

分担研究課題

法制化後の小児慢性特定疾患研究治療事業の「登録・管理・評価に関する研究」の  
分担研究 心疾患分野における研究

分担研究者氏名 柳川幸重（帝京大学医学部教授）

研究要旨

法制化後の新システムの登録事業が慢性心疾患の患者および家族の QOL 向上にどのよう  
に寄与しているかの知見を得るための研究として、平成 19 年に開始された本研究の最  
後の年度となり、今年度のまとめとともに、この 3 年間をまとめる。開始年度は法制化  
後 3 年であり、法制化後の変化は 1 年間分のみ検討出来た。平成 17 年度の小児慢性特定  
疾患の登録数、疾患名を検討した。平成 16 年以前に比し、総数の約 6 分の 1 を占めてい  
た川崎病登録数の激減が見られたが、総登録数の減少は見られなかった。この総登録数  
は今年度まで減少は見られていない。法制化後の平成 17 年からは 6 分の 5 が先天性心疾  
患で占められ、同じ傾向が平成 19 年度まで続いている。先天性心疾患登録数の増加は、  
相対的な増加であるとともに、絶対的な増加でもあった。登録された先天性心疾患の内  
容を検討すると、法制化以前の先天性心疾患の疾患名として比較的大きな部分を占めていた  
心房中隔欠損症の登録数は相対的にも絶対的にも減少していた。心房中隔欠損症は、根治術  
後ほとんど後遺症なく治癒する疾患であるためと思われた。これに対して、Fallot 四徴症、心  
内膜症欠損症、完全大血管転位症、両大血管右室起始症などの術後後遺症を残しやすい先天  
性心疾患の登録数が相対的にも絶対数としても増加していた。この増加の大きな原因は、法  
制化以後は入院期間による制限が無くなり、術後の状態で登録できるようになったためであ  
ると考えられる、平成 21 年度は、このような傾向が継続しているかどうかを、平成 10 年～  
20 年で検討した。先天性心疾患を未就学児、小学校、中学校と年齢別に分け、それをこの 10  
年間の前半と後半に分けて検討した。心房中隔欠損と心室中隔欠損では各年齢層において平  
成 16 年以降の登録数が激減していた。Fallot 四徴症、三尖弁閉鎖症と肺動脈弁閉鎖症では、  
平成 16 年以降の登録数が増加し、とくに三尖弁閉鎖症と肺動脈弁閉鎖症では、小学生、中学生  
での登録数が大きな割合で増加していた。近年の先天性心疾患に対する手術成績の向上が生  
存者数を増やし、結果的に登録数を増やしていることも理由の一つではあるが、小学生以上  
の年齢における登録数の増加は、法制化以降の新システムによりあらたに登録できることにな  
った患児たちであると思われる。新システムの登録事業は、法制化以前には登録されなかつ  
た重篤な支援の必要な先天性心疾患児の登録数を増やしていると言いうことができる。本シ  
ステムは慢性心疾患の患者および家族の QOL を改善方向に導いていると思われる。

## 研究協力者 報告者のみ

### A. 研究背景

平成 17 年に小児慢性特定疾患治療事業が法制化された。法制化前後の小児慢性特定疾患治療研究事業の登録データから得られる内容のうち、心疾患関係のものを評価し、法制化が心疾患患者および家族の QOL 向上にどのように寄与しているかの知見を得ることを目標とした。新システムにおける登録事業の有用性を明らかにするために、新基準で登録された心疾患の総数と内訳疾患名を法制化以前のものと比較した。法制化後のデータとして、ほぼ全例が登録されていると考えられる年度までを用いる必要があり、平成 21 年度には主として平成 19 年度までの登録データを使用した。

### B. 研究方法

#### 1. 各疾患群の定義

平成 10 年から平成 21 年度までに登録された慢性心疾患を疾患群に分類した。

先天性心疾患、川崎病（冠動脈瘤を含む）、炎症性肺高血圧、心筋疾患、不整脈に疾患群を分けた。ICD コードで疾患分類されている心疾患のうち、三尖弁閉鎖不全症、僧帽弁閉鎖不全症、および僧帽弁閉鎖不全症は先天性心疾患に含めなかった。これらの疾患は心エコー・ドプラによる診断であり、極軽度のものまで含まれておる可能性が高いことと、先天性か後天性かの診断に疑問が残るために含めるべきではないと判断した。

川崎病は冠動脈の有無にかかわらず登録されてきていたと思われ、かつ、一時的な冠動脈瘤の存在も含まれているはずであるので、冠動脈瘤の有無では分けなかった。

心筋炎と心筋症は臨床的に明確に分けることが困難なことが多いので心筋疾患としてひとくくりでまとめた。不整脈は明確な診断名のあるものを対象とした。

#### 2. 登録総数と疾患群の年度別の推移

平成 10 年度から 20 年度までのデータがあったが、平成 20 年度は未登録と多いと考えられたので、平成 19 年度までのデータを主に用いた。各年度の登録総数の年度ごとの推移と登録された疾患群の推移を調べた。

#### 3. 平成 17 年以降の登録疾患名の変化

平成 17 年以降の登録内容を検討し、どのような疾患が増加しているかに注意した。

#### 4. 平成 10～20 年前半と後半の比較；疾患名と患児の年齢による違い

平成 21 年度の研究として、根治術後に合併症を起こさない確率の高い疾患として心室中隔欠損症と心房中隔欠損症を、根治術後に合併症を残す確率の高い疾患として Fallot 四徴症を、段階的に外科的治療を行っていく疾患として三尖弁閉鎖症と肺動脈弁閉鎖症をそれぞれ選び、未就学児、学童（小学生）、中学生の年代にわけて、平成 10 年から 20 年の前半・後半に分けて比較検討した。

#### 5. 法制化と心疾患を持つ子どもと親の QOL

法制化が心疾患を持つ子どもとその親の QOL に与えた影響について検討した。

### C. 研究結果

#### 1. 総登録数の推移

平成 10 年度の総登録数は約 1 万 5 千 3 百人であり、平成 11 年は 1 万 1 千 7 百人、12 年は 1 万 2 千人、平成 13 年度は 8 千 5 百人と少し減少したが、平成 14 年には 1 万 2 千人、平成 15 年 1 万 6 千 5 百人、平成 16 年には 1 万 6 百人であり、法制化後の平成 17 年には 1 万 3 千 7 百人、平成 18 年には 1 万 1 千人であり、平成 19 年度には 1 万 4 千 4 百 54 人であり、総登録数は法制化以降も減少していない。（図 1）

#### 2. 総登録数と疾患群の年度別推移

1) 川崎病登録数の減少：法制化以前には、総登録数の 22～38% を占めていた川崎病の登録数は、約 1% へと激減している。（図 2、図 3、図 4）

2) 心筋疾患、肺高血圧症、不整脈の総登録数の中での割合は変わらなかった。心筋疾患は平成16年以前には総登録数の3～4%を占めていたが、平成17、18年にも3%であった。肺高血圧症の総登録数における割合は、平成16年以前に1%であり、平成17、18年にも変わらず同じ1%であった。不整脈登録数は平成16年以前には6～8%であり、平成17、18年にも変わらず同様に7、8%であった。(図3、図4)

3) 先天性心疾患の登録数が増加した。：平成16年以前には先天性心疾患の割合は58～68%であり、川崎病割合は22～30%で、この二つの疾患で総登録数の90%前後を占めていた。しかし、平成17年度以降は先天性心疾患登録数は81～82%であり、川崎病登録の減少分を埋める形となっていた。(図5、表1)

4) 先天性心疾患の中では、心室中隔欠損症と心房中隔欠損症の割合が減少した。：心房中隔欠損の登録先天性心疾患中での割合は、平成16年以前の10～13%から、平成18年以降3%に減少した。また、心室中隔欠損症と38%から18%へと減少した。(図6、図7)

5) 法制化以前には登録の少なかった、稀で重篤な先天性新疾患の実数と割合が増加した。：平成17年以降には両大血管右室起始症、完全大血管転位症、肺動脈閉鎖症、総動脈幹症などの登録数が増加して、減少した川崎病の占めていた割合を埋める形になっていた。(図6、表1)

6) Fallot 四徴症のような術後合併症の起こりやすい疾患と、三尖弁閉鎖症と肺動脈弁閉鎖症のように段階的に外科治療を行っていく重篤な先天性心疾患は、平成16年以降の登録数が増加し、とくに三尖弁閉鎖症と肺動脈弁閉鎖においては、小学生、中学生での登録数が大きな割合で増加していた。(図7、図8)

#### D. 考察

平成16年の法制化以降5年が経つが総登録数

の減少はみられていない。川崎病の登録数が激減したための総登録数の減少も予測されたが、総登録数は減少しなかった。川崎病登録数の減少を埋める形で、法制化前には登録されることの少なかった重篤な先天性心疾患と術後合併症の残りやすい心疾患が登録されるようになった。(図2、図3、図4)

この変化は、法制化以前には慢性心疾患の登録は「入院のみ」が適応であったが、この規制がなくなり通院であっても適応となったことによると考えられ、以下の理由で心疾患を持つ子どもと親のQOLに影響を与えていると考えられる。

1) 法制化に伴い軽症の川崎病の登録がなくなったこと。これらの軽症の川崎病は登録ができなくなっても大きな実害は現場で見られていない。この意味で、今回の法制化が川崎病の小児とその親のQOLを低下させたとは考えにくい。

2) 法制化後も、心筋疾患、肺高血圧、不整脈の登録数および割合は変化しなかった理由は、これらの心疾患は法制化前後の登録条件の変化には影響を受けていないと考えられる。したがって心疾患を持つ子どもと親のQOLには変化がないはずである。

3) 法制化以前には登録されていなかった先天性心疾患が登録されるようになり、先天性心疾患の登録数が実数としても、割合としても増加した。最近の先天性心疾患の治療・管理の進歩により、重篤な先天性心疾患でも姑息的手術、根治手術により長期生存が可能となり、必ずしも1か月以上の連続した入院治療を必要としない。医療経済的にも、子どもの精神身体発達のためにも可能な限りの短期間入院が推奨されている。このような治療・管理の進歩に合わせた形で行われた法制化は、法制化以前には登録できなかった心疾患児を登録可能として、本当に助成の必要な心疾患を持つ子どもと親のQOLの改善によ

り役立つようにした。

4) 法制化以後、心房中隔欠損症の登録数が減少した。心房中隔欠損症はその後の医療を必要としないという本当の意味で根治手術が可能であり、残存合併症を残すことが少ない疾患であることが理由と考えられる。この場合、継続的な医療介入は不要となるので、登録をしなくなった事は、心房中隔欠損症の術後の子どもと親の QOL には影響がない。

5) 近年の先天性心疾患の治療・管理の進歩により、重篤な先天性心疾患であっても姑息的手術、根治手術により長期生存が可能となり、必ずしも1か月以上の連続した入院治療を必要としなくなっている。また、医療経済的にも、子どもの精神身体発達のためにも可能な限りの短期間入院が推奨されている。このような治療・管理の進歩のニーズに合った形で行われた法制化は、法制化以前には登録できなかった心疾患を持つ子どもの登録を可能として、本当に必助成の要な心疾患を持つ子どもと親の QOL の改善に役立っている。

6) 長期的計画的な治療戦略の必要な重篤な先天性心疾患である三尖弁閉鎖症と配送脈弁閉鎖症では学童期の登録数が平成 16 年以降増加している。(図 9) これは、これらの重篤な先天性心疾患の長期生存が年代とともに可能となったことを示すとともに、以前は登録対象とならなかった子どもが法制化以後登録出来るようになったことを示していると思われる。すなわち、もともと重篤で助成の必要な子どもと親の QOL の改善に役立っていることを示している。

7) 平成 16 年の法制化はそれ以前よりも明らかに慢性心疾患の患者および家族の QOL を改善方向に導いていると思われる。

E. 健康危険情報 なし

F. 研究発表 なし

G. 知的財産権の出願・登録 なし



登録総数	先天性心計	VSD	ASD	Fallot	ECD	PDA	PS	AS	Truncus	DORV	TGA	PA	Others	
平成10年	15333	10929	4099	1458	971	319	505	296	314	34	240	340	156	2197
平成11年	11717	7468	2394	914	734	262	326	297	187	21	206	243	143	1741
平成12年	12096	7568	2412	857	743	260	350	313	214	28	227	258	152	1754
平成13年	8591	5393	1605	609	483	166	257	211	116	22	174	186	37	1526
平成14年	12049	8558	2364	876	693	267	374	315	203	23	215	246	147	2835
平成15年	16558	11693	3781	1370	1049	412	527	468	375	35	364	421	241	2650
平成16年	10669	6827	2143	797	610	245	310	262	191	29	252	269	143	1576
平成17年	13731	11299	2220	454	1940	704	244	450	461	30	705	793	606	2642
平成18年	11880	9809	1773	310	1692	641	174	353	497	37	690	693	507	2302
平成19年	8530	5366	916	142	928	356	82	144	220	50	364	413	353	1398

表 1

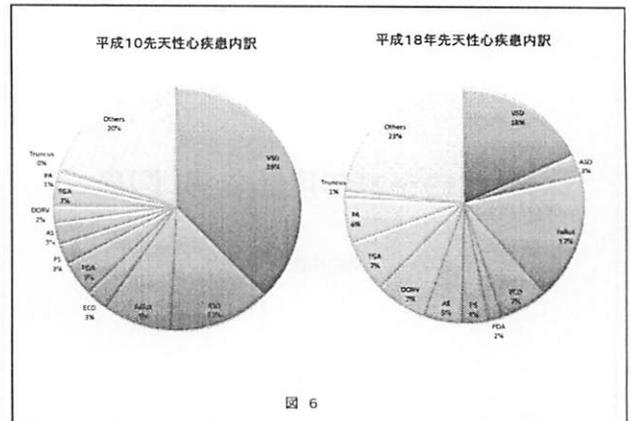


図 6

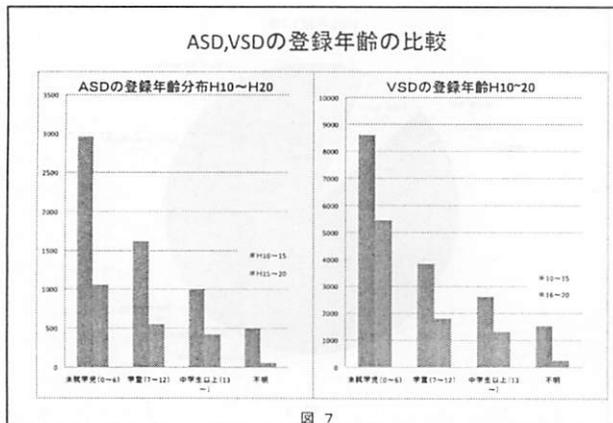


図 7

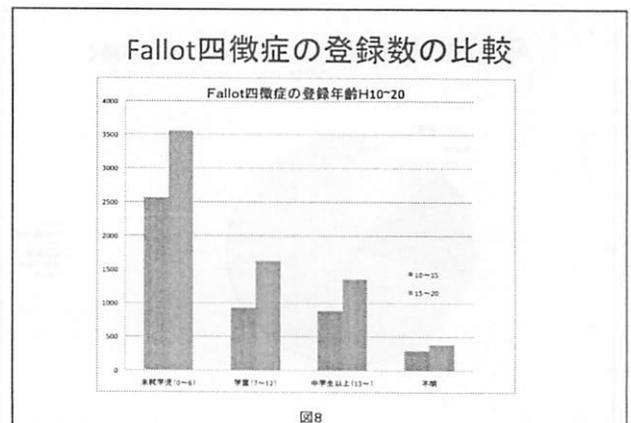


図 8

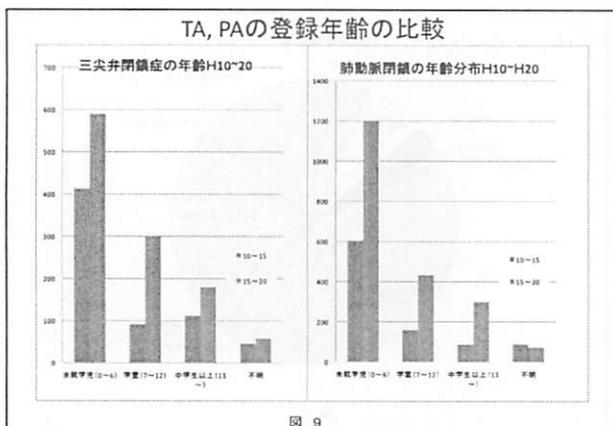


図 9