

## 慢性心疾患群についての検討

### 小児慢性特定疾病対策の推進に寄与する実践的基盤提供にむけた研究

研究分担者: 賀藤 均(国立成育医療研究センター病院 病院長)

#### 研究要旨

小児慢性特定疾患の医療意見書登録データを使用して、フォンタン術後患者の疫学調査を行った。本邦におけるフォンタン術後患者の現状がある程度明らかとなり、治療成績向上のための有用な情報となり得る。

#### 研究協力者:

藤井 隆成(昭和大学横浜市北部病院 循環器センター)

#### A. 研究目的

小児慢性特定疾患の医療意見書登録データを使用して、フォンタン術後患者の疫学調査を行うことを目的として研究を行った。

#### B. 研究方法

H24 年度の登録データを用いて、下記のデータの解析を行った。1) 患者背景(年齢、性別、疾患名)、2) 患者の状態(チアノーゼ、体重、体重増加不良の有無、NYHA 分類)、3) 治療状況(各種内服薬の投与、酸素投与、カテーテル治療の有無)、学校管理指導表区分。患者の状態に関するパラメータに関しては年齢別に解析を行い、体重に関しては男女別に日本人の標準成長曲線へプロットをした。

#### (倫理面の配慮)

本研究で用いた小児慢性特定疾患治療研究事業における医療意見書登録データは、申請時に研究への利用について患児保護者より同意を得た上で、更に個人情報を削除し匿名化してデータベース化されている。したがって、匿名化された事業データの集計・解析に基づく理論的研究であり、被験者保護ならびに個人情報保護等に関する特別な倫理的配慮は必要ないものと判断した。

なお、本研究において用いている成長曲線については、日本小児内分泌学会の利用許諾を得ていることを申し添える

#### C. 研究結果

慢性心疾患の登録数 18589 名の中、フォンタン術後患者は 2862 名であった(図 1)。

年齢は  $9.0 \pm 4.5$  歳、男/女は 1619/1243 名。年齢分布は図 2 のとおりであった。

基礎疾患は多い順に単心室 30%、両大血管右室起始 15%、三尖弁閉鎖 14%、肺動脈閉鎖 10%、左心低形成症候群 9%、などで、内臓錯位症候群は 9%であった(図 3)。

患者の状態は、チアノーゼあり25%(図4)、体重増加不良あり29%(図5)、NYHA分類はI:25%、II:35%、III:4%、IV:0.4%であった(図6)。内服薬の投与が行われていたのは利尿薬:68%(図7)、末梢血管拡張薬:55%(図8)、ブロッカー:11%(図9)、強心薬:10%(図10)、抗血小板薬:74%(図11)、抗凝固薬:57%(図12)、抗不整脈薬:5%(図13)であり、酸素投与は13%(図14)、カテーテル治療は33%(図15)で行われていた。

学校管理指導表区分はA:0.6%、B:4%、C:48%、D:19%、E:17%であった(図16)。

男女別に日本人の標準成長曲線へプロットをした体重の分布は、男女とも平均値をやや下回った(男児:図17、女児:図18)。

本邦におけるフォンタン術後患者の現状に関して、基礎疾患の種類、治療内容、チアノーゼ・心不全・NYHA機能分類などの病状が明らかとなった。

#### D. 考察

患者の状態に関しては、NYHA分類I・IIが大半を占めた。身体発育に関しては、体重増加不良を認める患者は29%であり、標準体重との比較ではやや低値を示したが、比較的良好な遠隔期予後が示された。薬剤の投与率に関しては、どの薬剤に関しても10代中までは減少傾向であるが、17~18歳程度から投与率が上昇していた。10代後半から循環動態に問題が生じたために投薬の追加を要する状況が増加している可能性もあり、年齢に応じた管理法の適正化の必要性がうかがわれた。

小児慢性特定疾患のデータ解析は、悉皆性の問題は残るものの、本邦の慢性心疾患患者の現状を把握する上で有用な情報となり得る。

#### E. 結論

本研究により、本邦におけるフォンタン術後患者の現状がある程度明らかとなった。一定の遠隔期予後が示されたが、病状や年齢に応じた治療の適

正化などの課題も残る。

#### F. 健康危険情報

なし

#### G. 研究発表

##### 1. 論文発表

なし

##### 2. 学会発表

日本小児循環器学会総会(H29年7月)にて発表予定

#### H. 知的財産権の出願・登録状況(予定を含む。)

##### 1. 特許取得/実用新案登録/その他

なし/なし/なし

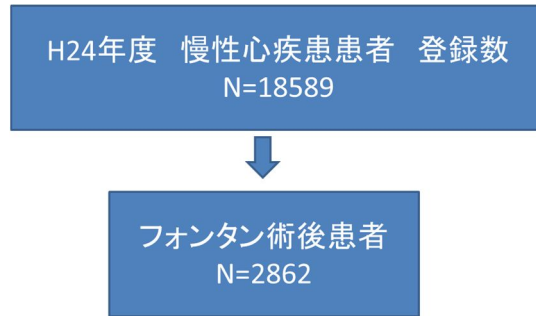


図 1

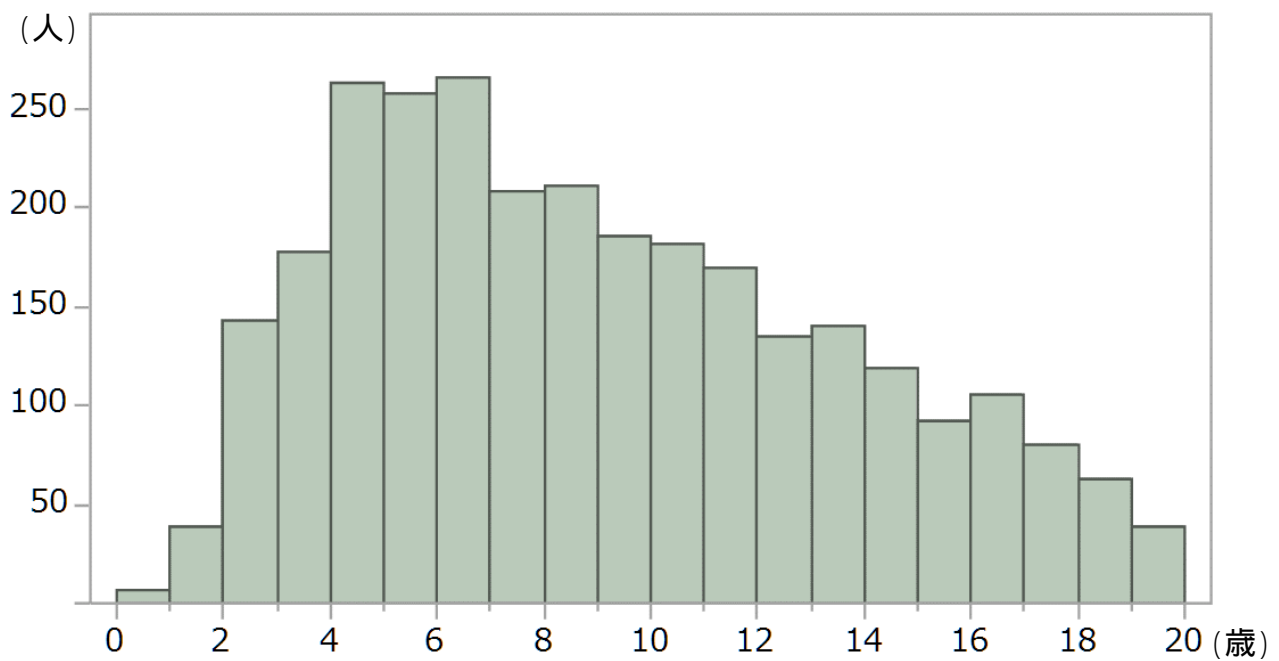


図 2 フォンタン術後患者の年齢別分布

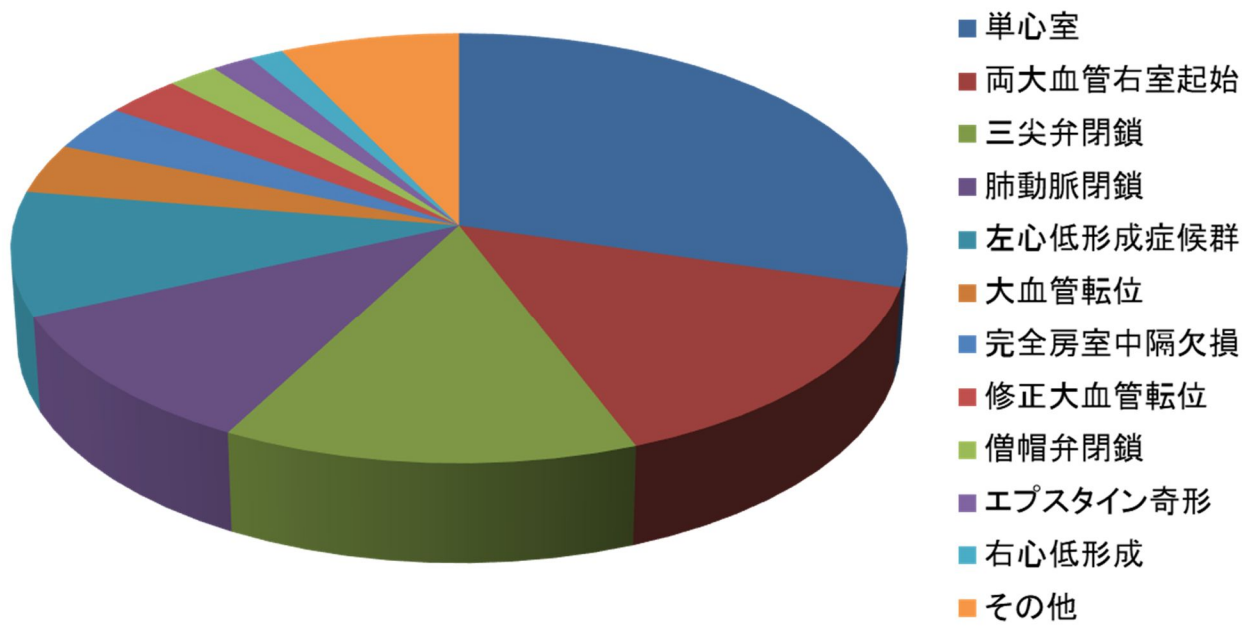


図 3 フォンタン術後患者の基礎疾患分布

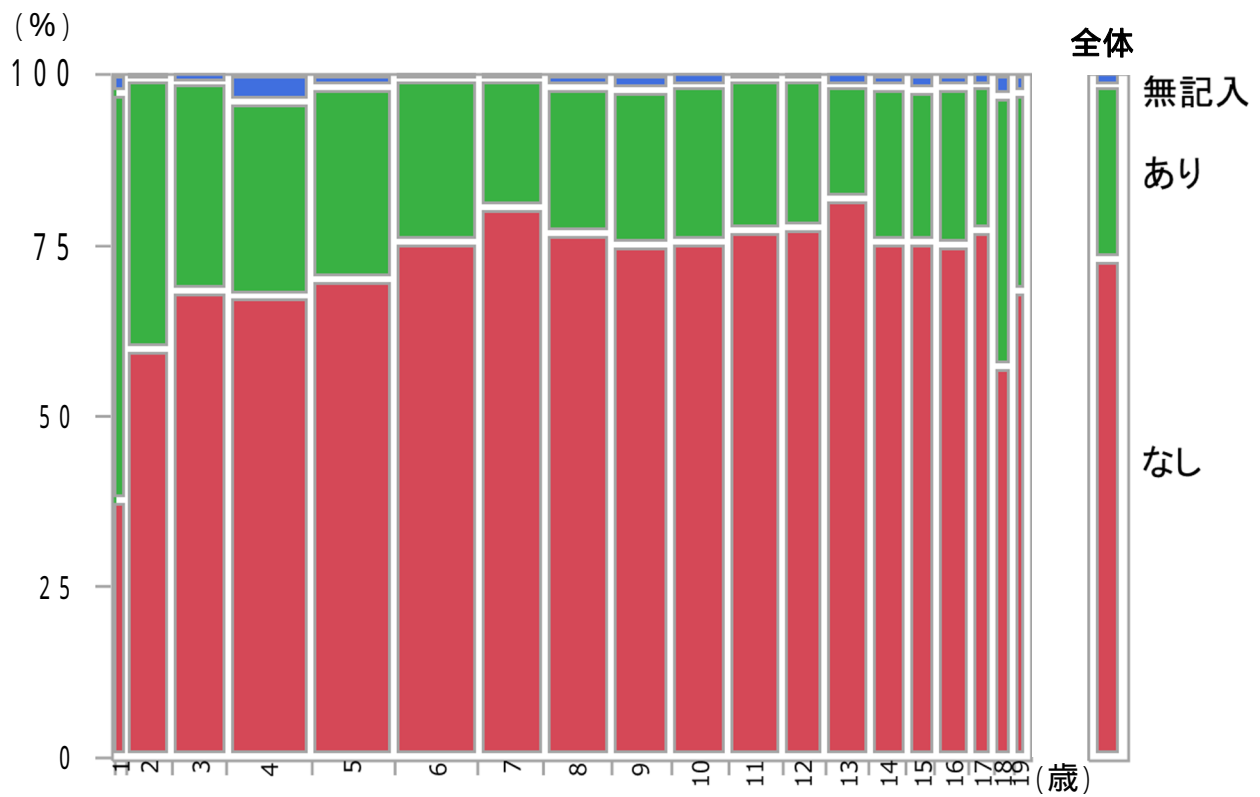


図 4 チャノーゼ有無の年齢別分布

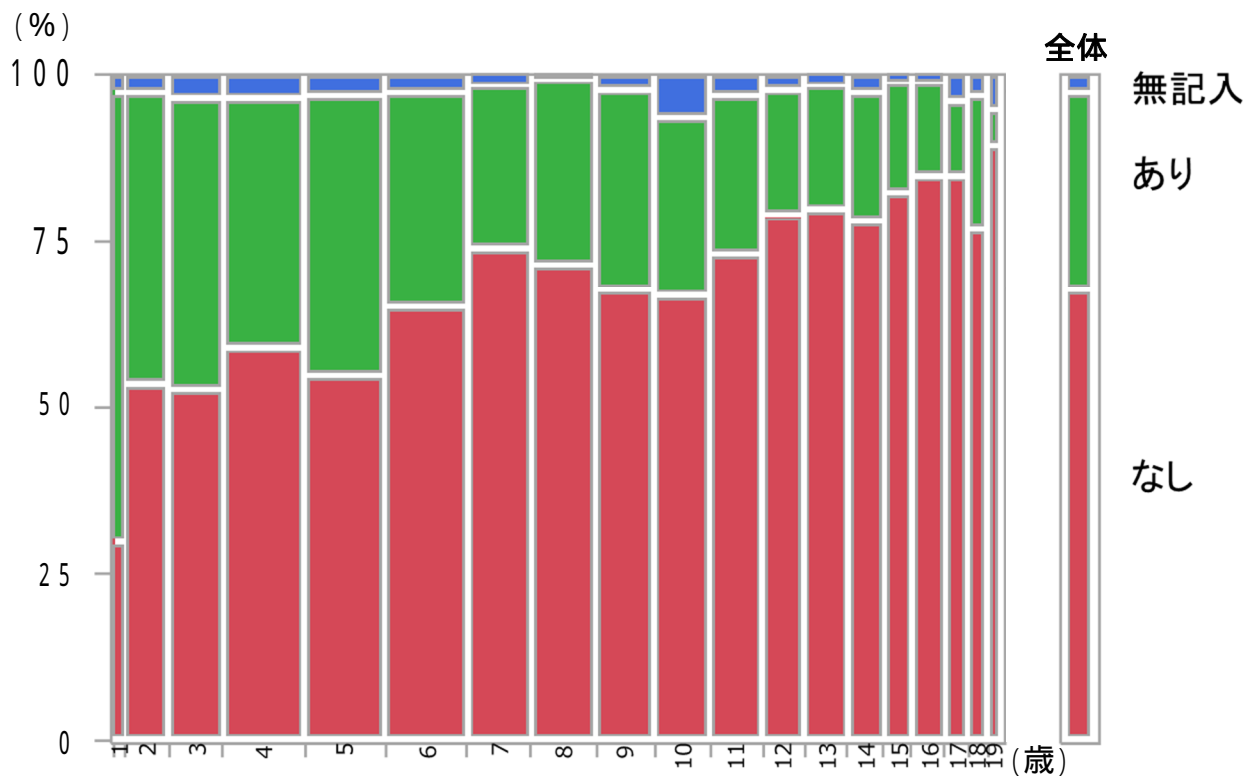


図 5 体重増加不良有無の年齢別分布

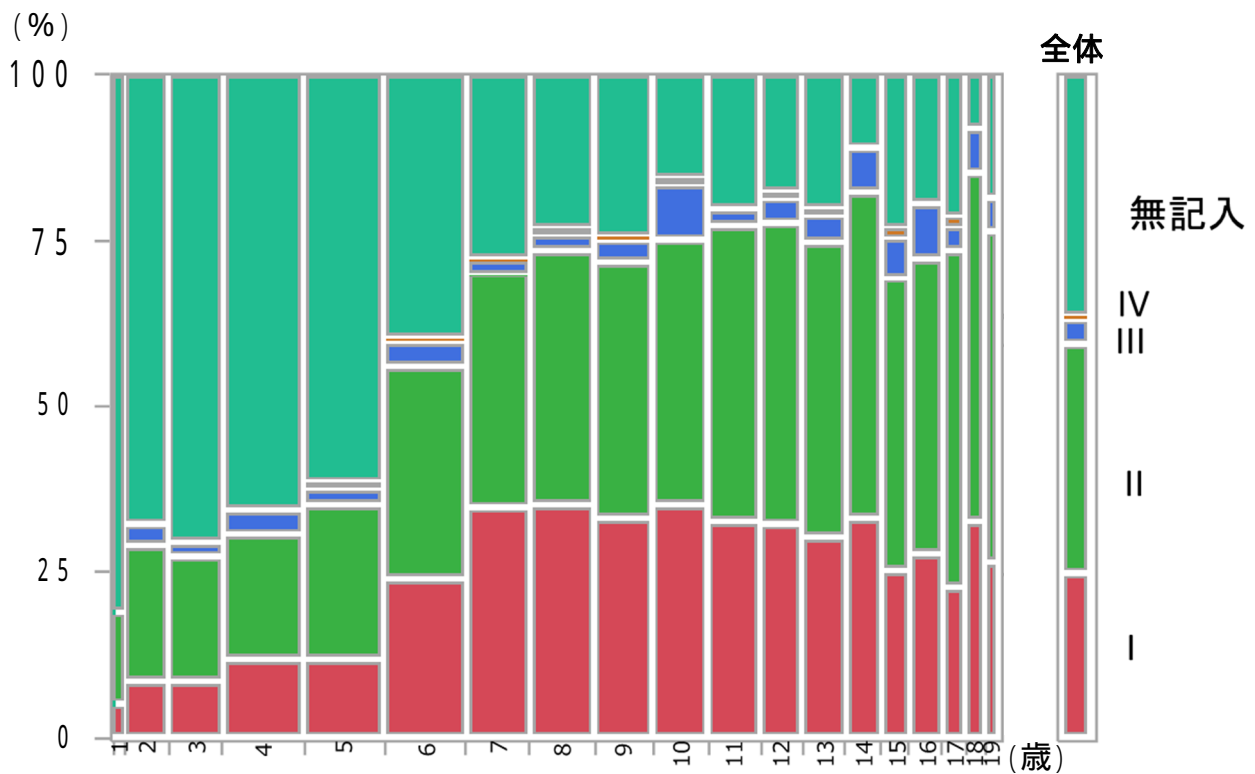


図 6 NYHA 分類の年齢別分布

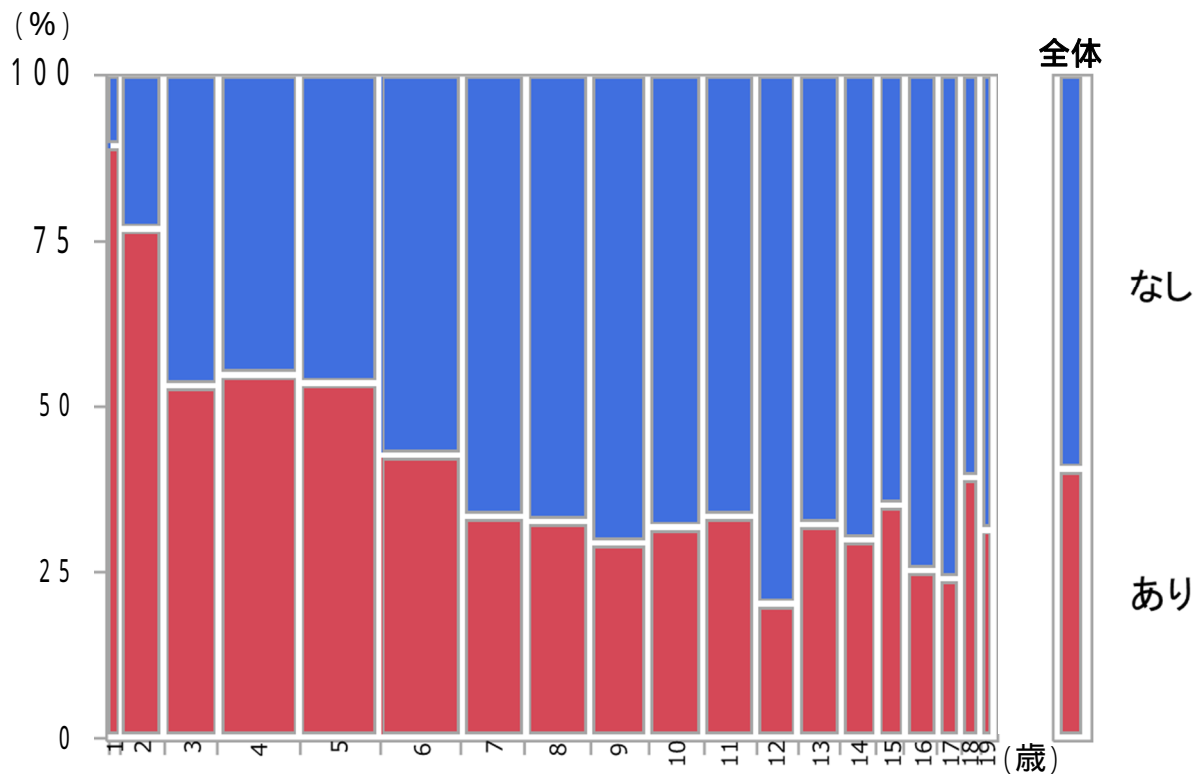


図 7 利尿薬有無の年齢別分布

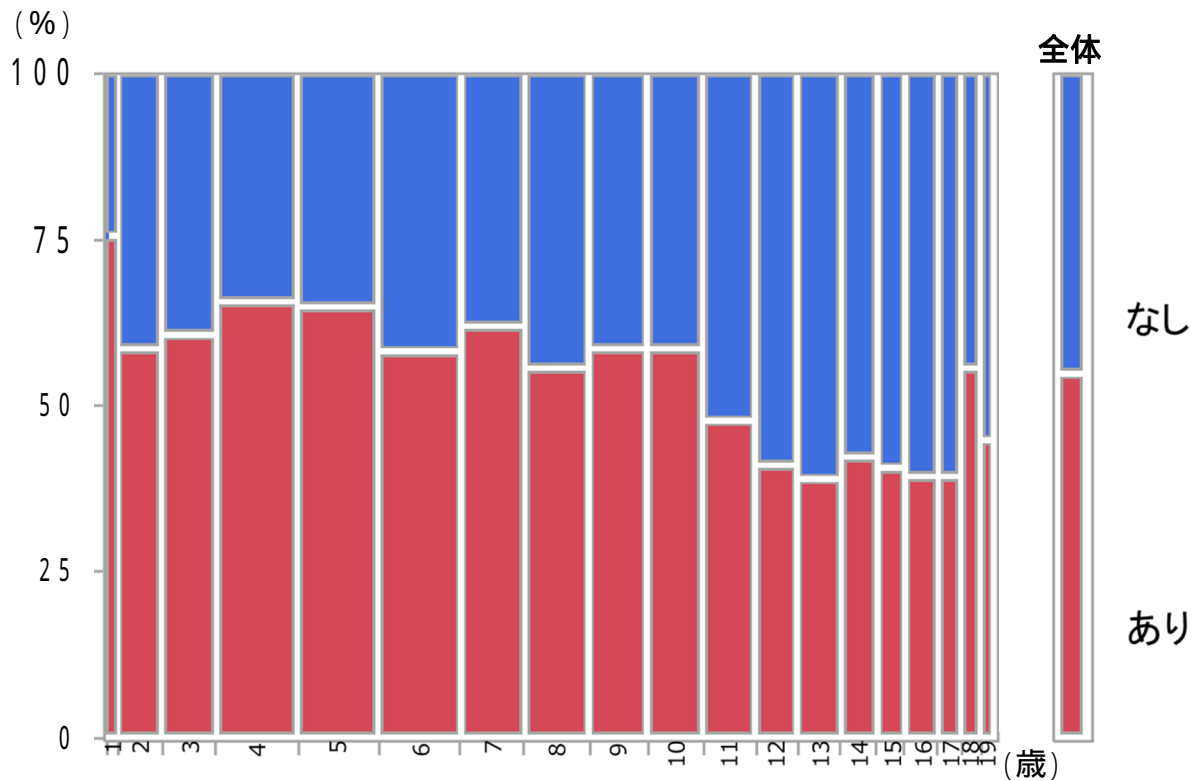


図 8 末梢血管拡張薬有無の年齢別分布

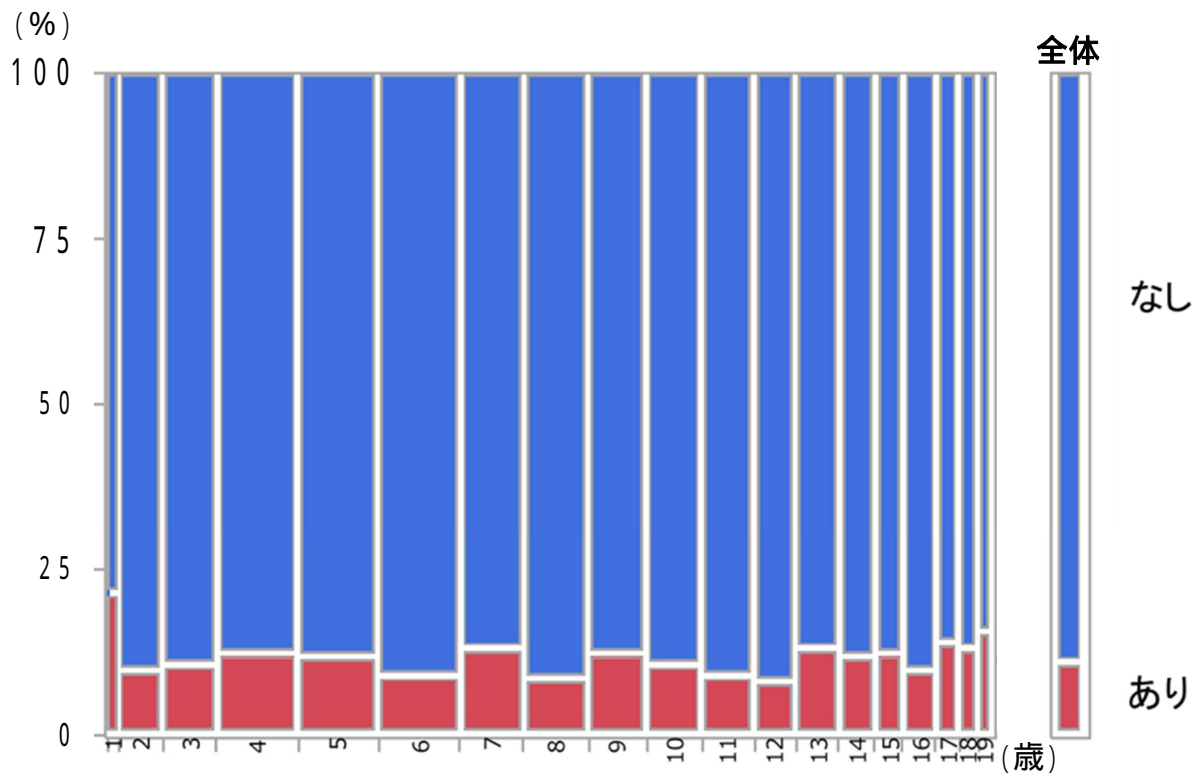


図 9 ブロッカー有無の年齢別分布

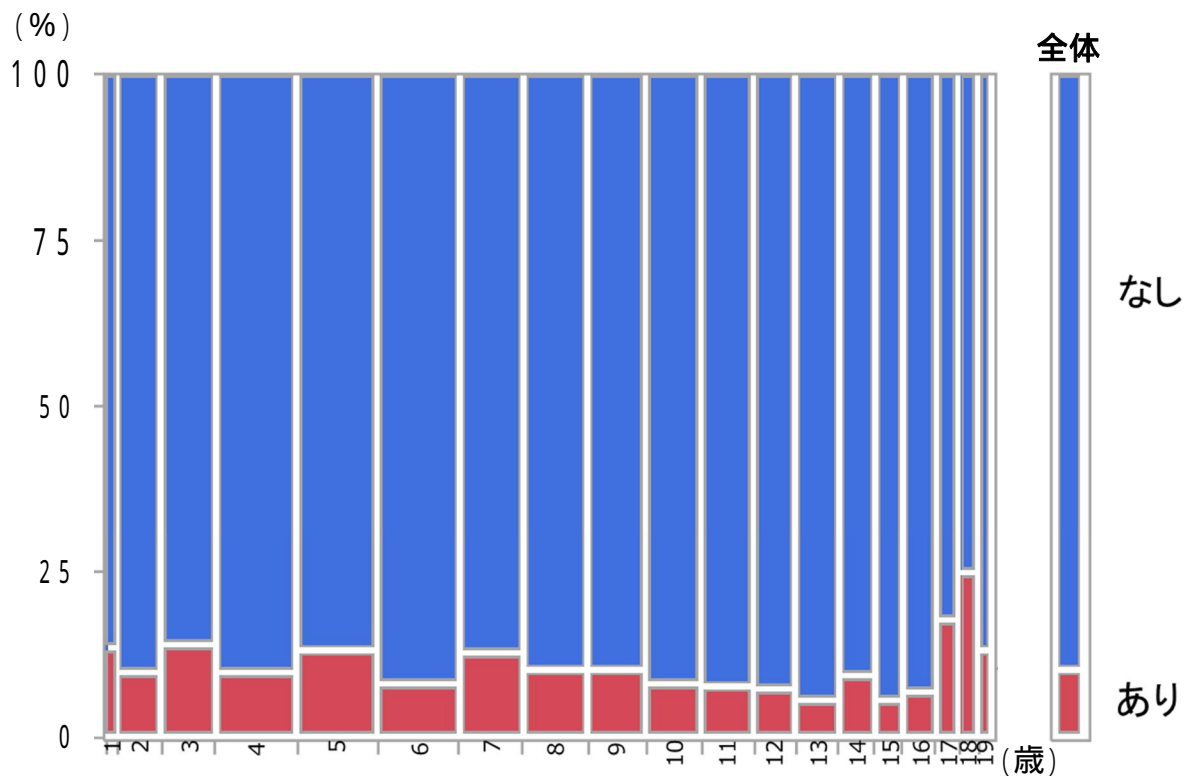


図 10 強心薬有無の年齢別分布

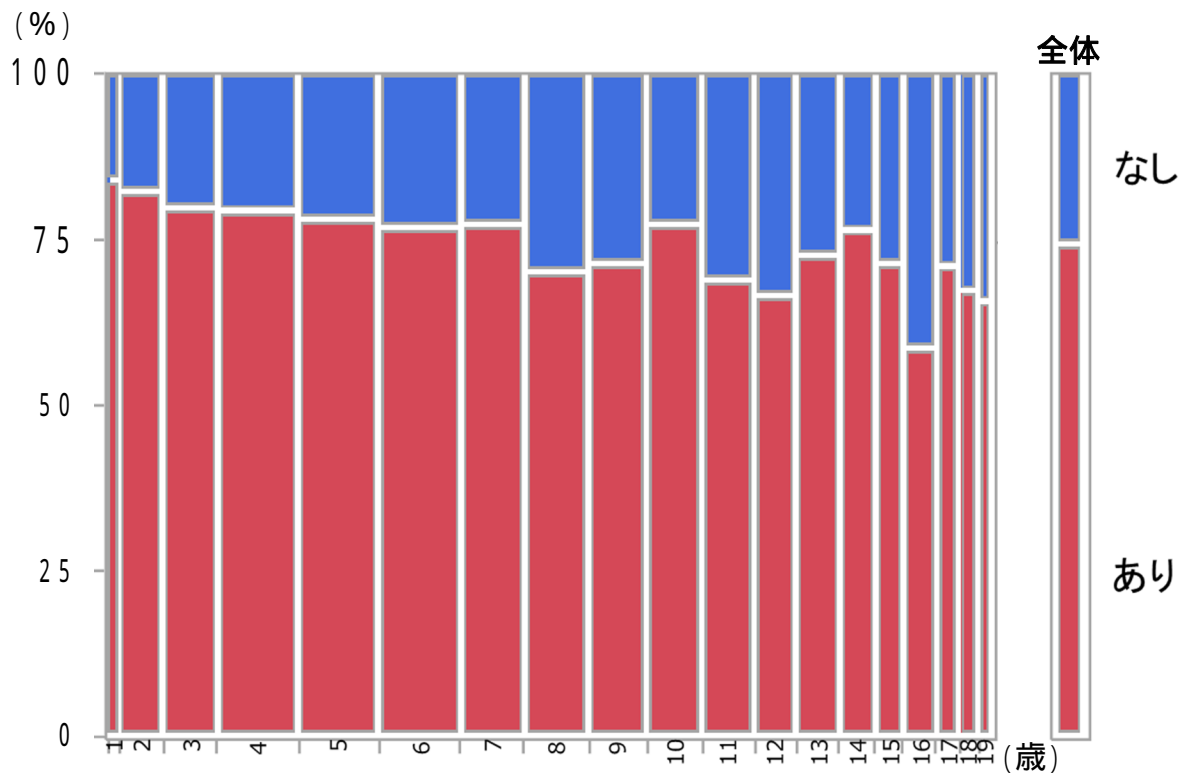


図 11 抗血小板薬有無の年齢別分布

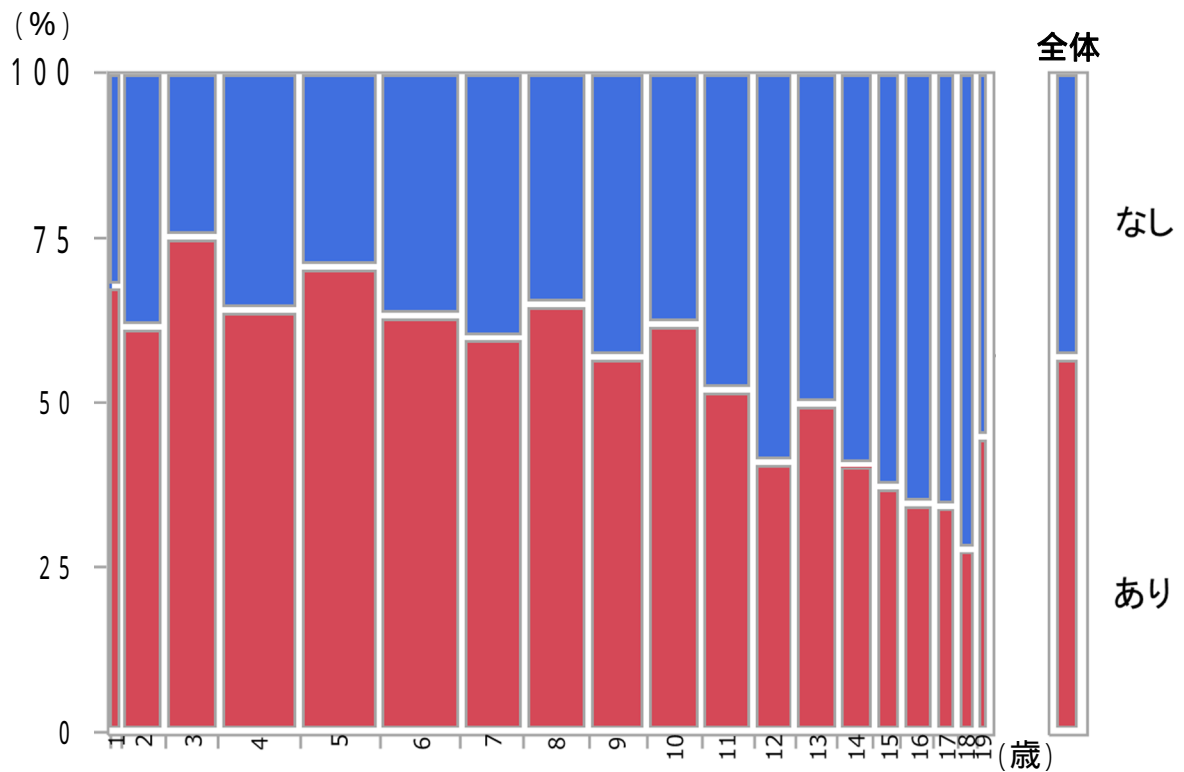


図 12 抗凝固薬有無の年齢別分布



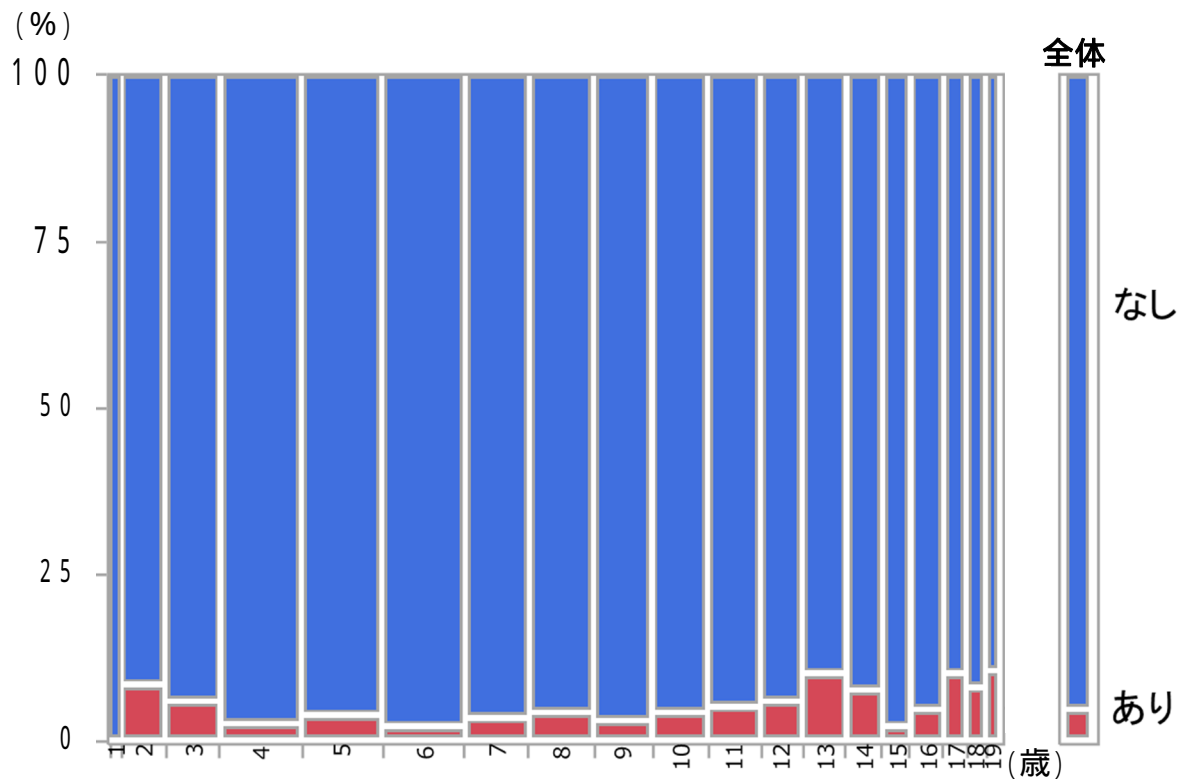


図 13 抗不整脈有無の年齢別分布

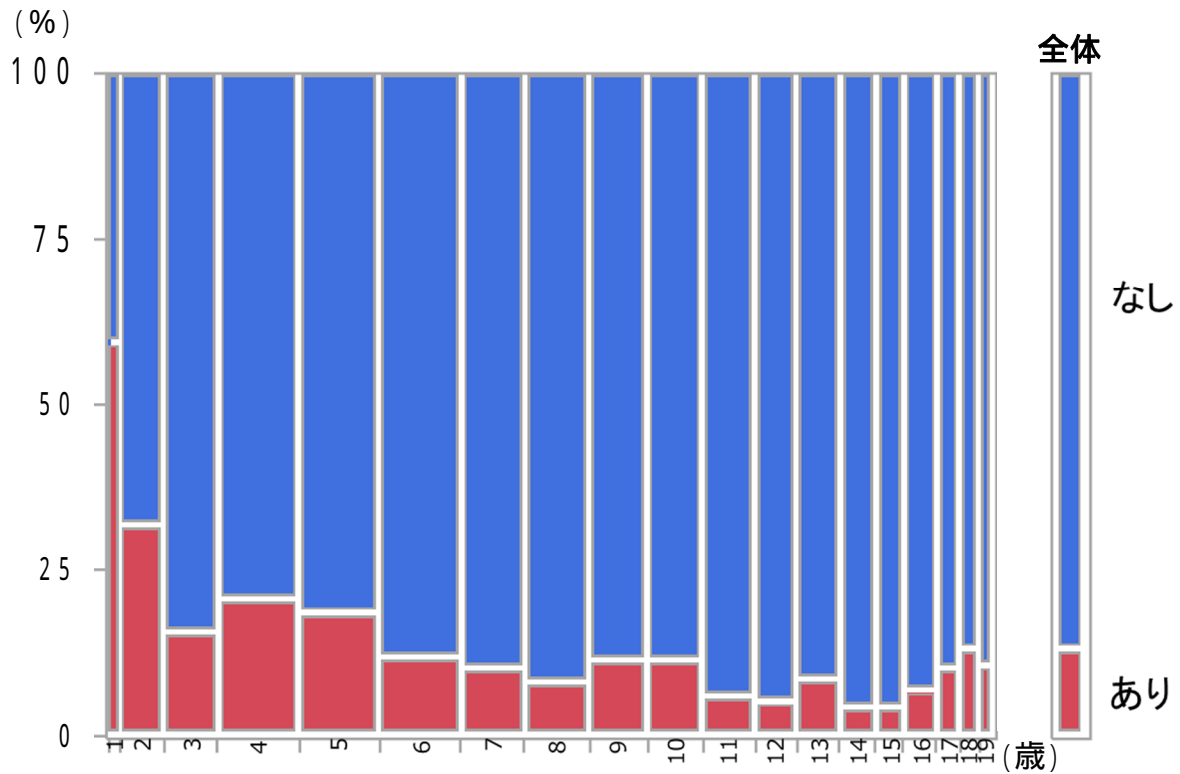


図 14 酸素療法有無の年齢別分布

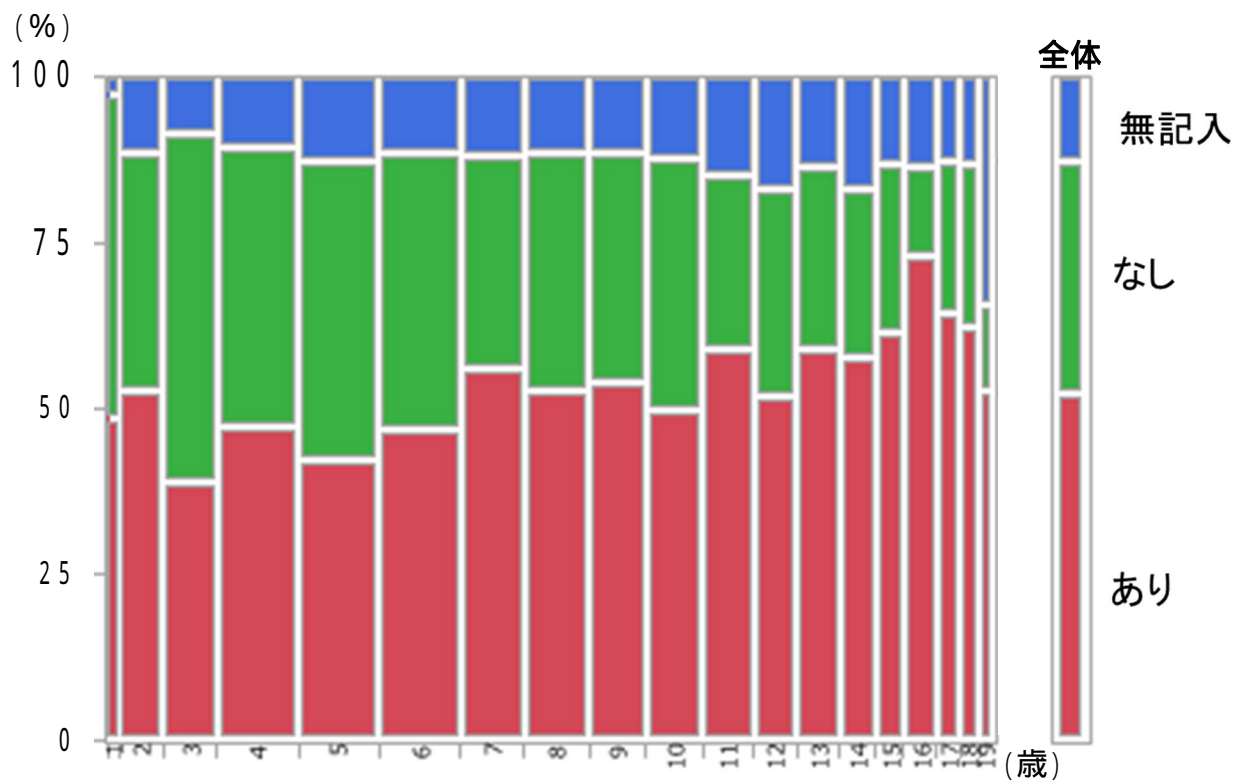


図 15 カテーテル治療有無の年齢別分布

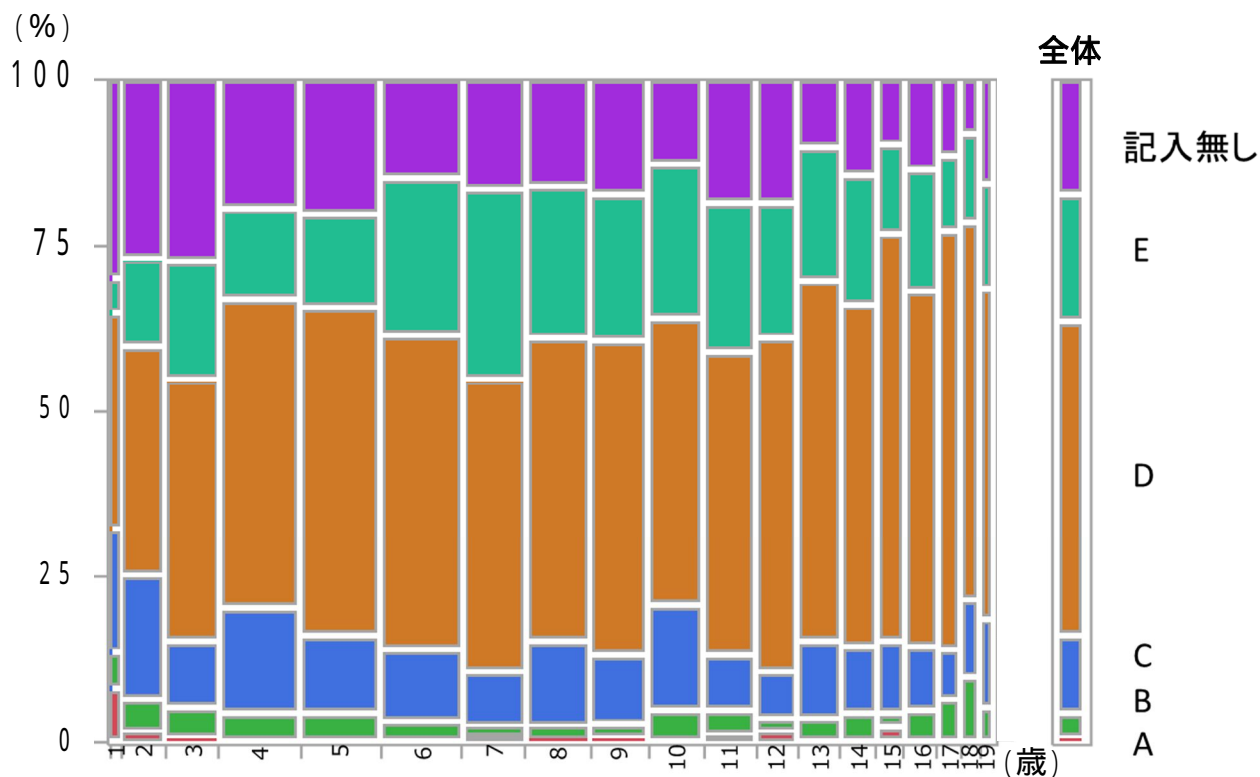


図 16 学校生活管理指導の年齢別分布

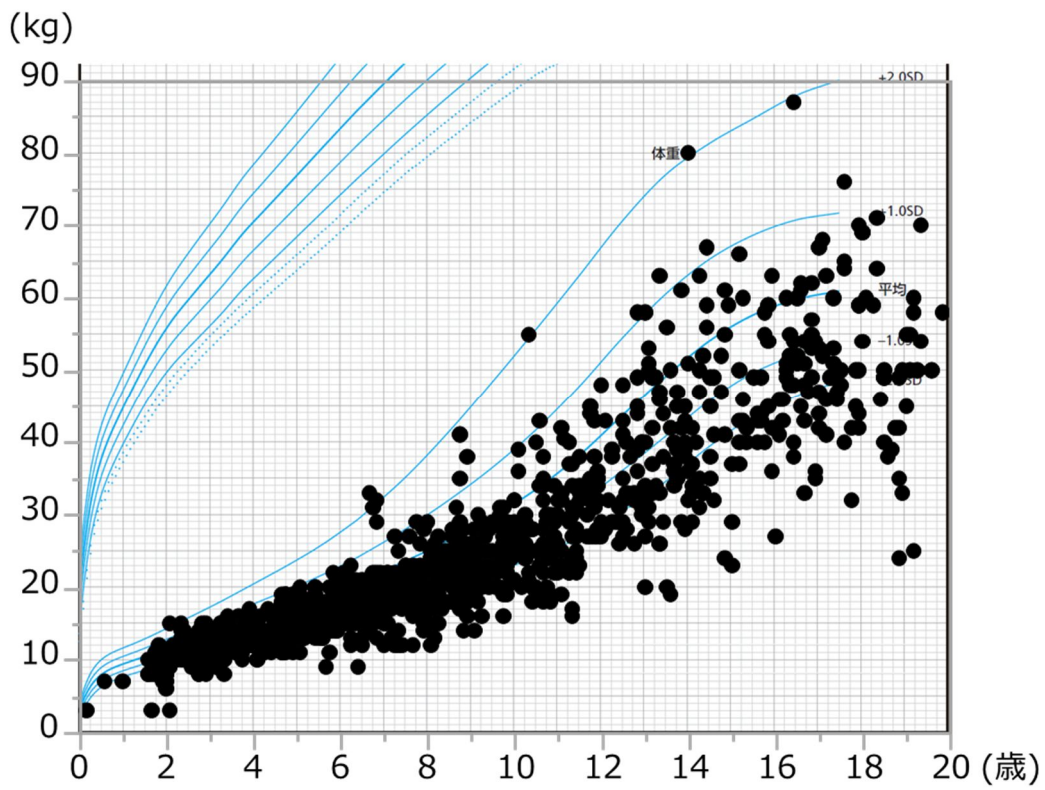


图 17 年龄别体重分布(男児)

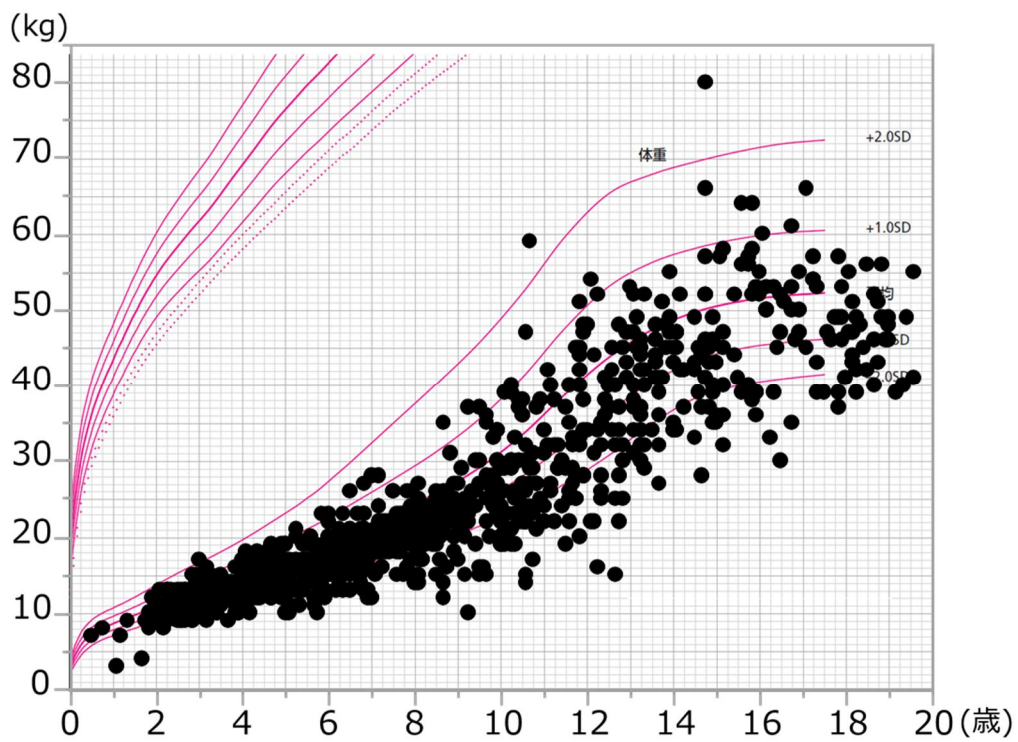


图 18 年龄别体重分布(女児)

