

小児期発生心疾患実態調査2020

集計結果報告書

日本小児循環器学会 理事長 山岸 敬幸
 学術エリア担当理事・学術委員会 委員長 土井 庄三郎
 前遺伝子疫学・形態登録・データベース委員会 委員長 犬塚 亮
 データベース小委員会 委員長 関 満 (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	2020発症数	弁膜症	2020発症数	不整脈	2019発症数
ASD	2037	valvular AS	141	WPW	405
PDA	1010	supra AS	27	PSVT (WPW以外)	282
VSD	3967	infra AS	8	Af/AF	77
CoA	263	AR	102	LQT	335
IAA	55	MS	21	Burgada	21
Complete AVSD	268	MR	242	CPVT	12
Incomplete AVSD	75	valvular PS	620	ペラバミル感受性心室頻拍	14
TOF	401	supra PS	62	VT	102
PAVSD	113	peripheral PS	439	Sick sinus syndrome	39
PAIVS	76	TR	87	Complete AVB	42
TGA	201	TS	13		1329
cTGA	55		1762		
DORV-VSD type	125				
DORV-Tetralogy type	91	肺高血圧・心筋疾患・その他	2020発症数	遺伝子・染色体異常	2020発症数
DORV-TGA type	50	IPAH	35	Down syndrome	770
DORV-Other type	26	Eisenmenger	5	18 trisomy	170
Truncus arteriosus	43	門脈PAH	14	13 trisomy	38
TAPVC	175	HCM	70	Asplenia	128
SV	155	DCM	90	Polysplenia	67
HLHS	134	RCM	8	22q.11.2欠失症候群	72
TA	64	LVNC	47	Williams	30
Ebstein	86	ARVC	6	Marfan	81
Origin of PA from Ao	6	EFE	2	Noonan	40
Absent PV	21	急性心筋炎	79	Turner	23
Vascular Ring	49	乳児僧帽弁腱索断裂	10	CHARGE syndrome	14
AP Window	4	心臓腫瘍	62	VATER Association	25
Cor triatriatum	27	先天性心膜欠損症	3		1458
BWG syndrome	12	収縮性心膜炎	0		
Coronary AVF	57	川崎病後心筋梗塞	7		
Other Coronary Anomalies	36	心臓震盪	2		
Pulmonary AVF	19	心原性院外心停止	26		
	9701		466		
出生数	840,835				
心疾患発生率	1.36				

調査対象期間

2020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143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の総計は9,701症例で、調査開始から初めて10,000症例を下回りました。しかしながら、我が国における出生数は年々減少しており、2020年出生数840,835に対して単純に発生率を算出すると約1.36%となり、2015年から2019年調査(1.3-1.4%)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、また、すべてが新生児症例ではないので参考値となりますが、従来報告されている先天性心疾患発生率と同等で、かつ過去6年間安定した数値が得られています。

先天性心血管異常内訳では、従来の報告通り心室中隔欠損症、心房中隔欠損症、動脈管開存症が上位3位を占め、フォロー四徴症が続きました。弁膜症内訳でも昨年同様、肺動脈(弁)狭窄、末梢性肺動脈狭窄が多く報告されました。2017年調査から系統的に調査されることになった各種希少疾患を含む「不整脈」、「肺高血圧・心筋疾患・その他」、「遺伝子・染色体異常」の内訳では、2019年で増加していた肥大型心筋症、拡張型心筋症、急性心筋炎の発生数は例年通りの結果となっており、その他に著明な増減をきたした疾患は認めませんでした。この調査を継続することにより、日本における各疾患の年間発生概数やその発生状況の変動がわかるようになると思われます。「遺伝子・染色体異常」については、実際には心疾患を合併しない症例もあるため、この調査で全数把握することはできませんが、各疾患の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います。また、今後は世界統計報告との比較、疾患重症度の層別化したうえでの発生数の検討、胎児診断率と疾患発生数の検討など本データベースを活用し、更に有益な情報を提供することを考えております。お忙しい中、ご回答いただいております修練施設・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。今後も継続的に本調査にご協力をお願い致します。