

4

慢性心疾患

1

目次

1. 疾患群の概要
2. 「対象疾病」「疾病の状態の程度」および「対象基準」について
 - 表1：対象疾病一覧
 - 表2：疾病の状態の程度と対象基準
3. 申請時の注意点—疾患群内共通—
4. 申請時の注意点—疾患個別—

2

1. 疾患群の概要

- 心房中隔欠損症や心室中隔欠損症等の一般的な疾病から、肺静脈狭窄症等の希少疾病まで含まれており、その対象は広い。
- 各疾病の発症年齢についても、完全大血管転位症のように新生児期に発症する疾病から、バルサルバ動脈瘤のように小児期以降に発見される疾病まで様々である。
- 先天性心疾患の術後に申請する症例では、合併症の存在の有無とその診断の記載が重要である。
- 単心室症等でフォンタン手術が施行された後の症例では、単心室症で申請するのではなく、フォンタン術後症候群での申請となる。

3

2. 「対象疾病」「疾病の状態の程度」 および「対象基準」について

- 対象となる疾病名（対象疾病：表1）と、対象となる範囲（疾病の状態の程度：表2）は、厚生労働省告示で定められている。
- 小児慢性特定疾病対策による医療費助成の対象は、対象疾病であり、かつ、「疾病の状態の程度」に該当する場合である。
- 一部の対象疾病では、告示における「疾病の状態の程度」について、厚生労働省通知により、運用の際の解釈（運用解釈）が示されている場合がある。各自治体での認定審査は、両者に基づいて行われる。
- 本スライドでは「疾病の状態の程度」と、これに運用解釈を反映させた「対象基準」を表2に示す。

4

表1 対象疾病一覧（慢性心疾患）

対象疾病		対象基準
大分類	細分類	
洞不全症候群	1 洞不全症候群	心A
モビッツ (Mobitz) 2型ブロック	2 モビッツ (Mobitz) 2型ブロック	心A
完全房室ブロック	3 完全房室ブロック	心A
脚ブロック	4 脚ブロック	心B
多源性心室期外収縮	5 多源性心室期外収縮	心C
上室頻拍	6 上室頻拍 (WPW症候群によるものに限る。)	心D
	7 多源性心房頻拍	心D
	8 6及び7に掲げるもののほか、上室頻拍	心D
心室頻拍	9 ベラパミル感受性心室頻拍	心D
	10 カテコラミン誘発多形性心室頻拍	心D

対象疾病		対象基準
大分類	細分類	
心室頻拍	11 9及び10に掲げるもののほか、心室頻拍	心D
心房粗動	12 心房粗動	心D
心房細動	13 心房細動	心D
心室細動	14 心室細動	心A
QT延長症候群	15 QT延長症候群	心A
肥大型心筋症	16 肥大型心筋症	心A
不整脈源性右室心筋症	17 不整脈源性右室心筋症	心B
心筋緻密化障害	18 心筋緻密化障害	心B
拡張型心筋症	19 拡張型心筋症	心A
拘束型心筋症	20 拘束型心筋症	心A

本講座では、便宜上、対象基準にアルファベット名をつけて、表1と表2を対応させている。対象基準の詳細は、後のスライド表2を確認のこと。

表1 対象疾病一覧（慢性心疾患）

対象疾病		対象基準
大分類	細分類	
心室瘤	21 心室瘤	心D
心内膜線維弾性症	22 心内膜線維弾性症	心A
心臓腫瘍	23 心臓腫瘍	心E
慢性心筋炎	24 慢性心筋炎	心D
慢性心膜炎	25 慢性心膜炎	心D
収縮性心膜炎	26 収縮性心膜炎	心D
先天性心膜欠損症	27 先天性心膜欠損症	心B
乳児特発性僧帽弁腱索断裂	28 乳児特発性僧帽弁腱索断裂	心B
冠動脈起始異常	29 左冠動脈肺動脈起始症	心F
	30 右冠動脈肺動脈起始症	心F

対象疾病		対象基準
大分類	細分類	
冠動脈起始異常	31 29及び30に掲げるもののほか、冠動脈起始異常	心F
川崎病性冠動脈瘤	32 川崎病性冠動脈瘤	心G
冠動脈狭窄症 (川崎病によるものを除く。)	33 冠動脈狭窄症 (川崎病によるものを除く。)	心B
虚血性心疾患	34 狭心症	心B
	35 心筋梗塞	心B
左心低形成症候群	36 左心低形成症候群	心H
単心室症	37 単心室症	心H
三尖弁閉鎖症	38 三尖弁閉鎖症	心H
肺動脈閉鎖症	39 心室中隔欠損を伴う肺動脈閉鎖症	心H
	40 心室中隔欠損を伴わない肺動脈閉鎖症	心H

表1 対象疾病一覧（慢性心疾患）

対象疾病				対象疾病			
大分類	対象疾病	細分類	対象基準	大分類	対象疾病	細分類	対象基準
ファロー（Fallot）四徴症	41	ファロー（Fallot）四徴症	心H	動脈管開存症	51	動脈管開存症	心B
両大血管右室起始症	42	タウジツヒ・ピング（Taussig-Bing）奇形	心H	心房中隔欠損症	52	単心房症	心B
	43	両大血管右室起始症（タウジツヒ・ピング（Taussig-Bing）奇形を除く。）	心B		53	二次孔型心房中隔欠損症	心B
両大血管左室起始症	44	両大血管左室起始症	心B		54	静脈洞型心房中隔欠損症	心B
完全大血管転位症	45	完全大血管転位症	心H		55	不完全型房室中隔欠損症（不完全型心内膜床欠損症）	心B
先天性修正大血管転位症	46	先天性修正大血管転位症	心H	完全型房室中隔欠損症	56	完全型房室中隔欠損症（完全型心内膜床欠損症）	心B
エプスタイン（Ebstein）病	47	エプスタイン（Ebstein）病	心H	心室中隔欠損症	57	心室中隔欠損症	心B
総動脈幹遺残症	48	総動脈幹遺残症	心H	肺静脈還流異常症	58	総肺静脈還流異常症	心H
大動脈肺動脈窓	49	大動脈肺動脈窓	心B		59	部分肺静脈還流異常症	心H
三心房心	50	三心房心	心B	肺静脈狭窄症	60	肺静脈狭窄症	心H

7

表1 対象疾病一覧（慢性心疾患）

対象疾病				対象疾病			
大分類	対象疾病	細分類	対象基準	大分類	対象疾病	細分類	対象基準
左室右房交通症	61	左室右房交通症	心B	大動脈狭窄症	71	大動脈縮窄複合	心B
右室二腔症	62	右室二腔症	心B		72	大動脈弁上狭窄症	心B
肺動脈弁下狭窄症	63	肺動脈弁下狭窄症	心B		73	ウィリアムズ（Williams）症候群	心B
大動脈弁下狭窄症	64	大動脈弁下狭窄症	心B		74	70から73までに掲げるもののほか、大動脈狭窄症	心B
肺動脈狭窄症	65	肺動脈弁上狭窄症	心B	大動脈弓閉塞症	75	大動脈弓離断複合	心B
	66	末梢性肺動脈狭窄症	心B		76	大動脈弓閉塞症（大動脈弓離断複合を除く。）	心B
肺動脈弁欠損	67	肺動脈弁欠損	心H	血管輪	77	重複大動脈弓症	心B
肺動脈上行大動脈起始症	68	肺動脈上行大動脈起始症	心H		78	左肺動脈右肺動脈起始症	心B
一側肺動脈欠損	69	一側肺動脈欠損	心H		79	77及び78に掲げるもののほか、血管輪	心B
大動脈狭窄症	70	大動脈縮窄症	心B	大動脈瘤	80	バルサルバ（Valsalva）洞動脈瘤	心I

8

表1 対象疾病一覧（慢性心疾患）

対象疾病				対象疾病			
大分類		細分類	対象基準	大分類		細分類	対象基準
大動脈瘤	81	大動脈瘤（バルサルバ（Valsalva）洞動脈瘤を除く。）	心I	心臓弁膜症	91	肺動脈弁狭窄症	心B
動静脈瘻	82	肺動静脈瘻	心B	92		肺動脈弁閉鎖不全症	心B
	83	冠動脈瘻	心B	93		大動脈弁狭窄症	心B
	84	82及び83に掲げるもののほか、動静脈瘻	心B	94		大動脈弁閉鎖不全症	心B
肺動脈性肺高血圧症	85	肺動脈性肺高血圧症	心A	僧帽弁弁上輪	95	僧帽弁弁上輪	心B
慢性肺性心	86	慢性肺性心	心H	内臓錯位症候群	96	無脾症候群	心H
心臓弁膜症	87	三尖弁狭窄症	心B	97		多脾症候群	心H
	88	三尖弁閉鎖不全症	心B	98		フォンタン（Fontan）術後症候群	心J
	89	僧帽弁狭窄症	心B	99		ホルト・オーラム（Holt-Oram）症候群	心K
	90	僧帽弁閉鎖不全症	心B			ホルト・オーラム（Holt-Oram）症候群	

表2 疾病の状態の程度と対象基準（慢性心疾患）

次のスライド以降、表2「疾病の状態の程度」に記載のある「第1基準」「第2基準」「第3基準」とは、それぞれ、次の表の右欄に掲げる基準をいう。

第1基準	治療で強心薬、利尿薬、抗不整脈薬、抗血小板薬、抗凝固薬、末梢血管拡張薬、β遮断薬又は肺血管拡張薬のいずれかが投与されている場合であること。
第2基準	次の①から⑨までのいずれかが認められていること。 ①肺高血圧症（収縮期血圧40mmHg以上）、②肺動脈狭窄症（右室—肺動脈圧較差20mmHg以上）、③2度以上の房室弁逆流、④2度以上の半月弁逆流、⑤圧較差20mmHg以上の大動脈狭窄、⑥心室性期外収縮、上室性頻拍、心室性頻拍、心房粗細動又は高度房室ブロック、⑦左室駆出率0.6以下、⑧心胸郭比60%以上、⑨圧較差20mmHg以上の大動脈再狭窄
第3基準	最終手術不能のためチアノーゼがあり、死に至る可能性を減らすための濃厚なケア、治療及び経過観察が必要な場合であること。

表2 疾病の状態の程度と対象基準（慢性心疾患）

疾病の状態の程度	対象基準	
疾病名に該当する場合	同左	心A
治療中である場合又は第2基準を満たす場合	治療中又は次の①から⑨のいずれかが認められる場合 ① 肺高血圧症（収縮期血圧 40mmHg 以上） ② 肺動脈狭窄症（右室-肺動脈圧較差 20mmHg 以上） ③ 2度以上の房室弁逆流 ④ 2度以上の半月弁逆流 ⑤ 圧較差 20mmHg 以上の大動脈狭窄 ⑥ 心室性期外収縮、上室性頻拍、心室性頻拍、心房粗細動又は高度房室ブロック ⑦ 左室駆出率あるいは体心室駆出率 0.6 以下 ⑧ 心胸郭比 60%以上 ⑨ 圧較差 20mmHg 以上の大動脈再狭窄	心B
心室性期外収縮であって多源性である場合	同左	心C
第1基準を満たす場合	治療で強心薬、利尿薬、抗不整脈薬、抗血小板薬、抗凝固薬、末梢血管拡張薬、β遮断薬又は肺血管拡張薬のいずれかが投与されている場合	心D

11

表2 疾病の状態の程度と対象基準（慢性心疾患）

疾病の状態の程度	対象基準	
第1基準、第2基準又は第3基準を満たす場合	治療で強心薬、利尿薬、抗不整脈薬、抗血小板薬、抗凝固薬、末梢血管拡張薬、β遮断薬又は肺血管拡張薬のいずれかが投与されている場合 又は、次の①から⑨のいずれかが認められる場合 ① 肺高血圧症（収縮期血圧 40mmHg 以上） ② 肺動脈狭窄症（右室-肺動脈圧較差 20mmHg 以上） ③ 2度以上の房室弁逆流 ④ 2度以上の半月弁逆流 ⑤ 圧較差 20mmHg 以上の大動脈狭窄 ⑥ 心室性期外収縮、上室性頻拍、心室性頻拍、心房粗細動又は高度房室ブロック ⑦ 左室駆出率あるいは体心室駆出率 0.6 以下 ⑧ 心胸郭比 60%以上 ⑨ 圧較差 20mmHg 以上の大動脈再狭窄 又は、 最終手術不能のためチアノーゼがあり、死に至る可能性を減らすための濃厚なケア、治療及び経過観察が必要な場合	心E
第1基準又は第2基準を満たす場合	治療で強心薬、利尿薬、抗不整脈薬、抗血小板薬、抗凝固薬、末梢血管拡張薬、β遮断薬又は肺血管拡張薬のいずれかが投与されている場合 又は、次の①から⑨のいずれかが認められる場合 ① 肺高血圧症（収縮期血圧 40mmHg 以上） ② 肺動脈狭窄症（右室-肺動脈圧較差 20mmHg 以上） ③ 2度以上の房室弁逆流 ④ 2度以上の半月弁逆流 ⑤ 圧較差 20mmHg 以上の大動脈狭窄 ⑥ 心室性期外収縮、上室性頻拍、心室性頻拍、心房粗細動又は高度房室ブロック ⑦ 左室駆出率あるいは体心室駆出率 0.6 以下 ⑧ 心胸郭比 60%以上 ⑨ 圧較差 20mmHg 以上の大動脈再狭窄	心F

12

表2 疾病の状態の程度と対象基準（慢性心疾患）

疾病の状態の程度	対象基準	
一過性でないことが確実な冠動脈異常所見（拡張、瘤形成、巨大瘤又は狭窄）を確認し、継続的な治療が行われている場合	同左	心G
治療中である場合又は第2基準若しくは第3基準を満たす場合	治療中である場合 又は、 次の①から⑨のいずれかが認められる場合 ① 肺高血圧症（収縮期血圧 40mmHg 以上） ② 肺動脈狭窄症（右室-肺動脈圧較差 20mmHg 以上） ③ 2度以上の房室弁逆流 ④ 2度以上の半月弁逆流 ⑤ 圧較差 20mmHg 以上の大動脈狭窄 ⑥ 心室性期外収縮、上室性頻拍、心室性頻拍、心房粗細動又は高度房室ブロック ⑦ 左室駆出率あるいは体心室駆出率 0.6 以下 ⑧ 心胸郭比 60%以上 ⑨ 圧較差 20mmHg 以上の大動脈再狭窄 若しくは、 最終手術不能のためチアノーゼがあり、死に至る可能性を減らすための濃厚なケア、治療及び経過観察が必要な場合	心H

13

表2 疾病の状態の程度と対象基準（慢性心疾患）

疾病の状態の程度	対象基準	
破裂の場合又は破裂が予想される場合	同左	心I
フォンタン型手術を行った場合	同左	心J
次のいずれかに該当する場合 ア 上肢の運動障害があり継続的に治療を要する場合 イ 慢性心疾患の治療中である場合又は第2基準を満たす場合	次の①から⑪のいずれかに該当する場合 ① 上肢の運動障害があり継続的に治療を要する場合 ② 慢性心疾患の治療中である場合 ③ 肺高血圧症（収縮期血圧 40mmHg 以上） ④ 肺動脈狭窄症（右室-肺動脈圧較差 20mmHg 以上） ⑤ 2度以上の房室弁逆流 ⑥ 2度以上の半月弁逆流 ⑦ 圧較差 20mmHg 以上の大動脈狭窄 ⑧ 心室性期外収縮、上室性頻拍、心室性頻拍、心房粗細動又は高度房室ブロック ⑨ 左室駆出率あるいは体心室駆出率 0.6 以下 ⑩ 心胸郭比 60%以上 ⑪ 圧較差 20mmHg 以上の大動脈再狭窄	心K

注1: 心Kは、令和3年11月に「ホルト・オーラム症候群」が追加されるにあたり定められた

14

3. 申請時の注意点 — 疾患群内共通 —

包括的病名の選択について

「〇〇から●●までに掲げるもののほか、・・・」といった形式の包括的病名を選択する際は、具体的な確定診断名を別途記載しなければならない。

術前・術後の取扱い

「疾病の状態の程度」において、「第2基準を満たす場合」という要件がついている疾病については、術前は第2基準を満たす病態を示している場合に医療費助成の対象となり、術後は症状が軽快した場合は対象から外れる。ただし、術後に第2基準を満たす病態が残存している場合には、引き続き小児慢性特定疾病対策の医療費助成の対象となる。

15

3. 申請時の注意点 — 疾患群内共通 —

手術不能例の取扱い

「疾病の状態の程度」における「第3基準を満たす場合」とは、医学的な理由により手術が行えない又は行わない状態であることを意味する。例えば、アイゼンメンジャー症候群の様に手術を行うことはできないが、死に至る可能性を軽減するための濃厚なケア、治療及び経過観察が必要な場合が考えられる。

16

3. 申請時の注意点 — 疾患群内共通 —

合併する疾病名の取扱い

原則として、医療意見書は1疾病に対し1病名を記載する。

しかし、以下の場合には取り扱いが異なることに注意する。

- ・先天性心疾患で、複数の病名を組み合わせて表現する病態の場合
- ・「染色体又は遺伝子に変化を伴う症候群」で申請する疾病に合併した先天性心疾患

先天性心疾患において複数の疾病名を合併している場合

各々の疾病名で医療意見書を作成せずに、主たる疾病名の医療意見書を選択し、それ以外の疾病名については、医療意見書内の「**その他の所見（申請時）**」にある「**合併症**」の中の「先天性心疾患（なし、あり）→ 詳細」の欄 もしくは 「合併症（その他）」の自由記載欄に、合併する疾病名を列記する。

17

3. 申請時の注意点 — 疾患群内共通 —

先天異常症候群に合併する心疾患について

- 「染色体又は遺伝子に変化を伴う症候群」で申請する疾病、例えば、ダウン症候群や18トリソミーなどに合併した先天性心疾患では、合併症の記載欄に慢性心疾患群の医療意見書と同等の項目の記載が必要とされる。従って、申請する疾病の医療意見書に、慢性心疾患の医療意見書を添付する。
- 「内分泌疾患」に属するターナー症候群やヌーナン症候群などで、先天性心疾患等の治療が必要な場合には、慢性心疾患の医療意見書を別途申請する。

18

4. 申請時の注意点 — 疾患個別 —

川崎病性冠動脈瘤

川崎病後後遺症による冠動脈病変については、慢性心疾患群にて申請を行う。

但し、一過性でないことが確実な冠動脈異常所見（拡張、瘤形成、巨大瘤又は狭窄）を確認し、継続的な治療が行われている場合にのみ、医療費助成の対象となることに注意する。

後遺症を発症していない川崎病は、対象とはならない。

19

4. 申請時の注意点 — 疾患個別 —

フォンタン術後症候群

二心室修復術が不可能である単心室血行動態疾患に対し、フォンタン手術が施行される。

主に遠隔期に、不整脈、チアノーゼ、血栓塞栓症、蛋白漏出性胃腸症、心不全、肺高血圧、肝硬変、腎不全等の全身の臓器不全を来す症候群である。フォンタン手術が施行された症例は、原疾患を問わず、術後は全て申請する病名を変更し、本疾病名で申請を行う。

多脾症や無脾症で、フォンタン術後である場合も、本疾病名で申請を行う。

以上で本講座は終了です。

20