

<論文>

わが国における先天性心疾患による死亡の疫学

西 基*

要旨

目的：先天性心疾患として頻度の高い、心室中隔欠損（症）、心房中隔欠損（症）、ファロー四徴（症）、および動脈管開存（症）の死亡に関する疫学的検討。

資料：人口動態統計により、全国における諸先天性心疾患の死亡総数については1995年から2014年まで（今回の4疾患それぞれの5歳階級別死亡数は1999年から2014年まで）、各都道府県におけるものは1999年から2014年までの数字を得た。

結果：循環器系の先天奇形の死亡率も、今回の4つの疾患の死亡率も、有意に減少しつつあった。心室中隔欠損（症）、ファロー四徴（症）、および動脈管開存（症）の年齢階級別死亡数は0～4歳で最も多かった。心房中隔欠損（症）は高齢者の死亡数が多く、かつ全体としての死亡率は最も高かった。循環器系の先天奇形の標準化死亡比は東京や北関東地方で高かった。

考察：先天性心疾患の死亡率は有意な減少傾向にあるが、診断・治療技術の進歩のため今後も減少すると考えられた。心房中隔欠損（症）の死亡数が中高年で多かったのは、数十年前の診断水準で見逃された結果、成人後に発見され、手遅れとなった例などが存在したためなのかも知れない。都道府県別の地域的差異が生じた理由は明らかにし得なかった。

キーワード：疫学，死亡率，先天性心疾患，人口動態統計，心室中隔欠損症，心房中隔欠損症，動脈管開存症，ファロー四徴症。

緒言

現在、わが国において、乳児期の死亡は、先天奇形などによるものが最多となっている。心奇形による死亡は、しかしながら、乳児期に限ったことではなく、例えば心房中隔欠損（症）は成人期から高齢者にかけても死亡例は少なくないとされる。心奇形には多数の種類があるが、今回の報告では、日常臨床で比較的高頻度に遭遇する、心室中隔欠損（症）、心房中隔欠損（症）、ファロー四徴（症）、および動脈管開存（症）による死亡について、疫学的に検討した。

資料と方法

全国における今回の4疾患の死亡の総数は1995年から

*看護学科生命基礎科学講座

表1. 人口動態統計の先天性心疾患の分類。

Q20-Q28	循環器系の先天奇形
Q20	心臓の房室及び結合部の先天奇形
Q21	心（臓）中隔の先天奇形
Q21.0	心室中隔欠損（症）
Q21.1	心房中隔欠損（症）
Q21.3	ファロー四徴（症）
Q22	肺動脈弁及び三尖弁の先天奇形
Q23	大動脈弁及び僧帽弁の先天奇形
Q24	心臓のその他の先天奇形
Q25	大型動脈の先天奇形
Q25.0	動脈管開存（症）
Q26	大型静脈の先天奇形
Q27	末梢血管系のその他の先天奇形
Q28	循環器系のその他の先天奇形

2014年までの、各都道府県におけるものは1999年から2014年までの、人口動態統計の資料により、本稿における疾患名の表記もこれに従った(表1)。ただし、小分類(小数点以下の数字を使用した分類)の5歳年齢階級別の資料の掲載が始まったのは1999年であることから、今回対象とした4疾患のそれぞれの5歳年齢階級別死亡数は1999年から2014年までの資料を使用した。

各都道府県の人口は2000年、2005年および2010年の国勢調査人口の平均とした。

全国の人口は、1995年から2014年までの0歳から14歳までの5歳年齢階級別の人口を用いた。全国の年齢調整死亡率を直接法によって算出する際は、1985年のモデル人口を用いた。

都道府県別の間接法による年齢調整死亡率(標準化死亡比)を算出する際の全国および各都道府県の男女別・5歳年齢階級別人口は、2000年・2005年・2010年の国勢調査人口の平均とした。全国の1999年から2014年までの16年間の死亡数を男女別・5歳年齢階級別に合計し、人口および16年で除して単位人口当たり・1年当たりの死亡率を求め、これを各都道府県の男女別・5歳年齢階級別人口に掛けて、男女別に合計してそれぞれの期待死亡数を出した。さらに、男女別の実死亡数を足したものを、男女別の期待死亡数で割って標準化死亡比(%)を算出した。これら実死亡数と期待死亡数を使用して χ^2 乗検定を行った。

結果

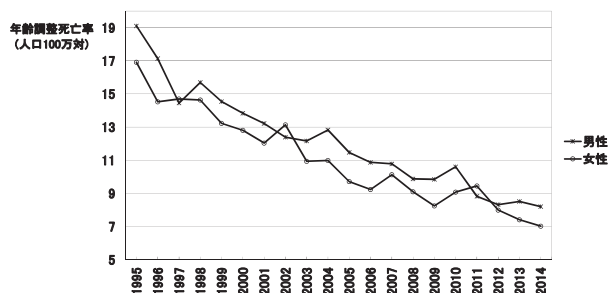
1. 全国におけるQ20-Q28 循環器系の先天奇形の年齢調整死亡率

図1に全国におけるQ20-Q28 循環器系の先天奇形の年齢調整死亡率を示す。男女ともほぼ単調に減少していた。暦年との相関係数は、男性が-0.960、女性が-0.963で、いずれも有意($P<0.05$)であった。

2. 4疾患の死亡時年齢の分布

1) Q21.0心室中隔欠損(症)(図2)

図1. わが国における循環器系の先天奇形の年齢調整死亡率(人口100万対)の推移。



0~4歳の死亡数が700人以上と圧倒的に多かった。5~9歳は50人未満にまで減少したが、それ以降は年齢に比例して数は増加していた。

2) Q21.1心房中隔欠損(症)(図3)

0~4歳での死亡数は約150人と心室中隔欠損症よりかなり少なかった。死亡数は特に中高年で増加し、最も死亡数が多かったのは85歳以降であった。

3) Q21.3ファロー四徴(症)(図4)

0~4歳で500人以上と圧倒的に多く、5歳以降は多少の増減があるものの、100人未満で横ばいであった。

図2. 心室中隔欠損(症)の年齢階級別死亡数(1999-2014年通算)。

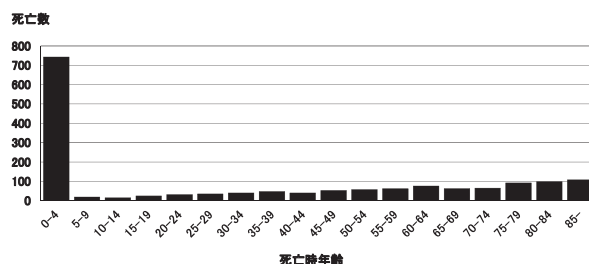


図3. 心房中隔欠損(症)の年齢階級別死亡数(1999-2014年通算)。

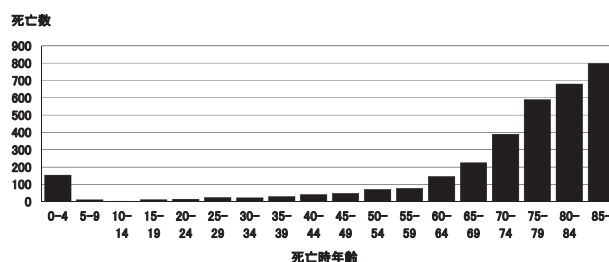


図4. ファロー四徴(症)の年齢階級別死亡数(1999-2014年通算)。

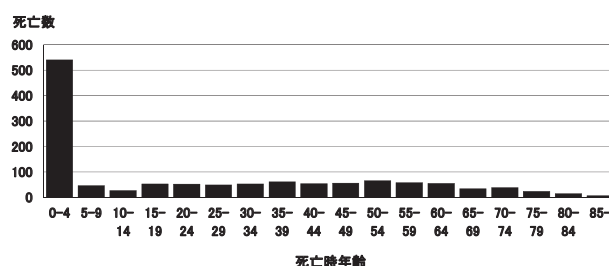


図5. 動脈管開存(症)の年齢階級別死亡数(1999-2014年通算)。

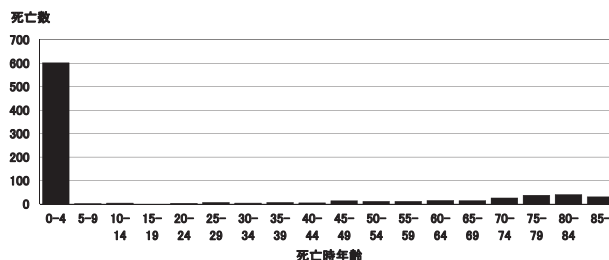


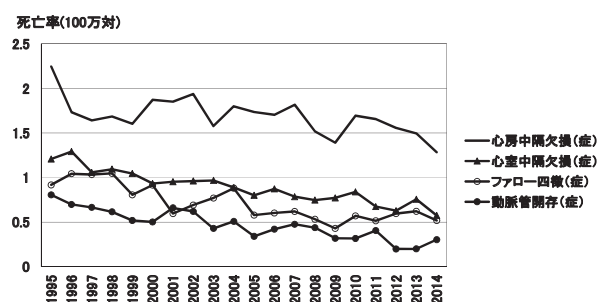
表2. 都道府県別の先天性心疾患の標準化死亡率（%;1999-2014年通算）

	循環器系の先天奇形	心室中隔欠損（症）	心房中隔欠損（症）	ファロー四徴（症）	動脈管開存（症）
北海道	93.9	101.7	87.1	138.5 *+	101.5
青森	96.9	103.5	118.1	114.8	99.0
岩手	109.4	120.5	88.4	89.1	166.2 *+
宮城	101.9	111.6	86.7	92.5	104.3
秋田	95.3	121.6	91.1	103.6	99.0
山形	106.9	152.3 *+	67.2 *-	101.0	148.0
福島	110.2	120.8	88.7	146.9 *+	133.7
茨城	98.6	110.7	79.9	82.3	66.3
栃木	115.3 *+	110.1	115.8	155.7 *+	157.1 *+
群馬	114.3 *+	140.9 *+	115.7	92.0	117.3
埼玉	103.1	85.6	105.6	96.2	93.1
千葉	96.7	82.6	81.0 *-	94.3	106.7
東京	119.1 *+	113.9	110.0	101.4	104.8
神奈川	91.9 *-	88.1	99.0	76.3 *-	116.8
新潟	135.6 *+	111.1	149.4 *+	151.0 *+	81.3
富山	109.8	120.8	90.3	81.9	121.8
石川	115.2 *+	101.3	93.1	100.2	149.9
福井	114.0	106.4	144.6 *+	83.5	122.0
山梨	105.7	93.3	111.5	56.4	118.5
長野	95.9	118.4	125.7 *+	99.1	65.5
岐阜	107.5	114.0	85.5	107.1	77.3
静岡	86.4 *-	77.5	88.8	85.2	97.9
愛知	98.5	102.4	79.2 *-	110.3	58.0 *-
三重	102.3	104.5	119.7	147.8 *+	127.0
滋賀	101.2	96.2	112.4	74.4	61.0
京都	100.7	121.1	126.6 *+	68.7	94.7
大阪	93.3 *-	85.0	108.3	95.4	79.9
兵庫	90.2 *-	111.8	97.1	85.9	83.0
奈良	95.2	114.8	100.4	63.4	131.3
和歌山	96.5	79.8	145.5 *+	98.8	58.8
鳥取	93.6	121.4	143.0	133.2	121.2
島根	88.9	77.6	85.8	152.3	118.5
岡山	85.6 *-	83.0	70.3 *-	106.1	119.3
広島	90.4 *-	70.1	117.9	68.4	76.8
山口	102.1	99.7	127.4	103.3	101.3
徳島	106.7	84.3	81.5	205.5 *+	153.4
香川	100.8	87.4	105.4	128.6	145.5
愛媛	84.4 *-	55.9	97.3	104.2	71.8
高知	94.8	103.3	120.4	92.6	135.4
福岡	88.8 *-	78.6	84.0	95.4	109.6
佐賀	75.8 *-	58.4	76.2	44.8	48.7
長崎	116.6 *+	179.6 *+	140.1 *+	114.8	177.8 *+
熊本	96.7	98.9	87.7	75.4	117.4
大分	83.0 *-	97.8	80.8	133.6	61.3
宮崎	113.6	107.3	110.2	178.9 *+	74.4
鹿児島	94.1	107.5	87.0	85.4	90.1
沖縄	98.2	71.2	59.4 *-	82.1	146.1

*+ P<0.05（有意に高い）

*- P<0.05（有意に低い）

図6. 今回対象とした4先天性心疾患の死亡率（人口100万対）の推移。



4) Q25.0動脈管開存（症）（図5）

0～4歳で600人以上と圧倒的に多かった。5歳以降ではごく少なく、かつ横ばいであったが、中高年で多少の増加は見られた。

3. 死亡率（死亡総数として）の変化（図6）

1995年から2014年にかけ、今回対象とした4疾患の、死亡総数としての単位人口当たり粗死亡率には減少傾向が認められた。暦年との相関係数は心室中隔欠損（症）-0.940、心房中隔欠損（症）-0.638、ファロー四徴（症）-0.834、動脈管開存（症）-0.904で、すべて有意（ $P<0.05$ ）であった。

4. 都道府県別の比較（表2）

Q20-Q28 循環器系の先天奇形と今回対象とした4疾患の標準化死亡比を都道府県別にみると、栃木県・群馬県など北関東地方や東京で高く、長崎県と宮崎県以外の九州地方で比較的低かった。

考察

成人あるいは高齢者にみられる先天性心疾患は、小児期に発見されて外科手術を受けた例、または外科手術を受けずに成人し高齢に至った例、あるいはそれに気付かず成人や高齢者になって初めて診断される例など、種々の場合があるとされる（大川，2009）。一般に、先天性心疾患の発生頻度としては、心室中隔欠損（症）が最多であるとされているが（中津，1996）、今回の死亡数の結果をみると心房中隔欠損（症）が最多であった。心房中隔欠損（症）は、小児期には症状が明確にならないことが多い。特に心電図検査や超音波検査が普及していなかった数十年前の診断レベルでは発見されなかった結果、成人期以降に発見され、その時点で手遅れになっていた例や、当時の治療の水準では不完全な治療しか受けられず、完治しないまま成人に達した後に死亡した例な

どの存在は否定できず、このことで中高年における死亡数が多かった可能性も考えられる。一方で、心室中隔欠損（症）では、心雑音などの他覚的症状が比較的明確であって、以前から診断は容易であったこと、自然閉鎖する例が少なくないこと、また早期に診断された場合の予後は良好であることなどから（木下，2004）、発生率は高いにも拘わらず、死亡率は低いものと考えられる。

ファロー四徴（症）は、乳児期にチアノーゼを来す疾患の代表であって、発見は比較的容易であり、かつ自然経過に任せた場合、成人に達する前に死亡することがほとんどであることから、相対的に乳幼児期の死亡が多くなったものと考えられた。

動脈管開存（症）も、連続性雑音など、比較的明瞭な他覚的徴候があることから、心室中隔欠損（症）やファロー四徴（症）と同様の年齢分布となったと考えられた。

先天性の循環器疾患全体としては死亡率の有意な減少傾向が存在しているが、最近では断層診断エコー図法やカラードップラー法などの診断技術の進歩に伴い、先天性心疾患の早期発見はかなり容易になってきている（大川，2009）。心臓外科技術の発達と内科的治療の進歩により、先天性心疾患の小児の約90%は成人期まで生存することが可能になった（丹羽，2011）。診断・治療技術の発達に伴い、死亡率は今後も減少していくと考えられる。

都道府県別の比較では、東京都や北関東地方の県などが高かった。この地域にある心臓外科の病院で治療を受けるため患者が住民票を移す、などの人為的要因の存在も否定はできないが、これでは、同様に専門病院が存在する、特に北九州地方の低さを説明できず、明確な理由は明らかにし得なかった。

本研究に利益相反はない

文献

- 木下義久，坂野堯，大谷英之，他（2004）．筋性部心室中隔欠損の自然歴．小児科臨床，57，1017-1020．
- 中津忠則，吉本勉，吉田哲也（1996）．当院出生児における先天性心疾患の発生頻度および予後についての検討．心臓，28，189-194．
- 丹羽公一郎（2011）．2011年大会基調講演．成人先天性心疾患の現状と今後の方向性．Cardiovascular Anesthesia，18，1-18．
- 大川眞一郎，千田宏司，沢辺元司（2009）．老年期における先天性心疾患．小児循環器学会雑誌，25，11-29．

Epidemiology of the Mortality of Congenital Heart Diseases in Japan

Motoi NISHI

Abstract

Purpose: Epidemiological investigation of mortality from ventricular septal defect (VSD), atrial septal defect (ASD), tetralogy of Fallot (TOF) and patent ductus arteriosus (PDA).

Materials and Methods: Data are dependent on the vital statistics; those for the whole country, from 1995 to 2014, and those for each of the prefectures, from 1999 to 2014.

Results: The mortality of whole congenital heart diseases as well as that of the present 4 diseases was decreasing. For VSD, TOF and PDA, the number of death at 0 – 4 years of age was the highest. However, many deaths of ASD occurred at higher ages, and its mortality as a whole was the highest among these 4 diseases. In Tokyo and several prefectures located in the north-Kanto district, the standard mortality ratios of congenital heart diseases were high.

Discussion: It is possible that several decades ago some patients with ASD were missed due to the low diagnostic level, and that after they were grown up they were diagnosed on advanced stages. The distribution of age at death of ASD might be explained by this. Since the diagnostic and therapeutic level is becoming higher, mortality of congenital heart diseases will continue to decrease. The reasons cannot be clarified why the standard mortality ratios of congenital heart diseases were high in several prefectures.

Key words: congenital heart disease, atrial septal defect, mortality, patent ductus arteriosus, tetralogy of Fallot, ventricular septal defect, vital statistics.