

平成 18 年度厚生労働科学研究費補助金（子ども家庭総合研究事業）
「小児慢性特定疾患治療研究事業の登録・管理・評価・情報提供に関する研究」
小児慢性心疾患の登録・管理・評価・情報提供に関する研究
分担研究者 石澤 瞳 国立成育医療センター

研究要旨：国立成育医療センターにおいて旧基準によって登録されていた慢性心疾患 469 例を、新基準に従って再検討した。認定された疾患は 168 例であり、認定率は全体で 35.8% であった。認定率の低かった心疾患は動脈管開存、心房中隔欠損、心室中隔欠損等、軽症疾患であった。認定率の高い心疾患は肺動脈閉鎖/心室中隔欠損、無脾症候群、単心室、三尖弁閉鎖等チアノーゼのある重症疾患であった。新認定基準は薬物治療の必要な疾患、引き続き治療の必要な疾患、術後で経過観察の必要な残遺症、合併症、続発症のある疾患、チアノーゼのある重症疾患は認定されており妥当な基準である。

A. 研究目的

小児慢性特定疾患治療研究事業は、平成 17 年度から法制化された。これに伴って慢性心疾患の認定基準が変更された。国立成育医療センターにおいて、旧基準によって認定されていた平成 16 年度の患者について、新認定基準 1)に従った場合、その認定疾患及び認定数にどのような変化を生じるかを分析し、新認定基準の妥当性を検討する。

B. 対象

平成 16 年度に小児慢性特定疾患治療研究事業の対象心疾患として登録されていた患者

C. 結果

表 1 に示すように平成 16 年度に登録されていた心疾患は 469 例であった。心疾患名と登録数は表に示した通りである。これらの心疾患について新認定基準に沿って判定すると、469 例中 168 例 (35.8%) が認定された。認定率の低かった (50% 未満) 主な心疾患は、表 2 に示すように、動脈管開存 3.7%、心房中隔欠損 8.3%、心室中隔欠損 9.5%、期外収縮 11.0%、肺動脈狭窄 12.5%、総肺静脈還流異常 14.2%、川崎病 31.4%、心筋炎後 33.3%、僧帽弁閉鎖不全 35.7%、大動脈縮窄/離断 45.0%、大動脈狭窄 45.5% であった。表 3 に認定率の低い上位 5 疾患について、その内訳を示した。動脈管開存 27 例では、適応なしと判定された 26 例は、術前の 6 例がコイル塞栓術待機中の中等症以下の例、20 例がコイル塞栓術後症例であった。乳児 1 例に対して強心・利尿薬が投与されていた。心房中隔欠損 36 例では、適応外の 33 例は、術前の 22 例が Amplatzer septal occluder によるカテーテル治療待機例であり、術後 11 例中 7 例が Amplatzer 閉鎖栓によるカテーテル治療後であった。薬物治療が術後の心房細動合併 1 例、術後の僧帽弁閉鎖不全 2 例に行われていた。心室中隔欠損 105 例では、適応外の 95 例は、61 例が手術適応なしの小欠損例あるいは I 型例であ

り、術後の 34 例は残遺症、合併症、続発症はなかった。4 例に薬物治療が行われていた。期外収縮（上室性、心室性）9 例中 1 例に抗不整脈薬が投与されていた。肺動脈狭窄 24 例では、認定適応外の 21 例は手術（バルーン拡大術も含む）適応外の軽症例であった。新生児重症肺動脈弁狭窄（critical PS）に対するバルーン拡大術後 2 例に薬物治療が行われ、他の 1 例はバルーン拡大術後の 2 度肺動脈閉鎖不全症例であった。川崎病の 35 例では、24 例が心・血管合併症がなく、適応外であり、拡大病変を合併した 11 例に薬物治療が行われていた。認定率の高かった（50%以上）心疾患を表 4 に示した。認定率 100% の疾患は、肺動脈閉鎖/心室中隔欠損、無脾症候群、単心室、三尖弁閉鎖、完全房室ブロック、純型肺動脈閉鎖、多脾症候群、心室中隔欠損/肺動脈狭窄であった。表 5 に示すように、認定率 100% の 8 疾患について、その内訳を検討した。肺動脈閉鎖/心室中隔欠損 11 例は全例薬物治療が行われ、4 例が姑息術のみでありチアノーゼ症状があった。無脾症候群 10 例では、全例薬物治療が行われ、5 例でフォンタン手術が実施され、5 例は姑息術のみでチアノーゼ症状があった。単心室の 7 例では 5 例にフォンタン手術が実施され、2 例は姑息術のみで、チアノーゼ症状があった。三尖弁閉鎖 6 例では 5 例にフォンタン手術が行われ、1 例が姑息術のみでチアノーゼがあった。完全房室ブロック 6 例では 4 例にペースメーカー植え込みが行われていた。純型肺動脈閉鎖 4 例では、全例に薬物療法が行われ、2 例が姑息術のみでチアノーゼがあった。多脾症候群 4 例では全例にフォンタン手術が行われていた。心室中隔欠損/肺動脈狭窄 3 例は根治術は 1 例のみで 2 例にチアノーゼがあった。

D. 考案と結語

慢性心疾患はその疾患の種類が多く、また、たまたま学校心臓検診で発見された期外収縮など軽症の疾患から、チアノーゼ症状のある重症例まで、その重症度にも幅がある。従来の基準で認定されていた疾患を新しい基準で判定すると、469 例中 168 例が認定され、その認定率は 35.8% であった。認定率の低かった疾患は動脈管開存、心房中隔欠損、心室中隔欠損、期外収縮、肺動脈狭窄など比較的軽症の疾患であった。認定率の高かった疾患の内で、肺動脈閉鎖/心室中隔欠損、無脾症候群、単心室、三尖弁閉鎖、完全房室ブロック、純型肺動脈閉鎖、多脾症候群、心室中隔欠損/肺動脈狭窄は認定率 100% であり、多くがチアノーゼ性の重症心疾患であった。

新認定基準は薬物治療の必要な疾患、引き続き治療の必要な疾患、術後で経過観察の必要な残遺症、合併症、続発症のある疾患、チアノーゼのある重症疾患は認定されており、妥当な基準である。

参考資料

- 1) 小児慢性特定疾患早見表 平成 17 年度版 p.124-125

表1. 登録された心疾患（469例）

順位	心疾患名	症例数(%)	順位	心疾患名	症例数(%)
1	心室中隔欠損	105(22.4%)	18	総肺静脈還流異常	7(1.5%)
2	心房中隔欠損	36(7.7%)	19	心筋炎（後）	6(1.3%)
3	ファロー四徴	35(7.5%)	20	三尖弁閉鎖	6(1.3%)
4	川崎病	35(7.5%)	21	完全房室ブロック	6(1.3%)
5	動脈管開存	27(5.7%)	22	エプスタイン奇形	6(1.3%)
6	肺動脈狭窄	24(5.1%)	23	上室性頻拍	5(1.1%)
7	大動脈縮窄/離断	20(4.3%)	24	肺高血圧症	5(1.1%)
8	僧帽弁閉鎖不全	14(3.0%)	25	肥大型心筋症	4(0.8%)
9	拡張型心筋症	14(3.0%)	26	純型肺動脈閉鎖	4(0.8%)
10	両大血管右室起始	14(3.0%)	27	多脾症候群	4(0.8%)
11	肺動脈閉鎖/心室中隔欠損	11(2.3%)	28	心室中隔欠損/肺動脈狭窄	3(0.6%)
12	大動脈狭窄	11(2.3%)	29	修正大血管転位	3(0.6%)
13	無脾症候群	10(2.1%)	30	WPW症候群	3(0.6%)
14	期外収縮（心室/上室）	9(1.9%)	31	大動脈逆流	3(0.6%)
15	完全房室中隔欠損	8(1.7%)	32	心房性頻拍	3(0.6%)
16	完全大血管転位	8(1.7%)		その他	13(2.8%)
17	単心室	7(1.5%)			

表2. 認定率の低かった心疾患 (50%未満)

心疾患名	症例数	認定率
動脈管開存	27	3.7%
心房中隔欠損	36	8.3%
心室中隔欠損	105	9.5%
期外収縮	9	11.0%
肺動脈狭窄	24	12.5%
総肺静脈還流異常	7	14.2%
川崎病	35	31.4%
心筋炎後	6	33.3%
僧帽弁閉鎖不全	14	35.7%
大動脈縮窄/離断	20	45.0%
大動脈狭窄	11	45.4%

表3. 認定率の低かった心疾患

心疾患名	例数	適応なし 術前	術後	適応あり	認定率
動脈管開存	27	6	20	1 (投薬)	3.7%
心房中隔欠損	36	22	11(7)	3 (投薬)	8.3%
心室中隔欠損	105	61	34	4 (投薬)	9.5%
期外収縮	9		9	1 (投薬)	11.0%
肺動脈狭窄	24	24	21	2 (投薬) 1 (残遺症)	12.5%
川崎病	35	24		11 (投薬)	31.4%

表4.認定率の高かった心疾患（50%以上）

心疾患名	症例	認定率
肺動脈閉鎖/心室中隔欠損	11	100%
無脾症候群	10	100%
単心室	7	100%
三尖弁閉鎖	7	100%
完全房室ブロック	6	100%
純型肺動脈閉鎖	4	100%
多脾症候群	4	100%
心室中隔欠損/肺動脈狭窄	3	100%
エプスタイン奇形	6	83.3%
上室性頻拍	5	80.0%
拡張型心筋症	14	71.4%
肺高血圧症	5	60.0%
両大血管右室起始	14	57.1%
ファロー四徴	35	51.4%
完全房室中隔欠損	8	50.0%
完全大血管転位	8	50.0%
肥大型心筋症	4	50.0%

表5. 認定率の高たった心疾患（100%）

心疾患名	症例数	投薬	チアノーゼ
肺動脈閉鎖/心室中隔欠損	11	11	4
無脾症候群	10	10(Fontan 5)	5
単心室	7	5(Fontan 5)	2
三尖弁閉鎖	6	6(Fontan 5)	1
完全房室ブロック	6	2	0
純型肺動脈閉鎖	4	4	2
多脾症候群	4	4(Fontan 4)	0
心室中隔欠損/肺動脈狭窄	3	3	2