

平成16年度厚生労働省科学研究（子ども家庭総合研究事業）分担研究報告書  
分担研究「慢性心疾患の登録・評価・情報提供に関する研究」

小児慢性心疾患の登録・評価に関する研究  
分担研究者 石沢 瞭 国立成育医療センター第一専門診療部長

研究要旨：新しい登録基準に基づく慢性心疾患の新たな登録数を、2002年日本胸部外科学会が実施した先天性心疾患手術症例アンケート調査の結果より、推定した。生存例8,651例中、3,352例（38.7%）が登録基準に該当するものと予測された。慢性心疾患の大半は先天性心疾患であり、登録基準を満たす先天性心疾患の大半は手術を必要とする疾患であることより、この推定患者数は今後登録が予想される患者数のよい目安になると思われる。

A. 研究目的

平成16年度に小児慢性特定疾患治療研究事業は法制化され、医療意見書は一定の基準に基づいて診断が行われるよう改定された。この改定に伴って年間の登録される慢性心疾患の登録数を推定し、今後の小児慢性特定疾患治療研究事業の推進に役立てること。

B. 対象および方法

対象は日本胸部外科学会が毎年実施している本邦における心疾患の手術対象疾患および手術件数調査において、最新の2002年の調査における先天性心疾患。報告された先天性心疾患のうち、新しい基準、すなわち疾患名のみで対象となる疾患、何らかの薬物治療が予測される疾患、術後の遺残症、合併症あるいは続発症が予測される疾患を抽出した。

C. 結果

2002年における先天性心疾患の手術件数は人口心肺使用例7,145例、非使用例2,057例、計9,202例であった。死亡551例、生存8,651例であった。これらの症例の内、新しい基準を満たすとおもわれる疾患を表1に示した。小児慢性特定疾患治療研究事業の対象となる疾患の大半がチアノーゼ性心疾患あるいは複雑心疾患であった。人工心肺使用例では、対象疾患は報告例の36.7%（2,622例）、人口心肺非使用例では55.7%（1,145例）、全体で40.9%（3,767例）が登録基準を満たすと予測された。生存例では、調査例数8,651例中、小児慢性心疾患対象患者数は3,352例（38.7%）であった。

D. 考案と結語

小児慢性特定疾患治療研究事業が法制化され、新しい基準に基づく登録が開始された。現在、今後の登録数は予測がつかない。日本胸部外科学会が実施した2002年の調査は、心臓血管手術を実施している全国の543施設に調査票を送り、回答施設は529施設であり、回収率は97.4%であった。本邦で実施されている先天性心疾患の手術症例のほとんどが登録されていると思われる。小児慢性特定疾患治療研究事業の新しい登録基準から、これらの手術症例のうち登録基準に該当する症例を推定した。結果は手術生存例の38.8%（3,356例）が条件を満たすと推定された。表1のごとく、その大半がチアノーゼ性あるいは複雑心疾患であった。慢性心疾患のうち診断基準をみたらす疾患は先天性心疾患以外に、重症不整脈、特発性心筋症、心臓腫瘍、心血管合併症があり、尚且つC基準を満たす川崎病がある。しかし慢性心疾患の多くは先天性心疾患であり、登録基準を満たす先天性心疾患の大半は手術を必要とする疾患であることより、この推定患者数は今後登録が予想される患者数のよい目安になると思われる。

参考文献

Isao Yada, Hiromi Wada, Hiromasa Fujita: Thoracic and cardiovascular surgery in Japan during 2002 Annual report by The Japanese Association for Thoracic Surgery. JATS 2004, 52: 491- 508

表1. 慢性心疾患該当症例

|    | 疾患名                | 手術数  | 死亡  | 生存   |
|----|--------------------|------|-----|------|
| 1  | Coarct(simple)     | 88   | 2   | 86   |
| 2  | Coarct(complex)    | 256  | 21  | 238  |
| 3  | Interrupt(simple)  | 5    | 1   | 4    |
| 4  | Interrupt(complex) | 83   | 20  | 63   |
| 5  | PPA or critical PS | 157  | 0   | 157  |
| 6  | TAPVC              | 178  | 28  | 150  |
| 7  | complete AVSD      | 211  | 12  | 199  |
| 8  | with other CHD     | 77   | 11  | 66   |
| 9  | TOF                | 611  | 31  | 580  |
| 10 | PA/VSD             | 247  | 23  | 224  |
| 11 | DORV               | 256  | 11  | 245  |
| 12 | TGA(I)             | 137  | 17  | 120  |
| 13 | TGA(II),TGA(II)    | 89   | 16  | 73   |
| 14 | Corr. TGA          | 77   | 2   | 75   |
| 15 | Trunus             | 39   | 11  | 29   |
| 16 | SV                 | 609  | 77  | 532  |
| 17 | TA                 | 163  | 9   | 154  |
| 18 | HLHS               | 171  | 99  | 72   |
| 19 | Aortic valve       | 108  | 6   | 102  |
| 20 | Mitral valve       | 101  | 11  | 90   |
| 21 | Ebstein            | 54   | 3   | 51   |
| 22 | RV-PA conduit      | 50   | 4   | 46   |
|    | 計                  | 3767 | 415 | 3352 |

表1. 略語

Coarct(simple) : 大動脈縮窄 (単純型), Coarct(complex) : 大動脈縮窄複合, Interrupt(simple) : 大動脈離断 (単純型), Interrupt(complex) : 大動脈離断複合, PPA : 純型肺動脈閉鎖  
crit PS : 重症肺動脈狭窄, TAPVC : 総肺静脈還流異常, Complete AVSD : 完全型心内膜床欠損, TOF : ファロー四徴, PA/VSD : 肺動脈閉鎖・心室中隔欠損, DORV : 両大血管右室起始, TGA(I) : 完全大血管転位 (I型), TGA(II) : 同 (II型), TGA(III) : 同 (III型), corr TGA : 修正大血管転位, Truncus : 動脈幹遺残, SV : 単心室, TA : 三尖弁閉鎖, HLHS : 左心低形成症候群, Aortic valve : 大動脈弁疾患, Mitral valve : 僧帽弁疾患, Ebstein : エプスタイン病, RV-PA conduit repair : 右室-肺動脈導管修復