

分担研究課題

法制化後の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  
分担研究 心疾患分野における研究

分担研究者 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 年間分のみ検出された。平成 19 年度の報告では小児慢性特定疾患総数の約 6 分の 1 を占めていた川崎病登録数の激減が見られたことをあきらかにした。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。平成 20 年度の報告では法制化以前の先天性心疾患の疾患名として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こと、および、これに対して、Fallot 四徴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とを明らかにした。平成 21 年度は、同様の傾向が継続しているかどうかを、平成 10 年～20 年間で検討した。先天性心疾患を未就学児、小学校、中学校の三つの年齢層に分け、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 四徴症および、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ていた。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新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。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）、炎発性肺高血圧、心筋疾患、不整脈に疾患群を分けた。

### 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。

### 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) 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2 図3）

2) 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4、図5）

## 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4、図5）

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。

- 2) 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。
- 3) 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。

- 4) 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 5) 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こ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、もつとも重篤で助成の必要なこどもと親の QOL の改善に役立っていることを示している。
- 5) 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

