

CHDサーベイランス2016

調査結果

日本小児循環器学会 理事長 坂本 喜三郎
 学術委員会 委員長 小山 耕太郎
 データベース部会 部会長 山岸 敬幸 (文責)
 心血管疾患の遺伝子疫学委員会 委員長 前田 潤
 事務長 古谷 喜幸

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はありませんでした。そこで日本小児循環器学会では数年にわたる議論を経て、「新規発生先天性心疾患サーベイランス」(2015年～)と「希少疾患サーベイランス」(2005年～)を同時に実施しています。この度、2016年(平成28年)の調査結果がまとまりましたので、報告させていただきます。

先天性心疾患(2016.1.1～2016.12.31)

	発症数	頻度(%)	順位
心室中隔欠損症	4797	34.2	1
動脈管開存症	1448	10.3	3
心房中隔欠損症	2720	19.4	2
(完全型または不完全型) 房室中隔欠損症	383	2.7	
肺動脈(弁)狭窄症	1175	8.4	4
大動脈(弁)狭窄症	249	1.8	
大動脈縮窄症	319	2.3	
大動脈弓離断症	88	0.6	
完全大血管転位症	246	1.8	
ファロー四徴症(肺動脈閉鎖例を含む)	608	4.3	5
総動脈幹症	46	0.3	
左心低形成症候群	128	0.9	
三尖弁閉鎖症	85	0.6	
単心室症	217	1.5	
純型肺動脈閉鎖症	77	0.5	
両大血管右室起始症	328	2.3	
総肺静脈還流異常症	160	1.1	
修正大血管転位症	64	0.5	
エプスタイン病	89	0.6	
その他先天性心疾患	798	5.7	
計	14025	100	

2018.3.29時点 135施設回答/135施設

2016年出生数：976,978
 CHD発生率 1.44%

希少疾患(2016.1.1～2016.12.31)

	発症数
拡張型心筋症	63
肥大型心筋症	80
拘束型心筋症	9
ミトコンドリア心筋症	7
不整脈源性右室心筋症	9
左室心筋緻密化障害	50
心内膜線維硬性症	2
ポンペ病	3
急性心筋炎	77
心臓腫瘍	64
特発性肺動脈性肺高血圧症	24
心膜欠損	4
リウマチ熱	5
ブランド・ホワイト・ガーランド病	20
先天性完全房室ブロック	25
収縮性心膜炎	1
ダウン症の川崎病	4
心室憩室	8
肺動脈瘤	15
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	8
フォンタン術後錐型気管支炎	3
カテコラミン誘発多形性心室頻拍	8
計	507

2018.12.1時点 135施設回答/135施設

調査対象期間

平成28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。

- 「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。
- 「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。

調査結果

修練施設・修練施設群内修練施設全135施設よりご回答いただき、回答率は100%でした。

新規発生先天性心疾患サーベイランスでは、総計14,025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976,978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1.44%となり、2015年調査(1.41%)と同等でした。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5位を占めました。

希少疾患サーベイランスでは、例年通り肥大型心筋症、拡張型心筋症、左室緻密化障害、および心筋炎はコンスタントに報告されています。新たな治療薬に関心が高まる心臓腫瘍、特発性肺動脈性肺高血圧症の報告も目立っています。

本サーベイランスは、我が国における先天性心疾患疾病構造・人口動態を把握するための学会主導の調査として、将来につながる大変有用な結果を得ることに貢献しております。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です。皆様のご協力に心より感謝申し上げます。今後も継続的にサーベイランスにご協力いただければ幸いです。