

先天性心疾患における小児慢性登録事業の登録の実態に関する研究

研究分担者 賀藤 均 国立成育医療研究センター器官病態系内科部長

研究要旨：小児慢性特定疾患研究事業の目的は、患者家庭の医療費の負担軽減にも資するため、医療費の自己負担分を補助することとある（厚労省母子保健課 HP）。小児（乳幼児）医療費助成制度の波及と育成医療制度により、乳幼児期の医療費負担が最も大きくなる先天性心疾患医療では、小児慢性特定疾患への登録する意義が失われている可能性がある。本研究の目的は、先天性心疾患における小児慢性特定疾患登録の実態を明らかにすることである。本研では、小児慢性特定疾患研究事業のデータベースと胸部外科学会データベースを比較した。対象疾患は、1 歳未満に心内修復術となる左心低形成症候群（HLHS）、総肺静脈還流異常症（TAPVC）、完全大血管転位症（TGA）、年齢に関係なく必ず心内修復術となるファロー四徴症（TOF）、両大血管右室起始症（DORV）とした。2008 年の 1 年間のデータを比較した。小児慢性疾患登録への新規登録状況では、TGA、HLHS、TAPVC は、0 歳未満での新規登録数が 1 歳以降より多かった。DORV、TOF は 0 歳未満と 1 歳以降での新規登録数はそれほど違わない。小児慢性登録での手術数は、その実態の数を反映していない。HLHS、TGA、TAPVR では、小児慢性登録での手術数は、その実態の数を反映していないことが明らかである。実態数より少ない。TOF の登録状況は、0 歳未満での小児慢性登録数は、その実態より少なかった。DORV の登録状況でも小児慢性登録での登録手術数は実態を反映していないし、1 歳以降での登録数も実態を全く反映していなかった。以上から、先天性心疾患の小児慢性登録数は、手術数の実態、外来診療を受けている実数を含め、患者数の実態を全く反映していない。育成医療費助成、乳幼児医療費助成制度で大きな部分の医療費をカバーできるため、小児慢性疾患登録制度の意義は、先天性心疾患では小さいと言わざるを得ない。

A. 研究目的

小児慢性特定疾患研究事業の目的は、小児慢性疾患のうち、小児がんなどの特定の疾患については、その治療が長期間にわたり、医療費の負担も高額となることからその治療の確立と普及をはかり、併せて、患者家庭の医療費の負担軽減にも資するため、医療費の自己負担分を補助することとある（厚労省母子保健課 HP）。小児（乳幼児）医療費助成制度の波及と育成医療制度により、小児慢性疾患の申請、登録しているか患者数が、どれほど実態と差があるのか不明である。特に、乳幼児期の医療費負担が最も大きくなる先

天性心疾患医療では、小児慢性特定疾患への登録する意義が失われている可能性がある。本研究の目的は、先天性心疾患における小児慢性特定疾患登録の実態を明らかにすることである。

B. 研究の対象と方法

小児慢性特定疾患研究事業のデータベースと胸部外科学会データベースを比較する。対象疾患は、1 歳未満に心内修復術となる左心低形成症候群（HLHS）、総肺静脈還流異常症（TAPVC）、完全大血管転位症（TGA）、年齢に関係なく必ず心内修復術となるファ

ロー四徴症 (TOF)、両大血管右室起始症 (DORV) とした。2008 年の 1 年間のデータを比較する。

C. 研究結果

1) 小児慢性疾患登録への新規登録状況 (別添図 1)

別添の図 1 に、各疾患の 0 歳未満と 1 歳以降 (1 歳から 16 歳以降の年代全てを含む) の新規登録数を示した。1 歳未満に心内修復術となる左心低形成症候群 (HLHS)、総肺静脈還流異常症 (TAPVC)、完全大血管転位症 (TGA) では、全て 0 歳未満の新規登録数が 1 歳以上の新規登録数を大きく上回る。年齢に関係なく必ず心内修復術となるファロー四徴症 (TOF)、両大血管右室起始症 (DORV) では 0 歳未満、1 歳以降の新規登録数はほぼ同じかやや 0 歳未満登録数が多い。

2) 0 歳未満で必ず手術される疾患での小児慢性疾患登録状況 (別添図 2)

0 歳未満で小児慢性登録される数は、左心低形成症候群 (HLHS)、総肺静脈還流異常症 (TAPVC)、完全大血管転位症 (TGA) 全てで、胸部外科学会登録数より少ない。不明とされた数を加えても同様である。ただ、TGA では小児慢性登録数と不明を加えた数は、ほぼ学会登録数に近かった。総肺静脈還流異常症 (TAPVC) では小児慢性登録数は学会登録数の約 1/4 と大きい差があった。

3) ファロー四徴症 (TOF) の登録状況 (別添図 3)

ファロー四徴症での 0 歳未満での手術数、学会での 0 歳未満登録数、それに 0 歳未満手術数 + 不明数を比較した。0 歳未満で手術とされた小児慢性登録数は 21 件で、胸部外科学会での 0 歳未満登録件数は 129 件であった。0 歳未満手術数 + 不明数は 93 件であった。

4) 両大血管右室起始症 (DORV) の登録状況 (別添図 4)

DORV での、小児慢性疾患の新規登録数の

0 歳未満、新規登録の 1 歳以上、0 歳未満の継続登録、1 歳以上の継続登録、胸部外科学会 0 歳未満登録数を比較した。小児慢性疾患の 0 歳未満の新規登録数は 79 例、胸部外科学会 0 歳未満登録数は 196 例であった。小児慢性疾患の 1 歳以上での継続登録数は 648 例であった。この小児慢性疾患の 1 歳以上継続登録は 1 歳以上 20 歳未満の総数である。

D. 考察

1) 小児慢性疾患登録への新規登録状況

1 歳未満に心内修復術となる左心低形成症候群 (HLHS)、総肺静脈還流異常症 (TAPVC)、完全大血管転位症 (TGA) では、全て 0 歳未満の新規登録数が 1 歳以上の新規登録数を大きく上回った。TAPAVR、TGA は 1 歳以降に心内修復術を施行される例は非常に少ない。ほとんどが 0 歳未満に心内修復術が行われる。HLHS は生後 3 ヶ月以内には、ほとんどの症例でノルウッド手術が施行される。これらの疾患で 1 歳以上での新規登録の意味するのは、0 歳未満に施行した手術の後に登録しなかった例を想像させる。その動機は、外来診療での必要性であろう。DORV、TOF では 0 歳未満と 1 歳以降の新規登録数に大きな差はなかった。DORV と TOF は同系統の疾患であり、手術方針も似たところがある。この 2 つの疾患は 1 歳以降に心内修復術を行われることも多い。そのことが影響しているであろう。TGA、HLHS、TAPVC でも 1 歳以降に新規登録があるのは、外来診療の継続による医療費支払いが影響していると想像される。

2) 0 歳未満で必ず手術される疾患での小児慢性疾患登録状況

0 歳未満で小児慢性登録される数は、左心低形成症候群 (HLHS)、総肺静脈還流異常症 (TAPVC)、完全大血管転位症 (TGA) 全てで、胸部外科学会登録数より少ない。不明とされた数を加えても同様である。ただ、

TGA では小児慢性登録数と不明を加えた数は、ほぼ学会登録数に近かった。総肺静脈還流異常症 (TAPVC) では小児慢性登録数は学会登録数の約 1/4 と大きい差があった。

TGA、HLHS、TAPVR のほとんどは 0 歳未満で手術されるため、胸部外科学会登録数は、ほぼ日本で出生する TGA、HLHS、TAPVR の患者数を示していると言っても過言でない。これらの小児慢性疾患への登録数が少ないのは明らかである。これらの 3 つの疾患は、生後 1 か月以内に診断され、そのまま入院、手術となる。この時の入院費用は、育成医療助成か乳幼児医療費助成制度のどちらかでまかなわれる。退院後の外診療の費用は、そのまま乳幼児医療費助成制度を使用して、小児慢性疾患制度による医療費助成は使用していないと思われる。これらの疾患群では、小児慢性疾患制度への登録のメリットはほとんどない状況が想像される。また、小児慢性疾患に登録されている患者数は、実態を全く反映していないことは明らかである。

3) ファロー四徴症 (TOF) の登録状況

0 歳未満で手術とされた小児慢性登録数は 21 件で、胸部外科学会での 0 歳未満登録件数は 129 件であった。0 歳未満手術数+不明数は 93 件であった。

TOF は、心内修復術を施行する年齢は、まだ施設によって異なるが、ほとんどは、日本なら 3 歳未満であろう。0 歳未満の手術数+不明数は胸部外科学会登録数より約 30 例少ない。しかし、129 例の胸部外科学会の登録数は 0 歳未満の心内修復術件数である。TOF は必ずしも 0 歳未満で心内修復術されることはないため、この数も TOF の新患者数の実態数を表すものではなく、ファロー四徴症の 1 年間の発生数はもっと多いことも確実である。ただ、心内修復術件数という観点からみると、小児慢性登録数は圧倒的に少ないことは確実である。また、小児慢性登録数は 1 年間発生 TOF 患者数よりかなり少ないことが

想像される。

4) 両大血管右室起始症 (DORV) の登録状況

小児慢性疾患の 0 歳未満の新規登録数は 79 例、胸部外科学会 0 歳未満登録数は 196 例であった。小児慢性疾患の 1 歳以上での継続登録数は 648 例であった。この小児慢性疾患の 1 歳以上継続登録は 1 歳以上 20 歳未満の総数である。この DORV は全て 0 歳未満に心内修復術を施行されることはない。TOF と同様である。胸部外科学会での 0 歳未満登録数は、そのため、DORV 患者の実態を示していない。196 例よりもっと多いことは確実である。この結果で、最も注目すべきことは、小児慢性登録で 1 歳以上の継続数である。648 例である。この数字は 1 歳以上 20 歳未満のほとんど全ての患者数を反映してはならない。しかし、胸部外科学会 0 歳未満の手術数 196 例の 4 倍未満に過ぎない。ほとんど例は 3 歳未満で心内修復術を施行されているが、術後の外来診療継続も必須である。しかし、この外来診療の継続の実態も全く不明であると言える。0 歳未満の心内修復術数は小児慢性登録では 79 例、胸部外科学会登録数の 196 例による大幅に少ない。手術に関しては、小児慢性登録は実態を反映していないことは明らかである。

E. 結論

1) 小児慢性疾患登録への新規登録状況

TGA、HLHS、TAPVC は、0 歳未満での新規登録数が 1 歳以降より多い。DORV、TOF は 0 歳未満と 1 歳以降での新規登録数はそれほど変わらない。

2) 0 歳未満で必ず手術される疾患での小児慢性疾患登録状況

小児慢性登録での手術数は、その実態の数を反映していない。実態数より少ない。

3) ファロー四徴症 (TOF) の登録状況

0 歳未満での小児慢性登録数は、その実態

より少ない。

4) 両大血管右室起始症 (DORV) の登録状況

小児慢性登録での登録手術数は実態を反映していないし、1歳以降での登録数も実態を全く反映していない。

以上から、先天性心疾患の小児慢性登録数は、手術数の実態、外来診療を受けている実

数も全く反映していない。育成医療費助成、乳幼児医療費助成制度で大きな部分の医療費をカバーできるため、小児慢性疾患登録制度の意義は、先天性心疾患では小さいと言わざるを得ない。

F. 研究発表
なし

図1. 各疾患の小慢新規登録状況 (0歳と1歳以上の違い)

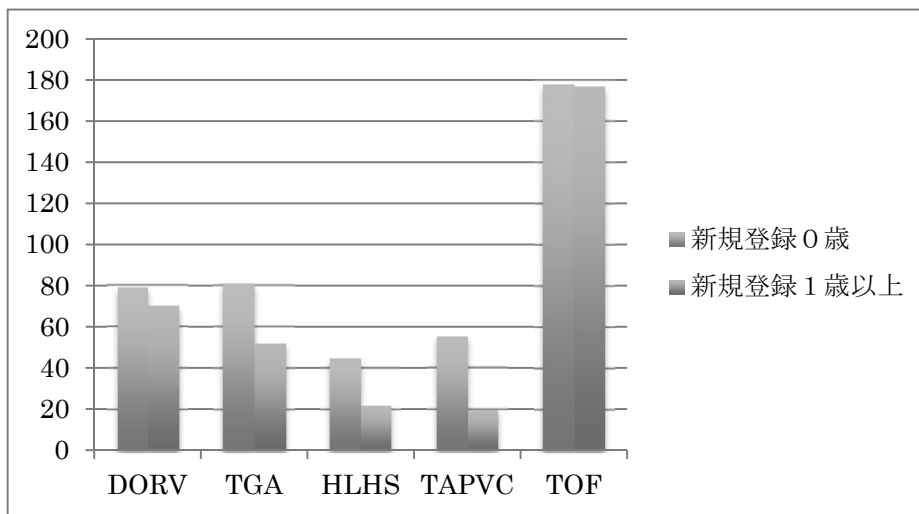


図2. 0歳で必ず手術される疾患の登録状況

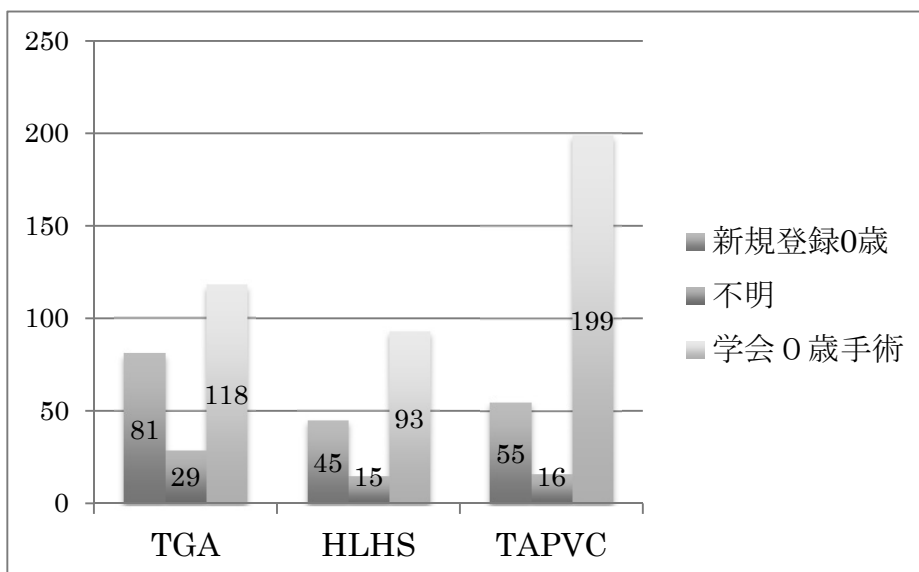


図3 ファロー四徴症登録状況

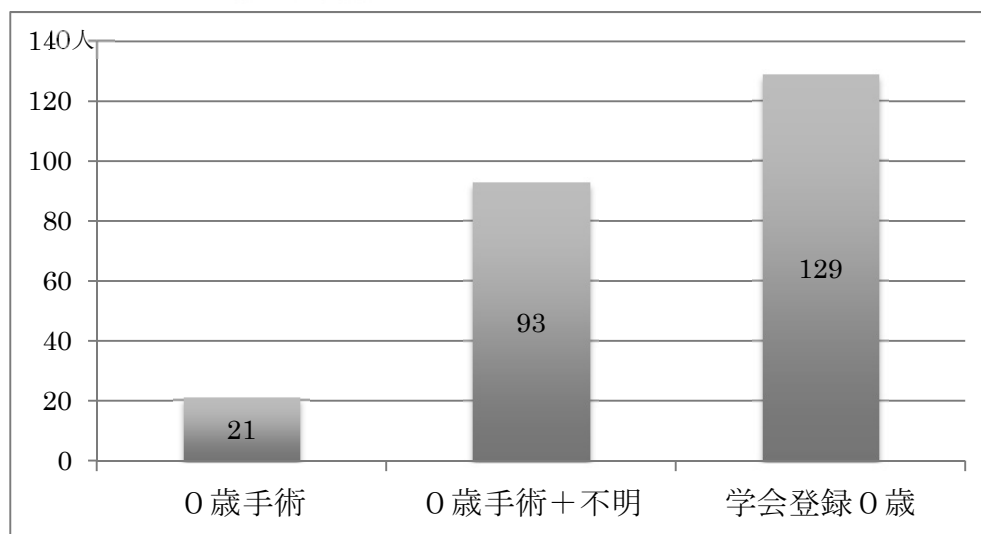


図4 両大血管右室起始症登録状況

