

効果的な小児慢性特定疾患治療研究事業推進に関する研究  
小児慢性特定疾患治療研究事業における慢性心疾患登録状況の検討

研究協力者 石澤 瞭 国立小児病院循環器科

研究要旨：小児慢性心疾患において，先天性心疾患の登録順位は一般の頻度と大差なかった．原発性肺高血圧症，特発性心筋症，QT 延長症候群の登録患者は，本邦における今後のこれら疾患の治療・研究に貢献する可能性がある．

A. 研究目的

小慢事業の慢性心疾患に登録された症例について，その頻度，登録上の心疾患名の問題点を検討すると共に，研究事業の意義を検討すること．

B. 対象と方法

平成 11 年 12 月までに登録された慢性心疾患について検討した．

C. 結果と考察

登録総数は 12052 名（新規診断 2755 名，継続 6253 名，転入 63 名，無記入 2981 名）であった．

1) 先天性心疾患等

表 1 に登録数が 1%以上の疾患を示した先天性心疾患での 10 位までの疾患は心室中隔欠損 29.2%，心房中隔欠損 10%，ファロー四徴 6.5%，肺動脈狭窄 5.9%，冠動脈異常 3.6%，大動脈狭窄 3.6%，動脈管開存 3.4%，大血管転位 2.3%，心内膜床欠損 2.1%，両大血管右室起始 1.6%，大動脈縮窄 1.5%であった．

この順位は冠動脈異常をのぞいては一般的頻度と大差なかった．冠動脈異常の頻度が高い理由はこの中に川崎病の冠動脈異常が登録されている可能性がある．左心低形成症候群の登録数が 15 例のみであり，最近の同疾患に対する本邦での手術例数からみて，少ないがこの理由は同疾患が小慢事業に登録される以前に死亡しているためかもしれない．無脾症の登録数も少ないが，その理由は不明である．

原発性肺高血圧症が 48 例登録されている．同疾患はプロスタグランジン 12 静注療法，移植手術等で最近注目されており，その治療・研究の本事業が貢献する可能性がある．

2) 心筋症

小児の心筋症は本邦においても近い将来，心臓移植の対象となる疾患であり，その登録事業は重要である．心筋症（ICD10:142.9）は 117 名登録されている．登録者側の問題もあるが，拡張型か肥大型かあるいは他の型かの分類がされていれば，今後の心臓移植事業に貢献するであろう．

3) 調律異常

QT 延長症候群がロマンノ・ワルド症候群（ICD10:145.9B）2 名，QT 延長症候群（145.9D）36 名，計 38 名登録されている．

同疾患は，遺伝子分析および遺伝子分析に元づいた治療法の研究で最近注目されている．本邦における同疾患の実数は，未だ不明であるが，小慢事業において，38 名の小児の QT 延長症候群が登録されたことは注目に値する．患者のプライバシー保護，各都道府県，指定都市間の情報公開の問題等，さまざまな問題点はあるが，本邦における QT 延長症候群の治療・研究に小慢研究事業が貢献できれば，大きな成果となるであろう．

D. 結論

小児慢性特定疾患治療研究事業における「慢性心疾患」登録疾患の特徴は各疾患の一般の頻度と大差なかった．原発性肺高血圧症，特発性心筋症，QT 延長症候群の登録患者は，

本邦における今後のこれら疾患の治療・研究に貢献する可能性がある。

表1 疾患別頻度(1%以上)

疾患名	人数(人)	頻度(%)
心室中隔欠損	3514	29.2
心房中隔欠損	1209	10.0
川崎病	905	7.5
ファロー四徴	778	6.5
肺動脈狭窄	708	5.9
冠動脈瘤	451	3.7
冠動脈異常	428	3.6
大動脈狭窄	428	3.6
動脈管開存	412	3.4
大血管転位	279	2.3
心内膜床欠損	249	2.1
房室ブロック	213	1.8
両大血管右室起始	188	1.6
大動脈縮窄	181	1.5
慢性心筋炎	186	1.5
僧帽弁閉鎖不全	165	1.4
単心室	130	1.1
総肺静脈還流異常	127	1.1
肺動脈閉鎖	127	1.1
心筋症	117	1.0
早期興奮症候群	122	1.0