

# 小児期発生心疾患実態調査2021 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  
 学術委員会内科系教育委員会 委員長 藤井 隆成  
 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、「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。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ております。なお、2021年集計分より「肺高血圧・心筋疾患・その他」に「慢性心筋炎」の項目が追加されました。2021年分の小児期発生心疾患実態調査集計結果を報告させていただきます。

先天性心血管異常	2021発症数
ASD	2271
PDA	1118
VSD	3750
CoA	253
IAA	62
Complete AVSD	192
Incomplete AVSD	59
TOF	379
PAVSD	125
PAIVS	65
TGA	187
cTGA	60
DORV-VSD type	110
DORV-Tetralogy type	80
DORV-TGA type	44
DORV-Other type	18
Truncus arteriosus	28
TAPVC	142
SV	120
HLHS	117
TA	61
Ebstein	89
Origin of PA from Ao	5
Absent PV	11
Vascular Ring	78
AP Window	10
Cor triatriatum	34
BWG syndrome	6
Coronary AVF	51
Other Coronary Anomalies	48
Pulmonary AVF	7
	9580
出生数	811,640
心疾患発生率	1.39

弁膜症	2021発症数
valvular AS	122
supra AS	33
infra AS	3
AR	118
MS	19
MR	253
valvular PS	559
supra PS	65
peripheral PS	411
TR	72
TS	8
	1663
肺高血圧・心筋疾患・その他	2021発症数
IPAH	36
Eisenmenger	2
門脈PAH	12
HCM	77
DCM	73
RCM	6
LVNC	55
ARVC	3
EFE	4
急性心筋炎	82
乳児僧帽弁腱索断裂	10
心臓腫瘍	59
先天性心膜欠損症	2
収縮性心膜炎	4
川崎病後心筋梗塞	2
心臓震盪	1
心原性院外心停止	23
慢性心筋炎	2
	453

不整脈	2021発症数
WPW	465
PSVT (WPW以外)	272
Af/AF	82
LQT	352
Burgada	38
CPVT	8
ペラバミル感受性心室頻拍	15
VT	82
Sick sinus syndrome	33
Complete AVB	30
	1377
遺伝子・染色体異常	2021発症数
Down syndrome	701
18 trisomy	171
13 trisomy	33
Asplenia	96
Polysplenia	54
22q.11.2欠失症候群	77
Williams	38
Marfan	79
Noonan	52
Turner	36
CHARGE syndrome	26
VATER Association	24
	1387

## 調査対象期間

2021年1月1日～2021年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。対象年齢は診断日において20歳未満の症例とする。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18疾患名
5. 「遺伝子・染色体異常」として12疾患名

## 調査結果

日本小児循環器学会の修練施設及び修練施設群内修練施設の全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9,580症例で、昨年同様、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も年々減少しており、2021年出生数811,640に対して単純に発生率を算出すると約1.39%となり、2015年から2020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り、新生児症例以外も含まれます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の数値が得られています。

「先天性心血管異常」内訳では、例年同様に心室中隔欠損症、心房中隔欠損症、動脈管閉存症が上位3位を占め、ファロー四徴症が続きました。弁膜症内訳でも肺動脈弁狭窄、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」の内訳では著明な増減をきたした疾患は認めませんでした。なお、2021年分より新規追加された「慢性心筋炎」は心筋生検により診断された症例のみを登録していただき、2例の報告がありました。「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。

本調査は学会主導の調査として、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ことに貢献しています。また、各種希少疾患の発生数のデータは臨床疫学研究にも有用であり、学会員の皆様におかれましてはデータベース二次利用申請をしていただき積極的に活用していただければと考えております。さらに、今後は世界統計報告との比較、胎児診断率と疾患発生数の検討など本データベースの有効利用を進めてまいります。本集計結果はお忙しい診療の中、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。心より感謝申し上げます。今後も本調査への継続的なご協力を何卒宜しくお願い致します。