

令和6年度 学校心臓検診精密検査医療機関研修会

と き 令和6年6月2日(日) 15:20～16:20

ところ 山口県医師会6階 会議室

講演及び報告:

山口大学大学院医学系研究科医学専攻小児科学講座講師 岡田 清吾
同 器官病態内科学講座助教 小室あゆみ

(1) 代表的先天性心疾患と学校生活管理指導表

山口大学大学院医学系研究科医学専攻

小児科学講座講師 岡田 清吾

1. 誰もが先天性心疾患を経験して生まれてくる

先天性心疾患は、胎生期における心臓形態形成の過程が、胎児の遺伝子異常又は母体の環境要因で発症する多因子遺伝疾患と考えられている。胎生期のヒト心臓発生は、まず原始結節における左右軸の決定に始まり、最終的に胎生50日ごろに2心房2心室が完成する。先天性心疾患の多くは、胎児の遺伝子異常や母体の環境要因が原因で、心臓形態形成の過程が一部停止するか、わずかに逸脱した結果として生じる¹⁾。すなわち、私たちも胎児期に先天性心疾患形態の心臓を経験して生まれてきているのである。

2. 学校心臓検診の役割

学校心臓検診の目的は、心疾患の早期発見だけでなく、心疾患を有する児童・生徒に対して適切な日常生活の指導を行うことである²⁾。適切な指導により、児童・生徒のQOLを高め、できるだけ健康な生活を送れるように援助し、突然死を予防することが可能になる。心疾患をもつ児童・生徒に対する学校生活管理指導の基本は、安全で充実した学校生活を送らせることである。必要な管理を怠って不幸な結果を招くことはもちろん避けるべきだが、逆に過剰な制限を加えて児童・生徒のQOLを制限したり、成長を妨げたりすることも避けなければならない³⁾。現在、運動制限を必要とする慢性疾患を持つ児童・生徒の学校生活管理のために、日本学校保健会によって作成された学校生活管理指導表が使用されている²⁾。管理指導表は、運動強度と学校生活管理指導区分の原則

を学校での体育・保健体育教科に適用して作成されたもので、各指導区分の児童・生徒が学校での体育・保健体育教科の各運動種目にどのように取り組むことが可能かを学校教員にもわかりやすく表示している。

3. 先天性心疾患をもつ児童・生徒が運動すること⁴⁾

小児の健全な心身の発育には、良好な心肺機能を基礎とする体力の育成が欠かせない。このことは先天性心疾患を有する児童・生徒においても、日常管理や学校生活管理を行う上で重要である。運動は成長期の小児における呼吸・循環器系の発育・発達のみならず、成人においては脂質、糖代謝を含めた代謝系、免疫系、さらには精神発達の面からも有用性が立証されている。その意味からも、先天性心疾患を有する患者の長期にわたる管理の中で、運動を含む生活指導は小児循環器科医、循環器内科医や成人先天性心疾患専門医の大きな役割の一つである。しかし、運動関連の心イベントも多いことを考慮すれば、適切な運動種目や運動量を具体的に考慮して日常診療を進める必要がある。

4. 学校生活管理指導の運動強度

学校現場では運動強度を実測することが困難であり、同一運動種目でもその取組み方で運動強度は大きく異なる。そのため、学校生活管理指導では自覚的運動強度が用いられている(図1)。ここで注意すべきは、個々の児童・生徒の訴えで判断するのではなく、運動強度の標準化のために、「同年齢の平均的児童・生徒」にとってその運動をどう自覚するかで分類されている点である。つ

運動強度について

(1) 軽い運動

同年齢の平均的児童生徒にとって、ほとんど息がはずまない程度の運動。
球技では、原則として、フットワークを伴わないもの。

(2) 中等度の運動

同年齢の平均的児童生徒にとって、少し息がはずむが、息苦しくはない程度の運動。
パートナーがいれば、楽に会話ができる程度の運動。

(3) 強い運動

同年齢の平均的児童生徒にとって、息がはずみ息苦しさを感ずるほどの運動。
心疾患では等尺運動の場合は、動作時に歯を食いしばったり、
大きな掛け声を伴ったり、動作中や動作後に顔面の紅潮、呼吸促進を伴う
ほどの運動。

図1 学校生活管理指導の運動強度

運動部（クラブ）活動について

運動部活動は、すべての運動部に制限なく参加できる場合には、
運動種目や参加内容を規定せず、単に「可」と記載します。
制限がある場合には、括弧内に、参加できる活動を記入します。

注）運動部活動欄の記入にあたって

学校差、個人差が大きいことを考えると運動の種目のみによって参加
の可否を決定できませんので、それぞれの児童生徒の学校の部活動の
状態を確認をして記入して下さい。

また、運動部活動は選手としての参加のほかに、記録係や強い身体
活動要求されない担当部署への参加もあることを考え、
CやD区分の児童生徒にも参加の機会を与えて下さい。
ただし、その場合には、参加形態が条件付きであることは当然です。

公益財団法人 日本学校保健会

図2 運動部（クラブ）活動への参加に対する指導

まり、学校生活管理指導において同じ運動強度であって、各個人にとって必ずしも同じ強度の運動にはならない。

5. 指導区分

先天性心疾患をもつ児童・生徒の病態及び生活様式はさまざまであり、本来は各生徒一人一人に対して学校生活管理指導を行うことが望ましいと考えられる。しかし、実際には患児、保護者、学校、また一般小児科医にも理解しやすく実行可能なものとするために、学校生活管理指導表では統一した指導区分が設けられている。心疾患を持つ児童・生徒一人一人がどの程度の運動強度の身体活動まで参加可能であるかで分類したものが管理指導区分であり、AからEの5段階ある。

- ・A：入院又は在宅医療が必要なもので、登校はできない
- ・B：登校はできるが運動は不可
- ・C：同年齢の平均的児童・生徒にとっての軽い運動にのみ参加可
- ・D：同年齢の平均的児童・生徒にとっての中等度の運動にまで参加可
- ・E：同年齢の平均的児童・生徒にとっての強い運動にも参加可

6. 運動部（クラブ）活動への参加に対する指導

児童・生徒の社会性や人間性の育成に対する運動部（クラブ）活動の意義を考慮し、運動部（クラブ）への参加には、選手（競技活動）を目指す参加様式と、必ずしも選手を目指さない参加様式

がある。選手（競技活動）を目指す運動部（クラブ）への参加は基本的にE区分の児童・生徒にのみ検討される※。

※記録係など必ずしも強い身体活動を要しない参加であればCやD区分の児童・生徒にも本人が希望すれば参加の機会を与えることができる（図2）。したがって、運動部（クラブ）参加の可否はAからEまでの区分とは関係なく、独立して参加の可否を判定するとしている文献もある³⁾。

7. 上段枠内の記入

基本的に主担当医が上段枠の項目を記載する（図3）。診断名（所見名）は一般的に受け入れられている名称を用いる。指導区分はまず、要管理又は管理不要のいずれかをチェックする。慢性疾患と診断しても、学校生活において特別な配慮が全く必要なければ管理不要とする。要管理であれば、疾患と重症度に応じてA～Eの指導区分を決定する。

運動部（クラブ）活動については、上述した原則に沿って記入する。参加可であっても部（クラブ）の種類に制限がある場合には「ただし○○部可」と但し書きをつける。また、特殊な部（クラブ）活動に参加しないほうが良いと考えられる場合には「ただし○○部禁」と記載する。また、選手を目指すものではない参加の場合には「ただし○○として」と参加内容を明示する³⁾。「次回受診」の項目は指導区分を変更する可能性がある時期又は経過観察をすべき期間を明示する。つまり、管理指導表の有効期間を表示している。

[illegible]

图3 学校生活管理指导表（小学生用）

8. 中段枠内の見方

中段枠の表には教科体育指導要領に記載された運動種目が左欄に列挙され、各運動種目への具体的な取組み方が運動強度別に横列に示されている。C区分の児童・生徒は「軽い運動」までの活動が可、D区分の児童・生徒は「中等度の運動」までの活動が可、E区分は「強い運動」までの活動が可である。

9. 最下段の空欄枠の利用

主担当医から学校側への連絡欄として利用する。疾病の種類や現在の病態、服薬状況に関する情報や学校への具体的な依頼、緊急時の対応等を自由に記載する³⁾。例えば、潜水など息を止めることが危険と考えられる場合の注意喚起や、食事指導など特殊な生活指導上の注意を要する場合の備考欄としても利用できる。

10. 指導区分決定の目安

指導区分の決定は個々の生徒の病態に応じて決定されることが望ましく、各疾患のさまざまな病態に対していかなる指導区分を適応すべきかに関して絶対的な決まりはない。しかしながら、以下

のように指導区分の決定の目安を知ることが実際の管理指導に有用だと思われる。

- ・A：家庭内での日常的な生活でも動悸や息切れをきたすもの（心臓術後早期、常在する重篤な心不全、極めて高度なチアノーゼなど）
- ・B：家庭での日常生活には大きな問題はないが、比較的軽い社会生活でも動悸や息切れをきたすもの（常在性心不全、高度なチアノーゼ、コントロール不十分な運動誘発性の致死的不整脈など）
- ・C：同年齢の平均的児童・生徒にとっての軽い運動でも動悸や息切れをきたすもの（中等度の心不全、かなり強いチアノーゼ、運動誘発性の重症不整脈でコントロール不十分なものなど）
- ・D：同年齢の平均的児童・生徒にとっての軽い運動では少し息がはずむが息苦しくないが、中等度の運動では動悸や息苦しさを覚えるもの（ときに起こる軽度の心不全、ごく軽いチアノーゼ、ほぼコントロールされている運動誘発性不整脈など）
- ・E：同年齢の平均的児童・生徒と同程度の運動耐容能を有するもの

11. Fontan（フォンタン）循環

講演ではいくつかの代表的な先天性心疾患を扱ったが、紙面の都合から本稿では Fontan 循環のみ取り上げる。Fontan 手術とは、上大静脈（上半身の血液がもどってくる静脈）、下大静脈（下半身の血液がもどってくる静脈）の両方を肺動脈につなぐ手術である⁵⁾。一般的には乳児期に上大静脈と肺動脈をつなぐ両方向性 Glenn（グレン）手術を行った後、幼児期に人工血管を用いて下大静脈と肺動脈をつなぐ。この人工血管を用いた Fontan 手術の術式は Total Cavopulmonary Connection の頭文字をとって TCPC と呼ばれることもある。Fontan 手術は、「（使える）心室が一つしかない」単心室症（又は機能的単心室症）に対して行われる手術である。具体的には、単心室症、三尖弁閉鎖症、左心低形成症候群、純型肺動脈閉鎖症の一部などが挙げられる。

Fontan 循環では肺心室（一般的には右心室）が欠如しているため、静脈圧の上昇によって肺循環を維持する。そのため、必然的に多臓器がうっ血する。一般に、この肺循環は定常流であり、機能的左心房への還流が減少し、体心室の前負荷が低下する。また、術前の慢性的な低酸素曝露や容量負荷のため、体心室の機能は低下していることが多く、前負荷障害が加わることで心拍出量は低下し、慢性心不全の病態となる。Fontan 循環の維持には①骨格筋ポンプと②呼吸ポンプの2要素が非常に重要で、適度な強度の運動を行うことはこれらのポンプ機能を維持するうえで重要である。また、運動不足は肥満や生活習慣病につながる。したがって、生活習慣病予防を目指した食生活の改善や運動習慣の確立などの生活指導は、Fontan 術後遠隔期の QOL 向上を含めた予後改善につながると考えられる。指導区分に関して明確な決まりはないが、当科では Fontan 手術後の児童・生徒に関しては指導区分 D を基本とし、個々の症例の状態に応じて E～A の指導区分を決定している。

おわりに

本稿では、先天性心疾患を持つ児童・生徒に対

する学校生活管理指導について述べた。適切な管理指導を通じて、先天性心疾患を持つ児童・生徒が安全で充実した学校生活を送れるようにすることが重要である。そのためには学校、保護者及び医療従事者が連携し、児童・生徒一人一人に適した支援を行うことが求められる。運動制限が必要な場合も、過剰な制限は避け、適切な範囲での活動を促進することが大切である。

参考文献

1. 白石公. ここまで知っておきたい発生学：発生・形態形成の基礎知識. 日本小児循環器学会雑誌. 2018；34（3）：88-98.
2. 日本循環器学会編：学校心臓検診のガイドライン（2016年版）.
3. 内田敬子. 心疾患をもつ児童・生徒の学校生活管理. 小児科診療. 2016；79（11）：1583-1589.
4. 日本循環器学会編：先天性心疾患術後遠隔期の管理・侵襲的治療に関するガイドライン（2022年改訂版）.
5. 国立研究開発法人 国立成育医療研究センターホームページ. <https://www.ncchd.go.jp/hospital/about/section/naika/operation/fontan.html>（最終閲覧日 2024/6/30）

(2) 山口大学 ACHD 外来の現状と今後の課題

山口大学大学院医学系研究科

器官病態内科学講座助教 小室あゆみ

山口大学成人先天性心疾患（ACHD）外来設立の経緯

医療技術の進歩により成人期に到達した先天性心疾患患者は増加し、日本ではすでに 50 万人以上の患者がおり、2040 年には 80 万人を超えるとも言われている。小児期から成人期にかけても継続的に良質な医療を受けられるように、多職種連携に基づく専門的医療体制の確立と普及が重要となる。2017 年 12 月に ACHD 診療に携わる医師や多職種専門職の所属する 8 学会が共同し、『先天性心疾患の成人への移行医療に関する提言』第一版¹⁾が発表された。また、2019 年 12 月に成立した循環器病対策基本法に基づき策定された基

本計画案にも『小児期・若年期から配慮が必要な循環器病への対策』が組み込まれており、移行医療の体制確立は喫緊の課題となっている。

そんな中、第119回日本循環器学会中国地方会(2021年11月、岡山)で、『先天性疾患における移行医療(当地域における成人先天性心疾患診療の試み)』が企画された。発表にあたり当科の岡村誉之先生、小児科の岡田清吾先生が県内の循環器内科医及び小児科医を対象としてアンケート調査を実施した。山口県にはACHD専門医や修練施設がないこと、小児科から循環器内科への移行の窓口がないこと、知識に不安があり相談先がないことなど、県内の問題が浮き彫りとなった。専門外来開設、小児科・循環器内科・外科をはじめとする多職種連携、かかりつけ医との連携といった県内のACHD診療体制の構築、知識習得の機会が必要と考えられた。日本成人先天性心疾患学会理事長の赤木禎治先生の後押しもあり、2023年4月に山口大学医学部附属病院は山口県内初のACHD連携修練施設に認定され、ACHD外来が開設された。

当院ACHD外来の実際

患者数はまだ20～30人程度と多くはないが、最近になって県内・県外からの紹介が増加している。疾患としては、心房中隔欠損症、心室中隔欠損症、動脈管開存症、大動脈縮窄症、ファロー四徴症術後、修正大血管転位、単心室、Fontan術後など多種多様であり、複雑先天性心疾患が約1/3を占めている。月に1回程度小児循環器医と合同でACHDカンファレンスを行い、一例一例検討しながら診療を行っている。

ACHD外来の難しさ

・疾患の複雑さ

ACHD患者の管理・治療は十分に確立されていない。その主な原因として、疾患や術式のみならず、心肺の形態・機能に大きな差異があり、同じ疾患、同じ術式でも個々の患者の状態は千差万別であることが挙げられる。先天性心疾患の手術の多くはいわゆる“根治術”ではなく、“修復術”であり、遠隔期には再手術や不整脈・心不全、肺高血圧など合併症の管理を要する。さらには、高

血圧、糖尿病、脂質異常症などの生活習慣病や、右心不全患者では肝腎機能異常などの多臓器機能異常がより病態を複雑にする。2017年には『成人先天性心疾患診療ガイドライン』²⁾、2021年には『先天性心疾患、心臓大血管の構造的疾患(Structural heart disease)に対するカテーテル治療のガイドライン』³⁾、2022年には『先天性心疾患術後遠隔期の管理・侵襲的治療に関するガイドライン』⁴⁾が相次いで改訂されている。管理や治療の知見が分かりやすくまとめられており、詳細についてはそちらを参照されたい。

・心理・社会的問題

成人期に達した先天性心疾患患者の多くは、医学的問題だけではなく、心理・社会的問題を抱えている。

ACHD患者は、幼少期からの繰り返す入院・手術、学校生活の制限、家族関係など生育過程で葛藤や戸惑いを多く経験しており、患者及び家族も含めて心理的問題にも対応する必要がある。看護師、精神科医や臨床心理士など多職種での介入が必要となる。

成人期特有の問題として、就労、結婚、妊娠・出産へのサポートも必要となる。疾患の重症度が高いほど就業率が低い傾向があるが、重症度が高くても就労している場合も少なからずあり、重症度だけが就労の可否を反映しているわけではない。医療者としては、患者の勤務能力に関する身体的情報を、雇用者側に的確に伝える必要がある。ACHD患者の多くは妊娠・出産が可能であるが、周産期心合併症リスク評価や、合併症の管理・予防、出産方法の選択、産後管理などが求められ、産婦人科との連携が重要となる。詳細については『心疾患患者の妊娠・出産の適応、管理に関するガイドライン』⁵⁾を参照されたい。

社会保障制度も十分に整っているとはいいがたい。小児期には小児慢性疾患医療費助成や自立支援医療(育成医療)などで医療費は助成されるが、成人期への継続性がなく、対象疾患も限られている。患者・家族が必要に応じて制度を適切に利用できるような配慮する必要がある。

ACHD外来では急を要する病態は多くはないが、上記のように医学的問題以外にも配慮すべき点が多々ある。当院では初診時に病気への理解・

受け止め方、家族構成や育児希望、仕事(雇用形態、業務内容)、社会保障制度の利用を確認し、サポートが必要であれば個別に対応している。多職種連携、県内のACHD診療ネットワーク構築が今後の課題である。

・感染性心内膜炎予防

ACHD患者の感染性心内膜炎(IE)は成人IE患者のうち9%を占め、発生頻度は1.5～6人/10万人/年とされる^{6,7)}。当院ACHD外来を受診したIE予防が必要な疾患の患者のうち、予防の必要性について理解できているのは約半数であった。IE予防の必要性を理解しつつも歯科受診していない患者や、歯科受診はしているがIE予防の知識がない患者もいる。IEの死亡率は高く、予防が重要である。当院では初診時には歯磨きの回数や定期歯科受診の有無、抗生剤予防内服の有無を確認し、IE予防カード(下図)を渡すこととしている。

おわりに

ACHD診療はまだまだ発展途上の領域で、山口県では診療体制が定まっていない中でのACHD外来立ち上げとなった。患者は増加傾向にあり、日々模索しながらACHD診療にあたっている。今後は多職種及び県内の病院を巻き込んで、ACHD患者により良い医療を提供できるように努めたい。

参考文献

1. 先天性心疾患の成人への移行医療に関する提言. https://www.j-circ.or.jp/cms/wp-content/uploads/2022/04/ACHD_Transition_Teigen_rev3_20220426.pdf
2. 成人先天性心疾患診療ガイドライン(2017年改訂版). https://www.j-circ.or.jp/cms/wp-content/uploads/2017/08/JCS2017_ichida_h.pdf
3. 先天性心疾患, 心臓大血管の構造的疾患(Structural heart disease)に対するカテーテル治療のガイドライン(2021年改訂版). https://www.j-circ.or.jp/cms/wp-content/uploads/2021/03/JCS2021_Sakamoto_Kawamura.pdf
4. 先天性心疾患術後遠隔期の管理・侵襲的治療に関するガイドライン(2022年改訂版). https://www.j-circ.or.jp/cms/wp-content/uploads/2022/03/JCS2022_Ohuchi_Kawada.pdf
5. 心疾患患者の妊娠・出産の適応, 管理に関するガイドライン(2018年改訂版). https://www.j-circ.or.jp/cms/wp-content/uploads/2018/06/JCS2018_akagi_ikeda.pdf
6. Nakatani S, Mitsutake K, Hozumi T, et al. Committee on Guideline for Prevention and Management of Infective Endocarditis, Japanese Circulation Society. Current characteristics of infective endocarditis in Japan: an analysis of 848 cases in 2000 and 2001. *Circ J.* 2003; 67: 901-905. PMID: 14578594
7. Knirsch W, Nadal D. Infective endocarditis in congenital heart disease. *Eur J Pediatr.* 2011; 170: 1111-1127. PMID: 21773669

表面

歯科・口腔外科の先生方へ

本患者は先天性心疾患の既往があるため、
感染性心内膜炎のリスクがあります。

歯科処置による菌血症の発症率	
抜歯	18-100%
スケーリング	8-79%
感染根管処置	42%
ブラッシング	23%

・歯科処置に際して抗菌薬の予防投与の検討を
よろしくお願い致します。

・定期的に歯科検診を受診するよう、ご指導を
お願い致します。



裏面

予防投与方法(成人)

βラクタム系 アレルギー	抗菌薬・投与量	回数・時期
なし	アモキシシリン 2g	処置1時間前に 1回内服
あり	クラリシマイシン 600mg	
	アジスロマイシン 500mg	
	クラリスロマイシン 400mg	

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)より抜粋

図 IE 予防カード