

平成 26 年度 厚生労働科学研究費補助金
(成育疾患克服等次世代育成基盤研究事業 (健やか次世代育成総合研究事業))
「今後の小児慢性特定疾患治療研究事業のあり方に関する研究」
分担研究報告書

慢性心疾患群における小児慢性特定疾患治療研究事業の見直しに関する検討

研究分担者：中西 敏雄 (東京女子医科大学医学部循環器小児科学 教授)

研究要旨 小児慢性特定疾患の登録管理データの解析結果、ならびにこれまでの研究成果、厚生労働省の検討委員会における方針等を踏まえて、厚生労働省、日本小児科学会小児慢性疾患委員会および関連学会・研究会と連携しながら、小児慢性特定疾患治療研究事業の対象の見直し案、医療意見書の改定案に関して検討した。

本分担研究報告書では、慢性心疾患群に関する研究について報告する。

研究協力者:

掛江 直子 (国立成育医療研究センター
小児慢性特定疾病情報室長・
生命倫理研究室長)

盛一 享徳 (国立成育医療研究センター)

茂木 仁美 (国立成育医療研究センター)

白井 夕映 (国立成育医療研究センター)

森 臨太郎 (国立成育医療研究センター
政策科学研究部長)

横谷 進 (国立成育医療研究センター
副院長)

日本小児科学会 小児慢性疾患委員会

1) 平成 25 年 3 月に「小児慢性疾患委員会」が、日本小児科学会のもとに設置された。この委員会は、小児の慢性疾患を扱う関連分科会・研究会、および関係する外科系の学会などから推薦を受けた代表者で構成され、その構成員の多くが本研究班の研究分担者も務めている。

2) この「小児慢性疾患委員会」により、以下の 4 項目について、全体的な方向性が検討された。すなわち、社会保障審議会・児童部会小児慢性特定疾患児への支援の在り方に関する専門委員会で示された「慢性疾患を抱える子どもとその家族への支援の在り方 (中間報告)」を基本とし、厚生労働省母子保健課等と連携することにより、検討が進められた。

A. 研究目的

小児慢性特定疾患治療研究事業においては本研究では、客観的な基準と社会における情勢に基づき、小児慢性特定疾患治療研究事業が適正かつ公平・公正に運用されるために、主として医学的な立場から専門的情報を示すことを目的とした。

1. 旧制度において名称が不適切な対象疾患の洗い出しと整理
2. 旧制度における対象基準と合致する重症度の整理
3. 各対象疾患に対する適切な大分類・細分類名の選択
4. 新規対象疾患の列挙と各々に 4 要件に適合する根拠

B. 研究方法

本研究は、以下に示す検討体制により、以下に示すプロセスにて実施された。

3) 本分担研究においては、「小児慢性疾患委員会」における全体の方向性を踏まえ、小児

慢性特定疾病の登録管理データの解析結果やこれまでの研究成果、社会的情勢も勘案し、日本小児循環器学会における専門家集団を形成して、上記の4項目について具体的な作業を行った。

4) 専門家集団から洗い出された疾患や項目のリストに関して、再び小児慢性疾患委員会において点検した。こうして日本小児科学会小児慢性疾患委員会と本研究班の連携により最終的な項目案を作成した。

(倫理面への配慮)

本研究は理論的研究であり、公開されている情報のみを利用したため、特別な倫理的配慮は必要ないものと判断した。

C. 研究結果と考察

検討の結果を、項目ごとに得られた情報に考察を付して以下に示す。

1) 旧制度において名称等が不適切な対象疾患の洗い出しと整理 (表1参照)

旧制度において用いられた疾患名称(告示疾患名)が、現時点では医学的に不適切と考えられる対象疾患を洗い出し、その削除、または候補になる新名称を表1に示した。名称変更の理由としては、新しい病因・病態の解明に伴い、疾患概念が変化した疾患が多くを占めた。

旧制度において膠原病疾患群に含まれていた川崎病後遺症による冠動脈病変が、慢性心疾患群にまとめられた。また18トリソミーや21トリソミー、ウィリアムズ症候群、ヌーナン症候群ではしばしば心奇形等を合併するが、各々新たに細分類病名として独立したため、各々の疾患で申請することに改めた。

2) 旧制度における対象基準に基づいた新制度における対象基準の整理 (表2参照)

名称と同様に、検査方法の進歩や小児特異

的な病態生理の解明に加えて新制度における考え方に基づいて、新しい対象基準を検討し、その結果を表2に示した。

慢性心疾患群では、最新の医学的知見や実際の臨床像等を踏まえ対象基準を変更した。

3) 対象疾患に対する適切な大分類・細分類名の整理 (表3参照)

1) に記載したような疾患概念の変化を考慮しつつ、すべての告示疾患の名称について再検討した。その結果を、新たに導入する「大分類名」および「細分類名」に正確に反映させて、合理的な疾患名を提示した。

慢性心疾患群では、実際の臨床現場に則した細分類病名に変更を行った。

4) 新規対象疾患の列挙と四要件との適合性の評価 (表4参照)

社会保障審議会・児童部会 小児慢性特定疾患児への支援の在り方に関する専門委員会による「慢性疾患を抱える子どもとその家族への支援の在り方(中間報告)」で示された4要件(①慢性に経過する、②生命を長期にわたって脅かす、③長期に生活の質を低下させる、④長期の高額な医療の負担が続くこと)に合致する、旧制度には含まれていなかった疾患の候補を、広く検索した。医学的な判断に加えて社会的な情勢を踏まえて、それらの候補を十分に検討した結果、新規対象疾患として表4に示したような疾患が挙げられた。

慢性心疾患群では、「肺静脈狭窄症」と「フォンタン術後症候群」の2疾患を新規に追加した。単心室症等でフォンタン手術が施行された症例では、単心室症で申請するのではなく、フォンタン術後症候群での申請とした。これは原疾患にかかわらず、フォンタン系手術が行われた症例は同一の病態になるとみなせるためであり、当該疾患の遠隔期症例への対処が重要となってきているためである。

D. 結論

日本小児科学会の小児慢性疾患委員会、関連学会・分科会と本研究班が緊密な連携を取ることで、広く多様な領域の多数の疾患に関して、短い期間で可能な限り幅広い総意形成を実現し、客観的な基準と社会における情勢に基づいて、専門的情報を示すことができた。この成果は、小児慢性特定疾病治療研究事業の適正かつ公正な運用に資することが期待される。

一方では、多くの関係者の高い使命感とほとんど無償の時間外労働によって支えられた結果であるとの指摘もある。このような大きな政策転換においては、基礎情報の整理など長期の準備が必要となるため、本事業を含めて、今後の成育医療における政策転換においては、少なくとも3年以上かけた入念な準備期間と体制整備が必要であることが改めて認識された。

E. 参考文献

社会保障審議会児童部会 小児慢性特定疾患児への支援の在り方に関する専門委員会「慢性疾患を抱える子どもとその家族への支援の在り方（報告）」平成25年12月
http://www.mhlw.go.jp/file/05-Shingikai-12601000-Seisakutoukatsukan-Sanjikanshitsu_Shakaihoshoutantou/0000032599.pdf

F. 健康危険情報

なし

G. 研究発表

なし

H. 知的財産権の出願・登録状況

なし

表4-1

旧小慢		改定案	
告示番号	告示疾患名	整理区分	変更内容
3	冠動脈拡張症	告示整理	「31：川崎病性冠動脈瘤」で申請
5	冠動脈瘤	告示整理	「31：川崎病性冠動脈瘤」で申請
14	洞房ブロック	告示整理	「1：洞不全症候群」で申請
15	非発作性頻拍（心室、上室性）	告示整理	「8：6及び7に掲げるもののほか、上室頻拍」、「11：9及び10に掲げるもののほか、心室頻拍」などで申請
16	房室解離	告示整理	原病となる疾患で申請
24	心筋炎後心肥大	告示整理	16から20の適切なものを選択
28	慢性心内膜炎	告示整理	原病となる疾患で申請
30	アイゼンメンゲル(Eisenmenger)症候群	告示整理	原病となる疾患で申請
41	体静脈異常還流症	告示整理	他に合併する疾患で申請
47	心内膜心筋線維症	告示整理	「20：拘束型心筋症」で申請
70	特発性肺動脈拡張症	告示削除	近年は、使われなくなった疾患名・疾患概念のため
76	右鎖骨下動脈異常起始症	告示整理	他に合併する疾患で申請
79	右胸心	告示整理	他に合併する疾患で申請
80	左心症	告示整理	他に合併する疾患で申請
82	心臓脱出症	告示整理	他に合併する疾患で申請

表4-2

大分類		改定案		対象基準	
		細分類			
1	洞不全症候群	1	洞不全症候群	全A	左側の疾病名に該当する場合
2	モビッツ (Mobitz) 2型ブロック	2	モビッツ (Mobitz) 2型ブロック	全A	左側の疾病名に該当する場合
3	完全房室ブロック	3	完全房室ブロック	全A	左側の疾病名に該当する場合
4	脚ブロック	4	脚ブロック	心A	治療中又は次の①から⑨のいずれかが認められる場合 ①肺高血圧症 (収縮期血圧40mmHg以上) ②肺動脈狭窄症 (右室-肺動脈圧較差20mmHg以上) ③2度以上の房室弁逆流 ④2度以上の半月弁逆流 ⑤圧較差20mmHg以上の大動脈狭窄 ⑥心室性期外収縮、上室性頻拍、心室性頻拍、心房粗細動又は高度房室ブロック ⑦左室駆出率あるいは体心室駆出率0.6以下 ⑧心胸郭比 60%以上 ⑨圧較差20mmHg以上の大動脈再縮窄
5	多源性心室期外収縮	5	多源性心室期外収縮	心E	心室性期外収縮であって多源性である場合
6	上室頻拍	6	上室頻拍 (WPW症候群によるものに限る。)	心B	治療で強心薬、利尿薬、抗不整脈薬、抗血小板薬、抗凝固薬、末梢血管拡張薬、β遮断薬又は肺血管拡張薬のいずれかが投与されている場合
6	上室頻拍	7	多源性心房頻拍	心B	治療で強心薬、利尿薬、抗不整脈薬、抗血小板薬、抗凝固薬、末梢血管拡張薬、β遮断薬又は肺血管拡張薬のいずれかが投与されている場合
6	上室頻拍	8	6及び7に掲げるもののほか、上室頻拍	心B	治療で強心薬、利尿薬、抗不整脈薬、抗血小板薬、抗凝固薬、末梢血管拡張薬、β遮断薬又は肺血管拡張薬のいずれかが投与されている場合
7	心室頻拍	9	バラバミル感受性心室頻拍	心B	治療で強心薬、利尿薬、抗不整脈薬、抗血小板薬、抗凝固薬、末梢血管拡張薬、β遮断薬又は肺血管拡張薬のいずれかが投与されている場合
7	心室頻拍	10	カテコラミン誘発多形性心室頻拍	心B	治療で強心薬、利尿薬、抗不整脈薬、抗血小板薬、抗凝固薬、末梢血管拡張薬、β遮断薬又は肺血管拡張薬のいずれかが投与されている場合
7	心室頻拍	11	9及び10に掲げるもののほか、心室頻拍	心B	治療で強心薬、利尿薬、抗不整脈薬、抗血小板薬、抗凝固薬、末梢血管拡張薬、β遮断薬又は肺血管拡張薬のいずれかが投与されている場合
8	心房粗動	12	心房粗動	心B	治療で強心薬、利尿薬、抗不整脈薬、抗血小板薬、抗凝固薬、末梢血管拡張薬、β遮断薬又は肺血管拡張薬のいずれかが投与されている場合
9	心房細動	13	心房細動	心B	治療で強心薬、利尿薬、抗不整脈薬、抗血小板薬、抗凝固薬、末梢血管拡張薬、β遮断薬又は肺血管拡張薬のいずれかが投与されている場合
10	心室細動	14	心室細動	全A	左側の疾病名に該当する場合
11	QT延長症候群	15	QT延長症候群	全A	左側の疾病名に該当する場合
12	肥大型心筋症	16	肥大型心筋症	全A	左側の疾病名に該当する場合
13	不整脈源性右室心筋症	17	不整脈源性右室心筋症	心A	治療中又は次の①から⑨のいずれかが認められる場合 ①肺高血圧症 (収縮期血圧40mmHg以上) ②肺動脈狭窄症 (右室-肺動脈圧較差20mmHg以上) ③2度以上の房室弁逆流 ④2度以上の半月弁逆流 ⑤圧較差20mmHg以上の大動脈狭窄 ⑥心室性期外収縮、上室性頻拍、心室性頻拍、心房粗細動又は高度房室ブロック ⑦左室駆出率あるいは体心室駆出率0.6以下 ⑧心胸郭比 60%以上 ⑨圧較差20mmHg以上の大動脈再縮窄
14	心筋緻密化障害	18	心筋緻密化障害	心A	治療中又は次の①から⑨のいずれかが認められる場合 ①肺高血圧症 (収縮期血圧40mmHg以上) ②肺動脈狭窄症 (右室-肺動脈圧較差20mmHg以上) ③2度以上の房室弁逆流 ④2度以上の半月弁逆流 ⑤圧較差20mmHg以上の大動脈狭窄 ⑥心室性期外収縮、上室性頻拍、心室性頻拍、心房粗細動又は高度房室ブロック ⑦左室駆出率あるいは体心室駆出率0.6以下 ⑧心胸郭比 60%以上 ⑨圧較差20mmHg以上の大動脈再縮窄
15	拡張型心筋症	19	拡張型心筋症	全A	左側の疾病名に該当する場合
16	拘束型心筋症	20	拘束型心筋症	全A	左側の疾病名に該当する場合
17	心室瘤	21	心室瘤	心B	治療で強心薬、利尿薬、抗不整脈薬、抗血小板薬、抗凝固薬、末梢血管拡張薬、β遮断薬又は肺血管拡張薬のいずれかが投与されている場合
18	心内膜線維弾性症	22	心内膜線維弾性症	全A	左側の疾病名に該当する場合
19	心臓腫瘍	23	心臓腫瘍	心B又は心D 又は心D	治療で強心薬、利尿薬、抗不整脈薬、抗血小板薬、抗凝固薬、末梢血管拡張薬、β遮断薬又は肺血管拡張薬のいずれかが投与されている場合 次の①から⑨のいずれかが認められる場合 ①肺高血圧症 (収縮期血圧40mmHg以上) ②肺動脈狭窄症 (右室-肺動脈圧較差20mmHg以上) ③2度以上の房室弁逆流 ④2度以上の半月弁逆流 ⑤圧較差20mmHg以上の大動脈狭窄 ⑥心室性期外収縮、上室性頻拍、心室性頻拍、心房粗細動又は高度房室ブロック ⑦左室駆出率あるいは体心室駆出率0.6以下 ⑧心胸郭比 60%以上 ⑨圧較差20mmHg以上の大動脈再縮窄 最終手術不能のためアノゼがあり、死に至る可能性を減らすための濃厚なケア、治療及び経過観察が必要な場合 以上の何れかを満たす場合
20	慢性心筋炎	24	慢性心筋炎	心B	治療で強心薬、利尿薬、抗不整脈薬、抗血小板薬、抗凝固薬、末梢血管拡張薬、β遮断薬又は肺血管拡張薬のいずれかが投与されている場合

表4-2 (続き)

21	慢性心膜炎	25	慢性心膜炎	心B	治療で強心薬、利尿薬、抗不整脈薬、抗血小板薬、抗凝固薬、末梢血管拡張薬、β遮断薬又は肺血管拡張薬のいずれかが投与されている場合
22	収縮性心膜炎	26	収縮性心膜炎	心B	治療で強心薬、利尿薬、抗不整脈薬、抗血小板薬、抗凝固薬、末梢血管拡張薬、β遮断薬又は肺血管拡張薬のいずれかが投与されている場合
23	先天性心膜欠損症	27	先天性心膜欠損症	心A	左側の疾病名に該当する場合
24	冠動脈起始異常	28	左冠動脈肺動脈起始症	心B又は心C	左側の疾病名に該当する場合
24	冠動脈起始異常	29	右冠動脈肺動脈起始症	心B又は心C	左側の疾病名に該当する場合
24	冠動脈起始異常	30	28及び29に掲げるもののほか、冠動脈起始異常	心B又は心C	治療中又は次の①から⑩のいずれかが認められる場合 ①肺高血圧症（収縮期血圧40mmHg以上） ②肺動脈狭窄症（右室-肺動脈圧較差20mmHg以上） ③2度以上の房室弁逆流 ④2度以上の半月弁逆流 ⑤圧較差20mmHg以上の大動脈狭窄 ⑥心室性期外収縮、上室性頻拍、心室性頻拍、心房粗細動又は高度房室ブロック ⑦左室駆出率あるいは体心室駆出率0.6以下 ⑧心胸郭比 60%以上 ⑨圧較差20mmHg以上の大動脈再縮窄
25	川崎病性冠動脈瘤	31	川崎病性冠動脈瘤	心G	一過性でないことが確実な冠動脈異常所見（拡張、瘤形成、巨大瘤又は狭窄）を確認し、継続的な治療が行われている場合
26	冠動脈狭窄症（川崎病によるものを除く。）	32	冠動脈狭窄症（川崎病によるものを除く。）	心A	治療中又は次の①から⑩のいずれかが認められる場合 ①肺高血圧症（収縮期血圧40mmHg以上） ②肺動脈狭窄症（右室-肺動脈圧較差20mmHg以上） ③2度以上の房室弁逆流 ④2度以上の半月弁逆流 ⑤圧較差20mmHg以上の大動脈狭窄 ⑥心室性期外収縮、上室性頻拍、心室性頻拍、心房粗細動又は高度房室ブロック ⑦左室駆出率あるいは体心室駆出率0.6以下 ⑧心胸郭比 60%以上 ⑨圧較差20mmHg以上の大動脈再縮窄
27	虚血性心疾患	33	狭心症	心A	治療中又は次の①から⑩のいずれかが認められる場合 ①肺高血圧症（収縮期血圧40mmHg以上） ②肺動脈狭窄症（右室-肺動脈圧較差20mmHg以上） ③2度以上の房室弁逆流 ④2度以上の半月弁逆流 ⑤圧較差20mmHg以上の大動脈狭窄 ⑥心室性期外収縮、上室性頻拍、心室性頻拍、心房粗細動又は高度房室ブロック ⑦左室駆出率あるいは体心室駆出率0.6以下 ⑧心胸郭比 60%以上 ⑨圧較差20mmHg以上の大動脈再縮窄
27	虚血性心疾患	34	心筋梗塞	心A	治療中又は次の①から⑩のいずれかが認められる場合 ①肺高血圧症（収縮期血圧40mmHg以上） ②肺動脈狭窄症（右室-肺動脈圧較差20mmHg以上） ③2度以上の房室弁逆流 ④2度以上の半月弁逆流 ⑤圧較差20mmHg以上の大動脈狭窄 ⑥心室性期外収縮、上室性頻拍、心室性頻拍、心房粗細動又は高度房室ブロック ⑦左室駆出率あるいは体心室駆出率0.6以下 ⑧心胸郭比 60%以上 ⑨圧較差20mmHg以上の大動脈再縮窄
28	左心低形成症候群	35	左心低形成症候群	心A又は心D	治療中又は次の①から⑩のいずれかが認められる場合 ①肺高血圧症（収縮期血圧40mmHg以上） ②肺動脈狭窄症（右室-肺動脈圧較差20mmHg以上） ③2度以上の房室弁逆流 ④2度以上の半月弁逆流 ⑤圧較差20mmHg以上の大動脈狭窄 ⑥心室性期外収縮、上室性頻拍、心室性頻拍、心房粗細動又は高度房室ブロック ⑦左室駆出率あるいは体心室駆出率0.6以下 ⑧心胸郭比 60%以上 ⑨圧較差20mmHg以上の大動脈再縮窄 最終手術不能のためチアノーゼがあり、死に至る可能性を減らすための濃厚なケア、治療及び経過観察が必要な場合以上の何れかを満たす場合
29	単心室症	36	単心室症	心A又は心D	治療中又は次の①から⑩のいずれかが認められる場合 ①肺高血圧症（収縮期血圧40mmHg以上） ②肺動脈狭窄症（右室-肺動脈圧較差20mmHg以上） ③2度以上の房室弁逆流 ④2度以上の半月弁逆流 ⑤圧較差20mmHg以上の大動脈狭窄 ⑥心室性期外収縮、上室性頻拍、心室性頻拍、心房粗細動又は高度房室ブロック ⑦左室駆出率あるいは体心室駆出率0.6以下 ⑧心胸郭比 60%以上 ⑨圧較差20mmHg以上の大動脈再縮窄 最終手術不能のためチアノーゼがあり、死に至る可能性を減らすための濃厚なケア、治療及び経過観察が必要な場合以上の何れかを満たす場合

表4-2 (続き)

30	三尖弁閉鎖症	37	三尖弁閉鎖症	心A又は心D	治療中又は次の①から⑩のいずれかが認められる場合 ①肺高血圧症 (収縮期血圧40mmHg以上) ②肺動脈狭窄症 (右室-肺動脈圧較差20mmHg以上) ③2度以上の房室弁逆流 ④2度以上の半月弁逆流 ⑤圧較差20mmHg以上の大動脈狭窄 ⑥心室性期外収縮、上室性頻拍、心室性頻拍、心房粗細動又は高度房室ブロック ⑦左室駆出率あるいは体心室駆出率0.6以下 ⑧心胸郭比 60%以上 ⑨圧較差20mmHg以上の大動脈再縮窄 最終手術不能のためアノーゼがあり、死に至る可能性を減らすための濃厚なケア、治療及び経過観察が必要な場合 以上の何れかを満たす場合
31	肺動脈閉鎖症	38	心室中隔欠損を伴う肺動脈閉鎖症	心A又は心D	治療中又は次の①から⑩のいずれかが認められる場合 ①肺高血圧症 (収縮期血圧40mmHg以上) ②肺動脈狭窄症 (右室-肺動脈圧較差20mmHg以上) ③2度以上の房室弁逆流 ④2度以上の半月弁逆流 ⑤圧較差20mmHg以上の大動脈狭窄 ⑥心室性期外収縮、上室性頻拍、心室性頻拍、心房粗細動又は高度房室ブロック ⑦左室駆出率あるいは体心室駆出率0.6以下 ⑧心胸郭比 60%以上 ⑨圧較差20mmHg以上の大動脈再縮窄 最終手術不能のためアノーゼがあり、死に至る可能性を減らすための濃厚なケア、治療及び経過観察が必要な場合 以上の何れかを満たす場合
31	肺動脈閉鎖症	39	心室中隔欠損を伴わない肺動脈閉鎖症	心A又は心D	治療中又は次の①から⑩のいずれかが認められる場合 ①肺高血圧症 (収縮期血圧40mmHg以上) ②肺動脈狭窄症 (右室-肺動脈圧較差20mmHg以上) ③2度以上の房室弁逆流 ④2度以上の半月弁逆流 ⑤圧較差20mmHg以上の大動脈狭窄 ⑥心室性期外収縮、上室性頻拍、心室性頻拍、心房粗細動又は高度房室ブロック ⑦左室駆出率あるいは体心室駆出率0.6以下 ⑧心胸郭比 60%以上 ⑨圧較差20mmHg以上の大動脈再縮窄 最終手術不能のためアノーゼがあり、死に至る可能性を減らすための濃厚なケア、治療及び経過観察が必要な場合 以上の何れかを満たす場合
32	ファロ- (Fallot) 四徴症	40	ファロ- (Fallot) 四徴症	心A又は心D	治療中又は次の①から⑩のいずれかが認められる場合 ①肺高血圧症 (収縮期血圧40mmHg以上) ②肺動脈狭窄症 (右室-肺動脈圧較差20mmHg以上) ③2度以上の房室弁逆流 ④2度以上の半月弁逆流 ⑤圧較差20mmHg以上の大動脈狭窄 ⑥心室性期外収縮、上室性頻拍、心室性頻拍、心房粗細動又は高度房室ブロック ⑦左室駆出率あるいは体心室駆出率0.6以下 ⑧心胸郭比 60%以上 ⑨圧較差20mmHg以上の大動脈再縮窄 最終手術不能のためアノーゼがあり、死に至る可能性を減らすための濃厚なケア、治療及び経過観察が必要な場合 以上の何れかを満たす場合
33	両大血管右室起始症	41	タウジッヒ・ビング (Taussig-Bing) 奇形	心A又は心D	治療中又は次の①から⑩のいずれかが認められる場合 ①肺高血圧症 (収縮期血圧40mmHg以上) ②肺動脈狭窄症 (右室-肺動脈圧較差20mmHg以上) ③2度以上の房室弁逆流 ④2度以上の半月弁逆流 ⑤圧較差20mmHg以上の大動脈狭窄 ⑥心室性期外収縮、上室性頻拍、心室性頻拍、心房粗細動又は高度房室ブロック ⑦左室駆出率あるいは体心室駆出率0.6以下 ⑧心胸郭比 60%以上 ⑨圧較差20mmHg以上の大動脈再縮窄 最終手術不能のためアノーゼがあり、死に至る可能性を減らすための濃厚なケア、治療及び経過観察が必要な場合 以上の何れかを満たす場合
33	両大血管右室起始症	42	両大血管右室起始症 (タウジッヒ・ビング (Taussig-Bing) 奇形を除く。)	心A	治療中又は次の①から⑩のいずれかが認められる場合 ①肺高血圧症 (収縮期血圧40mmHg以上) ②肺動脈狭窄症 (右室-肺動脈圧較差20mmHg以上) ③2度以上の房室弁逆流 ④2度以上の半月弁逆流 ⑤圧較差20mmHg以上の大動脈狭窄 ⑥心室性期外収縮、上室性頻拍、心室性頻拍、心房粗細動又は高度房室ブロック ⑦左室駆出率あるいは体心室駆出率0.6以下 ⑧心胸郭比 60%以上 ⑨圧較差20mmHg以上の大動脈再縮窄
34	両大血管左室起始症	43	両大血管左室起始症	心A	治療中又は次の①から⑩のいずれかが認められる場合 ①肺高血圧症 (収縮期血圧40mmHg以上) ②肺動脈狭窄症 (右室-肺動脈圧較差20mmHg以上) ③2度以上の房室弁逆流 ④2度以上の半月弁逆流 ⑤圧較差20mmHg以上の大動脈狭窄 ⑥心室性期外収縮、上室性頻拍、心室性頻拍、心房粗細動又は高度房室ブロック ⑦左室駆出率あるいは体心室駆出率0.6以下 ⑧心胸郭比 60%以上 ⑨圧較差20mmHg以上の大動脈再縮窄

表4-2 (続き)

35	完全大血管転位症	44	完全大血管転位症	心A又は心D	治療中又は次の①から⑨のいずれかが認められる場合 ①肺高血圧症 (収縮期血圧40mmHg以上) ②肺動脈狭窄症 (右室-肺動脈圧較差20mmHg以上) ③2度以上の房室弁逆流 ④2度以上の半月弁逆流 ⑤圧較差20mmHg以上の大動脈狭窄 ⑥心室性期外収縮、上室性頻拍、心室性頻拍、心房粗細動又は高度房室ブロック ⑦左室駆出率あるいは体心室駆出率0.6以下 ⑧心胸郭比 60%以上 ⑨圧較差20mmHg以上の大動脈再縮窄 最終手術不能のためチアノーゼがあり、死に至る可能性を減らすための濃厚なケア、治療及び経過観察が必要な場合 以上の何れかを満たす場合
36	先天性修正大血管転位症	45	先天性修正大血管転位症	心A又は心D	治療中又は次の①から⑨のいずれかが認められる場合 ①肺高血圧症 (収縮期血圧40mmHg以上) ②肺動脈狭窄症 (右室-肺動脈圧較差20mmHg以上) ③2度以上の房室弁逆流 ④2度以上の半月弁逆流 ⑤圧較差20mmHg以上の大動脈狭窄 ⑥心室性期外収縮、上室性頻拍、心室性頻拍、心房粗細動又は高度房室ブロック ⑦左室駆出率あるいは体心室駆出率0.6以下 ⑧心胸郭比 60%以上 ⑨圧較差20mmHg以上の大動脈再縮窄 最終手術不能のためチアノーゼがあり、死に至る可能性を減らすための濃厚なケア、治療及び経過観察が必要な場合 以上の何れかを満たす場合
37	エプスタイン (Ebstein) 奇形	46	エプスタイン (Ebstein) 奇形	心A又は心D	治療中又は次の①から⑨のいずれかが認められる場合 ①肺高血圧症 (収縮期血圧40mmHg以上) ②肺動脈狭窄症 (右室-肺動脈圧較差20mmHg以上) ③2度以上の房室弁逆流 ④2度以上の半月弁逆流 ⑤圧較差20mmHg以上の大動脈狭窄 ⑥心室性期外収縮、上室性頻拍、心室性頻拍、心房粗細動又は高度房室ブロック ⑦左室駆出率あるいは体心室駆出率0.6以下 ⑧心胸郭比 60%以上 ⑨圧較差20mmHg以上の大動脈再縮窄 最終手術不能のためチアノーゼがあり、死に至る可能性を減らすための濃厚なケア、治療及び経過観察が必要な場合 以上の何れかを満たす場合
38	総動脈幹遺残症	47	総動脈幹遺残症	心A又は心D	治療中又は次の①から⑨のいずれかが認められる場合 ①肺高血圧症 (収縮期血圧40mmHg以上) ②肺動脈狭窄症 (右室-肺動脈圧較差20mmHg以上) ③2度以上の房室弁逆流 ④2度以上の半月弁逆流 ⑤圧較差20mmHg以上の大動脈狭窄 ⑥心室性期外収縮、上室性頻拍、心室性頻拍、心房粗細動又は高度房室ブロック ⑦左室駆出率あるいは体心室駆出率0.6以下 ⑧心胸郭比 60%以上 ⑨圧較差20mmHg以上の大動脈再縮窄 最終手術不能のためチアノーゼがあり、死に至る可能性を減らすための濃厚なケア、治療及び経過観察が必要な場合 以上の何れかを満たす場合
39	大動脈肺動脈窓	48	大動脈肺動脈窓	心A	治療中又は次の①から⑨のいずれかが認められる場合 ①肺高血圧症 (収縮期血圧40mmHg以上) ②肺動脈狭窄症 (右室-肺動脈圧較差20mmHg以上) ③2度以上の房室弁逆流 ④2度以上の半月弁逆流 ⑤圧較差20mmHg以上の大動脈狭窄 ⑥心室性期外収縮、上室性頻拍、心室性頻拍、心房粗細動又は高度房室ブロック ⑦左室駆出率あるいは体心室駆出率0.6以下 ⑧心胸郭比 60%以上 ⑨圧較差20mmHg以上の大動脈再縮窄
40	三心房心	49	三心房心	心A	治療中又は次の①から⑨のいずれかが認められる場合 ①肺高血圧症 (収縮期血圧40mmHg以上) ②肺動脈狭窄症 (右室-肺動脈圧較差20mmHg以上) ③2度以上の房室弁逆流 ④2度以上の半月弁逆流 ⑤圧較差20mmHg以上の大動脈狭窄 ⑥心室性期外収縮、上室性頻拍、心室性頻拍、心房粗細動又は高度房室ブロック ⑦左室駆出率あるいは体心室駆出率0.6以下 ⑧心胸郭比 60%以上 ⑨圧較差20mmHg以上の大動脈再縮窄
41	動脈管開存症	50	動脈管開存症	心A	治療中又は次の①から⑨のいずれかが認められる場合 ①肺高血圧症 (収縮期血圧40mmHg以上) ②肺動脈狭窄症 (右室-肺動脈圧較差20mmHg以上) ③2度以上の房室弁逆流 ④2度以上の半月弁逆流 ⑤圧較差20mmHg以上の大動脈狭窄 ⑥心室性期外収縮、上室性頻拍、心室性頻拍、心房粗細動又は高度房室ブロック ⑦左室駆出率あるいは体心室駆出率0.6以下 ⑧心胸郭比 60%以上 ⑨圧較差20mmHg以上の大動脈再縮窄

表4-2 (続き)

42	心房中隔欠損症	51	単心房症	心A	治療中又は次の①から⑨のいずれかが認められる場合 ①肺高血圧症 (収縮期血圧40mmHg以上) ②肺動脈狭窄症 (右室-肺動脈圧較差20mmHg以上) ③ 2度以上の房室弁逆流 ④ 2度以上の半月弁逆流 ⑤圧較差20mmHg以上の大動脈狭窄 ⑥心室性期外収縮、上室性頻拍、心室性頻拍、心房粗細動又は高度房室ブロック ⑦左室駆出率あるいは体心室駆出率0.6以下 ⑧心胸郭比 60%以上 ⑨圧較差20mmHg以上の大動脈再縮窄
42	心房中隔欠損症	52	二次孔型心房中隔欠損症	心A	治療中又は次の①から⑨のいずれかが認められる場合 ①肺高血圧症 (収縮期血圧40mmHg以上) ②肺動脈狭窄症 (右室-肺動脈圧較差20mmHg以上) ③ 2度以上の房室弁逆流 ④ 2度以上の半月弁逆流 ⑤圧較差20mmHg以上の大動脈狭窄 ⑥心室性期外収縮、上室性頻拍、心室性頻拍、心房粗細動又は高度房室ブロック ⑦左室駆出率あるいは体心室駆出率0.6以下 ⑧心胸郭比 60%以上 ⑨圧較差20mmHg以上の大動脈再縮窄
42	心房中隔欠損症	53	静脈洞型心房中隔欠損症	心A	治療中又は次の①から⑨のいずれかが認められる場合 ①肺高血圧症 (収縮期血圧40mmHg以上) ②肺動脈狭窄症 (右室-肺動脈圧較差20mmHg以上) ③ 2度以上の房室弁逆流 ④ 2度以上の半月弁逆流 ⑤圧較差20mmHg以上の大動脈狭窄 ⑥心室性期外収縮、上室性頻拍、心室性頻拍、心房粗細動又は高度房室ブロック ⑦左室駆出率あるいは体心室駆出率0.6以下 ⑧心胸郭比 60%以上 ⑨圧較差20mmHg以上の大動脈再縮窄
42	心房中隔欠損症	54	不完全型房室中隔欠損症 (不完全型心内膜床欠損症)	心A	治療中又は次の①から⑨のいずれかが認められる場合 ①肺高血圧症 (収縮期血圧40mmHg以上) ②肺動脈狭窄症 (右室-肺動脈圧較差20mmHg以上) ③ 2度以上の房室弁逆流 ④ 2度以上の半月弁逆流 ⑤圧較差20mmHg以上の大動脈狭窄 ⑥心室性期外収縮、上室性頻拍、心室性頻拍、心房粗細動又は高度房室ブロック ⑦左室駆出率あるいは体心室駆出率0.6以下 ⑧心胸郭比 60%以上 ⑨圧較差20mmHg以上の大動脈再縮窄
43	完全型房室中隔欠損症	55	完全型房室中隔欠損症 (完全型心内膜床欠損症)	心A	治療中又は次の①から⑨のいずれかが認められる場合 ①肺高血圧症 (収縮期血圧40mmHg以上) ②肺動脈狭窄症 (右室-肺動脈圧較差20mmHg以上) ③ 2度以上の房室弁逆流 ④ 2度以上の半月弁逆流 ⑤圧較差20mmHg以上の大動脈狭窄 ⑥心室性期外収縮、上室性頻拍、心室性頻拍、心房粗細動又は高度房室ブロック ⑦左室駆出率あるいは体心室駆出率0.6以下 ⑧心胸郭比 60%以上 ⑨圧較差20mmHg以上の大動脈再縮窄
44	心室中隔欠損症	56	心室中隔欠損症	心A	治療中又は次の①から⑨のいずれかが認められる場合 ①肺高血圧症 (収縮期血圧40mmHg以上) ②肺動脈狭窄症 (右室-肺動脈圧較差20mmHg以上) ③ 2度以上の房室弁逆流 ④ 2度以上の半月弁逆流 ⑤圧較差20mmHg以上の大動脈狭窄 ⑥心室性期外収縮、上室性頻拍、心室性頻拍、心房粗細動又は高度房室ブロック ⑦左室駆出率あるいは体心室駆出率0.6以下 ⑧心胸郭比 60%以上 ⑨圧較差20mmHg以上の大動脈再縮窄
45	肺静脈還流異常症	57	総肺静脈還流異常症	心A又は心D	治療中又は次の①から⑨のいずれかが認められる場合 ①肺高血圧症 (収縮期血圧40mmHg以上) ②肺動脈狭窄症 (右室-肺動脈圧較差20mmHg以上) ③ 2度以上の房室弁逆流 ④ 2度以上の半月弁逆流 ⑤圧較差20mmHg以上の大動脈狭窄 ⑥心室性期外収縮、上室性頻拍、心室性頻拍、心房粗細動又は高度房室ブロック ⑦左室駆出率あるいは体心室駆出率0.6以下 ⑧心胸郭比 60%以上 ⑨圧較差20mmHg以上の大動脈再縮窄 最終手術不能のためチアノーゼがあり、死に至る可能性を減らすための濃厚なケア、治療及び経過観察が必要な場合 以上の何れかを満たす場合
45	肺静脈還流異常症	58	部分肺静脈還流異常症	心A又は心D	治療中又は次の①から⑨のいずれかが認められる場合 ①肺高血圧症 (収縮期血圧40mmHg以上) ②肺動脈狭窄症 (右室-肺動脈圧較差20mmHg以上) ③ 2度以上の房室弁逆流 ④ 2度以上の半月弁逆流 ⑤圧較差20mmHg以上の大動脈狭窄 ⑥心室性期外収縮、上室性頻拍、心室性頻拍、心房粗細動又は高度房室ブロック ⑦左室駆出率あるいは体心室駆出率0.6以下 ⑧心胸郭比 60%以上 ⑨圧較差20mmHg以上の大動脈再縮窄 最終手術不能のためチアノーゼがあり、死に至る可能性を減らすための濃厚なケア、治療及び経過観察が必要な場合 以上の何れかを満たす場合

表4-2 (続き)

46	肺静脈狭窄症	59	肺静脈狭窄症	心A又は心D	治療中又は次の①から⑨のいずれかが認められる場合 ①肺高血圧症（収縮期血圧40mmHg以上） ②肺動脈狭窄症（右室-肺動脈圧較差20mmHg以上） ③2度以上の房室弁逆流 ④2度以上の半月弁逆流 ⑤圧較差20mmHg以上の大動脈狭窄 ⑥心室性期外収縮、上室性頻拍、心室性頻拍、心房粗細動又は高度房室ブロック ⑦左室駆出率あるいは体心室駆出率0.6以下 ⑧心胸郭比 60%以上 ⑨圧較差20mmHg以上の大動脈再縮窄 最終手術不能のためチアノーゼがあり、死に至る可能性を減らすための濃厚なケア、治療及び経過観察が必要な場合 以上の何れかを満たす場合
47	左室右房交通症	60	左室右房交通症	心A	治療中又は次の①から⑨のいずれかが認められる場合 ①肺高血圧症（収縮期血圧40mmHg以上） ②肺動脈狭窄症（右室-肺動脈圧較差20mmHg以上） ③2度以上の房室弁逆流 ④2度以上の半月弁逆流 ⑤圧較差20mmHg以上の大動脈狭窄 ⑥心室性期外収縮、上室性頻拍、心室性頻拍、心房粗細動又は高度房室ブロック ⑦左室駆出率あるいは体心室駆出率0.6以下 ⑧心胸郭比 60%以上 ⑨圧較差20mmHg以上の大動脈再縮窄
48	右室二腔症	61	右室二腔症	心A	治療中又は次の①から⑨のいずれかが認められる場合 ①肺高血圧症（収縮期血圧40mmHg以上） ②肺動脈狭窄症（右室-肺動脈圧較差20mmHg以上） ③2度以上の房室弁逆流 ④2度以上の半月弁逆流 ⑤圧較差20mmHg以上の大動脈狭窄 ⑥心室性期外収縮、上室性頻拍、心室性頻拍、心房粗細動又は高度房室ブロック ⑦左室駆出率あるいは体心室駆出率0.6以下 ⑧心胸郭比 60%以上 ⑨圧較差20mmHg以上の大動脈再縮窄
49	肺動脈弁下狭窄症	62	肺動脈弁下狭窄症	心A	治療中又は次の①から⑨のいずれかが認められる場合 ①肺高血圧症（収縮期血圧40mmHg以上） ②肺動脈狭窄症（右室-肺動脈圧較差20mmHg以上） ③2度以上の房室弁逆流 ④2度以上の半月弁逆流 ⑤圧較差20mmHg以上の大動脈狭窄 ⑥心室性期外収縮、上室性頻拍、心室性頻拍、心房粗細動又は高度房室ブロック ⑦左室駆出率あるいは体心室駆出率0.6以下 ⑧心胸郭比 60%以上 ⑨圧較差20mmHg以上の大動脈再縮窄
50	大動脈弁下狭窄症	63	大動脈弁下狭窄症	心A	治療中又は次の①から⑨のいずれかが認められる場合 ①肺高血圧症（収縮期血圧40mmHg以上） ②肺動脈狭窄症（右室-肺動脈圧較差20mmHg以上） ③2度以上の房室弁逆流 ④2度以上の半月弁逆流 ⑤圧較差20mmHg以上の大動脈狭窄 ⑥心室性期外収縮、上室性頻拍、心室性頻拍、心房粗細動又は高度房室ブロック ⑦左室駆出率あるいは体心室駆出率0.6以下 ⑧心胸郭比 60%以上 ⑨圧較差20mmHg以上の大動脈再縮窄
51	肺動脈狭窄症	64	肺動脈弁上狭窄症	心A	治療中又は次の①から⑨のいずれかが認められる場合 ①肺高血圧症（収縮期血圧40mmHg以上） ②肺動脈狭窄症（右室-肺動脈圧較差20mmHg以上） ③2度以上の房室弁逆流 ④2度以上の半月弁逆流 ⑤圧較差20mmHg以上の大動脈狭窄 ⑥心室性期外収縮、上室性頻拍、心室性頻拍、心房粗細動又は高度房室ブロック ⑦左室駆出率あるいは体心室駆出率0.6以下 ⑧心胸郭比 60%以上 ⑨圧較差20mmHg以上の大動脈再縮窄
51	肺動脈狭窄症	65	末梢性肺動脈狭窄症	心A	治療中又は次の①から⑨のいずれかが認められる場合 ①肺高血圧症（収縮期血圧40mmHg以上） ②肺動脈狭窄症（右室-肺動脈圧較差20mmHg以上） ③2度以上の房室弁逆流 ④2度以上の半月弁逆流 ⑤圧較差20mmHg以上の大動脈狭窄 ⑥心室性期外収縮、上室性頻拍、心室性頻拍、心房粗細動又は高度房室ブロック ⑦左室駆出率あるいは体心室駆出率0.6以下 ⑧心胸郭比 60%以上 ⑨圧較差20mmHg以上の大動脈再縮窄
52	肺動脈弁欠損	66	肺動脈弁欠損	心A又は心D	治療中又は次の①から⑨のいずれかが認められる場合 ①肺高血圧症（収縮期血圧40mmHg以上） ②肺動脈狭窄症（右室-肺動脈圧較差20mmHg以上） ③2度以上の房室弁逆流 ④2度以上の半月弁逆流 ⑤圧較差20mmHg以上の大動脈狭窄 ⑥心室性期外収縮、上室性頻拍、心室性頻拍、心房粗細動又は高度房室ブロック ⑦左室駆出率あるいは体心室駆出率0.6以下 ⑧心胸郭比 60%以上 ⑨圧較差20mmHg以上の大動脈再縮窄 最終手術不能のためチアノーゼがあり、死に至る可能性を減らすための濃厚なケア、治療及び経過観察が必要な場合 以上の何れかを満たす場合

表4-2 (続き)

53	肺動脈上行大動脈起始症	67	肺動脈上行大動脈起始症	心A又は心D	治療中又は次の①から⑨のいずれかが認められる場合 ①肺高血圧症 (収縮期血圧40mmHg以上) ②肺動脈狭窄症 (右室-肺動脈圧較差20mmHg以上) ③2度以上の房室弁逆流 ④2度以上の半月弁逆流 ⑤圧較差20mmHg以上の大動脈狭窄 ⑥心室性期外収縮、上室性頻拍、心室性頻拍、心房粗細動又は高度房室ブロック ⑦左室駆出率あるいは体心室駆出率0.6以下 ⑧心胸郭比 60%以上 ⑨圧較差20mmHg以上の大動脈再縮窄 最終手術不能のためチアノーゼがあり、死に至る可能性を減らすための濃厚なケア、治療及び経過観察が必要な場合以上の何れかを満たす場合
54	一側肺動脈欠損	68	一側肺動脈欠損	心A又は心D	治療中又は次の①から⑨のいずれかが認められる場合 ①肺高血圧症 (収縮期血圧40mmHg以上) ②肺動脈狭窄症 (右室-肺動脈圧較差20mmHg以上) ③2度以上の房室弁逆流 ④2度以上の半月弁逆流 ⑤圧較差20mmHg以上の大動脈狭窄 ⑥心室性期外収縮、上室性頻拍、心室性頻拍、心房粗細動又は高度房室ブロック ⑦左室駆出率あるいは体心室駆出率0.6以下 ⑧心胸郭比 60%以上 ⑨圧較差20mmHg以上の大動脈再縮窄 最終手術不能のためチアノーゼがあり、死に至る可能性を減らすための濃厚なケア、治療及び経過観察が必要な場合以上の何れかを満たす場合
55	大動脈狭窄症	69	大動脈縮窄症	心A	治療中又は次の①から⑨のいずれかが認められる場合 ①肺高血圧症 (収縮期血圧40mmHg以上) ②肺動脈狭窄症 (右室-肺動脈圧較差20mmHg以上) ③2度以上の房室弁逆流 ④2度以上の半月弁逆流 ⑤圧較差20mmHg以上の大動脈狭窄 ⑥心室性期外収縮、上室性頻拍、心室性頻拍、心房粗細動又は高度房室ブロック ⑦左室駆出率あるいは体心室駆出率0.6以下 ⑧心胸郭比 60%以上 ⑨圧較差20mmHg以上の大動脈再縮窄
55	大動脈狭窄症	70	大動脈縮窄複合	心A	治療中又は次の①から⑨のいずれかが認められる場合 ①肺高血圧症 (収縮期血圧40mmHg以上) ②肺動脈狭窄症 (右室-肺動脈圧較差20mmHg以上) ③2度以上の房室弁逆流 ④2度以上の半月弁逆流 ⑤圧較差20mmHg以上の大動脈狭窄 ⑥心室性期外収縮、上室性頻拍、心室性頻拍、心房粗細動又は高度房室ブロック ⑦左室駆出率あるいは体心室駆出率0.6以下 ⑧心胸郭比 60%以上 ⑨圧較差20mmHg以上の大動脈再縮窄
55	大動脈狭窄症	71	大動脈弁上狭窄症	心A	治療中又は次の①から⑨のいずれかが認められる場合 ①肺高血圧症 (収縮期血圧40mmHg以上) ②肺動脈狭窄症 (右室-肺動脈圧較差20mmHg以上) ③2度以上の房室弁逆流 ④2度以上の半月弁逆流 ⑤圧較差20mmHg以上の大動脈狭窄 ⑥心室性期外収縮、上室性頻拍、心室性頻拍、心房粗細動又は高度房室ブロック ⑦左室駆出率あるいは体心室駆出率0.6以下 ⑧心胸郭比 60%以上 ⑨圧較差20mmHg以上の大動脈再縮窄
55	大動脈狭窄症	72	ウィリアムズ (Williams) 症候群	心A	治療中又は次の①から⑨のいずれかが認められる場合 ①肺高血圧症 (収縮期血圧40mmHg以上) ②肺動脈狭窄症 (右室-肺動脈圧較差20mmHg以上) ③2度以上の房室弁逆流 ④2度以上の半月弁逆流 ⑤圧較差20mmHg以上の大動脈狭窄 ⑥心室性期外収縮、上室性頻拍、心室性頻拍、心房粗細動又は高度房室ブロック ⑦左室駆出率あるいは体心室駆出率0.6以下 ⑧心胸郭比 60%以上 ⑨圧較差20mmHg以上の大動脈再縮窄
55	大動脈狭窄症	73	69から72に掲げるもののほか、大動脈狭窄症	心A	治療中又は次の①から⑨のいずれかが認められる場合 ①肺高血圧症 (収縮期血圧40mmHg以上) ②肺動脈狭窄症 (右室-肺動脈圧較差20mmHg以上) ③2度以上の房室弁逆流 ④2度以上の半月弁逆流 ⑤圧較差20mmHg以上の大動脈狭窄 ⑥心室性期外収縮、上室性頻拍、心室性頻拍、心房粗細動又は高度房室ブロック ⑦左室駆出率あるいは体心室駆出率0.6以下 ⑧心胸郭比 60%以上 ⑨圧較差20mmHg以上の大動脈再縮窄

表4-2 (続き)

56	大動脈弓閉塞症	74	大動脈弓離断複合	心A	治療中又は次の①から⑨のいずれかが認められる場合 ①肺高血圧症 (収縮期血圧40mmHg以上) ②肺動脈狭窄症 (右室-肺動脈圧較差20mmHg以上) ③2度以上の房室弁逆流 ④2度以上の半月弁逆流 ⑤圧較差20mmHg以上の大動脈狭窄 ⑥心室性期外収縮、上室性頻拍、心室性頻拍、心房粗細動又は高度房室ブロック ⑦左室駆出率あるいは体心室駆出率0.6以下 ⑧心胸郭比 60%以上 ⑨圧較差20mmHg以上の大動脈再縮窄
		75	大動脈弓閉塞症 (大動脈弓離断複合を除く。)	心A	治療中又は次の①から⑨のいずれかが認められる場合 ①肺高血圧症 (収縮期血圧40mmHg以上) ②肺動脈狭窄症 (右室-肺動脈圧較差20mmHg以上) ③2度以上の房室弁逆流 ④2度以上の半月弁逆流 ⑤圧較差20mmHg以上の大動脈狭窄 ⑥心室性期外収縮、上室性頻拍、心室性頻拍、心房粗細動又は高度房室ブロック ⑦左室駆出率あるいは体心室駆出率0.6以下 ⑧心胸郭比 60%以上 ⑨圧較差20mmHg以上の大動脈再縮窄
57	血管輪	76	重複大動脈弓症	心A	治療中又は次の①から⑨のいずれかが認められる場合 ①肺高血圧症 (収縮期血圧40mmHg以上) ②肺動脈狭窄症 (右室-肺動脈圧較差20mmHg以上) ③2度以上の房室弁逆流 ④2度以上の半月弁逆流 ⑤圧較差20mmHg以上の大動脈狭窄 ⑥心室性期外収縮、上室性頻拍、心室性頻拍、心房粗細動又は高度房室ブロック ⑦左室駆出率あるいは体心室駆出率0.6以下 ⑧心胸郭比 60%以上 ⑨圧較差20mmHg以上の大動脈再縮窄
		77	左肺動脈右肺動脈起始症	心A	治療中又は次の①から⑨のいずれかが認められる場合 ①肺高血圧症 (収縮期血圧40mmHg以上) ②肺動脈狭窄症 (右室-肺動脈圧較差20mmHg以上) ③2度以上の房室弁逆流 ④2度以上の半月弁逆流 ⑤圧較差20mmHg以上の大動脈狭窄 ⑥心室性期外収縮、上室性頻拍、心室性頻拍、心房粗細動又は高度房室ブロック ⑦左室駆出率あるいは体心室駆出率0.6以下 ⑧心胸郭比 60%以上 ⑨圧較差20mmHg以上の大動脈再縮窄
57	血管輪	78	76及び77に掲げるもののほか、血管輪	心A	治療中又は次の①から⑨のいずれかが認められる場合 ①肺高血圧症 (収縮期血圧40mmHg以上) ②肺動脈狭窄症 (右室-肺動脈圧較差20mmHg以上) ③2度以上の房室弁逆流 ④2度以上の半月弁逆流 ⑤圧較差20mmHg以上の大動脈狭窄 ⑥心室性期外収縮、上室性頻拍、心室性頻拍、心房粗細動又は高度房室ブロック ⑦左室駆出率あるいは体心室駆出率0.6以下 ⑧心胸郭比 60%以上 ⑨圧較差20mmHg以上の大動脈再縮窄
58	大動脈瘤	79	バルサルバ (Valsalva) 洞動脈瘤	心F	破裂の場合又は破裂が予想される場合
58	大動脈瘤	80	大動脈瘤 (バルサルバ洞動脈瘤を除く。)	心F	破裂の場合又は破裂が予想される場合
59	動静脈瘻	81	肺動静脈瘻	心A	治療中又は次の①から⑨のいずれかが認められる場合 ①肺高血圧症 (収縮期血圧40mmHg以上) ②肺動脈狭窄症 (右室-肺動脈圧較差20mmHg以上) ③2度以上の房室弁逆流 ④2度以上の半月弁逆流 ⑤圧較差20mmHg以上の大動脈狭窄 ⑥心室性期外収縮、上室性頻拍、心室性頻拍、心房粗細動又は高度房室ブロック ⑦左室駆出率あるいは体心室駆出率0.6以下 ⑧心胸郭比 60%以上 ⑨圧較差20mmHg以上の大動脈再縮窄
		82	冠動脈瘻	心A	治療中又は次の①から⑨のいずれかが認められる場合 ①肺高血圧症 (収縮期血圧40mmHg以上) ②肺動脈狭窄症 (右室-肺動脈圧較差20mmHg以上) ③2度以上の房室弁逆流 ④2度以上の半月弁逆流 ⑤圧較差20mmHg以上の大動脈狭窄 ⑥心室性期外収縮、上室性頻拍、心室性頻拍、心房粗細動又は高度房室ブロック ⑦左室駆出率あるいは体心室駆出率0.6以下 ⑧心胸郭比 60%以上 ⑨圧較差20mmHg以上の大動脈再縮窄
59	動静脈瘻	83	81及び82に掲げるもののほか、動静脈瘻	心A	治療中又は次の①から⑨のいずれかが認められる場合 ①肺高血圧症 (収縮期血圧40mmHg以上) ②肺動脈狭窄症 (右室-肺動脈圧較差20mmHg以上) ③2度以上の房室弁逆流 ④2度以上の半月弁逆流 ⑤圧較差20mmHg以上の大動脈狭窄 ⑥心室性期外収縮、上室性頻拍、心室性頻拍、心房粗細動又は高度房室ブロック ⑦左室駆出率あるいは体心室駆出率0.6以下 ⑧心胸郭比 60%以上 ⑨圧較差20mmHg以上の大動脈再縮窄
60	肺動脈性肺高血圧症	84	肺動脈性肺高血圧症	全A	左隣の疾病名に該当する場合

表4-2 (続き)

61	慢性肺性心	85	慢性肺性心	心A又は心D	治療中又は次の①から⑨のいずれかが認められる場合 ①肺高血圧症 (収縮期血圧40mmHg以上) ②肺動脈狭窄症 (右室-肺動脈圧較差20mmHg以上) ③2度以上の房室弁逆流 ④2度以上の半月弁逆流 ⑤圧較差20mmHg以上の大動脈狭窄 ⑥心室性期外収縮、上室性頻拍、心室性頻拍、心房粗細動又は高度房室ブロック ⑦左室駆出率あるいは体心室駆出率0.6以下 ⑧心胸郭比 60%以上 ⑨圧較差20mmHg以上の大動脈再縮窄 最終手術不能のためチアノーゼがあり、死に至る可能性を減らすための濃厚なケア、治療及び経過観察が必要な場合以上の何れかを満たす場合
62	心臓弁膜症	86	三尖弁狭窄症	心A	治療中又は次の①から⑨のいずれかが認められる場合 ①肺高血圧症 (収縮期血圧40mmHg以上) ②肺動脈狭窄症 (右室-肺動脈圧較差20mmHg以上) ③2度以上の房室弁逆流 ④2度以上の半月弁逆流 ⑤圧較差20mmHg以上の大動脈狭窄 ⑥心室性期外収縮、上室性頻拍、心室性頻拍、心房粗細動又は高度房室ブロック ⑦左室駆出率あるいは体心室駆出率0.6以下 ⑧心胸郭比 60%以上 ⑨圧較差20mmHg以上の大動脈再縮窄
62	心臓弁膜症	87	三尖弁閉鎖不全症	心A	治療中又は次の①から⑨のいずれかが認められる場合 ①肺高血圧症 (収縮期血圧40mmHg以上) ②肺動脈狭窄症 (右室-肺動脈圧較差20mmHg以上) ③2度以上の房室弁逆流 ④2度以上の半月弁逆流 ⑤圧較差20mmHg以上の大動脈狭窄 ⑥心室性期外収縮、上室性頻拍、心室性頻拍、心房粗細動又は高度房室ブロック ⑦左室駆出率あるいは体心室駆出率0.6以下 ⑧心胸郭比 60%以上 ⑨圧較差20mmHg以上の大動脈再縮窄
62	心臓弁膜症	88	僧帽弁狭窄症	心A	治療中又は次の①から⑨のいずれかが認められる場合 ①肺高血圧症 (収縮期血圧40mmHg以上) ②肺動脈狭窄症 (右室-肺動脈圧較差20mmHg以上) ③2度以上の房室弁逆流 ④2度以上の半月弁逆流 ⑤圧較差20mmHg以上の大動脈狭窄 ⑥心室性期外収縮、上室性頻拍、心室性頻拍、心房粗細動又は高度房室ブロック ⑦左室駆出率あるいは体心室駆出率0.6以下 ⑧心胸郭比 60%以上 ⑨圧較差20mmHg以上の大動脈再縮窄
62	心臓弁膜症	89	僧帽弁閉鎖不全症	心A	治療中又は次の①から⑨のいずれかが認められる場合 ①肺高血圧症 (収縮期血圧40mmHg以上) ②肺動脈狭窄症 (右室-肺動脈圧較差20mmHg以上) ③2度以上の房室弁逆流 ④2度以上の半月弁逆流 ⑤圧較差20mmHg以上の大動脈狭窄 ⑥心室性期外収縮、上室性頻拍、心室性頻拍、心房粗細動又は高度房室ブロック ⑦左室駆出率あるいは体心室駆出率0.6以下 ⑧心胸郭比 60%以上 ⑨圧較差20mmHg以上の大動脈再縮窄
62	心臓弁膜症	90	肺動脈弁狭窄症	心A	治療中又は次の①から⑨のいずれかが認められる場合 ①肺高血圧症 (収縮期血圧40mmHg以上) ②肺動脈狭窄症 (右室-肺動脈圧較差20mmHg以上) ③2度以上の房室弁逆流 ④2度以上の半月弁逆流 ⑤圧較差20mmHg以上の大動脈狭窄 ⑥心室性期外収縮、上室性頻拍、心室性頻拍、心房粗細動又は高度房室ブロック ⑦左室駆出率あるいは体心室駆出率0.6以下 ⑧心胸郭比 60%以上 ⑨圧較差20mmHg以上の大動脈再縮窄
62	心臓弁膜症	91	肺動脈弁閉鎖不全症	心A	治療中又は次の①から⑨のいずれかが認められる場合 ①肺高血圧症 (収縮期血圧40mmHg以上) ②肺動脈狭窄症 (右室-肺動脈圧較差20mmHg以上) ③2度以上の房室弁逆流 ④2度以上の半月弁逆流 ⑤圧較差20mmHg以上の大動脈狭窄 ⑥心室性期外収縮、上室性頻拍、心室性頻拍、心房粗細動又は高度房室ブロック ⑦左室駆出率あるいは体心室駆出率0.6以下 ⑧心胸郭比 60%以上 ⑨圧較差20mmHg以上の大動脈再縮窄
62	心臓弁膜症	92	大動脈弁狭窄症	心A	治療中又は次の①から⑨のいずれかが認められる場合 ①肺高血圧症 (収縮期血圧40mmHg以上) ②肺動脈狭窄症 (右室-肺動脈圧較差20mmHg以上) ③2度以上の房室弁逆流 ④2度以上の半月弁逆流 ⑤圧較差20mmHg以上の大動脈狭窄 ⑥心室性期外収縮、上室性頻拍、心室性頻拍、心房粗細動又は高度房室ブロック ⑦左室駆出率あるいは体心室駆出率0.6以下 ⑧心胸郭比 60%以上 ⑨圧較差20mmHg以上の大動脈再縮窄

表4-2 (続き)

62	心臓弁膜症	93	大動脈弁閉鎖不全症	心A	治療中又は次の①から⑨のいずれかが認められる場合 ①肺高血圧症 (収縮期血圧40mmHg以上) ②肺動脈狭窄症 (右室-肺動脈圧較差20mmHg以上) ③ 2度以上の房室弁逆流 ④ 2度以上の半月弁逆流 ⑤圧較差20mmHg以上の大動脈狭窄 ⑥心室性期外収縮、上室性頻拍、心室性頻拍、心房粗細動又は高度房室ブロック ⑦左室駆出率あるいは体心室駆出率0.6以下 ⑧心胸郭比 60%以上 ⑨圧較差20mmHg以上の大動脈再縮窄
63	僧帽弁弁上輪	94	僧帽弁弁上輪	心A	治療中又は次の①から⑨のいずれかが認められる場合 ①肺高血圧症 (収縮期血圧40mmHg以上) ②肺動脈狭窄症 (右室-肺動脈圧較差20mmHg以上) ③ 2度以上の房室弁逆流 ④ 2度以上の半月弁逆流 ⑤圧較差20mmHg以上の大動脈狭窄 ⑥心室性期外収縮、上室性頻拍、心室性頻拍、心房粗細動又は高度房室ブロック ⑦左室駆出率あるいは体心室駆出率0.6以下 ⑧心胸郭比 60%以上 ⑨圧較差20mmHg以上の大動脈再縮窄
64	内臓錯位症候群	95	無脾症候群	心A又は心D	治療中又は次の①から⑨のいずれかが認められる場合 ①肺高血圧症 (収縮期血圧40mmHg以上) ②肺動脈狭窄症 (右室-肺動脈圧較差20mmHg以上) ③ 2度以上の房室弁逆流 ④ 2度以上の半月弁逆流 ⑤圧較差20mmHg以上の大動脈狭窄 ⑥心室性期外収縮、上室性頻拍、心室性頻拍、心房粗細動又は高度房室ブロック ⑦左室駆出率あるいは体心室駆出率0.6以下 ⑧心胸郭比 60%以上 ⑨圧較差20mmHg以上の大動脈再縮窄 最終手術不能のためチアノーゼがあり、死に至る可能性を減らすための濃厚なケア、治療及び経過観察が必要な場合 以上の何れかを満たす場合
		96	多脾症候群	心A又は心D	治療中又は次の①から⑨のいずれかが認められる場合 ①肺高血圧症 (収縮期血圧40mmHg以上) ②肺動脈狭窄症 (右室-肺動脈圧較差20mmHg以上) ③ 2度以上の房室弁逆流 ④ 2度以上の半月弁逆流 ⑤圧較差20mmHg以上の大動脈狭窄 ⑥心室性期外収縮、上室性頻拍、心室性頻拍、心房粗細動又は高度房室ブロック ⑦左室駆出率あるいは体心室駆出率0.6以下 ⑧心胸郭比 60%以上 ⑨圧較差20mmHg以上の大動脈再縮窄 最終手術不能のためチアノーゼがあり、死に至る可能性を減らすための濃厚なケア、治療及び経過観察が必要な場合 以上の何れかを満たす場合
65	フォンタン (Fontan) 術後症候群	97	フォンタン (Fontan) 術後症候群	心H	フォンタン型手術を行った場合

表4-3

現行小慢		改定案			
告示番号	告示疾患名	大分類		細分類	
1	冠動静脈瘻	24	冠動脈起始異常	30	28及び29に掲げるもののほか、冠動脈起始異常
1	冠動静脈瘻	59	動静脈瘻	82	冠動脈瘻
2	冠動脈異常起始症	24	冠動脈起始異常	29	右冠動脈肺動脈起始症
2	冠動脈異常起始症	24	冠動脈起始異常	30	28及び29に掲げるもののほか、冠動脈起始異常
3	冠動脈拡張症	告示整理 「31：川崎病性冠動脈瘤」で申請			
4	冠動脈狭窄症	26	冠動脈狭窄症（川崎病によるものを除く。）	32	冠動脈狭窄症（川崎病によるものを除く。）
5	冠動脈瘤	告示整理 「31：川崎病性冠動脈瘤」で申請			
6	左冠動脈肺動脈起始症(ブランド・ホワイト・ガーランド(Bland-White-Garland)症候群)	24	冠動脈起始異常	28	左冠動脈肺動脈起始症
7	狭心症	27	虚血性心疾患	33	狭心症
8	ウォルフ・パーキンソン・ホワイト(Wolff-Parkinson-White, WPW)症候群	6	上室頻拍	6	上室頻拍（WPW症候群によるものに限る。）
9	期外収縮	5	多源性心室期外収縮	5	多源性心室期外収縮
10	脚ブロック	4	脚ブロック	4	脚ブロック
11	心房又は心室の細動	9	心房細動	13	心房細動
11	心房又は心室の細動	10	心室細動	14	心室細動
12	心房又は心室の粗動	8	心房粗動	12	心房粗動
13	洞不全症候群	1	洞不全症候群	1	洞不全症候群
14	洞房ブロック	告示整理 「1：洞不全症候群」で申請			
15	非発作性頻拍（心室、上室性）	告示整理 「8：6及び7に掲げるもののほか、上室頻拍」、「11：9及び10に掲げるもののほか、心室頻拍」などで申請			
16	房室解離	告示整理 原病となる疾患で申請			
17	房室ブロック	2	モビッツ（Mobitz）2型ブロック	2	モビッツ（Mobitz）2型ブロック
17	房室ブロック	3	完全房室ブロック	3	完全房室ブロック
18	発作性頻拍（心室、上室性）	6	上室頻拍	7	多源性心房頻拍
18	発作性頻拍（心室、上室性）	6	上室頻拍	8	6及び7に掲げるもののほか、上室頻拍
18	発作性頻拍（心室、上室性）	7	心室頻拍	9	ペラバミル感受性心室頻拍
18	発作性頻拍（心室、上室性）	7	心室頻拍	10	カテコラミン誘発多形性心室頻拍
18	発作性頻拍（心室、上室性）	7	心室頻拍	11	9及び10に掲げるもののほか、心室頻拍
19	ロマノ・ワルド(Romano-Ward)症候群	11	QT延長症候群	15	QT延長症候群
20	QT延長症候群	11	QT延長症候群	15	QT延長症候群
21	心筋梗塞	27	虚血性心疾患	34	心筋梗塞
22	総動脈幹遺残症	38	総動脈幹遺残症	47	総動脈幹遺残症
23	大動脈肺動脈中隔欠損症	39	大動脈肺動脈窓	48	大動脈肺動脈窓
24	心筋炎後心肥大	告示整理 16から20の適切なものを選択			
25	心臓腫瘍(粘液腫、横紋筋腫、脂肪腫、線維腫)	19	心臓腫瘍	23	心臓腫瘍
26	慢性緊縮性心膜炎	22	収縮性心膜炎	26	収縮性心膜炎
27	慢性心筋炎	20	慢性心筋炎	24	慢性心筋炎
28	慢性心内膜炎	告示整理 原病となる疾患で申請			
29	慢性心膜炎	21	慢性心膜炎	25	慢性心膜炎
30	アイゼンメンゲル(Eisenmenger)症候群	告示整理 原病となる疾患で申請			

表4-3 (続き)

31	右室低形成症	31	肺動脈閉鎖症	39	心室中隔欠損を伴わない肺動脈閉鎖症
32	右室二腔症	48	右室二腔症	61	右室二腔症
33	左室右房交通症	47	左室右房交通症	60	左室右房交通症
34	左心形成不全(低形成)症候群	17	心室瘤	21	心室瘤
34	左心形成不全(低形成)症候群	28	左心低形成症候群	35	左心低形成症候群
35	三心房心	40	三心房心	49	三心房心
36	心室中隔欠損症	44	心室中隔欠損症	56	心室中隔欠損症
37	心内膜床欠損症(一次口欠損症、共通房室弁口症)	42	心房中隔欠損症	54	不完全型房室中隔欠損症(不完全型心内膜床欠損症)
37	心内膜床欠損症(一次口欠損症、共通房室弁口症)	43	完全型房室中隔欠損症	55	完全型房室中隔欠損症(完全型心内膜床欠損症)
38	心不全を伴う動静脈瘻(体動静脈瘻)	59	動静脈瘻	83	81及び82に掲げるもののほか、動静脈瘻
39	心房中隔欠損症(二次口欠損症、静脈洞欠損症)	42	心房中隔欠損症	52	二次孔型心房中隔欠損症
39	心房中隔欠損症(二次口欠損症、静脈洞欠損症)	42	心房中隔欠損症	53	静脈洞型心房中隔欠損症
40	総肺静脈還流異常症	45	肺静脈還流異常症	57	総肺静脈還流異常症
41	体静脈異常還流症	告示整理	他に合併する疾患で申請		
42	単心室症	29	単心室症	36	単心室症
43	単心房症	42	心房中隔欠損症	51	単心房症
44	動脈管開存症	41	動脈管開存症	50	動脈管開存症
45	ファロー(Fallot)四徴症	32	ファロー(Fallot)四徴症	40	ファロー(Fallot)四徴症
46	部分的肺静脈還流異常症	45	肺静脈還流異常症	58	部分肺静脈還流異常症
47	心内膜心筋線維症	告示整理	「20:拘束型心筋症」で申請		
48	心内膜線維弾性症	18	心内膜線維弾性症	22	心内膜線維弾性症
49	特発性拘束型(緊縮型)心筋症	16	拘束型心筋症	20	拘束型心筋症
50	特発性肥大型心筋症	12	肥大型心筋症	16	肥大型心筋症
50	特発性肥大型心筋症	13	不整脈源性右室心筋症	17	不整脈源性右室心筋症
50	特発性肥大型心筋症	15	拡張型心筋症	19	拡張型心筋症
51	ヴァルサルヴァ(Valsalva)洞動脈瘤又はその破裂	58	大動脈瘤	79	バルサルバ(Valsalva)洞動脈瘤
52	エプスタイン(Ebstein)奇形(病)	37	エプスタイン(Ebstein)奇形	46	エプスタイン(Ebstein)奇形
53	完全大血管転位症	35	完全大血管転位症	44	完全大血管転位症
54	血管輪症	57	血管輪	77	左肺動脈右肺動脈起始症
54	血管輪症	57	血管輪	78	76及び77に掲げるもののほか、血管輪
55	三尖弁狭窄症	62	心臓弁膜症	86	三尖弁狭窄症
56	三尖弁閉鎖症	30	三尖弁閉鎖症	37	三尖弁閉鎖症
57	三尖弁閉鎖不全症	62	心臓弁膜症	87	三尖弁閉鎖不全症
58	修正大血管転位症	36	先天性修正大血管転位症	45	先天性修正大血管転位症
59	重複大動脈弓症	57	血管輪	76	重複大動脈弓症
60	僧帽弁狭窄症	62	心臓弁膜症	88	僧帽弁狭窄症
60	僧帽弁狭窄症	63	僧帽弁弁上輪	94	僧帽弁弁上輪
61	僧帽弁閉鎖症	28	左心低形成症候群	35	左心低形成症候群
61	僧帽弁閉鎖症	29	単心室症	36	単心室症
62	僧帽弁閉鎖不全症	62	心臓弁膜症	89	僧帽弁閉鎖不全症

表4-3 (続き)

63	大動脈狭窄症	55	大動脈狭窄症	71	大動脈弁上狭窄症
63	大動脈狭窄症	55	大動脈狭窄症	72	ウリアムズ (Williams) 症候群
63	大動脈狭窄症	55	大動脈狭窄症	73	69から72に掲げるもののほか、大動脈狭窄症
63	大動脈狭窄症	56	大動脈弓閉塞症	74	大動脈弓離断複合
63	大動脈狭窄症	56	大動脈弓閉塞症	75	大動脈弓閉塞症 (大動脈弓離断複合を除く。)
64	大動脈縮窄症	55	大動脈狭窄症	69	大動脈縮窄症
64	大動脈縮窄症	55	大動脈狭窄症	70	大動脈縮窄複合
65	大動脈弁狭窄症	50	大動脈弁下狭窄症	63	大動脈弁下狭窄症
65	大動脈弁狭窄症	62	心臓弁膜症	92	大動脈弁狭窄症
66	大動脈弁閉鎖症	28	左心低形成症候群	35	左心低形成症候群
67	大動脈弁閉鎖不全症	62	心臓弁膜症	93	大動脈弁閉鎖不全症
68	大動脈瘤	58	大動脈瘤	80	大動脈瘤 (バルサルバ動脈瘤を除く。)
69	タウジッヒ・ピング(Taussig-Bing)症候群	33	両大血管右室起始症	41	タウジッヒ・ピング (Taussig-Bing) 奇形
70	特発性肺動脈拡張症	告示削除	近年は、使われなくなった疾患名・疾患概念のため		
71	肺動脈狭窄症	51	肺動脈狭窄症	64	肺動脈弁上狭窄症
71	肺動脈狭窄症	51	肺動脈狭窄症	65	末梢性肺動脈狭窄症
71	肺動脈狭窄症	52	肺動脈弁欠損	66	肺動脈弁欠損
72	肺動脈閉鎖症	31	肺動脈閉鎖症	38	心室中隔欠損を伴う肺動脈閉鎖症
72	肺動脈閉鎖症	31	肺動脈閉鎖症	39	心室中隔欠損を伴わない肺動脈閉鎖症
72	肺動脈閉鎖症	53	肺動脈上行大動脈起始症	67	肺動脈上行大動脈起始症
72	肺動脈閉鎖症	54	一側肺動脈欠損	68	一側肺動脈欠損
72	肺動脈閉鎖症	57	血管輪	77	左肺動脈右肺動脈起始症
72	肺動脈閉鎖症	59	動静脈瘻	81	肺動静脈瘻
73	肺動脈弁狭窄症	49	肺動脈弁下狭窄症	62	肺動脈弁下狭窄症
73	肺動脈弁狭窄症	62	心臓弁膜症	90	肺動脈弁狭窄症
74	肺動脈弁閉鎖症	31	肺動脈閉鎖症	38	心室中隔欠損を伴う肺動脈閉鎖症
74	肺動脈弁閉鎖症	31	肺動脈閉鎖症	39	心室中隔欠損を伴わない肺動脈閉鎖症
75	肺動脈弁閉鎖不全症	52	肺動脈弁欠損	66	肺動脈弁欠損
75	肺動脈弁閉鎖不全症	62	心臓弁膜症	91	肺動脈弁閉鎖不全症
76	右鎖骨下動脈異常起始症	告示整理	他に合併する疾患で申請		
77	両大血管右室起始症	33	両大血管右室起始症	42	両大血管右室起始症 (タウジッヒ・ピング (Taussig-Bing) 奇形を除く。)
77	両大血管右室起始症	34	両大血管左室起始症	43	両大血管左室起始症
78	慢性心不全(慢性肺性心を含む。)	14	心筋緻密化障害	18	心筋緻密化障害
78	慢性心不全(慢性肺性心を含む。)	61	慢性肺性心	85	慢性肺性心
79	右胸心	告示整理	他に合併する疾患で申請		
80	左心症	告示整理	他に合併する疾患で申請		
81	小児原発性肺高血圧症	60	肺動脈性肺高血圧症	84	肺動脈性肺高血圧症
82	心臓脱出症	告示整理	他に合併する疾患で申請		
83	先天性心膜欠損症	23	先天性心膜欠損症	27	先天性心膜欠損症
84	多脾症候群	64	内臓錯位症候群	96	多脾症候群
85	無脾症候群	64	内臓錯位症候群	95	無脾症候群
膠2	冠動脈病変(川崎病性冠動脈病変)(冠動脈瘤、冠動脈拡張症、冠動脈狭窄症)	25	川崎病性冠動脈瘤	31	川崎病性冠動脈瘤
新規	【新規追加疾患】	46	肺静脈狭窄症	59	肺静脈狭窄症
新規	【新規追加疾患】	65	フォンタン (Fontan) 術後症候群	97	フォンタン (Fontan) 術後症候群

表4-4

大分類		細分類	
46	肺静脈狭窄症	59	肺静脈狭窄症
65	フォンタン (Fontan) 術後症候群	97	フォンタン (Fontan) 術後症候群

平成 26 年度 厚生労働科学研究費補助金
(成育疾患克服等次世代育成基盤研究事業 (健やか次世代育成総合研究事業))
「今後の小児慢性特定疾患治療研究事業のあり方に関する研究」
分担研究報告書

内分泌疾患群における小児慢性特定疾患治療研究事業の見直しに関する検討

研究分担者：緒方 勤 (浜松医科大学小児科学教室 教授)

研究要旨 小児慢性特定疾患の登録管理データの解析結果、ならびにこれまでの研究成果、厚生労働省の検討委員会における方針等を踏まえて、厚生労働省、日本小児科学会小児慢性疾患委員会および関連学会・研究会と連携しながら、小児慢性特定疾患治療研究事業の対象の見直し案、医療意見書の改定案に関して検討した。

本分担研究報告書では、内分泌疾患群に関する研究について報告する。

研究協力者:

掛江 直子 (国立成育医療研究センター
小児慢性特定疾病情報室長・
生命倫理研究室長)

盛一 享徳 (国立成育医療研究センター)

茂木 仁美 (国立成育医療研究センター)

白井 夕映 (国立成育医療研究センター)

森 臨太郎 (国立成育医療研究センター
政策科学研究部長)

横谷 進 (国立成育医療研究センター
副院長)

日本小児科学会 小児慢性疾患委員会

1) 平成 25 年 3 月に「小児慢性疾患委員会」が、日本小児科学会のもとに設置された。この委員会は、小児の慢性疾患を扱う関連分科会・研究会、および関係する外科系の学会などから推薦を受けた代表者で構成され、その構成員の多くが本研究班の研究分担者も務めている。

2) この「小児慢性疾患委員会」により、以下の 4 項目について、全体的な方向性が検討された。すなわち、社会保障審議会・児童部会小児慢性特定疾患児への支援の在り方に関する専門委員会で示された「慢性疾患を抱える子どもとその家族への支援の在り方 (中間報告)」を基本とし、厚生労働省母子保健課等と連携することにより、検討が進められた。

A. 研究目的

小児慢性特定疾患治療研究事業においては本研究では、客観的な基準と社会における情勢に基づき、小児慢性特定疾患治療研究事業が適正かつ公平・公正に運用されるために、主として医学的な立場から専門的情報を示すことを目的とした。

1. 旧制度において名称が不適切な対象疾患の洗い出しと整理
2. 旧制度における対象基準と合致する重症度の整理
3. 各対象疾患に対する適切な大分類・細分類名の選択
4. 新規対象疾患の列挙と各々に 4 要件に適合する根拠

B. 研究方法

本研究は、以下に示す検討体制により、以下に示すプロセスにて実施された。

3) 本分担研究においては、「小児慢性疾患委員会」における全体の方向性を踏まえ、小児

慢性特定疾病の登録管理データの解析結果やこれまでの研究成果、社会的情勢も勘案し、日本小児内分泌学会における専門家集団を形成して、上記の4項目について具体的な作業を行った。

4) 専門家集団から洗い出された疾患や項目のリストに関して、再び小児慢性疾患委員会において点検した。こうして日本小児科学会小児慢性疾患委員会と本研究班の連携により最終的な項目案を作成した。

(倫理面への配慮)

本研究は理論的研究であり、公開されている情報のみを利用したため、特別な倫理的配慮は必要ないものと判断した。

C. 研究結果と考察

検討の結果を、項目ごとに得られた情報に考察を付して以下に示す。

1) 旧制度において名称等が不適切な対象疾患の洗い出しと整理 (表1参照)

旧制度において用いられた疾患名称(告示疾患名)が、現時点では医学的に不適切と考えられる対象疾患を洗い出し、その削除、または候補になる新名称を表1に示した。名称変更の理由としては、新しい病因・病態の解明に伴い、疾患概念が変化した疾患が多くを占めた。

旧制度において他疾患群に分類されていたくる病や軟骨異栄養症、骨形成不全症等は内分泌疾患群とした。

2) 旧制度における対象基準に基づいた新制度における対象基準の整理 (表2参照)

名称と同様に、検査方法の進歩や小児特異的な病態生理の解明に加えて新制度における考え方に基づいて、新しい対象基準を検討し、その結果を表2に示した。

内分泌疾患群では、成長ホルモン分泌不全

性低身長症の負荷試験の基準について、平成24年度改訂の厚生労働省研究班における診断の手引きと合致するように修正を行った。また脳の器質的障害による成長ホルモン分泌不全症の負荷試験における成長ホルモン頂値の判定基準を中等症基準に変更した。さらに軟骨低形成症における身長基準を明記した。

思春期早発症の定義を厚生労働省研究班の定義と共通化した。

3) 対象疾患に対する適切な大分類・細分類名の整理 (表3参照)

1) に記載したような疾患概念の変化を考慮しつつ、すべての告示疾患の名称について再検討した。その結果を、新たに導入する「大分類名」および「細分類名」に正確に反映させて、合理的な疾患名を提示した。

内分泌疾患群では、実際の臨床現場に則した細分類病名に変更を行った。

4) 新規対象疾患の列挙と四要件との適合性の評価 (表4参照)

社会保障審議会・児童部会 小児慢性特定疾患児への支援の在り方に関する専門委員会による「慢性疾患を抱える子どもとその家族への支援の在り方(中間報告)」で示された4要件(①慢性に経過する、②生命を長期にわたって脅かす、③長期に生活の質を低下させる、④長期の高額な医療の負担が続くこと)に合致する、旧制度には含まれていなかった疾患の候補を、広く検索した。医学的な判断に加えて社会的な情勢を踏まえて、それらの候補を十分に検討した結果、新規対象疾患として表4に示したような疾患が挙げられた。

内分泌疾患群では、新たに「中枢性塩喪失症候群」が追加された。

D. 結論

日本小児科学会の小児慢性疾患委員会、関連学会・分科会と本研究班が緊密な連携を取