

# 小児期発生心疾患実態調査2023

## 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 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)

日本小児循環器学会では、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を行っております。2005年から開始した「希少疾患サーベイランス」と2015年から開始した「新規発生先天性心疾患サーベイランス」を統合し、2017年(平成29年)から「小児期発生心疾患実態調査」として、疾患分類をより詳細に細分化し、Web登録システムでの調査を行っております。これは小児循環器学会の修練施設・修練施設群内修練施設に登録依頼をしております。2023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	2023発症数
ASD	2163
PDA	982
VSD	3724
CoA	312
IAA	52
Complete AVSD	198
Incomplete AVSD	64
TOF	340
PAVSD	101
PAIVS	58
TGA	167
cTGA	41
DORV-VSD type	98
DORV-Tetralogy type	86
DORV-TGA type	36
DORV-Other type	19
Truncus arteriosus	35
TAPVC	141
SV	152
HLHS	103
TA	40
Ebstein	79
Origin of PA from Ao	7
Absent PV	13
Vascular Ring	94
AP Window	8
Cor triatriatum	26
BWG syndrome	10
Coronary AVF	59
Other Coronary Anomalies	54
Pulmonary AVF	22
合計	9284

出生数 727,277  
心疾患発生率 1.51

弁膜症	2023発症数
valvular AS	144
supra AS	25
infra AS	10
AR	111
MS	25
MR	264
valvular PS	519
supra PS	50
peripheral PS	438
TR	98
TS	7
合計	1691

肺高血圧・心筋疾患・その他	2023発症数
IPAH	30
Eisenmenger	7
門脈PAH	6
HCM	59
DCM	76
RCM	14
LVNC	46
ARVC	5
EFE	0
急性心筋炎	100
乳児僧帽弁腱索断裂	9
心臓腫瘍	61
先天性心膜欠損症	1
収縮性心膜炎	1
川崎病後心筋梗塞	5
心臓震盪	1
心原性院外心停止	24
慢性心筋炎	1
合計	446

不整脈	2023発症数
WPW	488
PSVT (WPW以外)	313
Af/AF	53
LQT	338
Burgada	22
CPVT	16
ペラパミル感受性心室頻拍	17
VT	89
Sick sinus syndrome	31
Complete AVB	34
合計	1401

遺伝子・染色体異常	2023発症数
Down syndrome	615
18 trisomy	145
13 trisomy	40
Asplenia	102
Polysplenia	28
22q.11.2欠失症候群	68
Williams	25
Marfan	69
Noonan	41
Turner	34
CHARGE syndrome	26
VATER Association	25
合計	1218

### 調査対象期間

2023年1月1日～2023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142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9,284症例(前年9,303症例)、弁膜症が1,691症例(前年1,779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10,975症例(前年11,055症例)でした。いずれも前年とほぼ同等の登録数でした。2023年出生数727,277人に対して単純に発生率を算出すると約1.51%となり、2015年から2022年調査(1.3-1.4%)と比較するとやや上昇傾向の結果となりました(2022年は1.44%)。なお、弁膜症を除き、「先天性心血管異常」として登録されている症例のみの発生率を出生数に対して算出しましても、2023年が9,284症例(1.28%)で、2022年が9,303症例(1.21%)とこちらも軽度上昇の結果となりました。実際には調査対象施設に受診しなかった症例もあり、また、診断された年での登録のため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変動し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」においても大きな変動はありませんでした。「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。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。