

小児期発生心疾患実態調査2017

集計結果報告書

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 部会長 山岸 敬幸 (文責)
 担当 小林 徹
 犬塚 亮
 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間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。そして2017年(平成29年)から、疾患分類をより詳細に細分化し、新たなwebシステムでの調査が開始されました。集計結果を報告させていただきます。

先天性心血管異常	発症数	順位	弁膜症	発症数	不整脈	発症数
ASD	2381	2	valvular AS	184	WPW	539
PDA	1158	3	supra AS	37	PSVT (WPW以外)	227
VSD	4185	1	infra AS	16	Af/AF	81
CoA	277	5	AR	127	LQT	317
IAA	72		MS	35	Burgada	20
Complete AVSD	247		MR	226	CPVT	17
Incomplete AVSD	69		valvular PS	643	ペラバミル感受性心室頻拍	11
TOF	483	4	supra PS	91	VT	103
PAVSD	121		peripheral PS	456	Sick sinus syndrome	51
PAIVS	99		TR	110	Complete AVB	64
TGA	205		TS	25		1430
cTGA	63			1950		
DORV-VSD type	146		肺高血圧・心筋疾患・その他	発症数	遺伝子・染色体異常	発症数
DORV-Tetralogy type	100		IPAH	43	Down syndrome	772
DORV-TGA type	52		Eisenmenger	12	18 trisomy	170
DORV-Other type	28		門脈PAH	13	13 trisomy	46
Truncus arteriosus	53		HCM	81	Asplenia	141
TAPVC	174		DCM	71	Polysplenia	75
SV	190		RCM	15	22q.11.2欠失症候群	104
HLHS	119		LVNC	78	Williams	33
TA	65		ARVC	2	Marfan	62
Ebstein	76		EFE	5	Noonan	29
Origin of PA from Ao	9		急性心筋炎	66	Turner	31
Absent PV	12		乳児僧帽弁腱索断裂	15	CHARGE syndrome	26
Vascular Ring	62		心臓腫瘍	50	VATER Association	21
AP Window	20		先天性心臓欠損症	6		1510
Cor triatriatum	24		収縮性心膜炎	2		
BWG syndrome	7		川崎病後心筋梗塞	6		
Coronary AVF	51		心臓震盪	3		
Other Coronary Anomalies	33		心原性院外心停止	32		
Pulmonary AVF	21			500		
	10602					

調査対象期間

平成29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年間の以下の疾患(名)の症例数を調査対象とする。

1. 「先天性心血管異常」として31疾患名
2. 「弁膜症」として11疾患名
3. 「不整脈」として10疾患名
4. 「肺高血圧・心筋疾患・その他」として17疾患名
5. 「遺伝子・染色体異常」として12疾患名

調査結果

修練施設・修練施設群内修練施設全129施設よりご回答いただき、回答率は100%でした。

先天性心血管異常と弁膜症を合わせた新規発生先天性心疾患(構造異常)の総計は12,552症例で、近年の我が国の出生数約1,000,000に対して単純に発生率を算出すると約1.3%で、2015年、2016年調査(約1.4%)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になったことがうかがわれます。

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。今回から、肺高血圧症、各種心筋症、心筋炎および各種希少疾患に加え、主要な不整脈および遺伝子・染色体異常症候群の調査が系統的に加わりました。遺伝子・染色体異常症候群では心疾患を合併しない症例もあるので全数調査は困難ですが、報告されている心疾患合併頻度から逆算すれば全数概算の参考になります。

本調査は、我が国における先天性心疾患を含む小児期発生心疾患の疾病構造・人口動態を把握するための調査です。学会主導の調査として、将来につながる大変有用なデータを得ることに貢献しており、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、心より感謝申し上げます。今後も継続的にご協力をお願い致します。