

# CHDサーベイランス2015 調査結果

日本小児循環器学会 理事長 安河内 聡  
 学術委員会 小川 俊一 小山 耕太郎  
 心血管疾患の遺伝子疫学委員会 前田 潤 古谷 喜幸  
 山岸 敬幸 (文責)

小児心臓病医療・社会・保険制度の一層の充実のため、国内の先天性心疾患の発生動向の把握は必須ですが、全国的にまとめられたデータが存在しませんでした。

そこで日本小児循環器学会で数年間にわたる議論を経て、2015年に下記の形式で「新規発生先天性心疾患サーベイランス」を、2005～2014年に継続されてきた「希少疾患サーベイランス」と同時に実施しました。

## 調査対象期間

平成27年1月1日～12月31日

## 調査対象症例

上記対象期間中に、新規に発症または診断した症例全例。すでに他院で診断され、対象期間中に初めて修練施設・修練施設群内修練施設に紹介・受診された症例を含む。ただし、症例登録の重複を避けるため、他の修練施設・修練施設群内修練施設からの紹介症例は含まない。

## 調査方法

1年間の症例数および疾患内訳を調査対象とする。

- 1) 「新規発生先天性心疾患サーベイランス」先天性心疾患の主診断名として19疾患名および「その他の先天性心疾患」の計20疾患名のいずれかに診断し、症例数を報告。
- 2) 「希少疾患サーベイランス」小児循環器領域の25希少疾患について症例数を報告。

修練施設・修練施設群内修練施設全130施設よりご回答いただき、回答率は100%でした。結果は表に示す通りでした。

新規発生先天性心疾患サーベイランスでは、総計14235症例が報告されました。厚労省の統計では、我が国における当該年度の出生数は1,008,000と報告されており、この2つの数字から単純にCHDの発生率を算出すると1.41%となりました。実際には調査対象施設に受診しなかった症例もあると考えられますが、この数字を見る限り、大半の症例が報告され、我が国の現状を反映した調査となったことがうかがわれました。

疾患内訳では、従来の報告通り心室中隔欠損症、心房中隔欠損症、動脈管開存症、肺動脈(弁)狭窄症、ファロー四徴症が上位を占めていました。両大血管右室起始症、単心室症、左心低形成症候群の頻度が比較的高くなっているのは、近年の診断・治療技術の進歩を反映しているように思われました。

希少疾患サーベイランスの心筋疾患では例年通り、心筋炎が最も多く、次に拡張型心筋症で、左室緻密化障害が肥大型心筋症を僅かですが上回りました。心臓腫瘍は毎年30～40例の報告がありますが、今回は特に多い結果でした。原発性肺高血圧症は増加していますが、この領域の関心の高まりにより診断される症例が増えた結果かもしれません。次年度からは、疾患名を「特発性肺動脈性肺高血圧症」に改めます。

乳児僧帽弁腱索断裂は年によって症例数がまちまちで、今年は多く報告されました。昨年より調査に加えられたカテコラミン誘発多形性心室頻拍は、今年もほぼ昨年同様の症例数が報告されました。

今回のサーベイランスでは、先天性心疾患疾病構造・人口動態を把握するための我が国における初めての全国調査として、将来につながる大変有用な結果を得ることができました。

これもお忙しい中、ご回答いただきました修練施設・修練施設群内修練施設の皆様のご協力の賜と存じます。皆様のご協力に心より感謝申し上げます。最後に、平成28年度についても、同様にサーベイランスにご協力いただければ幸いです。

## 先天性心疾患 (2015.1.1～2015.12.31)

	発症数	頻度 (%)
心室中隔欠損症	4862	34.2
動脈管開存症	1599	11.2
心房中隔欠損症	2537	17.8
心内膜床欠損症	353	2.5
肺動脈(弁)狭窄症	1080	7.6
大動脈(弁)狭窄症	182	1.3
大動脈縮窄症	349	2.5
大動脈離断症	80	0.6
完全大血管転位症	231	1.6
ファロー四徴症 (肺動脈閉鎖例を含む)	603	4.2
総動脈幹症	68	0.5
左心低形成症候群	172	1.2
三尖弁閉鎖症	88	0.6
単心室症	257	1.8
純型肺動脈閉鎖症	90	0.6
両大血管右室起始症	417	2.9
総肺静脈還流異常症	185	1.3
修正大血管転位症	54	0.4
エプスタイン病	89	0.6
その他先天性心疾患	939	6.6
小計	14235	100.0

## 希少疾患 (2015.1.1～2015.12.31)

	発症数
拡張型心筋症	70
肥大型心筋症	52
拘束型心筋症	6
ミトコンドリア心筋症	4
不整脈源性右室心筋症	5
左室緻密化障害	54
心内膜線維硬性症	4
ボンベ病	2
急性心筋炎	69
心臓腫瘍	65
原発性肺高血圧症	32
心膜欠損	2
リウマチ熱	11
ブランド・ホワイト・ガーランド病	11
先天性完全房室ブロック	26
収縮性心膜炎	1
ダウン症の川崎病	4
心室憩室	6
肺動脈腫瘍	16
インフルエンザ心筋炎	4
乳児僧帽弁腱索断裂	14
ダノン病	0
ファブリー病	2
フォンタン術後錐型気管支炎	2
カテコラミン誘発多形性心室頻拍	18

2015年出生数：1,008,000

CHD発生率 1.41 %