

# 小児期発生心疾患実態調査2022 集計結果報告書

日本小児循環器学会 理事長 山岸 敬幸  
学術エリア主担当理事・学術委員会 委員長 犬塚 亮  
学術委員会内科系教育委員会 委員長 先崎 秀明  
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います。2022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	2022発症数
ASD	2089
PDA	1047
VSD	3710
CoA	309
IAA	52
Complete AVSD	210
Incomplete AVSD	74
TOF	356
PAVSD	106
PAIVS	65
TGA	160
cTGA	41
DORV-VSD type	135
DORV-Tetralogy type	71
DORV-TGA type	40
DORV-Other type	35
Truncus arteriosus	35
TAPVC	135
SV	144
HLHS	99
TA	43
Ebstein	85
Origin of PA from Ao	11
Absent PV	8
Vascular Ring	78
AP Window	12
Cor triatriatum	19
BWG syndrome	9
Coronary AVF	65
Other Coronary Anomalies	42
Pulmonary AVF	13
	9298

弁膜症	2022発症数
valvular AS	143
supra AS	22
infra AS	8
AR	117
MS	31
MR	258
valvular PS	574
supra PS	50
peripheral PS	469
TR	79
TS	6
	1757

不整脈	2022発症数
WPW	455
PSVT (WPW以外)	263
Af/AF	69
LQT	412
Burgada	34
CPVT	19
ペラバミル感受性心室頻拍	16
VT	85
Sick sinus syndrome	36
Complete AVB	38
	1427

肺高血圧・心筋疾患・その他	2022発症数
IPAH	30
Eisenmenger	4
門脈PAH	9
HCM	65
DCM	76
RCM	9
LVNC	62
ARVC	3
EFE	3
急性心筋炎	101
乳児僧帽弁腱索断裂	5
心臓腫瘍	76
先天性心膜欠損症	2
収縮性心膜炎	1
川崎病後心筋梗塞	6
心臓震盪	4
心原性院外心停止	23
慢性心筋炎	3
	482

遺伝子・染色体異常	2022発症数
Down syndrome	621
18 trisomy	140
13 trisomy	35
Asplenia	91
Polysplenia	47
22q.11.2欠失症候群	80
Williams	27
Marfan	74
Noonan	50
Turner	29
CHARGE syndrome	9
VATER Association	22
	1225

出生数 770,747

心疾患発生率 1.43

\*心疾患発生率は先天性心血管異常と弁膜症の合計数を出生数で除した値

## 調査対象期間

2022年1月1日～2022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。

先天性心血管異常が9,298症例、弁膜症が1,757症例であり、両者を合わせた小児期発生新規心疾患の総計は11,055症例でした。前年が11,243症例でしたので、ほぼ同等の登録数でした。2022年出生数770,747人に対して単純に発生率を算出すると約1.43%となり、2015年から2021年調査(1.3-1.4%)と同等でした(2021年は1.39%)。なお、「先天性心血管異常」の発生率を出生数に対して算出しましても、2022年が9,298症例(1.21%)、2021年が9,580症例(1.18%)と大きな変化はありませんでした。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、動脈管開存症が上位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。複雑心奇形を含めて大きく登録数が増えている疾患はありませんでした。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QT延長症候群が経年的に増加傾向を示しておりました。遺伝子診断の普及のより診断・登録症例が増加している可能性が想定されます。「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させ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。