

平成20年度 稀少疾患サーベイランス調査結果

日本小児循環器学会

市田 路子(小児期発症心疾患実態調査委員会・
稀少疾患登録制度委員会)佐地 勉(小児期発症心疾患実態調査委員会・
稀少疾患登録制度委員会)

梶野 浩樹(小児期発症心疾患実態調査委員会)

小川 俊一(学術委員会)

中澤 誠(理事長)

Key words:

稀少疾患, サーベイランス調査

はじめに

平成17, 18, 19年度に引き続き, 「平成20年度稀少疾患サーベイランス調査」を施行した。全国の日本小児循環器学会評議員と理事, 大学附属病院小児科, および新たに小児循環器専門医修練施設など重要と思われる施設を加え, 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

2008年1月1日～12月31日。2008年の1年間に発症あるいは診断した症例。

2) 調査期間

2009年1月15日～3月31日。

3) 調査対象

日本小児循環器学会評議員と理事, 大学附属病院小児科, および新たに小児循環器専門医修練施設など重要と思われる施設 30施設を加えた193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

平成19年度同様, 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, 急性心筋炎(劇症型を含む), 心臓腫瘍(結節性硬

化症を含む), 原発性肺高血圧症, 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, 心室憩室の18疾患に, 新たに肺動静脈瘻を加え, 19疾患とした。

5) 調査票

19年度同様, 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193(評議員・理事在籍施設118, 他施設75)中, 回答があったのは142施設(評議員・理事在籍施設82, 他施設60)で, 回収率は約73.6%と昨年度よりやや低い結果であった。表2に示すように, 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, 心室憩室, 肺動静脈瘻の11疾患であった。平成17～20年の4年間を比較すると, 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。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, 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20年度 稀少疾患サーベイランス調査対象施設

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	旭川医科大学	56	東京	東京都立清瀬小児病院	111	滋賀	長浜赤十字病院
2	北海道*	旭川厚生病院	57	東京	東京都立八王子小児病院	112	奈良	近畿大学医学部奈良病院
3	北海道	NTT東日本札幌病院	58	東京	東京都立広尾病院	113	奈良	天理よろづ相談所病院
4	北海道	札幌医科大学	59	東京	東京都立墨東病院	114	奈良	奈良県立医科大学
5	北海道	市立旭川病院	60	東京	東邦大学医療センター大森病院	115	和歌山	社会保険紀南総合病院
6	北海道	手稲溪仁会病院	61	東京	日本医科大学多摩永山病院	116	和歌山	日本赤十字社和歌山医療センター
7	北海道	道立小児総合保健センター	62	東京	日本医科大学附属病院	117	和歌山	和歌山県立医科大学
8	北海道	北海道大学	63	東京*	日本医科大学武蔵小杉病院	118	京都	関西医科大学男山病院
9	北海道	北海道立子ども総合医療・療育センター	64	東京	榊原記念病院	119	京都	京都大学
10	青森	青森県立中央病院	65	東京	日本赤十字社医療センター	120	京都	京都第二赤十字病院
11	青森	弘前病院	66	東京	日本大学医学部附属板橋病院	121	京都	京都府立医科大学
12	青森	弘前大学	67	神奈川	神奈川県立子ども医療センター	122	京都	京都医療センター
13	岩手	岩手医科大学附属循環器医療センター	68	神奈川	北里大学	123	大阪	大阪医科大学
14	秋田	秋田大学	69	神奈川	昭和大学横浜市北部病院	124	大阪	大阪厚生年金病院
15	秋田*	平鹿総合病院	70	神奈川	聖マリアンナ医科大学	125	大阪	大阪市立総合医療センター
16	山形	山形大学	71	神奈川	東海大学	126	大阪	大阪市立大学
17	宮城*	仙台市立病院	72	神奈川	横浜市立大学	127	大阪	大阪大学
18	宮城	東北大学	73	山梨*	山梨県立中央病院	128	大阪	大阪府立母子保健総合医療センター
19	宮城	宮城県立こども病院	74	山梨	山梨大学	129	大阪	関西医科大学附属枚方病院
20	福島	福島県立医科大学	75	長野	信州大学	130	大阪*	関西医科大学附属洛西ニュータウン病院
21	福島	脳神経疾患研究所附属総合南東北病院	76	長野	長野県立こども病院	131	大阪	近畿大学
22	群馬	群馬県立小児医療センター	77	新潟	立川総合病院	132	大阪	国立循環器病センター
23	群馬	群馬県済生会前橋病院	78	新潟	新潟県立新発田病院	133	大阪	仙養会北摂総合病院
24	群馬	群馬大学	79	新潟	新潟市民病院	134	兵庫	神戸市立中央市民病院
25	栃木*	済生会宇都宮病院	80	新潟	新潟大学	135	兵庫	神戸大学
26	栃木	自治医科大学とちぎ子ども医療センター	81	富山	富山大学	136	兵庫	兵庫医科大学
27	栃木	獨協医科大学とちぎ子ども医療センター	82	富山	富山県立中央病院	137	兵庫	兵庫県立尼崎病院心臓センター
28	栃木*	芳賀赤十字病院	83	石川*	石川県立中央病院	138	兵庫	兵庫県立こども病院
29	茨城	茨城県立こども病院	84	石川	金沢医科大学	139	兵庫	西神戸医療センター
30	茨城	筑波大学	85	石川	金沢大学	149	鳥取*	鳥取県立厚生病院
31	茨城	土浦協同病院	86	福井	福井愛育病院	141	鳥取*	鳥取県立中央病院
32	埼玉	埼玉医科大学国際医療センター	87	福井	福井循環器病院	142	鳥取	鳥取大学
33	埼玉*	さいたま赤十字病院	88	福井	福井大学	143	岡山	岡山大学
34	埼玉	埼玉県立小児医療センター	89	静岡	静岡県立こども病院	144	岡山	川崎医科大学
35	埼玉*	草加市立病院	90	静岡	聖隷浜松病院	145	岡山	倉敷中央病院
36	埼玉	防衛医科大学校	91	静岡	浜松医科大学	146	島根*	島根県立中央病院
37	千葉	千葉県こども病院	92	岐阜	大垣市民病院	147	島根	島根大学
38	千葉	千葉県循環器病センター	93	岐阜*	岐阜県総合医療センター	148	島根*	益田赤十字病院
39	千葉	千葉県松戸市立病院	94	岐阜	岐阜県立岐阜病院	149	広島	あかね会土谷総合病院
40	千葉	千葉大学	95	岐阜	岐阜大学	150	広島	広島市民病院
41	千葉	東京女子医科大学附属八千代医療センター	96	愛知	愛知医科大学	151	広島	広島大学
42	東京	慶應義塾大学	97	愛知	あいち小児保健医療総合センター	152	山口	済生会下関総合病院
43	東京	杏林大学	98	愛知	岡崎市民病院	153	山口*	山口赤十字病院
44	東京*	国立国際医療センター	99	愛知	社会保険中京病院	154	山口	山口大学
45	東京	国立成育医療センター	100	愛知	豊橋市民病院	155	徳島*	徳島県立中央病院
46	東京*	国家公務員共済組合連合会立川病院	101	愛知	名古屋市立大学	156	徳島	徳島市民病院
47	東京	順天堂大学	102	愛知	名古屋第一赤十字病院	157	徳島	徳島大学
48	東京*	昭和大学病院	103	愛知	名古屋大学	158	高知	高知医療センター
49	東京	帝京大学	104	愛知	名古屋第二赤十字病院	159	高知	高知大学
50	東京	東京医科歯科大学	105	愛知*	名城病院	160	高知	高知病院
51	東京	東京医科大学	106	愛知	藤田保健衛生大学	161	愛媛*	愛媛県立中央病院
52	東京	東京慈恵会医科大学	107	三重	三重大学	162	愛媛*	愛媛県立南宇和病院
53	東京	東京女子医科大学	108	三重	山田赤十字病院	163	愛媛	愛媛大学
54	東京	東京大学	109	滋賀	大津赤十字病院	164	愛媛*	松山赤十字病院
55	東京	東京通信病院	110	滋賀	滋賀医科大学	165	香川	香川大学

No.	都道府県	施設名	No.	都道府県	施設名	No.	都道府県	施設名
166	香川	香川小児病院	176	佐賀	佐賀大学	186	宮崎*	宮崎県立病院
167	福岡	九州厚生年金病院	177	長崎	長崎医療センター	187	宮崎	宮崎大学
168	福岡	九州大学	178	長崎	長崎大学	188	鹿児島	鹿児島生協病院
169	福岡	久留米大学	179	熊本	熊本市民病院	189	鹿児島	鹿児島大学
170	福岡*	小倉病院	180	熊本	熊本赤十字病院	190	鹿児島	鹿児島医療センター
171	福岡	浜の町病院	181	熊本	熊本大学	191	沖縄	沖縄県立中部病院
172	福岡*	産業医科大学	182	大分	大分大学	192	沖縄*	沖縄県立南部医療センター
173	福岡	福岡市立こども病院	183	大分	大分県立病院	193	沖縄	琉球大学
174	福岡	福岡大学	184	大分*	中津市民病院			
175	福岡	聖マリア病院	185	宮崎	海老原総合病院			

*は平成20年度の稀少疾患サーベイランス調査対象施設として新たに加わった施設

表2 平成20年度 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 2009年3月31日

	総計				平成20年度													
	平成 17年度	平成 18年度	平成 19年度	平成 20年度	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	家族内発症	不明	
DCM	56	56	43	52	29	10	6	6	1	28	24	0	44	8	0	0	1	
HCM	53	58	41	45	18	1	15	11	0	30	15	0	42	3	0	6	0	
RCM	11	10	7	7	3	2	2	0	0	5	2	0	7	0	0	0	0	
ミトコンドリア心筋症	11	7	5	9	6	2	1	1	0	4	5	0	7	2	0	0	2	
ARVC	0	5	1	0	0	0	0	0	0	0	0	0	0	0	0	0	0	
LVNC	31	37	39	34	7	5	16	6	0	19	15	0	32	2	0	2	0	
EFE	1	6	7	6	6	0	0	0	0	3	3	0	2	4	0	0	0	
Pompe病	3	2	1	1	1	0	0	0	0	1	0	0	0	1	0	0	0	
急性心筋炎	44	58	60	66	20	17	24	5	0	36	29	1	51	15	0	0	2	
心臓腫瘍	62	51	53	40	32	4	4	0	0	17	23	0	39	1	0	1	0	
原発性肺高血圧症	36	26	25	26	4	5	10	7	0	12	14	0	23	3	0	2	0	
BWG	21	16	15	10	5	3	2	0	0	4	6	0	10	0	0	0	0	
リウマチ熱	6	10	6	4	1	0	3	0	0	4	0	0	4	0	0	0	0	
先天性完全房室ブロック	32	36	29	19	18	0	1	0	0	7	11	1	17	2	0	0	0	
心膜欠損	1	4	3	2	2	0	0	0	0	1	1	0	1	1	0	0	0	
収縮性心膜炎	4	4	0	3	2	0	1	0	0	2	1	0	2	1	0	0	0	
ダウン症の川崎病	1	4	1	2	1	1	0	0	0	2	0	0	2	0	0	0	0	
心室憩室	—	—	5	7	5	0	2	0	0	4	2	1	7	0	0	0	0	
肺動静脈瘻	—	—	—	10	0	1	8	1	0	7	3	0	10	0	0	5	5	

最終集計結果 (2009年3月31日)

全配布施設数 193 (評議員・理事在籍施設118, 他施設75)

回収施設数 42 (評議員・理事在籍施設82, 他施設60)

回収率 73.6%