

総括研究報告書

1. 研究開発課題名：先天性心疾患の長期予後の視点に基づいた介入のあり方に関する研究
2. 研究開発代表者：国立循環器病研究センター 小児循環器・周産期部門長 白石 公
3. 研究開発の成果：

[目的]先天性心疾患は出生約 100 人に 1 人の割合で発症する。近年の医療技術の進歩により患者の約 90%以上が小児期に救命され成人期に到達するようになり、成人患者は全国で 41 万人に上る。約 30%の患者は何らかの遺残症や続発症を抱えるとともに、成人期以降は生活習慣病の要素が加わるために、これまでの医学で経験されなかった複雑な病態を呈するようになる。このような患者の予後を改善するには、小児科から内科へのシームレスな医療連携の確立とともに、患者の生涯にわたる診療データベースの確立が不可欠である。本研究では、先天性心疾患患者の長期予後の視点に基づいた介入のあり方、すなわち小児期から成人期までの心臓外科手術やカテーテル治療と予後との関係について検討し、先天性心疾患の成人期以降を含めた長期予後の改善を目的とする。

[方法]これまでの先天性心疾患の患者データベースは、小児科、心臓外科、循環器内科により別々であり、患者の小児期から成人期までの一貫した診療データベースは存在しなかった。今回の研究では、先天性心疾患に関連する複数の患者データベースをコンピューター内で突合させ、小児期から成人期までの一貫した全国レベルの診療データベースを構築する。具体的には、小児期の診療データである小児慢性特定疾患研究事業、成人期の診療データである成人先天性心疾患ネットワークデータ、DPC およびレセプトデータなどを、匿名化された状態で **probabilistic matching** を使用した解析システムにより突合させ、患者が一致した症例で先天性心疾患の長期にわたる診療データベースを新たに構築する。

[結果]2013 年 4 月 1 日から 2014 年 3 月 31 日までに国立循環器病研究センターを退院した患者 DPC および ACHD ネットワークのデータの連結を試みた。誕生年月＋性別にて感度 45.7%、特異度 25.1%での一致に留まったが、更に ICD10 の病名を加えると、感度 36.0%、特異度 94.7%に上昇した。また、DPC データと小児慢性疾患克服研究事業データとの結合を、生年月日と性別に受診施設都道府県名を加えて行ったところ、感度 100%、特異度 99.9%まで精度が上がった。国立循環器病研究センターを含む 4 施設 749 人の DPC データと小児慢性疾患克服研究事業データとの突合をこの方法で行ったところ、125 名（165 レコード）が突合可能であった。一方、同期間に国立循環器病研究センターに入院した 15 歳以上の患者 830 名と ACHD ネットワークと連結可能であった患者 286 名について、ICD10 の Q20.0～26.9 を対象にデータを分析したところ、ACHD 登録病名の「その他」を除けば、92%は何らかの先天性心疾患の DPC 病名を持っていた。さらに Q20.0～Q26.9 を含む割合は 82.2%、同じく、「その他」の病名を除くと、一致率は 92.4%であった。以上より、ICD10 の Q20.0～26.9 を対象にデータを抽出することは、成人先天性心疾患全体の数を把握するのに役立つと考えられた。これらマッチングの手法によりできたデータベースから、患者の現在の診療および治療実態を、小児期の病名や病状などと関連づけて分析することが可能であった。

[結語]今回の研究において、成人先天性心疾患患者の小児期および成人期の複数のデータベースを匿名化した状態で **probabilistic linkage** の手法を用いて高率に一致させ、新たなデータベースを構築できることが予備的に検証できた。現在日本循環器学会の循環器疾患診療実態調査のデータ利用を申請中であり、今後はその他のデータベースも利用して、患者の小児期から成人期まで診療データを数千から数万人規模で結合し、新たな患者のデータベースを構築し、患者の診療実態調査、予後改善のための外科的な介入のあり方に関する検討および臨床試験の基礎となるデータベースを構築する予定である。