治療は大きな転換期を迎えようとしている．しかしながら，2013年および2018年の Nice で行われた肺高血圧国際シンポジウムでの sPAH 治療指針に関するコメントには，やはりエビデンス不足から大きな進展は見られず，未修復シャント性 sPAH に PAH 治療薬を応用しシャント閉鎖を行う Treat and Repair の適応に関しての具体的な提案は全くと言っていいほどなされていない．このような中，本邦では実臨床で積極的に Treat and Repair が行われ，非常に良好な短期的な結果が報告されている[2)]．本総説では，現行のガイドラインにおける

連絡先：八尾 厚史，東京大学保健・健康推進本部，
〒113-8655　東京都文京区本郷7-3-1，E-mail: yaoa-int@h.u-tokyo.ac.jp

Table 1 Clinical and physiological classification of adult congenital heart diseases (ACHD).

・Physiological Classification of overall ACHD

1. Post Biventricular Repair: Basically, hemodynamic performance is similar to normal hearts.
   a) Systemic Left Ventricle　　b) Systemic Right Ventricle

1' One and one half repair

2. Post Univentricular Repair (Fontan Circulation): Vena Cavas are shunted to pulmonary artery without pulmonary ventricle.
   a) Systemic Left Ventricle　　b) Systemic Right Ventricle
   i) APC (atrial pulmonary connection)-Fontan
   ii) TCPC (total cavo-pulmonary connection) : Lateral tunnel TCPC or Extracardiac TCPC
   iii) Björk-Fontan and others

3. Unrepaired/Post Palliative Surgeries: With or Without Cyanosis, Heart Failure, and Pulmonary hypertension
   1) Biventricular Circulation
      a) Systemic Left Ventricle　　b) Systemic Right Ventricle
   2) Univentricular Circulation
      a) Systemic Left Ventricle　　b) Systemic Right Ventricle

・ Clinical Classification of left to right Shunt-associated Pulmonary Arterial Hypertension (sPAH)
(not including Fontan-circulation)

Group 1. Residual/worsened/recurred sPAH after biventricular repair
Group 2. (idiopathic) PAH with unrepaired coincidental (small/restrictive) shunt
Group 3. sPAH associated with unrepaired (large/unrestrictive) shunt
Group 4. Eisenmenger syndrome

Table 2 Registry in Japanese Network of Cardiovascular Departments for Adult Congenital Heart Disease (JNCVD-ACHD).

Disease Name	(Abbreviation)	Number	%
Aortic (Valvular) Stenosis	(AS)	75	1.1
Atrial Septal Defect	(ASD)	1550	21.8
Atriovantricular Septal Defect	(AVSD/ECD)	249	3.8
Bicuspid Aortic Valve	(BAV)	237	3.3
Congenitally Corrected Transposition of the Great Arteries	(ccTGA)	197	2.8
Coactation/Interruption of Aorta	(CoA/IAA)	207	2.9
Epstein Disease	(Ebstein)	150	2.1
Mitral Valve Disease	(MV)	85	1.2
Pulmonary Atresia with Intact Ventricular Septum	(PA-IVS)	93	1.3
Pulmonary Atresia with Ventricular Septal Defect	(PA-VSD)	204	2.9
Patent Ductus Arteriosus	(PDA)	168	2.4
Pulmonary (Valve) Stenosis	(PS)	167	2.3
Patent Truncus Arteriosus	(PTA)	45	0.6
Total Anomalous Pulmonary Venous Return (Connection)	(TAPVR/TAPVC)	108	1.5
Transposition of the Great Arteries	(TGA)	292	4.1
Tetralogy of Fallot	(TOF)	947	13.3
Univentricular Heart/Single Ventricle	(UVH/SV)	527	7.4
Ventricular Septal Defect	(VSD)	1293	18.1
Others		532	7.5
Total Number, %		7126	100

Data were cited from the home page of JNCVD-ACHD（2018 September）.

Treat and Repair の位置付けを解説し，本邦および我々の Treat and Repair の適用法に関して，心房中隔欠損症（ASD: atrial septal defect）に関して実症例を交えながら論じ，今後の展望に関して触れることとする．

I. sPAH の概念・治療の歴史

1897年，Victor Eisenmenger 医師により喀血死した心室中隔欠損（VSD: ventricular septal defect）の症例報告が行われた[3]．そして1958年 Poul Wood らがこのような症例をまとめて，シャント性に肺血管抵抗値（PVR: pulmonary vascular resistance）が著明に上昇し体血圧並みの肺高血圧（PH: pulmonary

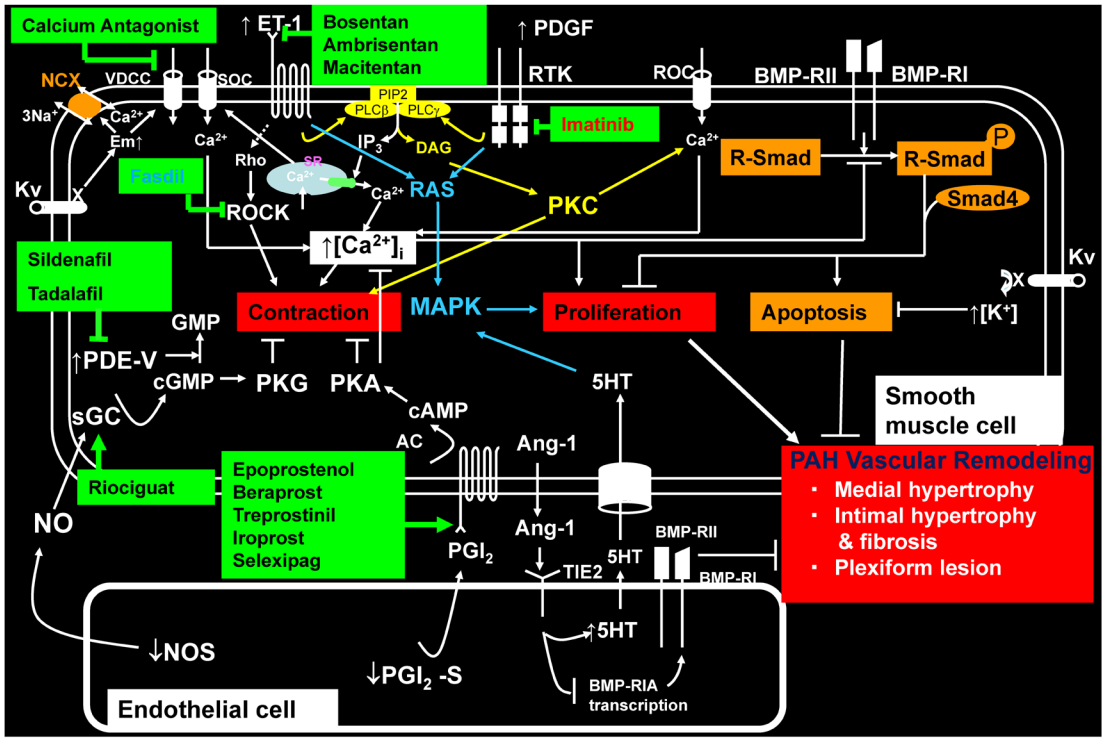


Fig. 1　Scheme on pharmacological and molecular mechanism of action of PAH drugs (modified from reference 1). Drugs in Black are certified for use for PAH. Drug in Red has been given up for PAH-certification, but could be used outside insurance. Drug in Blue could be used outside insurance. AC; adenylate cyclase, Ang-1; angiopoeitin, BMP; bone morphogenetic protein, BMP-R; bone morphogenetic protein receptor, $[Ca^{2+}]_i$; intracellular Ca^{2+} concentration, cAMP; cyclic AMP, cGMP; cyclic GMP, DAG; diacylglycerol, E_m; membrane potential, 5HT; 5 hydroxytryptamine (serotonin), HTT; hydroxytryptamine (serotonin) transporter, IP_3; inositol 1,4,5-trisphosphate, $[K^+]$; K^+ concentration, Kv; voltage-gated K^+, MAPK; mitogen-activated protein kinase, NO; nitric oxide, PDE; phosphodiesterase, PDGF; platelet-derived growth factor, PGI_2; prostacyclin, PIP2; phosphatidylinositol-4,5-diphosphate, PKA; protein kinase A, PKG; protein kinase G, PKC; protein kinase C, PLC; phospholipase C, RAS & Rho; small G proteins, ROC; receptor-operated Ca^{2+} channels, ROCK; Rho associated coiled-coil containing protein kinase (Rho kinase), R-Smad; receptor (ligand) specific Smad, RTK; receptor tyrosine kinase, sGC; soluble guanylate cyclase, SOC; store depletion-operated Ca^{2+} channel, SR; sarcoplasmic reticulum, TIE; endothelial-specific tyrosine kinase, VDCC; voltage-dependent calcium channel.

hypertension）を生じ相当量の右左シャントを有する症例を Eisenmenger 症候群と名付けたのである[4]．以降，こういった症例にシャント修復術を施行すると肺心室不全（通常右室不全）から低心拍出を生じ短期的に死亡するとされ，シャント閉鎖は禁忌とされてきたのである．しかしながらこういった未修復シャント性 sPAH 症例に対する手術適応を模索する努力は絶えずなされ，（重症）sPAH を合併する CHD の外科的治療とその長期予後に関する報告をまとめてシャント閉鎖基準として Table 3のような基準が設けられたのである[5, 6]．

II. 現代の未修復シャント性 sPAH 治療指針における Treat and Repair の位置付け

1. 現行のシャント閉鎖基準を Treat and Repair の適応基準に当てはめることができるか？

未修復シャント性 sPAH 症例（Table 1の Group 3）に対しシャント閉鎖を行った結果や長期予後のエビデンスから現在のシャント閉鎖基準（Table 3）が提示されている．しかしながら，2014年 Beghetti らがまとめているように[6]，この基準は PAH 治療薬の効果を考慮したエビデンスに基づいた訳ではない．つまり，薬剤を使用しなくともシャント閉鎖をしてよいという基準，すなわち，PAH 治療薬を使用しない場合でも長期予後が期待できる場合の基準ということなのである．したがって，この基準（Table 3）は，シャント閉鎖前に薬剤治療を原則とする（薬剤効果を確認する）Treat and Repair を論じる場合の基準と同一に論じるべきではないのである．

2. 組織学的考察に基づいた未修復シャント性 sPAH のシャントの閉鎖基準と Treat and Repair

過去の経験・結果をもとにシャント閉鎖の基準に関して述べてきたが，一方では，組織学的な考察からシャント閉鎖の適応を決めるという方法が本邦では取られてきた．八巻は，sPAH の組織病変を可逆性の高い順から順に低い点数をつけ，生検組織からその肺動脈病変の点数化を行い，その平均値 IPVD（index of

Table 3 Recommendation for shunt closure in patients with unrepaired shunt associated PAH.

・ 2015 ESC/ERS Guidelines（reference 5）and 5th International Conference for Pulmonary Hypertension in Nice

PVRI (WU・m^2)	PVR (WU)	Recommendation	Class	Evidence Level
< 4	< 2.3	indicative of shunt repair	IIa	C
> 8	> 4.6	no indication of shunt repair	IIa	C
4 – 8	2.3 – 4.6	consideration of shunt repair in the specialized hospital	IIa	C

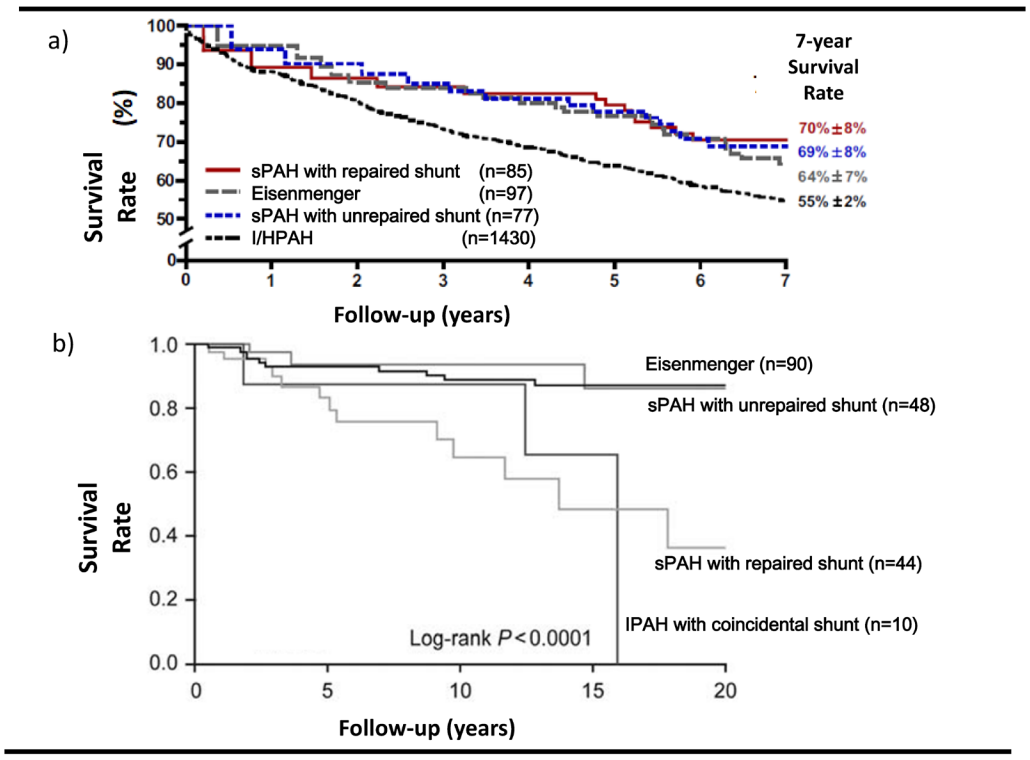
・ Myers PO, Tissot C, Beghetti M 2014 Circ J (modified from reference 6)
Indication of shunt repair
1) PVRI < 6 WU・m^2 and PVR/SVR < 0.3
2) Positive of Vaso-reactive test with baseline data : PVR 6-9 WU ・m^2 and 0.3-0.5 (oxygen/nitric oxide inhalation）
After vaso-reactive test
・ ≥ 20% reduction in PVR
・ ≥ 20% reduction in PVR/SVR
・ PVR decreases to < 6 WU ・m^2
・ PVR/SVR decreases to < 0.3

ESC: European Society of cardiology, ERS: European Respiratory Society,
PVRI: pulmonary vascular resistance index, SVR: systemic vascular resistance

pulmonary vascular disease）によりシャント閉鎖による閉塞性肺血管病変の可逆性を判定した[7]．IPVD <2.3を可逆性あり，すなわち手術適応であるとして当時本邦の多くの施設での手術適応基準として用いられ，その成績からその判定は本邦で広く信じられてきた．ここで，組織所見は採取した一部しか評価の対象とならないなど問題点も多く，海外で広く用いられることはなかった．しかしながら，この可逆性の考え方は非常に参考になるものである．すなわち，2点以下の病変である中膜および内膜の細胞性肥厚による狭窄病変は可逆性とされ，線維化を伴う・完全閉塞した病変はそれぞれ3点4点とされ不可逆性の高い病変とされたのである．細胞成分の病変はシャント負荷・肺高血圧負荷が解消すれば（シャント閉鎖を行えば）退縮するという概念がそこには潜在している．この概念を証明するような直接的なエビデンスはないと思われるが，IPVD <2.3を満たしシャント閉鎖に至った症例では病態が改善することからその考え方には説得力はある．そこで，可逆性病変を薬剤反応性病変に置き換えて考えるのが，Treat and Repair の Treat の部分である．薬剤による Treat により血行動態の改善が十分に得られる場合には，“薬剤性” 可逆性病変の占める割合が十分にあるということを示唆する．つまり生検の代わりに Treat を行い，可逆性の判定を行うのである．ただし，これはあくまで推論的な組織学的考察である．八巻のデータの中には薬剤反応性を考慮した可逆性病変や IPVD 閾値は存在せず，すなわち八巻の基準も薬剤効果を考慮したものではなく，組織学的な検討も Treat and Repair の適応へそのまま応用できるものではない．やはり，PAH 治療薬を用いた場合の閉鎖基準は，組織学的にも存在しないということなのである．

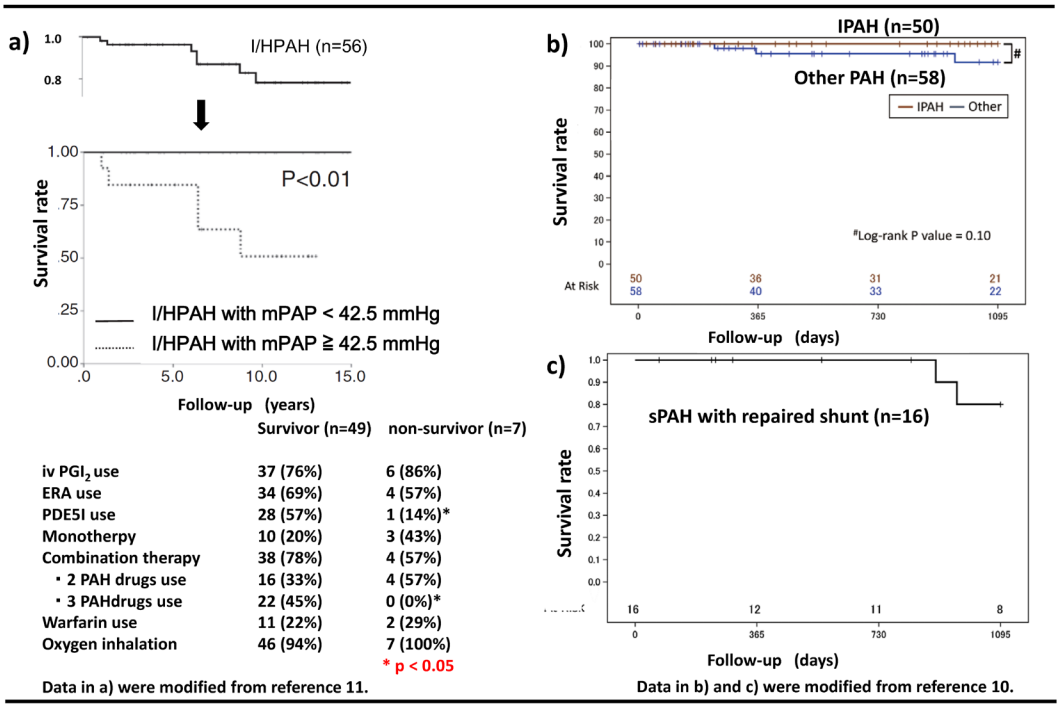
III. 多剤併用 PAH 治療薬時代の未修復シャント性 sPAH に対するシャント閉鎖基準について

それでは，なぜ2005から2010年の間に主要な経口 PAH 治療薬が使用可能になったにもかかわらず，いまだに PAH 治療薬がない時代のシャント閉鎖データをもとにシャント閉鎖基準を作成しているのであろうか？　その理由の一つとして重要であるのが，シャント閉鎖の効果により予後が改善するといった十分なエビデンスがないことが挙げられる．すなわち，PAH 治療薬で治療したシャント閉鎖後の症例の予後が大して良くない（Fig. 2a）[8] もしくはむしろ閉鎖しない症例の予後の方が良い（Fig. 2b）[9] というデータ・エビデンスが出されているということである．加えて，PAH 治療薬を利用してシャント閉鎖した場合に予後が著明に改善したというエビデンスもないため，シャント閉鎖に関しては比較的長期的なデータのある古い時代のエビデンスを基にシャント閉鎖基準を作るしかなかったのである．このような状況下，論理的手法を用い PAH 治療薬を用いた場合のシャント閉鎖後の予後規定因子を見つけることが，シャント閉鎖基準を決めるためにまず重要ということであるのは，論理的に明らかではないだろうか．



PAH: pulmonary arterial hypertension, I/HPAH: idiopathic/heritable PAH, sPAH: PAH associated with shunt

Fig. 2　Prognosis of sPAH in the United States and Italy (modified from references 8 and 9).



	Survivor (n=49)	non-survivor (n=7)
iv PGI_2 use	37 (76%)	6 (86%)
ERA use	34 (69%)	4 (57%)
PDE5I use	28 (57%)	1 (14%)*
Monotherpy	10 (20%)	3 (43%)
Combination therapy	38 (78%)	4 (57%)
・2 PAH drugs use	16 (33%)	4 (57%)
・3 PAHdrugs use	22 (45%)	0 (0%)*
Warfarin use	11 (22%)	2 (29%)
Oxygen inhalation	46 (94%)	7 (100%)

* p < 0.05

Data in a) were modified from reference 11.　Data in b) and c) were modified from reference 10.

ERA: endothelin receptor antagonist, IPAH: idiopathic PAH,I/HPAH: idiopathic/heritable PAH, iv PGI_2: intravenous prostaglandin I_2, PAH: pulmonary arterial hypertension, PDE5I: phosphodiesterase 5 inhibitor, sPAH: PAH associated with shunt

Fig. 3　Prognosis of PAH in specialized institutes in Japan.

1.　シャント閉鎖後 sPAH の薬剤治療の重要性

シャント閉鎖後 sPAH 症例の治療成績がシャント閉鎖基準を決める上での1つの重要な規定因子であることは，先に述べた通りである．そこでこの点に関して，まず主要な海外エビデンスをまず検証してみたい．そのためには，本邦の I/H（idiopathic/heritable）PAH およびシャント閉鎖後 sPAH 患者の予後はいずれも海外と比べて極めて良い[10, 11]という事実をまず認識する必要がある（Fig. 3）．論理的にもそして実際にも肺動脈圧（後負荷）自体がある一定以下に

ならなければ右心機能は保たれないことは十分理解され，長期予後を期待するならばある一定以下の肺動脈圧にすることは必要であると理解される[11–13]．そして，ASD-sPAHのTreat and Repairに関するKijimaらの報告[2]からも，後負荷を含む血行動態的なある一定の基準を満たす患者においては，シャント閉鎖後sPAH症例は予後のみならずQOL改善が十分に期待できると思われる．このように，本邦ではシャント閉鎖後の治療成績が長期的にも非常に期待できるレベルにあるため，シャント閉鎖基準は海外の基準よりもアグレッシブなものにできるはずである．本邦の成績の要因としては，Fig. 3にも示されているように，十分な降圧と積極的な多剤併用が本邦で行われたことがその違いを生んだと考えられる．この件に関しては，I/HPAH患者において海外でもその効果が確認されるデータが出されてきたため[14, 15]，ガイドラインでも積極的な併用療法の推進へと傾倒しており，今後の海外のデータがどのように変わるのか注目したい．

十分な降圧（後負荷軽減）と多剤併用が鍵となり，I/HPAHやシャント閉鎖後sPAHの予後は本邦では非常に良いことが判明しているが，それでは，PAH薬が多剤存在するこの現代で，シャント閉鎖を睨んだシャント未修復sPAH症例の治療指針はどうしたら良いのであろうか？　この問題を考える上で，sPAHに対するPAH治療薬を用いた成績に関して，海外と本邦でなぜここまで差が出ているのかに関して，あらためて考察を行うことが重要である．1990年代後半，注射薬エポプロステノールによる治療が始まり，原発性肺高血圧症（PPH: primary PH）患者（多くが今でいうI/H-PAH患者に当たる）の予後が改善した．そして，エンドセリン受容体拮抗薬（ERA: endothelin receptor antagonist），フォスフォジエステラーゼV阻害薬（PDE-VI: phosphodiesterase V inhibitor）といった経口薬が2005年以降次々に出現し，今やFig. 1に示される11種類の薬剤がPAH保険収載適応薬剤となった．現代に至るまで，海外でのPAH治療薬の使用法はエビデンスに基づくガイドラインを参考にして行われたために初期からの併用療法はエビデンスがないため推奨されず，1剤加えては臨床症状を基準にした効果判定で不十分な場合に次の1剤を加えるというゆっくりとした投与法（sequential combination therapy）であった．ここで重要な点は，ゆっくりとした多剤併用を行ったという点とその薬効評価が血行動態ではなく臨床症状やBNPといった間接的指標であったという点である．本邦では，同様な投与法を行う専門家がいる一方で，岡山医療センターの松原らが唱えた平均肺動脈圧（mPAP: mean pulmonary arterial pressure）（後負荷）の正常化を目指し，積極的に薬剤投与量ならびに経口薬剤を加えていくというやり方を行う専門家が存在していた．結局，松原らの治療成績が非常に良く，平均肺動脈圧<42.5 mmHgを達成したI/H-PAH患者の10年予後が100%であり，その予後良好な患者群では多剤併用率が高かったことから（Fig. 3a）[11]，現在は本邦の多くの専門家は積極的な多剤併用によるmPAP（後負荷）の正常化を目指す（少なくともmPAP <40 mmHg程度を目指す）治療を行っているものと思われる．近年，田村らが示した結果（Fig. 3b）[10]はそれを裏付けるものである．このような結果を基にして，I/H-PAHと病態生理のみならず病理組織学的な所見やPAH薬剤反応性が極めて類似するシャント閉鎖後sPAHに対する治療方針を考案するという流れは想像に難くない．これまでの海外のガイドラインによる治療では，I/HPAH同様にシャント閉鎖後のsPAH予後は良いものとならない可能性は理論的に予想され，実際2012年までのデータをまとめたFig. 2aに示されるREVEAL研究のI/HPAH予後の結果[8]は，ほぼ同時期に取られた松原らのデータ（Fig. 3a）[11]と比較してかなり悪い結果と言える．田村らの示した結果（Fig. 3b）を見ても，PAH薬剤の使用法の違いがその原因の一つとして考えられるのである．また，Manesらが示したシャント閉鎖後sPAHの予後（Fig. 2b）[9]が極端に悪い理由に関しては，その論文の中にあるように，シャント閉鎖群の原疾患に複雑心奇形が比較的多かったことやPAH治療薬併用はもとより単剤すら使用率が低かったことに加え，シャント閉鎖前の右心カテーテルによる血行動態の評価が多くの症例でなされていなかったと書かれてあり，極端にはEisenmenger症候群の症例を手術した可能性すらも否定できず，参考になる文献とは言い難い．以上から，シャント閉鎖後sPAH症例に対するPAH治療薬の使用法に関しては，長期的な良好な予後を期待する意味において，本邦のI/HPAHの治療指針を参考にしてmPAP <40 mmHg（42.5 mmHgの端数を切り捨てた）を一つの目指す目安としての積極的な併用療法ということになる．逆に言えば，mPAP <40 mmHgがシャント閉鎖後に期待できるようであれば，シャント閉鎖術を施行するというシャント閉鎖基準の考え方が一つの提案として挙げられる．ここで，mPAP <40 mmHgという基準を基に，果たしてこの基準のみで十分長期予後が期待できるのかどうかを考察したい．

2. シャント閉鎖基準の設定

シャント閉鎖後にmPAP <40 mmHgであれば長期予後が期待できるかどうかに関するエビデンスはないが，理論的には，PHの悪化を認めず右心機能が十分

に保たれれば，I/HPAH同様に長期予後は十分に期待できると考えられる．

1）sPAHにおけるPHコントロールと右心不全

Heath Edwards病理組織分類は，本来sPAHに使用する分類であったが，IPAH患者に対しても使用されてきた．この理由としては，この2者には病理組織学的な類似性が高いということが挙げられる．また，シャント閉鎖後sPAH症例は病態の類似性からPAH治療薬の大規模臨床試験にもエントリーされ[16–21]，その効果がIPAHに対する効果と同等としているサブ解析された薬剤もある[22]．血行動態自体も，IPAHと同様にPVR（mPAP）の上昇により右心不全が進行するという大筋の部分で類似しており，したがって，IPAHの治療データや治療指針は，基本的にはsPAHの治療に応用できるはずである．そして，すでにPAHの原因となったシャントは閉鎖されているため，sPAHのコントロールはIPAHと同等かむしろIPAHよりは容易と考えられ，海外のデータにおいてもIPAHより予後も良い（Fig. 2a）[8]．すなわち，IPAH治療方法と結果はsPAHへ十分に応用できるのである．

さて，それではPHのcontrolとは何をもってcontrolできると判断すべきであろうか？　先に述べたIPAHの長期予後の結果から，シャント閉鎖後mPAP <40 mmHgが長期予後への一つの目安すなわちcontrollabilityの獲得のように思われる．この実際のデータを基点として，この点について詳細に検討してみる．Kijimaら[2]および田村ら[10]の報告から，本邦のシャント閉鎖後sPAH症例の治療成績は専門施設においては短期的のみならず中長期的（5～10年）にも悪くないことが予想されている．ここで，KijimaらのASD-PAHに関しての報告では，ASDシャント閉鎖基準（PVR <8 Woodかつ Q_p/Q_s >1.5）が示されており，PAH治療薬を用いてその基準を満たしTreat and Repairを施した症例に関してもシャント閉鎖後ASD-sPAH患者の短期成績（短期死亡例なし，短期的運動耐容能改善，短期的推定右室圧低下）が極めて良いことが示されている．同様の患者に関して，REVEAL研究（Fig. 2a）[8]やManesらの報告（Fig. 2b）[9]といった海外の長期成績が良くないことを踏まえて考えると，シャント閉鎖基準と閉鎖後の薬物治療指針が極めて重要な予後規定因子であることを示唆している．しかしながら，Kijimaらの報告の中ですら，そのシャント閉鎖基準がどのようにして決定されたのかに関して，そして閉鎖後の薬剤治療指針に関しては，はっきりとは示されていない．そこで，理論的に考察してみたい．mPAP=Q_p×PVR+mPAWPという式から，シャント閉鎖直後の予測されるmPAPは，Q_p=Q_sとなるためシャント閉鎖前後でQ_sが変化しないとすれば，mPAP=CO×Q_s+mPAWPと考えられる．ここで，シャント閉鎖できるような病態では右左シャント量は少ないはずであるので，Hb量のみならずSpO_2の値もシャント閉鎖前後で大きく変化しないということから，（特に経皮的な侵襲性の少ない）シャント閉鎖ではQ_sは大きな影響は受けないと考えられる．つまり，シャント閉鎖直前のQ_s値を用いれば術後のmPAPが大体予想できると思われる．Kijimaらの基準を逆算すると，Q_s 4 l/min，mPAWP 5 mmHgと仮定した場　合，mPAP=4（l/min）×8（Wood）+5（mmHg）=37 mmHgが予測される．もちろん，もっと多くの症例での検討が必要ではあるが，松原らの報告と合わせて，少なくともPAHのcontrollabilityに関してはこのmPAP <40 mmHgという基準はシャント閉鎖後のsPAHに関しても有効ではないかと考えられ，Kijimaらの基準はIPAHの治療概念から考えても十分容認される基準なのかも知れない．

さて，ここでもう一点考慮すべき因子が存在する．右心機能（肺心室機能）である．いくらPAHがコントロールされても右心不全が解消されなければ，シャントを閉じる意味が危うくなる．ここまで，シャント閉鎖基準はPHのcontrollabilityと，シャント閉鎖後の結果としての予後に基づき論じてきた．しかしながら，IPAHおよびsPAHの予後を左右する重要な（右）心機能に関しての考察はされていない．我々の未修復ASD-sPAHシャント閉鎖基準をFig. 4[23]に示すが，ここで我々はさらに右室収縮性（RVEF: right ventricular ejection fraction）とPVR（後負荷）の関係をもとにシャント閉鎖基準を設定した．そして，その他の合併する問題となる心機能障害がないことを心臓MRIで確認することもその閉鎖基準に付け加えた[23]．それでは，どのようにしてこのRVEFを考慮した基準を設けたのかを解説する．Fig. 5のIPAHの治療経過における血行動態指標とRVEFの相関に関する具体例を示す．この図からもわかるように，PVR 7 Wood（560 dyne·sec/cm^5[5]），mPAP 30 mmHgより改善するところで，RVEFが正常化する（RVEF >0.4）．すなわち，PVR 7 Wood（mPAP 30 mmHg）という後負荷以下であれば，右心不全（収縮不全）は回避できるものと考えられるのである．この右心機能reversibilityに関しては，重症PH症例でも肺移植後には右心機能が正常化するという既知の事実から考えても，概ね常に期待できる心機能回復（reversibility）と考えられるのではなかろうか．以前，PH症例において3次元心エコーを用いてPVRとRVEFの直線的関係を報告している[13]．そこで純粋な右室後負荷モデルでもある慢性血栓塞栓症性肺高血圧症（CTEPH:

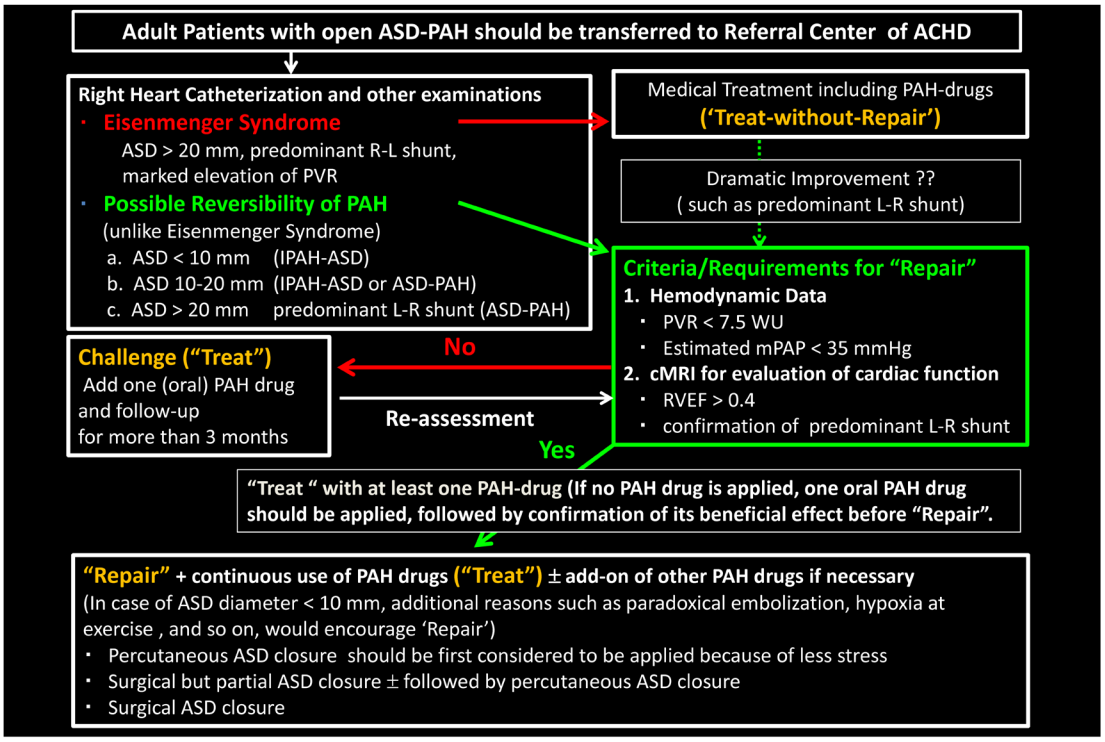


Fig. 4 Algorithm of treatment for ASD-PAH (modified from reference 23).
ASD; atrial septal defect, PAH; pulmonary arterial hypertension, IPAH; idiopathic PAH, PVR; pulmonary vascular resistance.

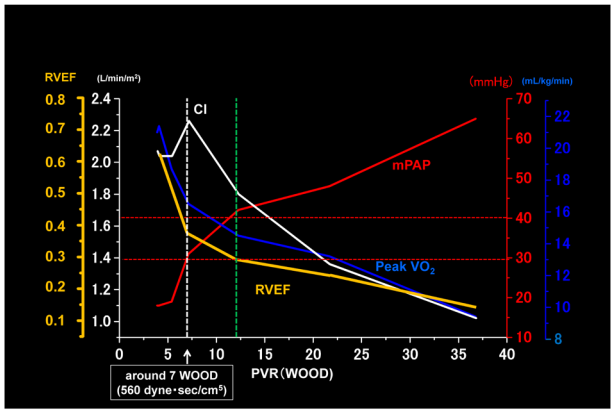


Fig. 5 Change in hemodynamic parameters and right ventricular function in IPAH-case.
CI; cardiac index, IPAH; idiopathic pulmonary arterial hypertension, mPAP; mean pulmonary arterial pressure, peak VO_2; peak oxygen uptake, PVR; pulmonary vascular resistance, RVEF; right ventricular ejection fraction measured with three-dimensional echocardiography.

chronic thromboembolic pulmonary hypertension）に絞り，定量性に優れた心臓MRIを用いて，この直線関係をさらに検討した．Fig. 6aに示されるように，RVEFとPVRは直線関係を示し，RVEF >40%を望めるPVRは7.5 Wood辺りであった．つまり，PVR <7.5 Woodという基準は右心不全回避基準と考えられる．KijimaらのPVR <8 Woodでシャント閉鎖を行うという基準よりやや厳しく，重要な予後規定因子である右心機能に関するデータを踏まえたことにより，より安全性の意味合いを踏まえた指標である．また，Fig. 6bに示される3症例におけるBalloon angioplastyによる治療経過から，個々の例でもこの直線関係に沿ったRVEFの回復が見られることが想定される．以上から，右心機能のreversibilityの指標としてPVR 7.5 Woodがシャント閉鎖後のRVEF正常化への閾値と考えたのである．さて，PVR 7.5 Woodをmm PAPに換算すると，心拍出量（CO=Q_s）で4 l/min，mPAWPが5 mmHgとすると，計算上mPAP 35 mmHgとなる．このmPAP 35 mmHgという値は松原らのIPAH長期予後指標（42.5 mmHg）を十分に下回ることからも，PVR <7.5 WoodはsPAH長期予後を十分期待できる指標と考えられるのである．以上から，PVR <7.5 Wood（予測mPAP <35 mmHg）をもって，肺高血圧コントロールと右心機能保持を可能とする血行動態上のシャント閉鎖基準として設定したのである（Fig. 4）[23]．

2）シャント性心疾患PAHにおける心機能の評価法

正常心における右心機能保持の基準はPVR 7.5 Woodであることを先に述べたが，sPAHにおける右心機能に関する考え方は正常心における右心機能の考え方とは異なる．例えばIPAHの場合，発症以前は通常は正常の心機能のはずであり，発症起点から右心機能の障害がスタートする．一方，sPAH症例の場合

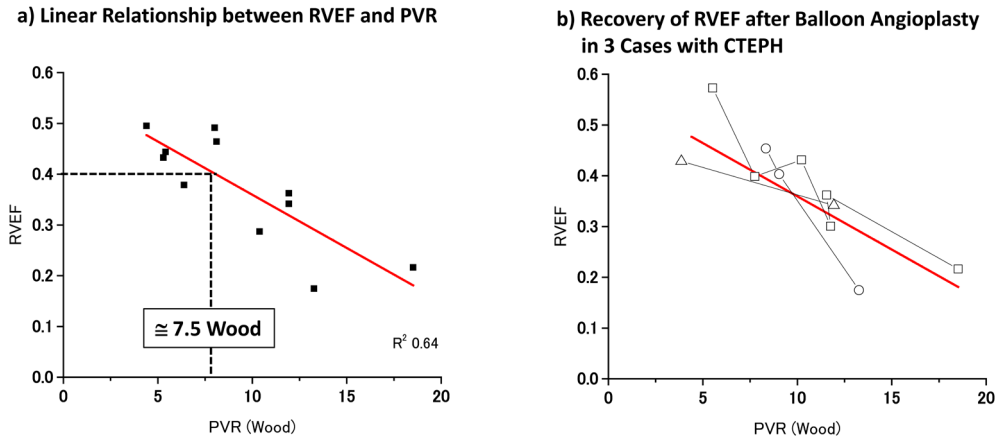
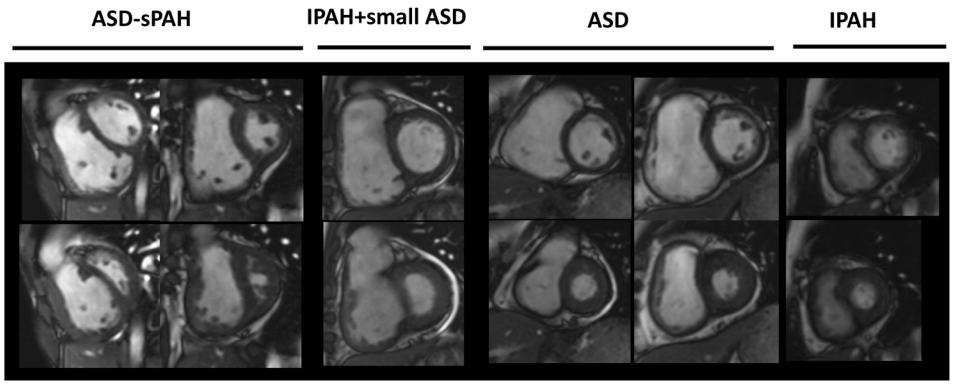


Fig. 6 Linear relationship between RVEF and PVR in CTEPH patients.
a) RVEF measured with cardiac MRI is plotted as a function of PVR in 12 patients with CTEPH, showing that RVEF is linearly and negatively related to PVR. With this linearity, RVEF ≥0.4 can be maintained when PVR is no more than some 7.5 Wood.
b) In 3 patients with CTEPH, RVEF was plotted as a function of PVR in the chronic phase each after balloon angioplasty was performed. The recovery process of RVEF is proceeded along the fitted line.
CTEPH; chronic thromboembolic pulmonary hypertension, PVR; pulmonary vascular resistance, RVEF; right ventricular ejection fraction.



	20s Male ASD-PAH	30s Male ASD-PAH	40s Male IPAH+small ASD	40s Female ASD	60s Male ASD, Af, HT	50s Female IPAH
mPAP(mmHg)	44	44	48	15	21	40
Qp/Qs	1.9	2.0	1.4	2.6	2.6	1.0
PVR (WU)	5.9	4.9	5.1	0.5	0.63	9.1
RVEDVI (mL/m²)	153	139	142	149	174	55
RVEF	46%	42%	28%	43%	43%	38%
LVEDVI (mL/m²)	70	33	67	68	55	42
LVEF	69%	80%	51%	72%	61%	58%

Fig. 7 Morphological feature of ASD, ASD-PAH, IPAH+small ASD, IPAH.
Cardiac MRI shows markedly dilated RV with severely compressed LV and prominent hypertrophy of RV wall in the patients with repaired ASD-sPAH (1st and 2nd panels). The 4th and 5th panels on the patients with ASD and no PAH show markedly dilated RV with mild hypertrophy. In the 6th panel on the patient with IPAH, RV is not dilated but moderately hypertrophied, while RV is more dilated with similar hypertrophy in the 3rd panel of the patient with IPAH and small ASD.
ASD; atrial septal defect, IPAH; idiopathic PAH, Q_p; pulmonary blood flow, Q_s; systemic blood flow, LVEDVI; left ventricular end-diastolic volume index, LVEF; left ventricular ejection fraction, mPAP; mean pulmonary arterial pressure, PAH; pulmonary arterial hypertension, PVR; pulmonary vascular resistance, RVEDVI; right ventricular end-diastolic volume index, RVEF; right ventricular ejection fraction.

は，発症起点以前つまり出生直後からシャント自体によりコンディショニングが生じ心機能が修飾されるため，原疾患・シャント様式や量のみならずその血行動態の経過から個々の症例ごとに心機能の修飾のされ方が大きく異なるのである．つまり，シャント閉鎖後の心機能予測は個々の疾患および個々の症例で大きく異なることが予想され，個別に評価する必要があるのは否めない．例えば同程度の mPAP での比較として，

小児期にPAHを発症し成人期までシャント閉鎖されていない左右シャント優位のASD-PAH症例は，成人期発症のIPAHに比べて右室内腔は大きく心筋の壁厚は極めて厚くなっている（Fig. 7）．しかし，さらにPAHが進行しPVRが上昇しEisenmenger化すると，肺血流量（Q_p）は少なくなり右室内腔は小さくなるとともに強い後負荷のため右室心筋は著明に厚くなる．ここで，IPAHで重症化によりPVRが著明に上昇した場合は，左室心不全におけるafter-load mismatchの様相を呈し，右室内腔はどんどん大きくなり拡張性右心不全が進行する．IPAHの心機能経過は比較的均一ではあり予測も比較的容易ではあるが，sPAHの心機能はもともとのシャント量やPH発症時期とその進行の経過により，原疾患が同一であっても個々の症例によって大きく違う経過をとる可能性がある．したがって，こういった修飾を理解した上でシャント閉鎖後の心機能を考える・予測することが必要になるため，先天性心疾患におけるsPAH症例ではシャント閉鎖直前の心機能評価は個別に必須となるのである．こういった要件から，様々な形態の心臓における血行動態と心機能の総合的評価のために，心臓MRIを用いた詳細な評価が求められるのである．Fig. 4のアルゴリズムにも示したシャント閉鎖前の心臓MRIでの心機能の総合的な評価とは，この個々の症例での検討が最終的に必須であることを特に意識したものである．もちろん，付随する弁膜症などの合併症も網羅的にかつ定量性をもって評価できるのもMRIの特筆すべき一面である．

IV. 未修復シャントASD-sPAHにおけるTreat and Repairの現状

筆者の考案したアルゴリズム（Fig. 4）に基づいたシャント未修復ASD-sPAH治療に関してその現状と問題点に関して考察する．

1. 実症例での検討

Treat and Repairを計画的に施行した未修復ASD-PAH当院第1例目を提示する（Fig. 8）[24]．診断右心カテーテルにおいてPVR 4.9，心臓MRIにてRVEF 43%とPH controllabilityならびに右心機能は十分保たれていた．1剤PAH治療薬bosentanを投与して約3か月後に再度右心カテーテルを施行したところ，軽度のPVRの低下を認めた．その他の心機能障害として静脈圧上昇から拡張機能障害が疑われるが，塩分制限で十分低下したため，Amplatzer septal occluder（径36 mm）にて経皮的にASDを閉鎖した．閉鎖翌日のPVRは変化なく，mPAPは$Q_p \cong Q_s$となり低下した．約半年後の右心カテーテルにおいて，閉鎖直前のSpO_2は十分高く，先にも述べた通りQ_sは閉鎖前後で大きく変化せず，mPAP=Q_s×PVR+mPAWPが閉鎖後のmPAP予測に有効であることが示された．ここでPAH治療薬に変更はない状況下で，閉鎖直後（翌日）には変化しなかったPVRが閉鎖後約半年で著明に低下していることから，シャントによる肺高心拍出による肺動脈へのストレスが消失すると薬効がさらにみられるのではないかと考察した．一方，PVR

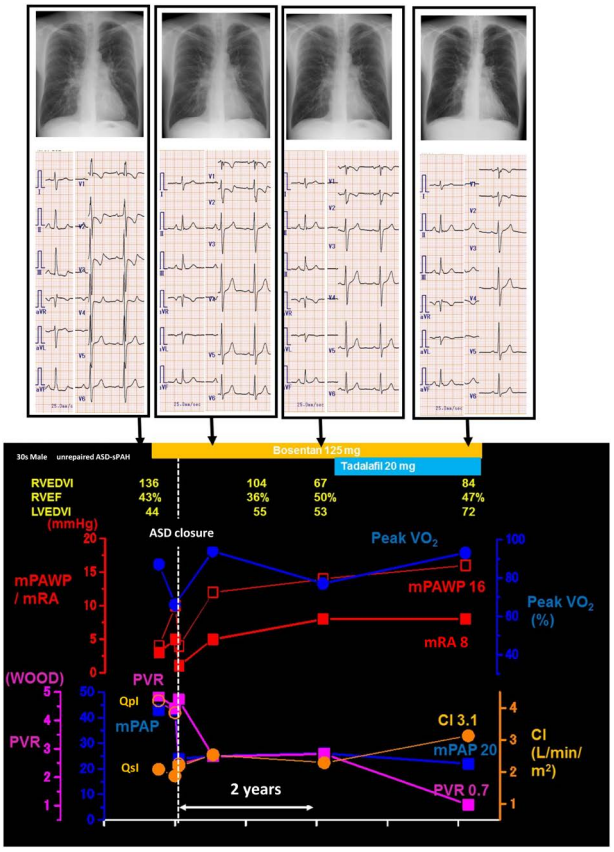


Fig. 8 Representative process in Treat and Repair applied for unrepaired ASD-associated sPAH. Since PVR was well below 7.5 Wood and RVEF was maintained over 40%, the percutaneous ASD closure was performed under the medical treatment with bosentan. mPAP was immediately reduced along with a decrease in Q_pI, while neither PVR nor Q_sI was altered one day after the closure. Half a year later, PVR was dramatically decreased, while mPAP did not change due to an increase in mPAWP. This increase in mPAWP might be associated with unexpanded LVEDVI-causing LV diastolic dysfunction. The addition of tadalafil finally induced the dilatation (normalization) of LVEDVI concomitantly with normalized PVR and CI, while mPAWP was still high, showing residual diastolic dysfunction in LV. Data are cited from reference 24.
ASD; atrial septal defect, CI; cardiac index, mPAP; mean pulmonary arterial pressure, mPAWP; mean pulmonary wedge pressure, mRA; mean right atrial pressure, peak VO_2; peak oxygen consumption, PVR; pulmonary vascular resistance, Q_pI; pulmonary blood flow index, Q_sI; systemic blood flow index, RVEF; right ventricular ejection fraction.

低下したにもかかわらず mPAWP が上昇したため，mPAP 自体は結果として変化せず mPAP=25 mmHg のままであった．すなわち，post-capillary PH の病態が新たに加味されたため，mPAP の低下が得られなかったのである．それから約2年経過を追ったが PVR の更なる回復はなく mPAWP も低下しなかった．MRI のデータに目をやると，この間 LVEDVI は低下したままで左室の拡張が悪いことが伺える．そこで，bosentan 単剤治療から tadalafil 併用へ切り替えたところ，次の約2年で PVR 0.7 Wood と更に低下し血行動態的指標は見事に完全正常化した．左室内腔についても LVEDVI はほぼ正常化し，同時に心拍出量（CI）が増加した．これはすなわち，拡張機能の回復による1回心拍出量増加によると考えられる．しかし一方では，LVEDVI が上昇し mPAWP 上昇は変化ないことから，拡張機能自体の改善はあるものの十分ではないということが伺える．右室に関しては，シャント閉鎖早期から前負荷の低下に続き後負荷（PVR）の低下から RVEDVI の減少を認め，次に LVEDVI と CI の増加に伴い，再度 RVEDVI は増加している．結局，閉鎖後4年で未だ LVEDVI 73と内腔が小さめの左室のままで mPAWP 16と左室拡張終期圧上昇は残存し，改善はしているものの最終的に左室拡張不全が残存していると考えられる．Treat and Repair 成功例における長期予後に関して，この左室拡張障害の残存が予後にとって重要な意味を持つのかもしれない．

2. Treat and Repair の有効性に関する考察

Treat and Repair に関する Case Report は成功例のみの報告であること，統一した治療基準（治療アルゴリズム）での治療ではないため，その解釈は難しいものとなる．したがって，Treat and Repair 成功のための Key となる因子を見つけるためには多くの症例が必要になる．ここで，統一された基準を基に治療が行われ連続的に集積されたデータが十分にありその成果が十分に良好であるならば，その使用された基準は一つの安全な治療法として認識して良いと考えられる．先天性心疾患に関連した PAH という希少疾患では，こういった手法による治療法の確立は有効な手立てである．もちろん，前向きなランダム化コントロール試験の方が良いに決まってはいるが，実際上その施行は困難であり時間や費用も莫大にかかることが予想されるため，事実上不可能と言わざるを得ない．ましてや今困っている患者の治療には貢献しない．つまり，Treat and Repair の有効性の検証には，前向きなランダム化コントロール試験は全く不向きと結論付けても良いと考えられる．

さて，Kijima らは Q_p/Q_s >1.5 および PVR<8 Wood を基準に定め Treat and Repair を施行した ASD-sPAH 症例を蓄積した[2]．基準を定めて Treat and Repair を行ったまとまった数の報告はこれくらいしかない．結果に関しては，PAH 治療薬により基準を満たすようになった群すなわち Treat and Repair 群と，もともと基準を満たしシャント閉鎖をした Repair 群を比較しているが，その短期的な予後は両群とも良好で，そして全例シャント閉鎖後も短期的には TRPG は低下傾向をたどっている（Fig. 9）．ここで，本報告の更なる特徴として，シャント閉鎖は両群とも経皮的に行っているということがある．一方，我々は外科的にシャント閉鎖を行った症例で閉鎖後に PAH 悪化を認め PAH 治療薬の積極的併用療法が

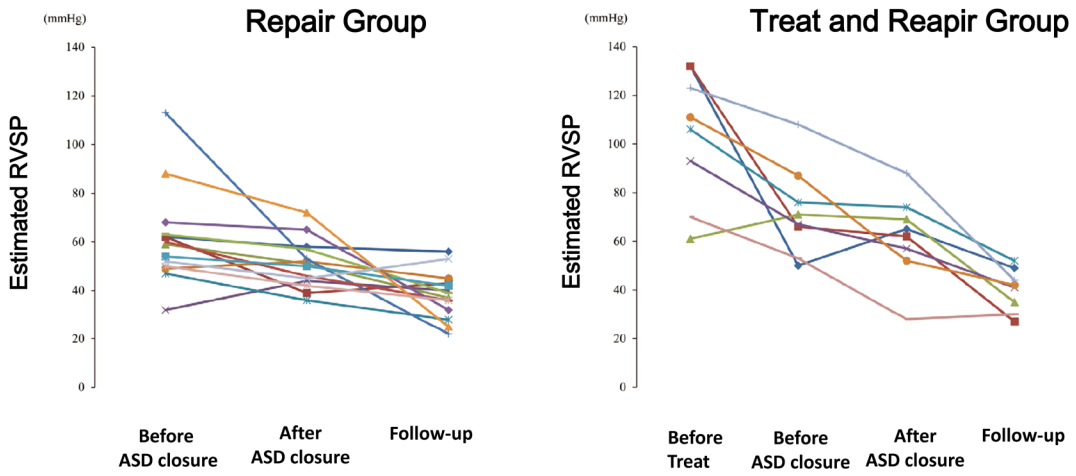


Fig. 9 Favorable short-term results of Treat and Reapir (Data modified from reference 14).
The estimated RVSP was well decreased in Treat and Repair Group consisting of the patients undergoing Treat and Repair as well as in Repaired Group consisting of patients whose shunts were repaired without using PAH drugs.
ASD; atrial septal defect, RVSP; right ventricular systolic pressure.

必要であった症例を報告している[25]．ASD-sPAHにおける外科的閉鎖による侵襲はPAH悪化リスクとなる可能性が示唆される．しかしその一方では，シャント閉鎖後sPAHに対する薬物効果は増悪後早期ではなくとも十分期待できることを示す報告でもあった．Kijimaらの報告症例のシャント閉鎖後の長期的薬物治療成績がどうなっているのかは非常に興味深い．つまり，Treat and Repair成功後薬物継続はどうしているのだろうか？　投薬なしでシャント閉鎖した症例がその後も無投薬でPAHがコントロールできるのかどうか？　こういった疑問は長期予後に関するもので非常に重要な問題ではあるが，データは未だ示されていない．Kijimaらの報告[2]と我々の報告[23]を合わせて，PVR <7.5, Q_p/Q_s >1.5，閉鎖前RVEF >0.4のすべてを満たしている症例は，Treat and Repairを考慮してよいと考えられる．現在，安全なTreat and Repair施行基準を設定すべく，我々の施設を含め，ASD-sPAHに関するレジストリー研究が計画中である．今後，レジストリーの施行とその結果が示されることを期待したい．

3. Treat and Repair適用の可能性をどう予測するか

どんなに良い基準ができたとしても，どれくらい重症例がTreat and Repairに進めるのか初期に見極めるのは極めて難しい．症例報告的にはEisenmenger症候群までTreat and Repairに進める場合があると報告されている[26]．現時点でこの部分に対する回答はない．私の作成したプロトコール（Fig. 4）では，とにかく1剤PAH治療薬を投与してカテーテルによりその反応性を評価しながらTreat and Repairの可能性を判断するとしか示していない．つまり現状では，個々の症例に対し経験に基づいて判断するとしか言いようがないのである．こういった点を踏まえて，未修復シャント性sPAHに対しては経験の豊富な専門施設への紹介・コンサルトが原則となる．最終的に今後の大きな課題ともいえる．やはりレジストリー研究によるデータ集積がKeyとなる．

まとめ

初期からの多剤併用を行う本邦のPH専門施設において，I/HPAHおよびシャント閉鎖後sPAHのコントロールの成績は非常に良い．未修復シャント性sPAHに対するTreat and Repairは非常に期待が持てる治療法である．しかしながら，その安全な施行には心臓カテーテル検査や心臓MRIを含めた詳細なデータ評価を，各疾患別のみならず個々の症例ベースで慎重に行う必要がある．今後，PHを専門に扱える成人先天性心疾患専門施設によるレジストリー研究によるエビデンスの構築が期待される．

文　献

1) Yao A. Recent advances and future perspectives in therapeutic strategies for pulmonary arterial hypertension. J Cardiol. 2012; **60**: 344–9.
2) Kijima Y, Akagi T, Takaya Y, et al. Treat and Repair strategy in patients with atrial septal defect and significant pulmonary arterial hypertension. Circ J. 2016; **80**: 227–34.
3) Eisenmenger V. Die angeborenen Defekte der Kammerscheidewände des Herzens. Z Klin Med. 1897; **32** Supplement: 1–28.
4) Wood P. The Eisenmenger syndrome or pulmonary hypertension with reversed central shunt. BMJ. 1958; **2**: 755–62.
5) Galie N, Humbert M, Vachiery JL, et al. 2015 ESC/ERS Guidelines for the diagnosis and treatment of pulmonary hypertension: The Joint Task Force for the Diagnosis and Treatment of Pulmonary Hypertension of the European Society of Cardiology (ESC) and the European Respiratory Society (ERS): Endorsed by: Association for European Paediatric and Congenital Cardiology (AEPC), International Society for Heart and Lung Transplantation (ISHLT). Eur Respir J. 2015; **46**: 903–75.
6) Myers PO, Tissot C, Beghetti M. Assessment of operability of patients with pulmonary arterial hypertension associated with congenital heart disease. Circ J. 2014; **78**: 4–11.
7) Yamaki S, Horiuchi T, Miura M, et al. Secundum atrial septal defect with severe pulmonary hypertension. Open lung biopsy diagnosis of operative indication. Chest. 1987; **91**: 33–8.
8) Barst RJ, Ivy DD, Foreman AJ, et al. Four- and seven-year outcomes of patients with congenital heart disease-associated pulmonary arterial hypertension (from the REVEAL Registry). Am J Cardiol. 2014; **113**: 147–55.
9) Manes A, Palazzini M, Leci E, et al. Current era survival of patients with pulmonary arterial hypertension associated with congenital heart disease: a comparison between clinical subgroups. Eur Heart J. 2014; **35**: 716–24.
10) Tamura Y, Kumamaru H, Satoh T, et al.; Japan PH Registry (JAPHR) Network. Effectiveness and outcome of pulmonary arterial hypertension-specific therapy in Japanese patients with pulmonary arterial hypertension. Circ J. 2017; **82**: 275–82.
11) Ogawa A, Ejiri K, Matsubara H. Long-term patient survival with idiopathic/heritable pulmonary arterial hypertension treated at a single center in Japan. Life Sci. 2014; **118**: 414–9.
12) Matsubara H, Ogawa A. Treatment of idiopathic/hereditary pulmonary arterial hypertension. J Cardiol. 2014; **64**: 243–9.
13) Inaba T, Yao A, Nakao T, et al. Volumetric and functional assessment of ventricles in pulmonary hypertension on 3-dimensional echocardiography. Circ J. 2013; **77**: 198–206.
14) Sitbon O, Jais X, Savale L, et al. Upfront triple combination therapy in pulmonary arterial hypertension: a pilot study. Eur Respir J. 2014; **43**: 1691–7.
15) Galie N, Barbera JA, Frost AE, et al.; AMBITION Investigators. Initial use of ambrisentan plus tadalafil in pulmonary arterial hypertension. N Engl J Med. 2015; **373**: 834–44.
16) Sitbon O, Channick R, Chin KM, et al.; GRIPHON Investigators. Selexipag for the treatment of pulmonary arterial hypertension. N Engl J Med. 2015; **373**: 2522–33.

17) Galie N, Ghofrani HA, Torbicki A, et al.; Sildenafil Use in Pulmonary Arterial Hypertension (SUPER) Study Group. Sildenafil citrate therapy for pulmonary arterial hypertension. N Engl J Med. 2005; **353**: 2148–57.
18) Rubin LJ, Badesch DB, Barst RJ, et al. Bosentan therapy for pulmonary arterial hypertension. N Engl J Med. 2002; **346**: 896–903.
19) Galie N, Brundage BH, Ghofrani HA, et al.; Pulmonary Arterial Hypertension and Response to Tadalafil (PHIRST) Study Group. Tadalafil therapy for pulmonary arterial hypertension. Circulation. 2009; **119**: 2894–903.
20) Galie N, Badesch D, Oudiz R, et al. Ambrisentan therapy for pulmonary arterial hypertension. J Am Coll Cardiol. 2005; **46**: 529–35.
21) Ghofrani HA, Galie N, Grimminger F, et al.; PATENT-1 Study Group. Riociguat for the treatment of pulmonary arterial hypertension. N Engl J Med. 2013; **369**: 330–40.
22) Rosenkranz S, Ghofrani HA, Beghetti M, et al. Riociguat for pulmonary arterial hypertension associated with congenital heart disease. Heart. 2015; **101**: 1792–9.
23) Yao A. "Treat-and-Repair" strategy for atrial septal defect and associated pulmonary arterial hypertension. Circ J. 2015; **80**: 69–71.
24) 八尾厚史．成人先天性シャント性心疾患に伴う肺動脈性肺高血圧症．循環器診療ザ・ベーシック肺高血圧症．メジカルビュー社；2018.
25) Fujino T, Yao A, Hatano M, et al. Targeted therapy is required for management of pulmonary arterial hypertension after defect closure in adult patients with atrial septal defect and associated pulmonary arterial hypertension. Int Heart J. 2015; **56**: 86–93.
26) Hu L, Tan LH, Ye J. Repair of ventricular septal defect with Eisenmenger syndrome after bosentan treatment. J Card Surg. 2014; **29**: 401–2.

Treat and Repair strategy for unrepaired shunt-associated pulmonary arterial hypertension in atrial septal defect

Atsushi Yao[1)], Katsura Soma[2)], Toshiro Inaba[2)]
[1)] The University of Tokyo Health Service Center
[2)] Department of Cardiovascular Medicine, The University of Tokyo Hospital

Abstract

PAH (pulmonary arterial hypertension) drugs modulating three major cascades have emerged to show their effectiveness on the prognosis and QOL of patients with PAH. However, the guidelines on patients with shunt-associated PAH (sPAH) do not fully benefit from the PAH drugs. In fact, the improved controllability of sPAH was not reflected on the guidelines especially for the shunt closure in patients with unrepaired shunt-associated PAH, while Treat and Repair strategy has been actually applied for restricted and suitable patients in real clinical practice. Because of high effectiveness of Treat and Repair on these patients in the specialized hospitals in Japan, the precise and safe application of Treat and Repair should be required to be discussed on. In this review, the present situation and results on Treat and Repair are shown, and the proposal of its right utilization is presented for patients with atrial septal defect. Although the evidence on Treat and Repair should be accumulated quickly, Treat and Repair will be properly utilized for current patients with unrepaired shunt-associated PAH.

Key words：Treat and Repair, pulmonary arterial hypertension, shunt, atrial septal defect

【原著】

小児科医が認識する成人先天性心疾患専門医の教育プログラム

落合 亮太[1)]，八尾 厚史[2)]，市田 蕗子[3)]，仁田 学[4)]，犬塚 亮[5)]，
佐藤 優希[6)]，秋山 直美[7)]，丹羽 公一郎[8)]，白石 公[9,10)]

[1)] 横浜市立大学大学院　医学研究科　看護学専攻
[2)] 東京大学　保健センター
[3)] 富山大学　医学部　小児科
[4)] 横浜市立大学　医学部　循環器・腎臓内科学教室
[5)] 東京大学医学部附属病院　小児科
[6)] 横浜市立大学　医学部　看護学科
[7)] 東京女子医科大学病院　看護部
[8)] 聖路加国際医療センター　循環器センター
[9)] 国立循環器病研究センター　教育推進部
[10)] 国立循環器病研究センター　小児循環器部

要　旨

【背景】米国では2015年に成人先天性心疾患専門医が誕生し，本邦でも教育プログラムが必要とされている．

【方法】全国の主要149施設の小児循環器科医を対象に教育プログラムに関する質問紙調査を行った．

【結果】113施設（76%）から有効回答を得た．95名（84%）が小児科医向け教育プログラムを必要と回答し，79名（70%）が循環器科医には小児科医とは異なるプログラムが必要と回答した．プログラムを「必要ではない」と回答した者を除く109名において，専門医取得条件として回答が多かった選択肢は，専門施設研修「日常的に診療していれば必須ではない」30施設（32%），経胸壁心エコー実施「100例」30施設（32%），心臓カテーテル検査実施「25例」36施設（38%）であった．

【結論】本研究が対象とした小児循環器科医は専門施設研修に必ずしも積極的でなく，対象者が専門医取得条件として回答した症例数は欧米の基準を下回っていた．専門医の質を保証しつつ，複数施設をまたいで研修可とするなど専門医の偏在を助長しない制度設計が必要である．

キーワード：専門医，教育プログラム，専門施設，診療体制

I. 背　景

近年，成人先天性心疾患専門施設が急速に整備されつつある．本邦では従来，小児循環器科医が中心となって心臓血管外科医と協力しながら小児期から成人期にわたる医療を提供してきたが，2011年の成人先天性心疾患対策委員会の設置を契機に，この分野への循環器内科医の参画が急速に進み[1)]，成人先天性心疾患対策委員会参加施設数は2011年時点の8施設から，2018年には40施設に増加した．これに伴い循環器内科主導型の成人先天性心疾患専門外来が各地に新設され，入院診療を行う施設も増加しつつある[2)]．

成人先天性心疾患診療の急速な普及に伴い，診療にあたる医師の教育が課題となっている[3)]．1980年前後から循環器内科医が中心となって成人先天性心疾患専門施設が設置されてきた欧米[4,5)]では，2012年にAmerican Board of Internal Medicine（以下，ABIM）が成人先天性心疾患を，重症心不全・心移植，消化器病学，老年医学などと並び，20ある内科のsubspecialtyの一つとして位置づけ，2015年から専門医試験制度が開始されている[6)]．欧米における専門医教育プログラムの例をTable 1に示す[7-9)]．近年，本邦でも日本成人先天性心疾患学会を中心に専門医制度が検討されているが，専門施設の歴史が海外に比べ浅く，診療が各施設で分散して行われている[10-12)]我が国において，米国と同様の教育プログラムを実施できるかは不明である．

そこで本研究では，本邦の診療の実情に即した現実的な成人先天性心疾患専門医教育プログラムを検討するため，先天性心疾患診療に従事する小児循環器科医が認識する成人先天性心疾患専門医教育プログラムに

2018年6月26日受付　　2019年2月7日受理
連絡先：落合 亮太，横浜市立大学 学術院 医学群 医学研究科 看護学専攻 がん・先端成人看護学 准教授，
〒236-0004　横浜市金沢区福浦3-9　横浜市立大学看護教育研究棟613号室，E-mail: rochiai@yokohama-cu.ac.jp

Table 1　ACHD specialist training program.

Contents (Duration)		Procedures Required		
		ABIM	ACC	ESC
Overall (24 months)				
Inpatient Care (9-12 months)	Overall	≥200		
	ACHD Pregnancies	≥10		
	Noncardiac Surgeries	≥10		
	ACHD PH	≥30		
	ACHD Heart Failure	≥30		
	ACHD atrial arrhythmias	≥30		
	ACHD Ventricular arrhythmias	≥15		
Outpatient Care (18 months)				≥400
Cardiac Imaging (3 months)	TTE	≥150	≥300	≥200 (perform)
	TEE	≥25	≥50	≥50 (perform)
	CMR	≥50		≥50 (interpret)
Cardiac Catheterization (2 months)	Overall	≥30 (perform or interpret)	≥40	≥30 (participate)
	Diagnostic	≥10		
	Interventional	≥20		
Pediatric Cardiology/ Internal Medicine Cardiology (2 months)				
ICU/CT Surgery (1 month)				

ACHD, Adult congenital heart disease; ABIM, American Board of Internal Medicine; ACC, American College of Cardiology; ESC, European Society of Cardiology; PH, Pulmonary hypertension; TTE, Transthoracic echocardiography; TEE, Transesophageal echocardiography; CMR, Cardiovascular magnetic resonance.

おける修練目標の目安を明らかにすることを目的とする．

II.　方　法

1.　対象

本研究は自記式質問紙を用いた横断調査である．以下の項目を含む自記式質問紙を全国149の施設に働く小児循環器科医に郵送し，研究協力の同意の得られた者に記入後，返送してもらった．郵送時の宛名および対象者は，1）の対象施設に働く小児科医のうち，2）の対象者適格基準すべてを満たし，かつ3）対象者除外基準に該当しない者とした．対象者を小児循環器科医のみとし，循環器内科医を含めなかった理由は，少なくとも調査時点である2013年時点では，成人先天性心疾患診療に参画して日が浅い者の多い循環器内科医よりも，歴史的に先天性心疾患診療の中核を担ってきた小児循環器科医のほうが，具体的な修練目標を想定できると考えたためである．

1）対象施設

日本小児循環器学会が定める日本小児循環器学会専門医制度における2011年修練施設／修練施設群44施設・38群，または日本小児総合医療施設協議会会員施設，計149施設を対象とした．

2）対象者適格基準

対象施設に所属する小児科医のうち，日本小児循環器学会が定める日本小児循環器学会専門医制度における暫定指導医の資格を有し，研究参加への同意が得られた者を対象とした．暫定指導医不在の場合は当該施設において小児循環器医療に従事する医師を対象とした．

3）対象者除外基準

同一施設に複数の暫定指導医が在籍する場合は，「2011年修練施設／修練施設群」に指導医として氏名が記載されている者を優先し，その他の暫定指導医は対象から除外した．

2.　調査項目

質問紙では，対象者および対象者の所属施設の基礎情報に加え，米国の専門医制度における教育プログラム例[7]，および関連するステートメント[8]における推奨項目を参考に研究者が独自に作成した下記の調査項目を尋ねた．調査項目は著者らが参加する厚生労働科学研究費補助金研究班メンバー（小児循環器専門医，心臓血管外科専門医，循環器内科専門医，看護師から構成）において内容の妥当性を確認したうえで調査に用いた．

（1）小児循環器科・循環器内科のそれぞれを背景とし成人先天性心疾患を専門とする医師の教育プログラムの必要性と，現在のプログラム提供状況

（2）小児循環器科を背景とする医師が専門医を取得するための条件

①成人先天性心疾患専門施設での研修

②成人先天性心疾患専門外来への参加

③経胸壁・経食道エコーの実施・評価件数

④心臓カテーテル検査の実施・評価件数

（3）小児循環器科を背景とする医師が専門医を取得するために重点的に学ぶべき分野

①小児循環器科学以外の分野

②循環器内科学の分野

(4) 循環器内科を背景とする医師への教育プログラムの在り方

①小児循環器科出身の医師向けと同様のプログラムでよいか

②循環器内科を背景とする医師への教育プログラムに必要なもの（自由記述）

3. 分析

調査項目（1）(4)については回答のあった全対象者について記述統計量を算出した．調査項目（2）(3)については，(1)において，小児科を背景とする医師への教育プログラムは「必要ない」と回答した者を除いて記述統計量を算出した．なお，先行研究では成人先天性心疾患を専門とする医師の教育は成人先天性心疾患患者のすべての医療的ニーズに応えうる専門施設（欧米では“regional ACHD center”や“specialist center”などと呼ばれ，国内でも「総合診療施設」と呼ばれることもあるが，本稿では質問紙で用いた表現に沿って「専門施設」と表記する）がその中心的役割を担うべきとされている[13]．そのため，専門施設に勤務する医師がどのような教育プログラムを必要と考えているかを検討することにも意義があると考えた．よって本研究では，本研究と同一の質問紙調査に基づく先行研究結果[12]に即して専門施設9施設を抽出し，調査項目（2）(3)の回答状況をその専門施設とその他の施設でFisherの直接確率検定を用いて比較した．分析にはSPSS ver.22.0を用いた．すべての分析において有意水準は両側5%未満とした．

4. 調査期間

調査は2013年2月から6月にかけて実施した．

5. 倫理的配慮

調査の計画・実施はヘルシンキ宣言2004年改訂版に則り，東京女子医科大学医学部倫理委員会の承認（承認番号：2694）を得たうえで実施した．調査の実施にあたっては，個人情報を第三者に明かさないこと，今後の診療に影響を及ぼさないことを文書にて対象者に説明し，調査票の返送をもって調査協力への同意とみなした．

III. 結　果

全149施設のうち，113施設の対象者から有効回答を得た（有効回答率75.8%）．対象者・対象施設背景は先行研究[12]に示したとおりである．

1. 教育プログラムの必要性と現状（Table 2）

95名（84%）が小児循環器科医向け教育プログラムを，99名（88%）が循環器内科医向け教育プログラムを「必要」と回答した．調査持点で既に小児循環器科医，および循環器内科医に対して成人先天性心疾

Table 2　Necessity and current status of the ACHD training program.

n=113

	n	%
Fostering ACHD Specialists with Pediatric Cardiology Background		
Necessary	95	84.1
Neither	14	12.4
Not necessary	3	2.7
NA	1	0.9
Providing Status of the ACHD Training Program for Pediatric Cardiologists		
Currently providing it	6	5.3
Not providing currently, but wish to provide it in the future	59	52.2
Not providing currently, and not planning to provide it in the future	47	41.6
NA	1	0.9
Fostering ACHD Specialists with Adult Cardiology Background		
Necessary	99	87.6
Neither	10	8.8
Not necessary	2	1.8
NA	2	1.8
Appropriate Training Program for Adult Cardiologists		
Different from that for pediatric cardiologists	79	69.9
Same as that for pediatric cardiologists	28	24.8
NA	6	5.3

ACHD, Adult congenital heart disease; NA, No answer.

Table 3 Standards for training program for pediatric cardiologists.

n=109

		Overall (n=109)		ACHD specialist centers (n=9)		
		n	%	n	%	*p*
Training at ACHD Specialist Centers	Not mandatory if a candidate is regularly seeing ACHD patients	39	35.8	0	0.0	0.019
	≥1 month	4	3.7	0	0.0	
	≥3 months	20	18.3	1	11.1	
	≥6 months	15	13.8	4	44.4	
	≥12 months	20	18.3	2	22.2	
	≥24 months	7	6.4	1	11.1	
	NA	4	3.7	1	11.1	
Outpatient Care	Not mandatory if a candidate is regularly seeing ACHD patients	41	37.6	2	22.2	0.584
	≥120	30	27.5	4	44.4	
	≥240	23	21.1	2	22.2	
	≥400	10	9.2	1	11.1	
	NA	5	4.6	0	0.0	
TTE Performance	Not mandatory	30	27.5	2	22.2	0.478
	≥50	21	19.3	2	22.2	
	≥100	36	33.0	2	22.2	
	≥150	4	3.7	1	11.1	
	≥200	15	13.8	2	22.2	
	NA	3	2.8	0	0.0	
TTE Interpretation	Not mandatory	26	23.9	0	0.0	0.202
	≥100	49	45.0	5	55.6	
	≥200	17	15.6	2	22.2	
	≥300	7	6.4	1	11.1	
	≥400	7	6.4	1	11.1	
	NA	3	2.8	0	0.0	
TEE Performance	Not mandatory	41	37.6	4	44.4	0.933
	≥10	19	17.4	2	22.2	
	≥25	20	18.3	2	22.2	
	≥50	21	19.3	1	11.1	
	≥100	5	4.6	0	0.0	
	NA	3	2.8	0	0.0	
TEE Interpretation	Not mandatory	31	28.4	1	11.1	0.609
	≥10	15	13.8	2	22.2	
	≥25	25	22.9	3	33.3	
	≥50	26	23.9	2	22.2	
	≥100	9	8.3	1	11.1	
	NA	3	2.8	0	0.0	
Cardiac Catheterization Performance	Not mandatory	27	24.8	1	11.1	0.273
	≥25	42	38.5	5	55.6	
	≥40	17	15.6	0	0.0	
	≥100	16	14.7	3	33.3	
	≥150	3	2.8	0	0.0	
	NA	4	3.7	0	0.0	
Cardiac Catheterization Interpretation	Not mandatory	27	24.8	1	11.1	0.143
	≥25	31	28.4	2	22.2	
	≥40	24	22.0	3	33.3	
	≥100	18	16.5	1	11.1	
	≥150	5	4.6	2	22.2	
	NA	4	3.7	0	0.0	
Catheter Intervention Interpretation	Not mandatory	49	45.0	5	55.6	0.580
	≥10	22	20.2	3	33.3	
	≥25	16	14.7	0	0.0	
	≥40	18	16.5	1	11.1	
	NA	4	3.7	0	0.0	
Participation in the ACHD Seminar	Not mandatory	29	26.6	6	66.7	0.022
	≥3 times	62	56.9	2	22.2	
	≥5 times	13	11.9	1	11.1	
	NA	5	4.6	0	0.0	
Scoring of the Academic Conferenece Participation	Necessary	63	57.8	4	44.4	0.464
	Neither	32	29.4	4	44.4	
	Not necessary	9	8.3	1	11.1	
	NA	5	4.6	0	0.0	
Report	Necessary	75	68.8	6	66.7	0.698
	Not necessary	27	24.8	3	33.3	
	NA	7	6.4	0	0.0	
Oral Test	Necessary	35	32.1	5	55.6	0.715
	Not necessary	67	61.5	4	44.4	
	NA	7	6.4	0	0.0	

ACHD, Adult congenital heart disease; TTE, Transthoracic echocardiography; TEE, Transesophageal echocardiography; NA: No answer.

患に関する教育プログラムを提供している施設は各6施設（5.3%）であった．

2. 小児科を背景とする医師が専門医を取得するための条件（Table 3）

小児循環器科医向け教育プログラムを「必要でない」と回答した者を除いた109名において，小児循環器科を背景とする医師が専門医を取得するための条件に関する各項目で，回答者が最も多かった選択肢を以下に示す：専門施設での研修は「日常的に診療していれば必須ではない」39名（35.8%），経胸壁心エコー実施・評価は「100例」各36名・49名（33.0%・45.0%），経食道心エコー実施・評価は「必ずしも必須ではない」各41名・31名（37.6%・28.4%），心臓カテーテル検査実施・評価は「25例」各42名・31名（38.5%・28.4%），カテーテルインターベンション評価は「必ずしも必須ではない」49名（45.0%）であった．

専門施設9施設とその他の施設の比較では，専門施設での研修，およびセミナーへの参加の必要性に関して，両群の回答傾向に有意差を認めた．専門施設での研修について，専門施設で最も多かった回答は「半年程度の研修が必要」4名（44.4%）であり，「日常的に診療していれば必須ではない」「1ヶ月程度の研修が必要」と回答した者はいなかった．セミナーへの参加については，専門施設では6名（66.7%）が「必ずしも必要ではない」と回答した．

3. 小児循環器科を背景とする医師が重点的に学ぶべき分野（Table 4）

小児循環器以外の分野では「一般内科」「産婦人科」の順に挙げた者が多かった．成人循環器内科分野では，過半数の対象者が「不整脈」「高血圧」「虚血性心疾患」「肺高血圧」を挙げていた．

専門施設とその他の施設の比較では，「左心不全」のみ，専門施設の対象者のほうが重点的に学習すべきとする割合が有意に高かった．また，有意差は認めなかったが，専門施設では，その他の施設とは異なり過半数の対象者が「産婦人科」「一般心臓外科」「弁膜症」「右心不全」を重点的に学習すべき項目として挙げていた．

4. 循環器内科を背景とする医師への教育プログラムの在り方（Table 2）

循環器内科を背景とする医師に対しては，79名（69.9%）が「小児循環器科出身の医師向けとは別のプログラムで教育を行う」ことが適切と回答した．教育プログラムに関する自由記述では，「限られた時間内で小児循環器科医と同じプログラムは膨大すぎる．成人期になって生じる問題（心不全，不整脈，妊娠，分娩，心理，精神など）に絞って実践的プログラムとする方が望ましい」「胎児，新生児の診断治療に関しては，専門的なプログラムを組む必要がない」と，成人期の問題に焦点をあてたプログラムとすべきとの記述が見られた．一方で，「小児循環器専門病院で新生

Table 4 Important training fields for ACHD specialist candidates.

n=109

	Overall (n=109)		ACHD Specialist centers (n=9)		
	n	%	n	%	*p*
Except for Pediatric Cardiology					
Internal Medicine	75	68.8	5	55.6	0.243
Obsterics	50	45.9	7	77.8	0.166
General cardiac surgery	30	27.5	5	55.6	0.143
Psychiatry	27	24.8	3	33.3	0.704
Adult Cardiology					
Arrythmia	85	78.0	8	88.9	1.000
Hypertension	72	66.1	6	66.7	0.712
Ischemic heart disease	70	64.2	5	55.6	0.456
Psychiatry	59	54.1	7	77.8	0.478
Valvular disease	47	43.1	5	55.6	0.312
Right ventricular failure	39	35.8	6	66.7	0.158
Left ventricular failure	35	32.1	7	77.8	0.026
Heart transplantation	27	24.8	3	33.3	0.704
Others	2	1.8	1	11.1	0.230

ACHD: Adult congenital heart disease

児から小児の先天性心疾患の診療の研修を数年する」「小児循環器学会員となり，学会に参加してもらい，一般的な先天性心疾患に対しての理解を深める．先天性心疾患のエコー，カテーテルの経験症例数を（小児循環器科医と比して）25～50%程度増やす」など，新生児から小児期の先天性心疾患に関する学習の必要性を指摘する記述も見られた．

IV. 考　察

本研究は我々の知るかぎり，本邦における成人先天性心疾患専門医制度における教育プログラムの目安を示した初めての研究である．この研究で示された重要な知見は以下の3点と考える：1. 小児循環器科を背景とする医師が専門医を取得するための修練目標の目安が明らかになったこと，2. 専門施設とその他の施設では，専門医取得条件の一部に意見の相違が見られたこと，3. 小児循環器科と循環器内科といった医師の背景を考慮した教育プログラムの必要性が示唆されたこと．以下，この3点について論じる．

1. 小児循環器科を背景とする医師が専門医を取得するための条件

本研究で最も重要な知見は小児循環器科を背景とする医師が専門医を取得するための修練目標の目安が示されたことである．各項目で回答者が最も多かった選択肢を欧米のガイドラインの推奨基準と比較すると，専門施設での研修期間や研修に必要な症例数は，総じて欧米の推奨基準をやや下回っていた．専門施設での研修は，ABIMの教育プログラム例では12～18ヶ月が基準とされているが[7]，本研究では，教育プログラムを「必要でない」と回答した者を除いた109名のうち，39名（36%）が専門施設での研修は「日常的に診療していれば必須ではない」と回答していた．また，経胸壁心エコー図検査に関して，ABIMでは150例が基準とされているが[7]，本研究の対象者が最も多く回答した選択肢は実施・評価ともに「100例」であった．また，心臓カテーテル検査も本研究では25例との回答が多かったが，海外では30から40例が推奨されている[8, 9]．

本研究で示された条件が欧米の基準を下回った背景として，本邦では成人先天性心疾患診療が各施設で分散して行われており，診療規模の大きい専門施設が十分に確立されていないことが考えられる[10–12]．先行研究では，診療規模の大きな施設は人口の大きな都市部に集中していることが示唆されている[13]．また，本研究と同一の質問紙調査に基づく先行研究結果によれば，成人先天性心疾患患者に対する心臓カテーテル検査を年間30件以上行っている施設は13施設に留まっている[12]．専門医が十分な診療経験を有することは必須だが，欧米の基準をそのまま我が国に適用すると，専門医が専門施設を有する一部の地域に偏在する可能性がある．今後，専門医の質確保と同時に専門医の偏在を助長しないよう配慮し，我が国の実情に合わせて専門医取得の修練目標を設定する必要がある．

2. 専門施設の医師が認識する専門医取得条件

修練施設に所属する対象者はその他の施設の対象者に比べて，いくつかの項目で修練目標を厳しく設定していた．専門施設での研修について，専門施設の対象者は，その他の施設より有意に多い44%が「半年程度の研修が必要」と回答し，「日常的に診療していれば必須ではない」「1ヶ月程度の研修が必要」と回答した者はいなかった．また，有意差は認めなかったが専門外来での研修に関しても，専門施設では最多の44%が「120症例／年前後の患者を診察する」ことが適切と回答したが，その他の施設では「日常的に診療していれば，専門外来の参加は必ずしも必須ではない」が最多であった．

先行研究における専門施設の抽出基準には，「成人先天性心疾患年間外来患者数が200名以上いること」が含まれており[12]，専門施設のように十分な診療実績を有し，研修にあたって地理的問題を考慮せずに済む条件下では，専門施設で研修を行い，専門外来で一定数以上の患者を診察することが望ましいと考える医師は少なくないと推察される．しかし，2017年に改訂された成人先天性心疾患ガイドラインでは，日本では海外と異なり，「小児専門施設と近隣の総合病院が連携し，お互いが提供できる医療資源を活用することで，専門施設としての機能を果たす可能性がある」[3]とされており，多施設が連携した診療体制が前提とされている面もある．このため，今後の専門医制度設計においては，原則として単独の専門施設での研修を推奨しつつ，専門施設にアクセスが難しい地域においては，先天性心疾患診療の拠点となる小児病院で成人先天性心疾患患者の診療経験を重ねたうえで，専門施設ではなくとも循環器内科や産科等の診療科が揃った総合病院と連携して研修を行う，必要な診療科が一堂に会するカンファレンスを定期的に設けるなどにより，成人先天性心疾患診療に必要な経験を幅広く積める体制を整備することが重要だろう．

3. 医師の背景を考慮した教育プログラムの必要性

本研究では約7割の対象者が循環器内科医には小児循環器科医向けとは別のプログラムが適切と回答した．米国の専門医教育プログラムでは，小児循環器科医には内科，循環器内科医には小児科での2ヶ月間の研修が課されている[7]．本研究では自由記述において循環器内科医は新生児から小児期の診療について研修

したほうがよいとの意見があった一方で，成人期の問題に絞ったプログラムが現実的との意見もあった．我が国では各地の独立型小児病院が先天性心疾患診療の中核を担ってきた経緯があり[14]，総合病院併設型の小児病院が多い欧米に比べ，循環器内科医が小児期の先天性心疾患診療が活発な施設で研修するには地理的制約が大きい．また，小児科と循環器内科の業務はそれぞれ高度に専門化しているため，両領域において十分な修練を積むことは現実的にも難しい．将来的に成人先天性心疾患専門医が設置されても，実際の診療では循環器内科医や小児循環器科医をはじめとした多職種との協働が求められる．このため，成人先天性心疾患専門医の教育プログラムにおいては，単科では管理が難しい成人先天性心疾患患者を，循環器内科医や小児循環器科医と共同で診療する際に必要な基礎知識を共通言語として獲得することが必要条件と考えられる．具体的には，専門施設での研修や，他科との併診症例の管理経験，多職種による合同カンファレンスへの参加が考えられる．さらに可能な場合には，米国同様，小児循環器科医は内科，循環器内科医は小児科で研修を行うことが推奨される．

4. 本研究の限界と今後の課題

本研究にはいくつかの限界がある．第一の限界は，調査項目の多くが選択式で，本邦ではまだ議論が十分でない成人先天性心疾患専門医制度の修練目標や果たすべき社会的役割に関する対象者の自由な意見が検討できていない点である．本研究結果が示すのは小児循環器科医が専門医を取得するための修練目標の目安に過ぎず，関係者の合意が得られた基準ではない．本研究結果などを基礎資料に，関連学会を中心とした議論が不可欠である．次に，対象者が小児循環器科医に限られている点が挙げられる．成人先天性心疾患診療では，小児循環器科医，循環器内科医，心臓血管外科医，多職種が各自の専門性を発揮したチーム医療が不可欠である．しかし，本研究結果は循環器内科医，心臓血管外科医の意見を反映していない．特に，地方を中心に成人先天性心疾患患者の外来フォローまで行うことのある心臓血管外科医向けの教育プログラムについては全く検討できていない．医師の専門性に応じた教育プログラムの検討は喫緊の課題である．

V. 結　論

全国149施設の小児科医を対象とした調査から成人先天性心疾患専門医の教育プログラムが必要と考えられていること，教育プログラムにおける研修内容の目安，循環器内科を背景とする医師には小児科医向けとは別のプログラムが必要と考えられていることが示された．専門医制度設計においては，必要に応じて複数施設をまたいで研修できる体制，小児科／内科領域で研修を積むための現実的な対応策を講じることが必要と考えられた．

謝　辞

調査にご協力いただいた各施設の対象者の皆様に心より感謝申し上げます．

なお，本研究は厚生労働省循環器疾患・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」（研究代表者　国立循環器病研究センター　白石公）の一環として実施された．

文　献

1) 八尾厚史，落合亮太．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 Views. 2013; **17**: 976–81.
2) 落合亮太，八尾厚史，永井良三，他．成人先天性心疾患対策委員会参加施設における診療実態．日本成人先天性心疾患学会雑誌．2014; **3**(2): 25–34.
3) 市田蕗子，赤木禎治，市川肇，他．成人先天性心疾患診療ガイドライン（2017年改訂版）2018 [Available from: http://www.j-circ.or.jp/guideline/pdf/JCS2017_ichida_h.pdf.]
4) Perloff JK. The UCLA Adult Congenital Heart Disease Program. Am J Cardiol. 1986; **57**: 1190–2.
5) 丹羽公一郎，立野滋．欧米における成人先天性心疾患診療専門施設の運営実態と今後の方向性．J Cardiol. 2002; **39**: 227–32.
6) American Board of Internal Medicine. Adult Congenital Heart Disease Policies [Available from: http://www.abim.org/certification/policies/internal-medicine-subspecialty-policies/adult-congenital-heart-disease.aspx.]
7) American Board of Internal Medicine. Appendix C: ACHD Fellowship Training Curriculum (24 months) [Available from: https://www.abim.org/~/media/ABIM%20Public/Files/pdf/certification-related/sample-curriculum.pdf]
8) Child JS, Freed MD, Mavroudis C, et al. Task force 9: training in the care of adult patients with congenital heart disease. J Am Coll Cardiol. 2008; **51**: 389–93.
9) Baumgartner H, Budts W, Chessa M, et al. Recommendations for organization of care for adults with congenital heart disease and for training in the subspecialty of 'Grown-up Congenital Heart Disease' in Europe. Eur Heart J. 2014; **35**(11): 686–90.
10) Toyoda T, Tateno S, Kawasoe Y, et al. Nationwide survey of care facilities for adults with congenital heart disease in Japan. Circ J. 2009; **73**: 1147–50.
11) Ochiai R, Yao A, Kinugawa K, et al. Status and future needs of regional adult congenital heart disease centers in Japan. Circ J. 2011; **75**: 2220–7.
12) Ochiai R, Kato H, Akiyama N, et al. Nationwide Survey of the Transfer of Adults with Congenital Heart Disease from Pediatric Cardiology Departments to Adult Congenital Heart Disease Centers in Japan. Circ J. 2016; **80**: 1242–50.
13) Ochiai R, Murakami A, Toyoda T, et al. 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**: 359–65.
14) 中川洋，土田嘉昭，赤司俊二，他．小児科病床数調査からみた小児入院医療　医療資源の集約化の可否について．日本医師会雑誌．2004; **131**(8): 1237–41.

Training program for adult congenital heart disease specialist

Ryota Ochiai[1)], Atsushi Yao[2)], Fukiko Ichida[3)], Manabu Nitta[4)], Ryo Inuzuka[5)], Yuki Sato[6)], Naomi Akiyama[7)], Koichiro Niwa[8)], Isao Shiraishi[9, 10)]

[1)] Department of Nursing, Graduate School of Medicine, Yokohama City University

[2)] The University of Tokyo Health Service Center

[3)] Department of Pediatrics, Faculty of Medicine, University of Toyama

[4)] Department of Medical Science and Cardiorenal Medicine, School of Medicine, Yokohama City University

[5)] Department of Pediatrics, The University of Tokyo Hospital

[6)] Department of Nursing, School of Medicine, Yokohama City University

[7)] Department of Nursing, Tokyo Women's Medical University Hospital

[8)] Cardiovascular Center, St. Luke's International Hospital

[9)] Department of Education and Research Promotion, National Cerebral and Cardiovascular Center

[10)] Department of Pediatric Cardiology, National Cerebral and Cardiovascular Center

Abstract

Background: In the United States, Adult Congenital Heart Disease (ACHD) specialist certification became available starting 2012. Along with the spread of ACHD care, the importance of this training program is also increasing in Japan.

Method: In order to gather basic data on the specialist training program, we conducted self-administered questionnaire surveys to both specialist training facilities of the Japanese Society of Pediatric Cardiology and cardiac surgery and member facilities of the Japanese Association of Children's Hospitals and other related institutions (total 149 facilities).

Result: Valid responses were obtained from 113 facilities (76%). Ninety-five participants (84%) answered that the training program for pediatric cardiologists is necessary and 79 participants (70%) responded that the training program for adult cardiologists needs to differ from that for pediatric cardiologists. In terms of the requirements to obtain specialist certification, the most frequent answers of 109 participants (subjects who answered training program for pediatrician is unnecessary were excluded) were as follows: "training at specialist centers is not mandatory if a candidate is regularly seeing ACHD patients" [30 facilities (32%)], "≥ 100 cases" of performance of transthoracic echocardiography [30 facilities (32%)], and "≥ 25 cases" of performance of cardiac catheterization [36 facilities (38%)].

Conclusion: The participants' thoughts on the need for the number of cases to obtain specialist qualification is less than the standards in Western countries. It is required to design the system to ensure the quality of specialists and to prevent the promotion of the specialist maldistribution by enabling training at different facilities.

Key words : adult congenital heart disease specialist, training program, specialist center, care delivery system

【原著】

当院における移行期支援外来の取り組みと課題
～他疾患と比較した循環器疾患患者の特徴に焦点を当てて～

岩﨑 美和[1)]，佐藤 敦志[2)]，森﨑 真由美[3,4)]，鈴木 征吾[3,4)]，小林 明日香[3,4)]，
キタ 幸子[3,4)]，佐藤 伊織[3,4)]，上別府 圭子[3,4)]，平田 陽一郎[2)]
[1)] 東京大学医学部附属病院看護部
[2)] 東京大学医学部附属病院小児科
[3)] 東京大学大学院医学系研究科健康科学・看護学専攻家族看護学分野
[4)] 東京大学大学院医学系研究科附属グローバルナーシングリサーチセンター

要　旨

【背景】先天性心疾患（CHD）患者の成人移行には合併症や心理・社会的変化を考慮した特有の支援が必要である．本研究の目的は移行期支援外来を受診するCHD患者の特徴を明らかにし，移行期支援外来の課題を示すことである．

【方法】2016年6月～2017年12月に移行期支援外来を受診した患者49人の診療録を後方視的に検討し，CHDを中心とする循環器疾患群と他疾患群の特徴を比較した．また，CHD患者に対する移行期支援外来での留意点を明らかにするために2例の症例研究を行った．

【結果】CHD患者では疾患名・服薬内容・合併症を言葉としては記憶しているが内容は必ずしも説明できない，という特徴がみられた．症例研究からは「患者の自尊心を大切にする」「患者の個別性を重視する」「親から患者への意思決定の移行を支援する」「親も移行期支援の対象とする」「患者の話を聴く」「自己実現のための自立を促す」といった留意点が示唆された．

【結論】CHDは他疾患とは異なる疾患理解の難しさがあると考えられ，継続した教育課程や自立を促す支援体制の構築が必要である．

キーワード：成人移行期支援，先天性心疾患，小児慢性疾患，移行準備性，移行期支援外来

I. 背景

近年の医療の進歩により，小児慢性疾患患者の生命予後は飛躍的に延び，悪性新生物を除くと，その95.7%が成人に達すると推定されている[1)]．小児慢性疾患患者の多くは小児期に疾患が完治あるいは根治することはなく，成人期以降も継続的な医療を必要とするが，成人期以降も小児診療科がそのまま診療を継続しているケースが多い[2)]．小児期医療から個々の患者に相応しい成人期医療への移り変わり，すなわち，移行期医療が重要な課題となっており，2014年には日本小児科学会で「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」[3)]が発表され，2015年には厚生労働省で小児慢性特定疾患児童成人移行期医療支援モデル事業が開始された[4)]．

このような背景から，当院でも2015年4月に医師・看護師・心理士・大学院看護学研究者らと共に小児トランジション外来設立タスクフォースを立ち上げ，2016年6月に小児科外来に移行期支援外来を開設した．当院の移行期支援外来の受診患者の中心は先天性心疾患（Congenital Heart Disease: CHD）患者である．CHD患者はその多くが成人となっているが，不整脈，感染性心内膜炎，心不全などの合併症のリスクを抱えたまま成人に達する．さらに，疾患が就業や妊娠・出産に影響を及ぼす場合もあるため[5)]，年齢や人格的成熟に伴う患者の心理・社会的変化を考慮した特有の支援が必要であると考えられる．

そこで本研究は，まず，移行期支援外来を受診するCHDを中心とした循環器疾患患者の特徴を明らかにすることを目的とした．循環器疾患患者の特徴を明らかにするうえで我々は「移行準備性」を評価した．「移行準備性」は，成人医療への移行に向けたプロセスにおける多面的な準備状況であり，疾患に関する患者の知識や健康状態の自己管理に関するスキルなどが関連するものとされている[6,7)]．本研究では移行期支援外来の初回受診時の疾患の理解，服薬中の薬剤の理解，起こりうる将来の合併症の理解，受診行動の自立状況などを取り上げて，循環器疾患患者の移行準備性の特徴を評価した．また，移行期支援外来における循環器

2018年10月5日受付　　2019年2月19日受理
連絡先：岩﨑 美和，東京大学医学部附属病院　看護部，
〒113-8655　東京都文京区本郷7-3-1，E-mail: IWASAKIM-NUR@h.u-tokyo.ac.jp

疾患患者への支援の留意点に焦点を当てた．これらを通じて，移行期支援外来の取り組みと課題について検討した．

II. 当院の移行期支援外来の紹介

1. 受診者の特徴

当院小児科外来には年間5,000人前後の患者が受診しており，2016年では4,877人であった（Table 1）．このうち，移行期支援の対象となる10歳～19歳の患者数は1,016人（20.1%）で，この数は年々増加している．20歳を超えた患者は261人（5.4%）で，年々減少傾向にはあるものの，中には40～60歳代の患者も含まれていた．

移行期支援の対象となる10～19歳の患者の29%（293人）は循環器疾患患者であった．また，循環器疾患患者は20歳以上の患者の33%（86人）を占めており，神経疾患患者と並んで高い比率を占めていた（Table 2, 3）．

移行期支援外来を開設した2016年6月から2018年7月までの約2年間に75人（延べ123人）の患者が受診した．移行期支援外来では年齢・成熟度に合わせて疾患の理解，管理，意思決定の準備ができるよう支援するために，対象患者を12歳以上とし，本人との会話が可能であれば，知的レベルや疾患による対象制限も設けていない．受診に際しては，主治医が疾患理解の確認や成人診療科へ転科する準備として勧めることが多く，また，外来に掲示してある移行期支援外来のポスターを見て，親が患者に受診を勧めることもある．

受診患者は神経疾患，血液・腫瘍疾患，アレルギー・免疫疾患など様々な疾患を有していたが，中でも循環器疾患患者が全体の半数以上（53.3%）を占めていた．循環器疾患患者のほとんどはCHD患者であった．

当院では2008年に小児科と循環器内科のそれぞれに成人先天性心疾患（Adult Congenital Heart Disease: ACHD）外来を開設しており，他の小児専門病院からも15歳以上のCHD患者を受け入れている．小児科のACHD外来において，患者に疾患の概念，治療の内容，生活の注意点や遠隔期合併症について指導し，18歳頃から小児科と循環器内科のACHD外来を併診しながら，20歳くらいを目標に循環器内科に転科できるよう支援している．移行期支援外来は，循環器内科を併診する前の移行準備性の評価と成人移行への動機付け目的で，小児科の主治医に勧められて受診する患者がほとんどである．

Table 1 Change of the number of patients who visited the pediatric outpatient clinic.

	2014	2015	2016
Total	5,213	4,950	4,877
10-19 years	922	955	1,016
≧ 20 years	323	297	261

Table 2 The number of 10–19 years old patients who visited the pediatric outpatient clinic.

Disease groups	2014	2015	2016
Neurology	293	293	297
Cardiology	231	271	293
Hematology and Oncology	123	110	111
Nephrology	91	97	97
Endocrinology	112	124	141
Allergy and Immunology	72	60	77
Total	922	955	1,016

Table 3 The number of over 20 years old patients who visited the pediatric outpatient clinic.

Disease groups	2014	2015	2016
Neurology	99	107	77
Cardiology	94	100	86
Hematology and Oncology	47	42	42
Nephrology	27	18	19
Endocrinology	15	17	12
Allergy and Immunology	7	4	10
Total	289	288	246

2. 当院の移行期支援外来の枠組み

2016年に移行期支援外来が開設される以前には，看護師1名（筆者）で，患者と家族に同時または個別に面接を行い，循環器内科受診や自立した受診行動に向けてチェックリストを用いて患者の疾患理解や健康管理状況を評価し，それに合わせた健康管理行動や受診行動を提案・支援していた．

移行期支援外来開設後は，以下のように支援の方法を改善した．

まず，移行期支援外来の目標を，①病気を理解し，自分で健康を管理したり，治療を選択したりできるようにする，②単独で診察を受けたり，受診の予約をしたりできるように支援する，③適切な年齢・時期になったら，成人診療科を受診できるように支援する，④病気や身体のことで困っていること，進学・就職・結婚・妊娠など将来に対する心配事の相談にも対応する，の4点に明確化した．移行期医療では，小児慢性疾患患者を適切な成人診療科での医療につなげること（転科：transfer），患者のセルフケア技術の獲得と意思決定への積極的な参加を促すための自立支援を行うこと（移行：transition）の2つの側面からの支援が必要となるが，当院の移行期支援外来では，「transition」を中心とした支援を行うこととした．

また，具体的な支援方法を以下のように変更した．外来は小児科医1名と看護師1名ずつで対応し，中心的役割は医師が担うこととした．患者は単独受診を基本とし，患者の受診の後に，必要に応じて親のみの面接を行うことにした．移行期支援外来の支援の中心は「患者の話を聴くこと」である．問診ガイドに基づき「あなたの病気について教えてください」「今，困っていることはありますか」「将来の夢はどんなことですか，その実現に病気はどう影響しますか」「就職のときに受診の理由を聞かれたら，どのように伝えようと考えていますか」「将来，結婚や子どもを持つことについてどのように考えていますか」などを問いかけながら，対話を通して患者自身が疾患理解の不足に気付くように働きかけ，こちらの理想や目標を押し付けないことに留意している．

また健康情報を整理するために患者に「マイ ヘルス パスポート」の作成を提案している．「マイ ヘルス パスポート」はA4用紙1枚に疾患名，治療歴，服薬名，将来起こりうる合併症，緊急時の対応などを患者自身が記入し，患者自身が情報を整理していくための当院オリジナルのツールである．「マイ ヘルス パスポート」の内容でわからないことは親や主治医に相談しながら自己記入するよう勧めている．さらに次の移行期支援外来で「マイ ヘルス パスポート」を用いて自分の疾患について説明することを促すことで，患者自身が自身の疾患や健康管理を改めて見つめ直し，理解度を確認できるよう支援している．

上記のような背景および当院での移行期支援外来の状況を踏まえ，我々は，以下のような検討を行った．

III. 研究方法

1. 方法1: CHDを中心とした循環器疾患患者の移行準備性

移行期年齢のCHDを中心とした循環器疾患患者の移行準備性の特徴を明らかにするために，診療録の後方視的検討を行った．2016年6月～2017年12月までに当院の移行期支援外来を受診した49人を対象とし，循環器疾患患者群30人と循環器以外の疾患患者群19人の2群における移行準備性を比較した．移行準備性の評価は，①疾患の理解，②服薬中の薬剤の理解，③将来起こりうる合併症の理解，④受診行動の自立，について「はい」「いいえ」の2件法で医療者が評価した項目について，Fisherの正確確率検定を用いて検討した．

2. 方法2: CHD患者の移行期支援における留意点

CHD患者への移行期支援外来における留意点を明らかにするために，2例の症例研究を行った．1例目は移行期支援外来開設前の2015年頃の支援を中心とする症例から，移行期支援方法を模索している中で多くの課題が示された症例を採用した．2例目は移行期支援外来開設後の2016年以降の症例から，前述の具体的な支援方法に沿った支援により患者の移行準備性に変化が見られた症例を採用した．

本研究は東京大学大学院医学系研究科・医学部倫理委員会（審査番号2701）の承認を得て行った．

IV. 結果

1. CHD患者を中心とした循環器疾患患者の移行準備性

移行期支援外来の初診時の年齢は中央値17歳（12～36歳），うち20歳未満が40人，20歳以上が9人で

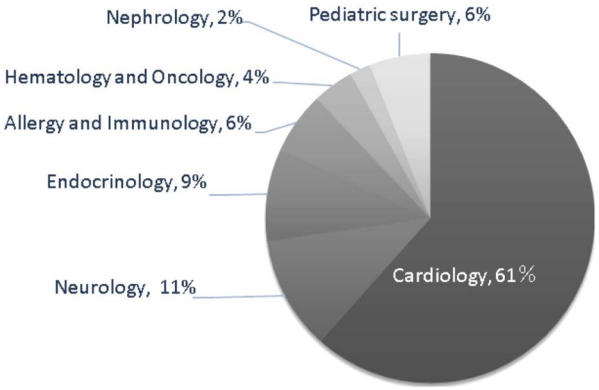


Fig. 1 Disease groups of patients.

あった．男性32人，女性17人であった．49人の受診動機は主治医の勧め48人（98%），親の勧め1人（2%）であった．49人のうち30人（61%）は循環器疾患（以下，循環器疾患群）で，他の19人（39%）（以下，他疾患群）は神経疾患，血液・腫瘍疾患，内分泌疾患など基礎疾患は様々であった（Figure 1）．循環器疾患群の30人のうち，28人はCHDであった．循環器疾患群と他疾患群の年齢構成に差はなかった．

①疾患の理解（Figure 2）

疾患名が言えた患者は循環器疾患群の79%，他疾患群の72%で，2群間の有意差はなかった．しかし，循環器疾患群では疾患名は言えても，その内容を説明できない患者が複数いた．また，「心室が大きくなっている」「弁が逆流している」など具体的な病態は説明できるが，逆流している弁の名前がわからない患者や，心室が拡大するとどうなるのかを説明できない患者もいた．就職活動中の患者に「受診の必要性を職場にどう伝えるか」を問うと，「職場に伝えることを考えてなかった」と返答されることがあった．患者も親も疾患や検査の目的を理解していないという例もあったが，逆に親の疾患理解が高い患者においては親による疾患教育が早期から進められ，患者が高い疾患理解を示していた例もあった．

②服薬中の薬剤の理解

服薬中の薬剤名が言えたのは（服薬なしの患者，未確認患者は除く），循環器疾患群の95%，他疾患群の72%で，循環器疾患群が有意に高かった．しかし，循環器疾患群で服薬目的が言えたのは76%であり，他疾患群の83%と逆転していた．

③将来起こりうる合併症の理解

将来起こりうる合併症については循環器疾患群の64%，他疾患群の53%が説明できており，2群間に有意な相違はなかった．循環器疾患群では弁逆流，心不全，感染性心内膜炎などの具体的な合併症を説明する患者が多かったが，「弁逆流や心不全が起こるとどうなるか」や「どんな症状に気を付けるとよいか」などを説明できる患者は少なかった．「医師に将来，動悸が起こるかもしれないと言われている」と説明しながら「動悸がどういうものかわからない」と答えた患者は中学生から20歳を過ぎた患者の中にもいた．また，「虫歯に気を付けるように言われた」と説明はできるが，感染性心内膜炎と関連付けておらず，単なる齲歯予防ととらえている患者もいた．

④受診行動の自立

16歳以上の患者の受診管理（定期受診の予約や受診手続き）ができていたのは循環器疾患群の35%，他疾患群の46%といずれも低い結果であり，2群間で有意差はないものの，循環器疾患群の方が低い傾向にあった．

2. CHD患者の移行期支援：症例提示

（移行期支援外来開設前の症例）

症例1：患者は単心室の20歳代前半の女性で，幼児期にフォンタン術を受けていた．社会人として生活も自立しており，すでに小児科から循環器内科に転科していた．しかし，循環器内科に転科後も母親が受診に同席していたことから，主治医より移行期支援が依頼された．

まず，患者の疾患理解や自立度を確認し，チェック

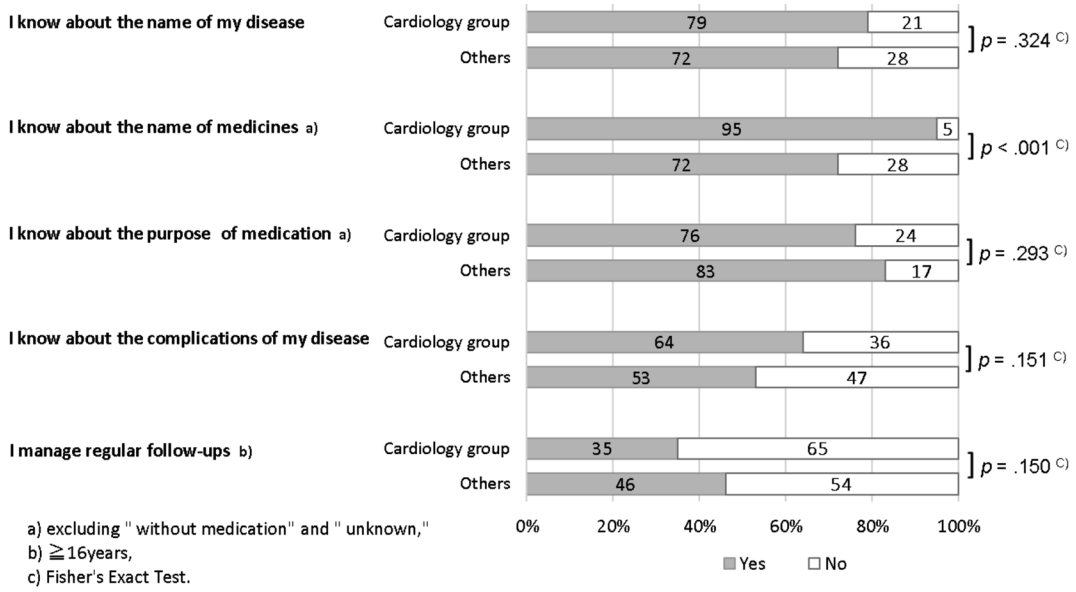


Fig. 2 Transitional readiness at first visit to transition outpatient clinic.

リストを用いた面談を行った．チェックリストの内容は成人移行のために患者自身が到達すべき目標と伝えた．患者は疾患名や手術歴，服薬している薬剤や目的を説明できており，服薬管理も自立していた．しかし，最近受けた検査については「結果は聞いていないが，何か異常があれば医師が判断するだろう」と話しており，検査の目的も結果も説明できなかった．また，親が循環器内科の受診に同席する理由を「自分は説明されてもよくわからない．心臓のことはずっと親が決めてきたから，親に相談しないと決められない」と話した．その後も，チェックリストに沿って質問を続けたところ，患者は「私，馬鹿だから無理」という発言で回答を中断した．

同席していた母親も検査の目的や結果については「わからない」と話し，「検査は医者の判断でやればいい．そういうのは医者が判断することでしょう」と，母親も医師に判断を委ねてきたことを語った．さらに，母親にも受診に同席する理由を確認し，受診の自立を提案したところ「そういうのはうちの方針じゃない．子どもが親を頼って何がいけないの.」と怒りを込めた表現をし，帰宅した．この日以来，母親は受診に付き添わなくなり，患者の単独受診が始まったが，結果的には患者は治療の意思決定を自分で行うようになった．

（移行期支援外来開設後の症例）

症例2：患者はファロー四徴症の20歳前半の男性で，幼児期に心内修復術を受けていた．他の小児専門病院で長期フォローアップを受けていたが，大学入学をきっかけに当院循環器内科のACHD外来を紹介された．しかし，疾患理解が不十分であり，怠薬もあったことから，循環器内科医の勧めで小児科のACHD外来と移行期支援外来を受診することとなった．

患者の疾患理解は「動脈と静脈の違いはわかるが，心房と心室の違いはわからない．不整脈というのは聞いたがどんなものかわからない，感染性心内膜炎については聞いたことがない」「弁逆流があって，将来，手術が必要と言われている」というものであった．怠薬の理由は「薬の名前はわかるが，飲む理由がわからないので，飲んだり飲まなかったりしている」と説明していた．まず，小児科のACHD外来を受診し，書面を用いて心臓の構造と循環，受けた手術名，現在の健康問題と服薬の目的，将来の合併症について説明を受けた．その後に移行期支援外来を受診した．

移行期支援外来で「病気について教えてください」と問いかけると，小声でたどたどしく，自信なさそうに「今日，説明されて何となくわかったけれど，まだ自分で説明はできない」「薬がなぜ必要なのかはわかった」と話した．弁逆流に対する手術の時期や服薬の継続期間については「言われていない」「聞いていない」「小児病院では親と一緒だったので，自分から医師に症状を説明したことも，質問したこともなかった」と話し，ますます萎縮していった．

そこで患者の将来に話題を変え，患者の目標や結婚，挙児希望などを聴きながら，就職の際に病気や通院について説明を求められる可能性を考慮し，他者に説明する方法を考えていくことを提案した．また，「マイ ヘルス パスポート」で疾患情報を整理することや，就職のことを考えて，手術時期を医師に相談してみるよう提案した．

患者は移行期支援外来の感想として「いつも病気のことしか話して来なかったので，将来の話ができてうれしかった」と表現した．

小児科のACHD外来と移行期支援外来を受診後，患者の怠薬はなくなった．また，循環器内科の主治医に，海外旅行に行きたいからと診断書や注意事項の説明を求め，就職の時期を考えて手術時期を自分で交渉するなどの行動をみせるようになった．「マイ ヘルス パスポート」を使って自分の健康情報を他者に説明することも可能となった．医療者とのコミュニケーション能力も向上しており，移行期支援外来の終了を提案したが，本人の希望により就職活動が終わるまでの2年間，移行期支援外来の受診が継続された．

V．考察

1．研究1のまとめ

循環器疾患群は他疾患と比較して，「服薬中の薬剤名が言える」が有意に高く，「疾患名が言える」「将来起こりうる合併症が言える」についても高い傾向にあった．しかし，循環器疾患群では疾患や将来の合併症，服薬中の薬剤に関してその内容を具体的に説明できない患者が複数いたことから，疾患名や病態，服薬名，合併症を言葉としては記憶しているが，その内容は必ずしも説明できていないという特徴が明らかとなった．

また，16歳以上の患者における受診行動の自立度は他疾患群と比較して低い傾向にあった．循環器疾患群の受診行動の自立度の低さは，疾患名や病態，服薬名，合併症を説明できないことと関連していると考えられた．

2．研究2のまとめ

《症例1》

①患者の自尊心を大切にする

症例1では患者は疾患名，手術歴，服薬内容や目的を説明できているが，医師の説明がよくわからないと答えている．それにも関わらず医療者がリストに沿って患者の理解力のチェックを続けたことが患者の自己否定につながっていた可能性がある．支援の結果とし

て，患者自身が受診行動の自立を考えるには至っておらず，以降の受診も患者の意思や意欲に沿った自立とは考えにくい状況であった．患者自身の意思に沿った成人移行を支援するためには，患者の自己肯定感や自尊感情に配慮した支援が必要であったと考える．

②患者の個別性を重視する

症例1で医療者は患者の年齢や社会的自立度を基準にして受診行動の自立を提案しているが，疾患の理解度やそれまでの意思決定の方法，また親子関係も十分に考慮していない．また，患者自身がどうなりたいかを確認することもなく，チェックリストの項目を獲得することが患者の目標と伝えている．移行期支援の目標は年齢に応じて一律に考えるのではなく，患者の移行準備性や親子関係，患者と家族の意向に合わせ，個別性を重視することが大切であった．

③親から患者へ，意思決定の移行を支援する

症例1の患者は成人に達し，循環器内科に転科した後も，疾患に関することは親が判断するものと考え，親もそれが当然であると考えていた．患者の社会的自立度と健康管理の自立度に乖離が見られている．親による患者の治療上の意思決定が継続したままであり，患者には意思決定を行う主体が自分であるという意識づけが行われていなかったと考えられた．CHD患者においては親に対する依存度が高く，成人後も本人だけでは治療方針の決定ができず，親に依存する場合が少なくない[8]．このようなCHD患者の特性を踏まえ，まずは，患者，家族，医療者が意思決定の主体が患者に移行することを認識し，移行するプロセスを支援する必要があったと考える．

④親も移行期支援の対象とする

親の語りから，唐突に受診の自立を提案されたことに対する怒りや，医療者に対する依存心が窺われた．患者の受診の自立はこれまでの親子関係や，親と医療者の関係に変化を起こすものであり，医療者の提案は親にも不安や脅威を与えたと考えられる．成人移行期の患者の親も，患者の成人移行に伴い，患者の健康管理の責任を患者に移行する過程にある[9]．また，成人移行に伴う医療者からの支援の欠如により，親はサポートや資源に対する喪失感を抱き，こうした親の不安が子どもの自立を阻害する原因にもなる[10]．症例1では親のこれまでの苦労や役割を受け止め，親が患者の成長を認識し，自立について考えられるよう関わる必要があった[11]．

《症例2》

⑤患者に話をする・患者の話を聴く

症例2の患者も疾患名や病態，服薬している薬剤名の説明はできるものの，その内容の理解や自分の身体への影響をイメージできていなかった．また，これまで自分から医師に健康状態の説明や疾患に関する質問をしたことがないと話していた．「（主治医に）言われていない，聞いていない」という発言からも，これまでの小児医療の診察場面では受動的な姿勢であったと考えられた．

移行期支援外来で行った支援は主に患者の話を聴くことであった．その結果，医療に対して受動的であった患者に，医師に質問する，医師に交渉する，移行期支援外来の受診を自分の意思で継続するという行動変化が見られている．医療者が患者の話を聴くという姿勢は，患者自身が自分は大事な存在であるという自尊心を培うとともに，自立を支える力になり，移行期支援における重要な支援であると考えられた[12]．

⑥患者の自己実現のための自立を促す

症例2で医療者は患者の将来の目標や希望についての話を聴き，実現のためにどうしたらよいかを共に考え，いくつかの健康管理行動を提案している．移行期支援外来の受診後に患者がとった主治医に説明や診断書を求める，治療の時期に関する意見を伝えるといった行動は，旅行あるいは就職といった自己実現のための行動である．医療者が患者の自己実現を支えることが患者の自立を促す重要な支援であると考えられた．

3. 総合考察

研究1で明らかとなったCHDを中心とした循環器疾患患者の移行準備性の特徴と，研究2で考察したCHDの移行期支援外来における支援の留意点から，成人移行期の循環器疾患患者の特徴について考察する．

1）CHD患者が抱える疾患理解の難しさ

研究1の移行準備性の特徴や研究2の症例より，CHDを中心とした循環器疾患患者は疾患名や病態，服薬名，合併症を言葉としては記憶しているが，その内容は必ずしも説明できていないという特徴が明らかとなった．これらの理由としてCHDの病態の複雑性が考えられる．学校教育において循環の学習が始まるのは小学6年生頃，心臓の構造や体循環，肺循環を学ぶのは中学2年生頃となっており，移行期年齢に達してから心臓の構造や循環を学ぶことになる．CHDの場合，「正常な心臓の構造と循環」「先天性心疾患の心臓の構造の循環」，さらに「術後の心臓の構造や循環」という，3段階の異なる状態の理解が必要となる．CHD患者における疾患・合併症の理解は漠然としており[13]，12～20歳で自分の心臓の模式図を描ける患者は半数であったという報告からも[14]，CHD患者は他の疾患患者とは異なる疾患理解の難しさを抱えていると考えられる．CHD患者の移行医療の準備として，移行期支援外来を受診するまでの成長過程で，患者の成熟度に合わせた継続的な疾患教育を構築することが課題となった．CHDにおいては，親の知識が

患者の知識に影響するため[15]，親への継続的な疾患教育も必要と考える．

2）自立した受診行動を獲得するための支援の不足

研究1では，16歳以上の循環器疾患患者で「自分で」受診管理ができているのは35%にとどまっていた．症例1では20歳を過ぎても親の同席を前提とした受診が継続され，症例2では自分の健康状態を医療者に伝える，質問する，意見を述べるといった医療者とのコミュニケーションスキルを備えていなかった．これらの結果から患者が自立した受診行動を獲得していくための支援が不足していると考えられた．CHDのように小児期からの重症疾患で入退院を繰り返している場合は親に対する依存度が高く，親の過保護につながりやすい[2]．CHDは生涯にわたり受診や管理が必要な疾患であるため，幼少期からのかかわりの中で，成熟度に合わせた自立を促すための段階的，継続的な支援体制が必要であると考えられる．

3）CHD患者の移行準備性を考慮した移行期支援

研究2より，「患者の話を聴く」「患者の自尊心を大切にする」「患者の個別性を重視する」「親から患者への意思決定の移行を支援する」「患者の自己実現のための自立を促す」「親も移行期支援の対象とする」といった移行期支援外来における留意点が示唆された．「患者の話を聴く」「患者の自尊心を大切にする」「患者の個別性を重視する」については循環器疾患患者や小児患者に特有のものではなく，どのような医療においても必要なことと言える．しかし，「親から患者への意思決定の移行を支援する」「患者の自己実現のための自立を促す」「親も移行期支援の対象とする」という点については，成人医療に移行する小児慢性疾患患者に対する特有の支援であり，移行期支援外来では特に配慮が必要な支援と考える．

CHD患者の移行期支援においては，研究1で示された，疾患に関する言葉は記憶していても，内容は必ずしも説明できていないという移行準備性の特徴，またCHD患者の自尊心は同年代の健康な人と比べて低いという報告からも[16]，自尊心や個別性への配慮が特に重要と考える．さらに，症例1のように患者が年齢相応の社会的自立度を備えているにもかかわらず，親による健康管理が継続したままである場合は，これまでの親の経験や役割を受け止め，親自身が患者の成長を認識し，自立について考えられるように，親に対する丁寧な移行期支援も必要である．

4. 今後の課題と展望

本研究において，CHDに対する継続した疾患教育の必要性が示唆されたが，CHDなどの複雑な疾患は通常の外来診療の中だけで疾患教育を行うことは困難である可能性が高い．そのため，今後は，患者の理解度に応じた継続的な疾患教育体制の構築が必要と言える．

疾患教育体制の一つとして，CHDの患者が移行期年齢に至るまでの期間に，患者の成熟度に見合った自立支援の確立が重要と考えられる．そのため，当院では現在，移行支援の場を外来から病棟に拡大し，出生時や入院時から行う移行支援について検討を開始した．

また，国内の各施設も様々な移行期支援外来を開設しているが，支援方法や内容は様々であり，移行期支援外来における支援の評価方法やエビデンスについては統一した見解はない．そのため，当院では，移行準備性を測定する尺度の開発や，前述の留意点を踏まえた移行期支援外来を介入としたランダム化比較試験を実施している．

さらに，CHDのように理解が難しい疾患をもつ患者や，年齢に比して未成熟な患者においては，十分な移行準備性を獲得しないまま成人診療科に転科するものもいると考えられる．患者の成熟度に合わせた個別性のある移行期医療を提供していくために，成人医療と小児医療のさらなる連携が望まれる．このように，移行期支援のエビデンスを構築するとともに，より汎用性のある移行期支援のモデルを開発していくことが今後の課題である．

5. 研究の限界

研究方法1における移行準備性の評価は少数による比較であり，循環器疾患以外の疾患の特徴までは明らかにできていない．今後，対象数を増やし，他の疾患の移行準備性の特徴を検証していくことで，より特徴的な循環器疾患患者の移行準備性やそれに応じた移行支援も提案できると考えている．

VI. 結論

CHD患者の移行準備性として疾患名や病態，服薬名，合併症を言葉としては記憶しているが，その内容は必ずしも説明できていないという特徴が明らかとなった．また，このような移行準備性を持つCHD患者に対し，移行期支援外来では「患者の自尊心を大切にする」「患者の個別性を重視する」「親から患者への意思決定の移行を支援する」「親も移行期支援の対象とする」「患者の話を聴く」「自己実現のための自立を促す」といった点に留意した支援が重要であることが示唆された．

利益相反関係の開示

本論文について，開示すべき利益相反（COI）はない．

文　献

1) 原田正平．治療管理の進歩と小児慢性疾患の予後について．小児内科．2011; **43**: 1434–7.
2) 丹羽公一郎．小児科医が実践する移行期医療．田原卓浩．移行期医療子どもから成人への架け橋を支える．東京．中山書店．2015. 6–11.
3) 日本小児科学会．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．2014. [Available from: http://www.jpeds.or.jp/uploads/files/ikouki2013_12.pdf.]
4) 厚生労働省．平成27年度小児慢性特定疾患児童成人移行期医療支援モデル事業の公募について．[Available from: https://www.mhlw.go.jp/stf/seisakunitsuite/bunya/0000077833.html.]
5) Sable C, Foster E, Uzark K, et al. Best practices in managing transition to adulthood for adolescents with congenital heart disease: the transition process and medical and psychosocial issues. Circulation. 2011; **123**: 1454–85.
6) Sawicki GS, Lukens-Bull K, Yin X, et al. Measuring the transition readiness of youth with special healthcare needs: validation of the TRAQ-transition readiness assessment questionnaire. J Pediatr Psychol. 2011; **36**: 160–71.
7) Schwartz LA, Tuchman LK, Hobbie WL, et al. A social-ecological model of readiness for transition to adult-oriented care for adolescents and young adults with chronic health conditions. Child Care Health Dev. 2011; **37**: 883–95.
8) 丹羽公一郎，水野芳子．成人先天性心疾患の移行に伴う問題と対策．Nursing Today. 2011; **26**(3): 45–50.
9) Bratt EL, Burstorm A, Hanseus K, et al. Do not forget the parents—Parents' concerns during transition to adult care for adolescents with congenital heart disease. Child Care Health Dev. 2018; **44**: 278–84.
10) Heath G, Farre A, Shaw K. Parenting a child with chronic illness as they transition into adulthood: a systematic review and thematic synthesis of parents' experiences. Patient Educ Couns. 2017; **100**: 76–92.
11) 石河真紀，仁尾かおり，高田一美．幼児期から青年期における先天性心疾患をもつ子ども（人）の自立に対する親の望み．日本小児看護学会誌．2013; **22**(1): 80–7.
12) 有井悦子．移行期のメンタルヘルス．田原卓浩．移行期医療子どもから成人への架け橋を支える．東京．中山書店．2015. 25–30.
13) 櫻井育穂．思春期・青年期の先天性心疾患患者とその親の成人型医療への移行に関する認識とその相違．日本小児看護学会誌．2016; **25**(3): 32–8.
14) Wang Q, Hay M, Clarke D, et al. Adolescents' drawings of their cardiac abnormality. Cardiol Young. 2011; **21**: 556–61.
15) Yang HL, Chen YC, Wang JK, et al. An evaluation of disease knowledge in dyads of parents and their adolescent children with congenital heart disease. J Cardiovasc Nurs. 2013; **28**: 541–9.
16) Enomoto J, Nakazawa J, Mizuno Y, et al. Psychosocial factors influencing mental health in adults with congenital heart disease. Circ J. 2013; **77**: 749–55.

Current status and issues of transitional care for outpatients with congenital heart disease in our hospital

Miwa Iwasaki[1)], Atsushi Sato[2)], Mayumi Nakamura-Morisaki[3, 4)], Seigo Suzuki[3, 4)], Asuka Kobayashi[3, 4)], Sachiko Kita[3, 4)], Iori Sato[3, 4)], Kiyoko Kamibeppu[3, 4)], Yoichiro Hirata[2)]

[1)] Department of Nursing, The University of Tokyo Hospital

[2)] Department of Pediatrics, The University of Tokyo

[3)] Department of Family Nursing, Division of Health Sciences and Nursing, Graduate School of Medicine, The University of Tokyo

[4)] Department of Health Quality and Outcome Research, Global Nursing Research Center, Graduate School of Medicine, The University of Tokyo

Abstract

Background: Congenital heart disease (CHD) is one of the childhood-onset chronic diseases that requires transition from pediatric to adult healthcare systems, and it requires particular support considering patients' complications, social and psychological development. The objective of this study was to verify current situations of support in transitional outpatient clinic focusing on patients with CHD.

Methods: We reviewed medical records of 49 patients who visited our transitional outpatient clinic from June 2016 to December 2017, to compare features of transitional readiness between patients with CHD and others. Moreover, we retrospectively analyzed two cases of adolescent patients with CHD to explore their particular needs in transitional care.

Results: Most patients with CHD knew their diagnosis, medication, and complications, whereas they could not explain essential details. The review of two case reports suggested following important points for support in transitional care: 'respect for patient's self-esteem,' 'appreciation for individuality of patients,' 'support for shift of the role of a decision-maker from guardians to patients themselves,' 'support for guardians of their transition,' 'listening to patients' words,' and 'facilitation of patient's independence to realize their self-fulfillment.'

Conclusions: Due to the complexity of pathophysiology of cardiac diseases, it is difficult for patients with CHD to understand their condition. Hence, it is crucial to develop a support system that encourages patients to learn about their diseases and to become independent. Moreover, we need further investigations to develop clinical evidences of support system in transitional outpatient clinic.

Key words：Transition to adult care, Congenital heart disease, Children with special health care needs, Transitional readiness, Transitional outpatient clinic

【論説】

成人先天性心疾患患者の自立に向けた患者団体からの提案

神永 芳子
一般社団法人 全国心臓病の子どもを守る会 会長

要　旨

全国心臓病の子どもを守る会は1963年に発足した患者・家族の団体であり，45都道府県50支部3,800世帯で活動している．本会会員を含め，日常生活に支障のある先天性心疾患患者は，生涯にわたり福祉・社会保障制度による支援を必要とする．しかし，これまで積み上げられてきた制度は，先天性心疾患患者の生活実態に見合うものではなく，「制度の谷間」とも言うべき問題を生じている．多くの患者が生涯にわたる医療を必要とするため，医療費負担は大きくなりがちである．また，患者は病気をもちながら働き続けることができるのか，働き続けるためにはどうしたらよいのか悩んでいる．先天性心疾患患者とその親からなる患者団体の立場から，成人先天性心疾患患者の自立にむけた社会的な課題として，以下を提案したい：1. 公的な医療費助成のさらなる拡充，2. 就労継続のための制度，3. 所得保障制度の整備，4. 福祉と介護による生活保障の見直し，5. 成人先天性心疾患に対する社会的な理解を広める．患者一人ひとりの将来の目標について，患者・家族・医療者が共に考え，共に社会へ発信を続けていくことで，患者自身と社会環境を変えていく必要がある．

キーワード：自立，医療費，社会保障制度，就労，社会的理解

I.　はじめに

全国心臓病の子どもを守る会（以下，守る会）は，45都道府県50支部3,800世帯で活動をしている患者・家族の団体である．発足当時は，医療保険制度や公的医療費助成制度が整っておらず，多くの心臓病児が多額の医療費のため治療ができないといった状況にあった．その中で，全国の同じ立場にある親同士が連絡を取り合い，問題解決のために守る会を結成した．守る会の活動の目的は，患者・家族が心臓病について学び合い治療に前向きに関わっていくこと，医療・教育・社会保障制度の充実をめざすことである．さらに，会の内部組織として心臓病者友の会（以下，心友会）を作り，15歳以上の患者自身が自主的に交流や学習する取り組みを行っている．

守る会は，これまでの取り組みの中で，育成医療，小児慢性特定疾病医療費助成をはじめとした，治療費の公的助成を心疾患に適用させる働きかけを行い，実現させてきた．また，身体障害者手帳，特別児童扶養手当，障害年金といった障害者を対象とした福祉・社会保障制度の拡充を求めて活動をしてきた．

一方で，心臓病を持って生まれた子どもの多くが成人を迎えられるようになり，会員構成も変わってきている．現在，患者が20歳を超えている会員の割合は46%となっており，重症疾患の割合も増加傾向にある．このため，会においては，成人患者の自立が課題のひとつとなっている．本稿では，守る会が整備に尽力してきた社会保障制度を歴史的に概観しつつ，患者と家族の不安と悩みの解決の方策と，そして患者の自立のために必要となる新たな支援のあり方について，患者団体の立場から論じる．

II.　心臓病児者に関わる主な社会保障制度（資料1, 2）

守る会の運動により，成人先天性心疾患患者に関わる主な社会保障制度は，医療費，所得保障，生活・福祉，教育，就労といった分野で，患者・障害者としての社会的なハンディキャップを補うものとして積み重ねられてきた．それぞれの制度は，法の目的によって，受給要件（認定基準等）が異なり，年齢，疾患名や重症度，身体障害者手帳の有無や等級，住んでいる自治体などにより，受けられる支援の内容が違う．成人先天性心疾患患者にとって特に問題となるのは，成人期になると小児期と同等の制度が継続して利用できなくなる点である．制度の創設時には想定されなかった，先天性心疾患患者が大人になって抱える様々な問題に対して，制度が追いついていないということが言える．そうした「制度の谷間」の問題が，患者と家族に大きな不安と悩みを生じさせている．

連絡先：神永 芳子，一般社団法人 全国心臓病の子どもを守る会，
〒170-0013　東京都豊島区東池袋2-7-3柄澤ビル7F，E-mail: mail@heart-mamoru.jp

資料１ 心臓病児者に関わる主な社会保障制度.

III. 患者と家族の抱える不安と悩み

「制度の谷間」の中で先天性心疾患患者とその家族が抱える不安と悩みを，会員の事例にもとづいて述べる.

1. 医療費負担

先天性心疾患患者は，生涯にわたり医療と関わることから，医療費の負担が大きな問題となる．小児慢性特定疾病医療費助成は，18歳まで（継続の場合は20歳まで）が対象であり，その後の負担への不安は大きい．難病患者への医療費助成制度の対象（指定難病）となっている心疾患については，治療費の一部が助成されるようになったが，まだ対象となっていない疾患が多数ある．また，指定難病の対象疾患でも，重症度分類により対象から外れる患者もいる[1]．さらにこの制度は，心疾患の治療のための医療費への助成に限定されているため，合併症による他臓器の治療には適用されない．続発症や遺残症による治療費が多額になる場合には，それまでの生活設計を大幅に変更せざるを得ない事態をまねくことになる[2]．

2. 就職と就労継続

障害者雇用促進法による障害者雇用制度を利用している心疾患患者は多い．一方，就職時の支援はあるものの，就労継続に関わる公的支援に乏しいのが現状である（事例1，2，3）．就労継続で問題となるのは，通院や入院のための休暇，通勤への配慮をする制度がないことである.

また，職場での理解が得られない，人間関係に悩んでいる患者も多い[3]．自らの病気のことを説明し周囲に伝える能力は，患者個人の力量に依存している．しかし，心疾患を抱えながら大人になった患者は，成長過程における経験不足などにより，コミュニケーション能力が充分に備わってこなかったこともハンディと

【全国心臓病の子どもを守る会資料】

	身体障害者手帳	特別児童扶養手当	障害（基礎）年金	小児慢性特定疾病	難病（指定難病）
根拠	身体障害者福祉法	特別児童扶養手当等の支給に関する法律	（基礎）国民年金法	児童福祉法	難病患者に対する医療等に関する法律
目的	身体障害者の自立と社会経済活動への参加を促進するため、身体障害者を援助し、及び必要に応じて保護し、もつて身体障害者の福祉の増進を図ることを目的とする。	精神又は身体に障害を有する児童について特別児童扶養手当を支給し、（中略）これらの者の福祉の増進を図ることを目的とする。	憲法第２５条第２項に規定する理念に基き、老齢、障害又は死亡によつて国民生活の安定がそこなわれることを国民の共同連帯によつて防止し、もつて健全な国民生活の維持及び向上に寄与することを目的とする。	国及び地方公共団体は、児童の保護者とともに、児童を心身ともに健やかに育成する責任を負う。	難病の患者に対する良質かつ適切な医療の確保及び難病の患者の療養生活の質の維持向上を図り、もって国民保健の向上を図ることを目的とする。
認定	都道府県（国の技術的助言＝ガイドラインに基づき）	都道府県	日本年金機構	都道府県	都道府県
認定基準	**１級**…心臓の機能の障害により自己の身辺の日常生活活動が極度に制限されるもの **２級**…なし **３級**…心臓の機能の障害により家庭内での日常生常活動が著しく制限されるもの **４級**…心臓の機能の障害により社会での日常生活活動が著しく制限されるもの	**１ 級**…身体の機能の障害又は長期にわたる安静を必要とする病状が前各号と同程度以上と認められる状態であって、日常生活の用を弁ずることを不能ならしめる程度のもの **２級**…身体の機能の障害又は長期にわたる安静を必要とする病状が前各号と同程度以上と認められる状態であって、日常生活が著しい制限を受けるか、又は日常生活に著しい制限を加えることを必要とする程度のもの	**１ 級**…身体の機能の障害又は長期にわたる安静を必要とする病状が前各号と同程度以上と認められる状態であって、日常生活の用を弁ずることを不能ならしめる程度のもの **２級**…身体の機能の障害又は長期にわたる安静を必要とする病状が前各号と同程度以上と認められる状態であって、日常生活が著しい制限を受けるか、又は日常生活に著しい制限を加えることを必要とする程度のもの （３級は厚生年金のみ）	費用が高額な治療を長期間にわたり継続しなければならない者として厚生労働大臣が定めるもの **重症**…①高額な医療費が長期的に継続する者（医療費総額が5万円/月（例えば医療保険の2割負担の場合、医療費の自己負担が１万円/月）を超える月が年間６回以上ある場合）②現行の重症患者基準に適合するもの、のいずれかに該当。	指定難病で、その症状の程度が個々の指定難病の特性に応じ、日常生活または社会生活に支障があると医学的に判断される程度の患者 **軽症高額該当**…軽症者でも高額な医療の継続が必要な人（継続することで重症度分類等で一定以上に該当しない状態を維持できる） **高額かつ長期**…月ごとの医療費総額が５万円を超える月が年間６回以上ある者
認定要領	（20歳未満）所見（発育障害、心胸郭係数、心雑音、肺血流異常、運動制限、心電図異常、肝肥大、不整脈、浮腫、心筋障害）と養護の区分および医師の総合所見 ※障害状態が永続的な場合には原則として再認定は要しない。手術などで軽減が予測される場合には再認定。	異常所見（心雑音、心胸郭係数、心電図ＳＴ派、不整脈、体心室駆出率ＥＦ、ＢＮＰ、冠動脈狭窄、酸素飽和度）低体重、循環状態（肺高血圧、アイゼンメンジャー、フォンタン循環不全））、一般状態区分表、その他の検査所見も含め「総合的に」判定 ※ 原則２年ごとに診断書提出	異常所見（心胸郭係数、心電図ＳＴ派、心筋虚血、心エコーによる以上、不整脈、体心室駆出率ＥＦＢＮＰ、冠動脈狭窄、心筋梗塞）の数と一般状態区分表に対して例示。その他の検査所見も含め「総合的に」判定 ※ 原則１～５年度ごとに診断書提出	〔第１基準〕治療で服薬中〔第２基準〕①肺高血圧症②肺動脈狭窄症③房室弁逆流④半月弁逆流、⑤大動脈狭窄⑥不整脈⑦左室駆出率⑧心胸郭比⑨大動脈再狭窄〔第３基準〕最終手術不能のためチアノーゼ、濃厚なケア、治療及び経過観察が必要。フォンタン術後（フォンタン症候群） ※毎年診断書提出	疾患ごとの診断基準を満たしてＮＹＨＡ分類Ⅱ度以上 過去６カ月以内の状態で判定 ※毎年診断書提出
	－	～２０歳未満	２０歳～（新規申請65歳まで）	18歳未満（継続は20歳まで）	－　（小児は小慢を優先）
給付	障害福祉サービス（車いすなどの補装具、ホームヘルプ、就労支援等）障害者雇用、税の減免、交通運賃割引など	現金給付 １級 月額 ５１，７００円 ２級 月額 ３４，４３０円 ※物価上昇率で見直し	現金給付（金額は老齢と連動） １級 月額 ８１，１７６円 ２級 月額 ６４，９４１円 ※平均賃金・物価上昇率で見直し	医療費現物給付　負担２割 世帯の所得に応じた自己負担上限（難病の半額）あり 日常生活用具の支給	医療費現物給付　負担２割 世帯の所得に応じた自己負担上限あり 障害福祉（ホームヘルプなど）

資料２　制度ごとに違う基準（心疾患関連）.

なっている．とりわけ，学齢期において病気への理解や支援が得られなかった影響は大きいと考えられる．

障害者総合支援法による福祉的就労（就労移行支援）を利用する患者もいるが，医療的な配慮が必要な心臓病者が安心して利用できる事業所が少ないのが現状である．

3.　福祉

先天性心疾患患者が18歳以降に身体障害者手帳を更新するにあたって，「18歳以上用」の虚血性心疾患の診断書と基準を用いている都道府県があり，そのため手帳が打ち切られる事例が出てきている．身体障害者手帳を失うことで，障害者雇用の対象から外れてしまい，障害者への福祉制度や医療費助成も受給できなくなるという問題が起きている．

障害者への所得保障である障害年金においても，成人先天性心疾患患者は，申請をしても却下されるケースがある．また，少しの状態変化で降級・支給停止になったりするケースもある（事例4）．このことは，医療技術が発達したにも関わらず，障害認定基準が長年見直されていないために，患者の生活実態に合わなくなっていることが，原因のひとつと考えられる．

障害者総合支援法における移動支援は，通院や通勤には利用できる制度がない（事例5）．さらに，障害者のグループホームなどの福祉施設を利用しようとしても，先天性心疾患の障害特性に合った施設が少ないのが現状である（事例6）．

このように，成人先天性心疾患患者が自立にむけて努力しようとしても，それを支えるための社会保障制度は不十分である[1)]．そのため，親の収入がなくなった時には，誰が患者の生活を支えていくのか，患者にとっても親にとっても大きな不安が広がっている[3)]．また，親が高齢などの理由により，障害者が親の介護をしているケースも出てきている．公的社会保障制度の充実は，患者と家族にとって切実な願いとなっている．

【事例１】

障害者雇用で就職するも体調悪化により退職

23歳　女性

無脾症候群，単心房・単心室，フォンタン術後

障害者雇用で楽器店に契約社員として就職した．働き始めて2年目に上室性頻脈が頻繁に出るようになり，仕事を休みがちになる．通院のための休暇制度がなく，勤務時間は11時から20時と固定されていたが，仕事は増える一方だった．「体調が悪くなりそうな日は，来なくていいから」と言われ，「職場で具合が悪くなったらいけない」という不安が増していった．そのストレスから不眠，胸痛，不整脈などが増

悪，酸素飽和度は95%から91%へ下がり，心不全の数値もこれまでの最大の値となった．体調悪化による欠勤が増えたために，会社からはアルバイトになることを勧められる．契約社員のままで仕事内容の変更ができないか会社と話し合ったが，受け入れてもらえず退職することになった[4]．

【事例2】

理解のある職場に転職をして仕事に喜びを感じられるように

22歳　女性

単心室，フォンタン術後

専門学校卒業後，障害者雇用で銀行に就職した．入社時から病気のことを上司や同じ係の人に詳しく説明して，理解をしてもらえるように努めた．しかし，「重い荷物を運ぶ仕事はできない」と伝えると，「やりたくないならいいよ」「私もみんなも体調が悪くてもやってるよ」と言われ，病気に対しての周囲の理解が得られず悲しい思いをすることもあった．体調を崩して会社を休む日が増えてくると，「このままの生活を続けていくのはつらい」と考え，退職することにした．その数か月後に，クリニックの医療事務の仕事に転職した．こちらでは病気への理解を得ることができ，無理することなく働くことができることを喜びに感じられるようになった[5]．

【事例3】

一般就労から福祉的就労への移行で目標をもって働けるように

20歳　女性

ファロー四徴症，左鎖骨下動脈起始異常，左上大静脈遺残，他

高校卒業後に2年間ほど一般就労で働いた．責任も重く，また体力的にも辛かったので，ハローワークに行き「私でも働けるところを紹介してほしい」と相談したところ，就労支援事業所（A型作業所）を紹介される．今までの職場は10のところを13やらなくてはダメな所だった．作業所では，身体がしんどいときは8しかやれないときもあるが，他の人のペースに合わせることなく，自分のペースで仕事を進められる．今までの職場と比べるとやりがいという点では十分ではないが，毎日心身ともに元気で仕事に行くことができる．自分なりの目標をもって，働く時間も少しずつ増やしている[6]．

【事例4】

障害年金が支給停止になり不安な生活へ

47歳　男性

ファロー四徴症，炎症性腸疾患（クローン病）

病気のために働くことができず，障害基礎年金の2級を受給していたが突然支給停止になった．審査請求をしたが，一般状態区分表が「II」のため「長期にわたって安静を要する症状ではない」という理由で棄却された．そこで新規に申請を出すことにして，主治医に相談し診断書を書いてもらった．申請の準備をした数か月間は，今までの貯えを切り崩しながら生活した．生まれたときからのことを親に聞いたり記録を探したりする複雑な書類作成の苦労と，申請してはまた直す作業の繰り返しで，一時は気分的に落ち込んでしまい，途中何度かあきらめかけたこともあった．しかし，停止から約1年半が経って，新規の申請が通り再び障害基礎年金の2級が取得できた．難病の制度が改定され，クローン病では医療費の自己負担額が増えたので，改めて障害年金の必要性を痛感した[7]．

【事例5】

通院への支援がないために家族へ大きな負担を

32歳　女性

両大血管右室起始症，僧帽弁狭窄症，肺高血圧

先天性心疾患を診る病院が近くにはないため，自宅から車で1時間ほどの距離にある専門病院にかかっている．体力的に電車での通院はできず，家族による送迎が必要である．定期的な検診は2週間に1回だが，検査のための外来もあり，1週間に2回通院することも多い．それ以外にも体調を崩しての通院や，突然の不調や喘息発作で夜間に駆け込んだりすることもある．通院は，父親や妹たちが仕事の休みの時に送迎してくれた．看護師をしている妹が夜勤明けに病院への付添いをしたり，定年で退職をした父親がしてくれたりと，大きな負担で家族はボロボロの状態である．父の「私の人生は，あなたの介護のためにあったのか」という言葉に「自分が今日まで生きていてよかったのか」と思うことがある[8]．

【事例6】

医療的配慮が必要なために福祉施設での受け入れが困難な生活

30歳　女性

ファロー四徴症，ダウン症，他

今までに4度の手術を乗り越えて元気に学校に通い，卒業後は，作業所で短時間の就労をしていた．しかし，心筋虚血状態が進み，在宅酸素療法をしながら車いすになり．親と家庭で過ごすことの多い生活になる．家事はできず，入浴，着替え，移動などには介助が必要である．この状態で独居生活は無理なので，将来，親に何かあったときはどうするか不安である．障害者のグループホームでは医療行為が必要な場合対象とならずショートステイも使えない．居住地域で医療行為が認められている施設は2か所のみで，倍率は100倍以上である．この先親に何か起きたとき，患者の居場所はあるのか，自宅で支援を受けながら生活する方法はあるのか，今からしっかり考えていかなくてはと思っている[9]．

IV. 自立にむけた課題

先天性心疾患患者とその親が抱える不安と悩み，および会員の事例を通して，守る会として成人先天性心疾患患者の自立にむけた社会的な課題として，以下を提案したい．

①公的な医療費助成のさらなる拡充
②就労継続のための制度
③所得保障制度の拡充整備
④福祉制度と介護保険による生活保障の見直し
⑤成人先天性心疾患への理解を広める

①の医療費助成については，自立支援医療と難病患者への医療費助成制度の見直しが必要である．また，自治体が独自に行っている重度心身障害者(児)医療費助成制度は，地域による格差をなくすために，国の制度にしていくことを提案したい．

②の就労では，就職時だけではなく，働き続けることができるための制度が必要である．2015年に改正された障害者雇用促進法による合理的配慮指針にもとづいて，治療や体調管理のために必要な休暇や業務への配慮を制度化することが望まれる．

障害があるがゆえに就労が困難な場合，または，充分な所得が得られる働き方ができない場合には，適切な③の所得保障，④の福祉制度による生活支援が受けられるような制度の見直しを，あわせて考えなければならない．

それらの改善の前提となるのが，⑤の成人先天性心疾患患者の社会的困難への理解を広めることである．心疾患を抱えて成人期を迎えた先天性心疾患患者と，一定の年齢において発症した心疾患患者とでは，社会経験や経済的な自立という点でも，大きなハンディキャップがある．そのことを踏まえて，制度の改善を訴えたい．その際，患者と家族の働きかけには限界がある．成人先天性心疾患の障害特性について，関連学会と患者団体が連携をしながら社会に広めていくことを強く望む[10]．

V. 結論

先天性心疾患患者は，成人になるにしたがい，就業能力，コミュニケーション力などにおいて個人差が大きくなる．また，病状や身体的能力も年代や個人による差が大きい．加えて，発達に問題を抱える患者や，他の障害をあわせもつ患者も増えてきている．単に経済的な自立だけを目標とするのではなく，患者一人ひとりに合った自立の選択肢の幅を広げていくことと，自らの人生の選択をできる自己決定能力を身に着けることが重要だと考える．また，身体的・社会的なハンディキャップを抱えた患者の自立のためには，自己努力だけでは実現は困難であり，福祉・社会保障制度による支えが必要である．自立を促す教育や福祉施策を，患者一人ひとりの生活実態に見合ったものにしていくことが必要である．そのために，患者・家族と医療者が連携しながら，ともに考え合い，社会に発信していくことが望まれている[3]．

文　献

1) 日本循環器学会，日本心臓病学会，日本小児循環器学会，他．先天性心疾患の成人先天性心疾患への移行医療に関する提言．2018; 1–9.
2) 落合亮太，檜垣高史，賀藤均，他．成人先天性心疾患患者の医療費負担と社会保障制度利用に関する実態調査．日本成人先天性心疾患学会雑誌．2015; **4**(2): 55–68.
3) Ochiai R, Ikeda Y, Kato H, et al.; Parents' Association of Heart Disease Children. Social independence of adult congenital heart disease patients in Japan. Pediatr Int. 2017; **59**: 675–81.
4) 全国心臓病の子どもを守る会．心臓をまもる．2014/10; No. 607.
5) 全国心臓病の子どもを守る会．心臓をまもる．2016/10; No. 631.
6) 全国心臓病の子どもを守る会．心臓をまもる．2015/7; No. 616.
7) 全国心臓病の子どもを守る会．心臓をまもる．2015/3; No. 612.
8) 全国心臓病の子どもを守る会．心臓をまもる．2017/12; No. 645.
9) 全国心臓病の子どもを守る会．心臓をまもる．2016/12; No. 633.
10) 片岡功一．小児心疾患患者の成人移行における社会保障の課題：大津論文に対する Editorial Comment. 日本小児循環器学会雑誌．2017; **33**: 450–2.

Proposals from patients and parents association to increase social independence among congenital heart disease patients

Yoshiko Kaminaga
Chairman, Association for the Protection of Children with Heart Disease

Abstract

The Association for the Protection of Children with Heart Disease was established in 1963 and now has 50 branches in 45 prefectures, consisting of 3,800 household members. Patients with congenital heart disease (CHD), including the members of our association, require continuous social welfare support, from childhood to adulthood. However, there are chasms among the systems of support because the approval standards needed to match the support offered with patients' living situations have not been fully considered. Most patients with CHD need life-long medical care and are likely to incur high medical expenses. Some adults with CHD are worried about finding employment, and some are worried about how to manage work with a chronic illness. Adult patients with low incomes are anxious about life after their parents pass away. As the patients' and parents' association, we would like to propose the following five methods to increase social independence among patients with CHD:

1. Improvement of the medical subsidy system
2. Strengthening of the support for continuous employment
3. Improvement of the income security system
4. Provision of more welfare support, including in-home, long-term care services
5. Increased social awareness and understanding of CHD

We believe that communication and collaboration among patients, families, and health care providers will lead to improvement of the social welfare systems, and consequently, the social independence of these patients.

Key words：Independence, Medical expenses, Social security system, Working, Social understanding

編集後記

今号は総説2編と原著論文2編，論説1編を掲載しています．いずれも各専門領域からのあらたな知見に触れ，重要な知識の再確認ができる内容となっています．

日本循環器学会の小児・成人先天性心疾患部会において，今後すべての地方会でACHD部会を組織し，各地方会ごとに本分野の啓蒙，教育活動を行っていく方針がかたまりつつあります．ACHD診療が循環器内科の一分野として確実に定着しつつあることの証左であって，大変喜ばしいことと思います．

弊誌としましても，このような流れを学術の側面からサポートしたいと考えております．これからも貴重な症例報告を含め皆さまからのますますの投稿をお待ちしています．特に循環器内科においては指導医の先生方が若い先生方に投稿を促していただければ幸いです．

（編集代表　稲井 慶）

編集委員

稲井 慶，坂本 一郎，新川 武史，立野 滋，檜垣 高史，森 善樹

日本成人先天性心疾患学会雑誌

Journal of Adult Congenital Heart Disease

Vol. 8 No. 2　June 2019

発行日　2019年6月30日

編集人　稲井 慶

発行人　丹羽 公一郎

発行所　日本成人先天性心疾患学会
東京都新宿区山吹町358–5
株式会社国際文献社内
TEL 03–6824–9380
FAX 03–5227–8631

制　作　株式会社国際文献社