

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

平成 17 年の法制化後 3 年が経ち、この 3 年間の小児慢性特定疾患の登録数、疾患名を検討することにより、こ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た。研究対象となった年度において、（総数が登録されていないと考えられる平成 19 年度は除く）登録総数は減少しなかった。平成 16 年の法制化以前には、総登録疾患の約 3 分の 2 を先天性心疾患が占め、川崎病が約 6 分の 1 を占めていた。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、川崎病の登録数は激減した。しかしながら川崎病登録数にもかかわらず総登録数は減少しなかった。すなわち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る。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、また、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と考えられる。新システムの登録事業は、法制化以前には登録されなかっ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することができる。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 20 年度報告には主として平成 18 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 19 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）、原発性肺高血圧、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、および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 19 年度までのデータが使用可能であったが、平成 19 年度は未登録と多いとかがえられたので、平成 18 年度までのデータを用いた。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. 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 せん 8 百人であり、総登録数は法制化以降も減少していない。（図 1，表 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）

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 2，図 3）

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 2，図 3，表 1）

4) 先天性心疾患の中では、心房中隔欠損症の割合が減少した。：心房中隔欠損症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17年以降3%に減少した。(図2, 図3)

5) 法制化以前には登録の少なかった、稀で重篤な先天性心疾患の登録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4, 5, 表1)

D. 考察

平成17年の法制化以降3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に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、法制化以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)

この変化の主な原因は、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少なくなった。軽症の川崎病は登録され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、肺高血圧症、不整脈の登録実数および割合は変化しなかつ

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には変化がないと思われる。

- 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。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・管理の進歩に一致し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子どもを登録可能として、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と考えられる。

- 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には影響がないと考えられる。

F. 健康危険情報 なし

G. 研究発表 なし

H. 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	1606	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	460	80	706	793	606	2642	
平成18年	11880	9809	1773	310	1692	641	174	353	497	87	690	693	597	2302	
平成19年	6530	5366	916	142	928	356	82	144	220	50	364	413	353	1398	

表1

表1 平成10～19年の総登録数、先天性心疾患登録数、および先天性心疾患の種類の内訳数。 VSD=心室中隔欠損症、 ASD=心房中隔欠損症、 Fallot=ファロー四徴症、 ECD=心内膜症欠損症、 PDA=動脈管開存症、 PS=肺動脈狭窄症、 AS=大動脈狭窄症、 Truncus=総動脈幹症、 DORV=両大血管右室起始症、 TGA=完全大血管転位症、 PA=肺動脈閉鎖症

総登録数の推移

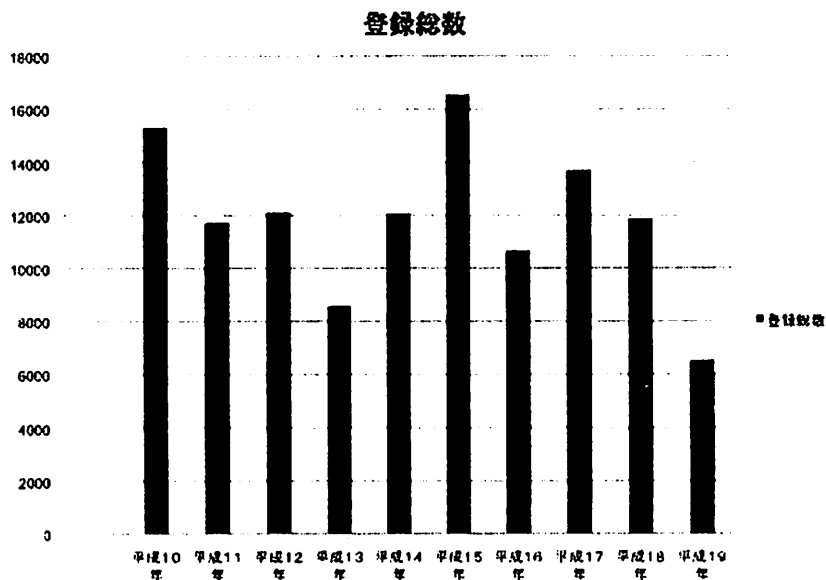


図1

平成10年内訳-16年まで同じ傾向が続く

平成10年

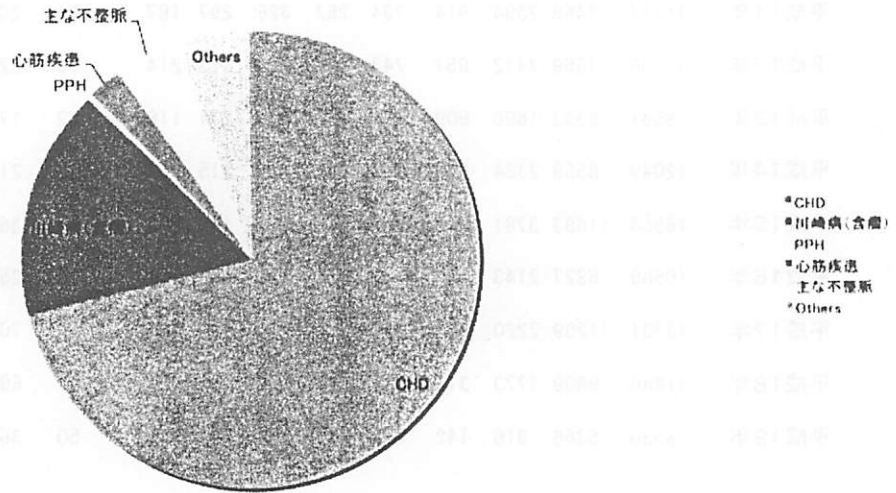


図2

図2 平成10年度総登録数における心疾患の種類の内訳
CHD=先天性心疾患 PPH=原発性肺高血圧

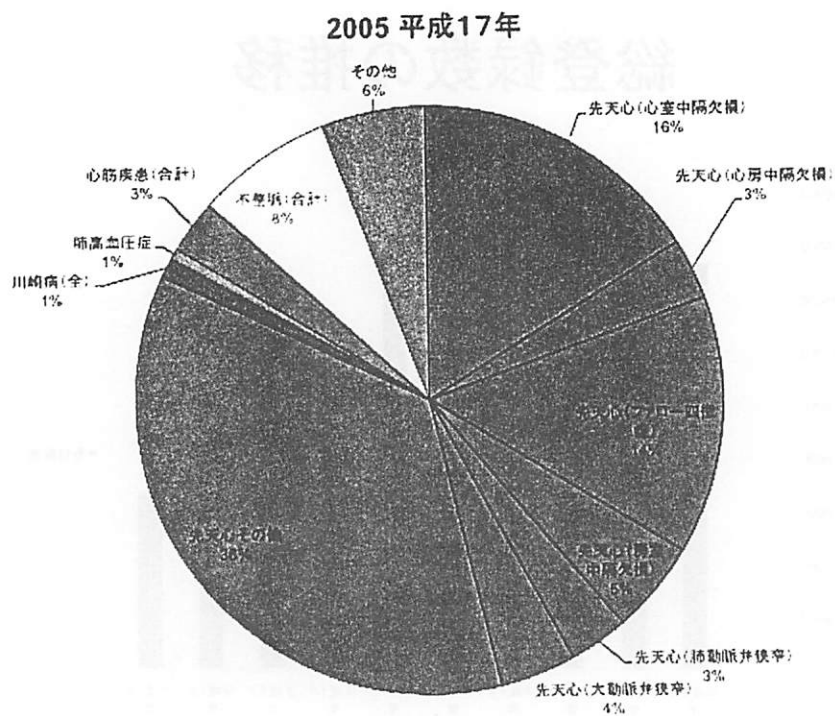


図3

平成10先天性心疾患内訳

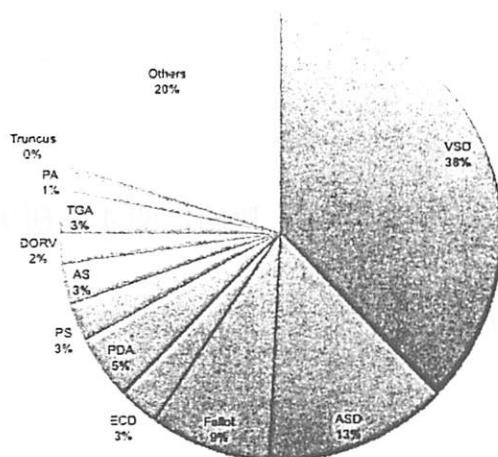


図4

図4 平成10年度の全先天性心疾患登録における心疾患の種類の内訳

VSD=心室中隔欠損症、 ASD=心房中隔欠損症、 Fallot=ファロー四徴症、
 ECD=心内膜症欠損症、 PDA=動脈管開存症、 PS=肺動脈狭窄症、 AS=大動脈狭窄症、
 Truncus=総動脈幹症、 DORV=両大血管右室起始症、 TGA=完全大血管転位症、 PA=肺動脈閉鎖症

平成18年先天性心疾患内訳

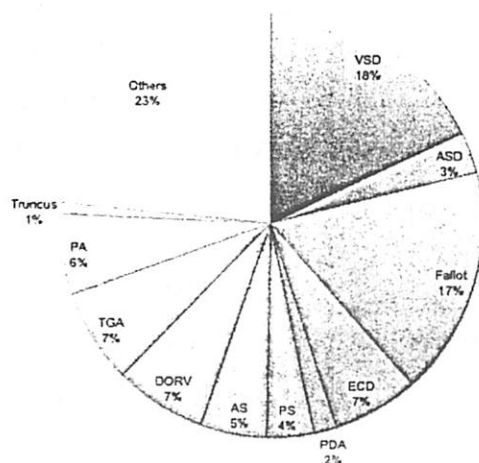


図5

図5 平成18年度の全先天性心疾患登録における心疾患の種類の内訳；

VSD=心室中隔欠損症、 ASD=心房中隔欠損症、 Fallot=ファロー四徴症、
 ECD=心内膜症欠損症、 PDA=動脈管開存症、 PS=肺動脈狭窄症、 AS=大動脈狭窄症、
 Truncus=総動脈幹症、 DORV=両大血管右室起始症、 TGA=完全大血管転位症、 PA=肺動脈閉鎖症