

平成18年 稀少疾患サーベイランス調査結果

日本小児循環器学会学術委員会

市田 蒔子¹⁾, 佐地 勉²⁾富山大学医学部小児科¹⁾東邦大学医学部第一小児科²⁾

Key words :

稀少疾患, サーベイランス調査

はじめに

平成17年に引き続き、「平成18年稀少疾患サーベイランス調査」を施行した。全国の小児循環器学会評議員と理事、大学附属病院小児科、および新たに重要と思われる施設にアンケートを郵送し、調査を依頼した。結果が集計されたので報告する。

対象および方法

1 調査対象期間

2006年1月1日～12月31日。2006年の1年間に発症あるいは診断した症例。

2 調査期間

2007年1月15日～6月11日

3 調査対象

小児循環器学会評議員と理事、大学附属病院小児科、および新たに重要と思われる施設を加えた158施設(表1)にアンケートを郵送し、調査を依頼した。なお、同一施設で患者が重複しないように、代表者がまとめて返送することとした。

4 対象疾患

昨年同様、拡張型心筋症(DCM)、肥大型心筋症(HCM)、拘束型心筋症(RCM)、ミトコンドリア心筋症、不整脈源性右室心筋症(ARVC)、左室心筋緻密化障害(LVNC)、心内膜線維弾性症(EFE)、Pompe病、急性(劇症型を含む)心筋炎、心臓腫瘍(結節性硬化症を含む)、原発性肺高血圧、左冠状動脈肺動脈起始症

(BWG)、リウマチ熱、先天性完全房室ブロック、心膜欠損、収縮性心膜炎、ダウン症の川崎病の17疾患とした。

5 調査票

昨年同様、発症数のサーベイランスが第一義的であり、調査項目は生死、年齢、性別、家族内発症など必要最低限度の内容とした。各疾患において、担当医が臨床上診断が適切と思われる症例を報告することとした。

結 果(表2)

全配布施設158(評議員・理事在籍施設116, 他施設42)中、回答があったのは146施設(評議員・理事在籍施設110, 他施設36)で、回収率は92%と昨年同様であった。2006年1年間の発症頻度ではなく、これまでの全症例数の報告と思われた施設には、再度確認作業を行った。表2に示すごとく、1年間で発症10例以下の稀少疾患は、RCM、ミトコンドリア心筋症、ARVC、EFE、Pompe病、リウマチ熱、心膜欠損、収縮性心膜炎、ダウン症の川崎病の9疾患であった。平成17年と18年を比較すると、いずれの疾患も安定した報告数であり、アンケートの回収率も高く、信頼できる調査結果ではないかと思われた。

この調査結果が今後の診療・研究の一助となれば幸いである。学術委員会では、今後も、毎年継続的に稀少疾患サーベイランスを行っていく予定であり、調査対象施設に関する情報や、対象疾患や調査内容に関する忌憚のないご意見をいただければ幸いである。

表1 平成18年 稀少疾患サーベイランス対象施設

NO	都道府県	施設名	NO	都道府県	施設名	NO	都道府県	施設名
1	北海道	N T T東日本札幌病院	54	神奈川	横浜市立大学	107	大阪	大阪厚生年金病院
2	北海道	市立旭川病院	55	神奈川	北里大学	108	大阪	大阪市立総合医療センター
3	北海道	旭川医科大学	56	神奈川	昭和大学横浜市北部病院	109	大阪	大阪大学
4	北海道	北海道大学	57	神奈川	聖マリアンナ医科大学	110	大阪	府立母子保健総合医療センター
5	北海道	道立小児総合保健センター	58	神奈川	東海大学	111	大阪	仙養会北摂総合病院
6	北海道	札幌医科大学	59	山梨	山梨大学	112	大阪	近畿大学
7	青森	国立病院機構弘前病院	60	長野	長野県立こども病院	113	大阪	大阪医科大学
8	青森	青森県立中央病院	61	長野	信州大学	114	大阪	大阪市立大学
9	青森	弘前大学	62	新潟	新潟県立新発田病院	115	兵庫	兵庫医科大学
10	岩手	岩手医科大学附属循環器医療センター	63	新潟	新潟市民病院	116	兵庫	兵庫県立尼崎病院
11	秋田	秋田大学	64	新潟	新潟大学	117	兵庫	兵庫県立こども病院
12	山形	山形大学	65	新潟	立川総合病院	118	兵庫	神戸市立中央市民病院
13	宮城	東北大学	66	富山	富山大学	119	兵庫	神戸大学
14	宮城	宮城県立こども病院	67	富山	富山県立中央病院	120	兵庫	西神戸医療センター
15*	福島	脳神経疾患研究所総合南東北病院	68	石川	金沢医科大学	121	鳥取	鳥取大学
16	福島	福島県立医科大学	69	石川	金沢大学医学部附属病院	122	岡山	岡山大学
17	群馬	群馬県立小児医療センター	70	福井	福井循環器病院	123	岡山	倉敷中央病院
18	群馬	群馬県済生会前橋病院	71	福井	福井大学医学部附属病院	124	岡山	川崎医科大学
19	群馬	群馬大学	72	福井	福井愛育病院	125	島根	島根大学
20	栃木	自治医科大学	73	静岡	静岡県立こども病院	126	広島	広島市民病院
21	栃木	獨協医科大学	74	静岡	聖隷浜松病院	127	広島	広島大学病院
22	茨城	茨城県立こども病院	75	静岡	浜松医科大学	128	山口	済生会下関総合病院
23	茨城	筑波大学	76	岐阜	大垣市民病院	129	山口	山口大学
24	茨城	土浦協同病院	77	岐阜	岐阜県立岐阜病院	130	徳島	徳島大学
25	埼玉	埼玉医科大学国際医療センター	78	岐阜	岐阜大学	131	徳島	徳島市民病院
26	埼玉	埼玉県立小児医療センター	79	愛知	愛知医科大学	132	高知	高知大学
27	埼玉	防衛医科大学校	80	愛知	あいち小児保健医療総合センター	133	高知	国立病院機構高知病院
28	千葉	千葉県こども病院	81	愛知	名古屋市立大学	134	愛媛	愛媛大学
29	千葉	千葉県循環器病センター	82	愛知	名古屋第一赤十字病院	135	香川	香川小児病院
30	千葉	千葉大学	83	愛知	名古屋大学	136	香川	香川大学
31	千葉	千葉県松戸市立病院	84	愛知	名古屋第二赤十字病院	137	福岡	福岡市立こども病院
32	東京	東京女子医科大学	85	愛知	豊橋市民病院	138	福岡	福岡大学
33*	東京	東京女子医科大学八千代医療センター	86	愛知	岡崎市民病院	139	福岡	久留米大学
34	東京	東京大学	87	愛知	社会保険中京病院	140	福岡	九州厚生年金病院
35	東京	東京通信病院	88	愛知	藤田保健衛生大学	141	福岡	九州大学
36	東京	東京都立清瀬小児病院	89	三重	三重大学	142	福岡	浜の町病院
37	東京	東京都立墨東病院	90	三重	山田赤十字病院	143	福岡	雪の聖母会聖マリア病院
38	東京	東京都立広尾病院	91	滋賀	滋賀医科大学	144	佐賀	佐賀大学
39	東京	東京慈恵会医科大学	92	滋賀	長浜赤十字病院	145	長崎	長崎医療センター
40	東京	日本医科大学附属病院・第二病院	93	滋賀	大津赤十字病院	146	長崎	長崎大学
41	東京	日本医科大学多摩永山病院	94	奈良	天理よろづ相談所病院	147	熊本	熊本赤十字病院
42	東京	杏林大学	95	奈良	近畿大学医学部奈良病院	148	熊本	熊本大学
43	東京	国立成育医療センター	96	奈良	奈良県立医科大学	149	熊本	熊本市市民病院
44	東京	東邦大学	97	和歌山	社会保険紀南総合病院	150	大分	大分大学
45	東京	榊原記念病院	98	和歌山	和歌山県立医科大学	151*	大分	大分県立病院
46	東京	日本大学	99	和歌山	和歌山日赤医療センター	152	宮崎	宮崎大学
47	東京	帝京大学	100	京都	京都大学	153	宮崎	海老原総合病院
48	東京	順天堂大学	101	京都	京都第二赤十字病院	154	鹿児島	鹿児島生協病院
49	東京	東京医科歯科大学	102	京都	京都府立医科大学	155	鹿児島	鹿児島大学
50	東京	慶應義塾大学	103	京都	京都医療センター	156	鹿児島	鹿児島医療センター
51	東京	東京医科大学	104	京都	関西医科大学男山病院(滝井)	157	沖縄	沖縄県立中部病院
52	東京	日本赤十字社医療センター	105*	大阪	関西医科大学枚方病院	158	沖縄	琉球大学
53	神奈川	神奈川県立こども医療センター	106	大阪	国立循環器病センター			

*は平成18年の稀少疾患サーベイランス対象施設に新たに加わった施設

表2 平成18年 稀少疾患サーベイランス結果

日本小児循環器学会学術委員会 2007年 6月 11日

	平成17年	平成18年													
	総計	総計	年齢					性別			生存			家族内発症	
			<1	1~6	6~13	13~18	不明	男	女	不明	生存	死亡	不明	家族内有	不明
DCM	56	56	20	18	11	7	0	31	25	0	46	6	4	5	3
HCM	53	58	14	7	24	11	2	37	18	3	54	2	2	16	8
RCM	11	10	1	5	2	2	0	4	6	0	9	1	0	2	0
ミトコンドリア心筋症	11	7	1	1	4	1	0	5	2	0	7	0	0	5	0
ARVC	0	5	0	0	4	1	0	3	2	0	5	0	0	0	0
LVNC	31	37	14	9	11	3	0	23	14	0	35	2	0	6	0
EFE	1	6	5	0	0	0	1	4	1	1	2	3	1	1	1
Pompe病	3	2	1	1	0	0	0	0	2	0	2	0	0	0	0
急性心筋炎	44	58	12	19	22	5	0	24	34	0	45	12	1	1	5
心臓腫瘍	62	51	29	8	6	3	5	27	17	7	45	1	5	1	5
原発性肺高血圧症	36	26	4	3	13	6	0	13	13	0	26	0	0	4	0
BWG	21	16	11	5	0	0	0	7	9	0	15	1	0	0	0
リウマチ熱	6	10	0	2	6	2	0	7	3	0	10	0	0	0	0
先天性完全房室ブロック	32	36	26	5	4	1	0	12	23	1	29	7	1	0	1
心膜欠損	1	4	3	0	1	0	0	3	1	0	4	0	0	0	0
収縮性心膜炎	4	4	0	0	3	1	0	4	0	0	4	0	0	0	0
ダウン症の川崎病	1	4	0	4	0	0	0	3	1	0	4	0	0	0	0

最終集計結果 (2007年 6月11日)

全配布施設数 158 (評議員在籍施設: 116, 他施設: 42)

回収施設数 146 (評議員在籍施設: 110, 他施設: 36)

回収率 92%