・縣俊彦、高木廣文、稲葉裕、柳修平、継続的調査から見たNF1患者の特性。第66回日本民族衛生学会、第67巻付録p222-3,2001
・仁科基子、渕上博司、柴崎智美、永井正規、川村孝、大野良之.特定疾患医療受給者の受療動向.日本公衆衛生雑誌 特別付録; 48(10):482. 2001
・伊津野孝, 杉田稔, 稲葉裕, 黒沢美智子, 他7名. 難病の評価に関する研究. 第60回日本公衆衛生学会総会抄録集, 48:10-480, 2001.
・片平冽彦, 小松喜子, 前川厚子, 渋谷優子, 神里みどり, 山崎京子「炎症性腸疾患（ＩＢＤ）の予後と食生活（第1報）」日本脂質栄養学会第10回大会, 2001
・片平冽彦, 小松喜子, 前川厚子, 渋谷優子, 神里みどり, 山崎京子「炎症性腸疾患（ＩＢＤ）の予後と食生活（第2報）」第 60 回日本公衆衛生学会, 2001
・小松喜子, 片平冽彦, 前川厚子, 渋谷優子, 神里みどり, 山崎京子「難病患者の実態と保健医療福祉ニーズ―炎症性腸疾患（ＩＢＤ）の場合（２）」第60回日本公衆衛生学会, 2001
・稲葉裕, 黒沢美智子, 中江公裕. ベーチェット病の予後調査.第 10 回日本疫学会総会講演集, 10:91, 2000.
・柴谷匡彦、久保俊一、藤岡幹浩、中村文紀、上島圭一郎、濱口裕之、浅野武志、平澤泰介、田中隆、廣田良夫腎移植後大腿骨頭壊死症における薬剤投与量と壊死発生との関係、第２７回日本股関節学会学術総会. 2000
・浅野武志、久保俊一、藤岡幹浩、中村文紀、高上島圭一郎、柴谷匡彦、濱口裕之、平澤泰介、田中隆、廣田良夫,腎移植後大腿骨頭壊死症の症例・対照研究. 第２７回日本股関節学会学術総会. 2000
・牛久保美津子, 稲葉裕, 川村佐和子, 宮澤孝彦, 三上治美, 福永愛子. 神経系難病における地域支援体制（保健所主導型）の確立に向けたプロセス. 第59回日本公衆衛生学会総会抄録集, 450. 2000.
・縣俊彦、高木廣文、稲葉裕、柳修平、両側性聴神経線維腫の我が国における実態。第65回日本民族衛生学会、第66巻付録p128-9,2000
・渕上博司、仁科基子、柴崎智美、永井正規.特定疾患医療受給者の実態.日本公衆衛生雑誌 特別付録:47(11):443. 2000
・仁科基子、柴崎智美、渕上博司、永井正規、川村孝、大野良之.１９９７年度特定疾患治療研究医療受給者の概要.日本公衆衛生雑誌 特別付録:47(11):445. 2000
・片平冽彦, 小松喜子.「炎症性腸疾患の脂肪酸バランス失調説のエビデンスに関する文献的考察.」日本脂質栄養学会第９回大会　脂質栄養学 9(2):124.　2000
・片平冽彦, 小松喜子.「難病患者の実態と保健医療福祉ニーズ－炎症性腸疾患（ＩＢＤ）の場合(1)」　第 59 回日本公衆衛生学会総会同講演集　449.　2000
・渋谷優子, 神里みどり, 前川厚子, 片平冽彦, 山崎京子, 小松喜子「クローン病患者における症状の程度と緩和・悪化要因及び自己のとりくみ」第6回日本難病看護学会　前橋　2001
・高柳涼一、名和田新、三浦克之、中川秀昭. 本邦における副腎ホルモン産生異常症の実態. 第72回日本内分泌学会総会, 1999
・縣俊彦、清水英佑,稲葉裕、高木廣文、柳修平、橋本修二、大野良之. 神経線維腫症 1(NF1)の定点モニタリングに関する研究.第 58 回日本公衆衛生学会総会、第58巻付録p395、1999
・稲葉裕.先天性表皮水疱症の疫学.(教育講演). 日皮会誌,108:1079.第 61 回日本皮膚科学会東京支部学術大会, 1999.
・黒澤美智子, 稲葉裕, 高木廣文, 大野良之. 厚生省特定疾患治療研究対象疾患の見直しに関する調査報告.第 58 回日本公衆衛生学会総会抄録集, 401, 1999.
・ Toshihiko Agata, Yuko Toshima, Hidesuke Shimizu, Fumio Shozi, HirofumiTakagi, Yutaka Inaba, Syuuhei Ryuu, Syuzi Hashimoto, Fuzio Ohtsuka. AN ESTIMATION OF TREATED PATIENTS OF NEUROFIBROMATOSIS TYPE 1(NF1) IN JAPAN. 15th International meeting of Epidemiological Association. Firenze Italy. IEA 29:suppl:144,1999

3年間のまとめ

発生関連要因・予防要因の解明

田中　平三（独立行政法人国立健康・栄養研究所）、
岡本　和士（愛知県立看護大学・公衆衛生学）、
小橋　元　（北海道大学大学院医学研究科・予防医学講座・老人保健）、
阪本　尚正（兵庫医科大学・衛生学）、
佐々木　敏（国立がんセンター研究所支所・臨床疫学研究部）、
三宅　吉博（近畿大学医学部・公衆衛生学）、
横山　徹爾（東京医科歯科大学難治疾患研究所・社会医学研究部門疫学）、
鷲尾　昌一（北九州津屋崎病院）

要　約

後縦靱帯骨化症(OPLL)、炎症性腸疾患（潰瘍性大腸炎：UC、クローン病：CD）、特発性肺線維症(IPF)の発生関連要因・予防要因を明らかにするために、症例対照研究を実施した。OPLL は、身体が硬い、中年期以降の高 BMI、糖尿病の既往、高塩分食、低蛋白食、睡眠不足等が高リスクであった。コラーゲン 11A2 遺伝子多型についても予備解析を行った。UC は、ビタミン C、マグネシウム、きのこ類、バター摂取等が低リスク、菓子類摂取等が高リスク、CD は乳・乳製品類、コーヒー、アルコール飲料摂取等が低リスク、蛋白質、脂質、一価、多価不飽和脂肪酸摂取等が高リスクであった。IPF は、粉塵化学物質曝露、脂質、飽和脂肪酸、一価不飽和脂肪酸、肉類摂取等が高リスク、果物類摂取は低リスクであった。今後の難病の症例対照研究実施に有用と思われる疫学班と臨床班の共同によるリサーチ・モデルを確立した。

目　的

原因不明疾患の発生関連要因の解明は、疫学の貢献として極めて重要なものであるが、難病であるが故の困難さもある。何らかの形で、難病の発生要因に関する新しい知見が得られること期待して、特に、若手の研究者が担当し、ブレインストーミングから始めて、症例対照研究を実施することとした。3年以内に具体的な要因解明が、1つの疾患でも達成できることを目標とした。

方　法

公募によって選ばれた若手疫学研究者が中心となり、4疾患の症例対照研究を実施した。

後縦靭帯骨化症(OPLL)については、遺伝子多型と生活習慣との関連を解明するために、4医療機関の協力を得て、当該施設の倫理委員会の承認を得たうえで、症例対照研究を実施した。

炎症性腸疾患（潰瘍性大腸炎(UC)とクローン病(CD)）については、難治性炎症性腸管障害調査研究班（主任研究者：下山孝）との協力で、食物関連因子の解明を主たる目的として、全国１４施設の協力を得て、症例対照研究を実施した。

特発性肺線維症(IPF)については、びまん性肺疾患調査研究班（主任研究者：工藤翔二）との協力で、生活環境や食習慣等に関連する要因を解明するために、２５施設と３２関連病院の

協力を得て、症例対照研究を実施した。

結　果

詳細は各疾患ごとに別途示した通りである。ここでは、要点だけ述べる。

＜後縦靱帯骨化症＞

OPLL 症例 69 名と地域住民検診対照 138 名を用いた環境要因の解析結果、身体が硬い、中年期以降の高 BMI、糖尿病の既往、高塩分食、低蛋白食、睡眠不足、タイプ A 傾向等が OPLL の高リスクであった。関連候補遺伝子多型（コラーゲン 11A2 遺伝子多型）についても、予備解析を行った。

＜炎症性腸疾患＞

UC 症例 105 名、CD 症例 122 名、および病院対照 454 名を用いた解析の結果、リスク低下要因は、UC では、ビタミン C、マグネシウム、きのこ類、バター、ドレッシング、ウーロン茶、CD では乳・乳製品類、コーヒー、アルコール飲料類であった。一方、リスク上昇要因は、UC では菓子類、CD では蛋白質、脂質、一価、多価不飽和脂肪酸、ビタミン E、n-3、n-6 脂肪酸、砂糖、菓子、油脂類、魚介類、調味料、マーガリンが、両疾患リスク上昇要因として揚げ物、清涼炭酸飲料等であった。

＜特発性間質性肺炎＞

IPF 症例 102 名、病院対照 57 名を用いた解析の結果、粉塵化学物質曝露と脂質、飽和脂肪酸、一価不飽和脂肪酸および肉類摂取が、有意にリスク上昇と関連した。果物類摂取は有意にリスク低下と関連した。n－3 系多価不飽和脂肪酸は関連を認めなかった。疫学班と臨床班の共同によるひとつのリサーチ・モデルを確立した。

考　察

OPLL, UC, CD, IPF それぞれについての考察は、各疾患ごとの報告書に示した。

これまでに行われた難病の症例対照研究はあまり多くない。特に、患者数の少ない疾患では、単一の施設で十分な数の症例を集めることは現実的ではなく、症例対照研究を実施するためには多施設共同研究を行うことが必要であろう。その際に、今回、IPF の症例対照研究で確立したリサーチ・モデルが有用と思われる。IPF は比較的稀な疾患だが、この方法を用いることで、約半年間に 100 名以上の症例の情報を得ることができた。また、担当医の負担も軽く、かなり記入量の多い調査票であったにも関わらず、症例群、対照群ともに特に苦情はなく、良好な協力を得ることができたようである。今後、臨床班と疫学班との協力体制の元で、このようなリサーチ・モデルを用いて、様々な難病の症例対照研究を実施し、発生・予防関連要因を明らかにして、難病の原因追及を進めて行くことが望まれる。

結　論

4 疾患（OPLL, UC, CD, IPF）の症例対照研究を行い、生活習慣・環境要因に関連したいくつかの危険因子が同定された。また、今後の難病の症例対照研究実施に有用と思われるリサーチ・モデルを確立した。

臨床調査個人票を用いた難病疫学像の解明：3年間のまとめ

中村　好一（自治医科大学保健科学講座・公衆衛生学部門）、
稲葉　裕（順天堂大学医学部・衛生学）

要　約

1999年度から2001年度の3年間にかけて，臨床調査個人票を用いた疫学研究が軌道に乗らなかった理由をまとめ，今後の展望を示した．

キーワード：臨床調査個人票、難病、疫学像

特定疾患治療研究事業により医療費の公費負担を申請する難病患者より提出された臨床調査個人票を用いて、難病の疫学像を明らかにすることを試みた。初年度（1999年度）は臨床調査個人票を有効方法を検討した。具体的には、情報の守秘管理を常に念頭におきながら、データ入力、保管・管理方法、活用方法について検討した。データのコンピュータ入力に関して個人データの守秘管理方法について検討を行い、個人同定情報ファイルと個人同定情報を含まないファイルに分割して管理・活用することを提言した。その後の解析を行うことにより、個人同定情報を含まないファイルを用いた場合（1）疫学像の解明、（2）臨床疫学像の解明、（3）疫学像、臨床疫学像の時代的変遷、歌人同定情報ファイルを用いた場合、（1）難病患者リストとしての利用、2つのファイルをリンクした場合、（1）予後や経過の観察、（2）生命予後の観察、などが可能であることを示した。さらに、臨床個人調査票を利用した研究の利点と問題点を検討した。

以上のような段取りで初年度準備を行い、2年目（2000年度）からは各臨床班でコンピュータ入力されたデータを用いて、特定疾患治療研究事業対象疾患の受給者の性・年齢分布などを明らかにする予定であった。しかし、多くの臨床班では入力が行われず、解析もされないままとなっている。その理由として、厚生省（現厚生労働省）では入力用のプログラムを疾患ごとに開発し、各臨床班に配布したが、都道府県で用いた臨床調査個人票の様式がまちまちであり、厚生省が配布したプログラムが使用できなかったことにある。さらに、一部の都道府県では臨床班に調査票の写しをいまだに送付していない、あるいは新規患者のみからしか調査票を入手していない、といったところもあるが、その全容は明らかではない。しかし、一部の疾患では、厚生省配布のプログラムを使用せずに入力・解析を行った。例えば遅発ウイルス感染調査研究班が担当するクロイツフェルト・ヤコブ病（CJD）は2000年度に、亜急性硬化性全脳炎（SSPE）は2001年度に入力を行い、その解析結果を報告した。これは両疾患とも比較的頻度の低い疾患であり、臨床調査個人票の枚数が共に100枚余りであったことによる。両疾患ともプログラムを用いずに、研究者がスプレッドシートに1例ごとに吟味して入力していった。これは都道府県によって項目が異なるため、入力の外部への委託、あるいは雇い上げの担当にはなじまないためである。

2001年度より厚生労働省は方式を変更し、各都道府県で入力を行うようになった．これについても実態はいまだ明らかではないが、1999年度より特定疾患治療研究事業の受給者証の有効期間がそれまでの1年から3年へ延長されたため、図1に示すように初年度の2001年度は新規受給者しか原

則として入力されない．2002 年度は 1999 年度に新規あるいは継続で受給者証を交付された患者が大量に更新手続きを行う予定だが，2000 年度の新規受給者については情報が得られず，全体像が判明するのは 2000 年度新規受給者が継続申請を行う 2003 年度になり，入力に要する時間などを考慮すると，解析は 2004 年度以降となるであろう．

1) 佐藤俊哉，稲葉裕，中村好一，他．臨床調査個人票の電子入力に伴う検討事項．厚生労働省厚生科学研究特定疾患対策研究事業特定疾患の疫学に関する研究班平成 12 年度研究業績集．73-74.

Challenging to reveal epidemiologic features using data of patients receiving the public aid for the intractable diseases

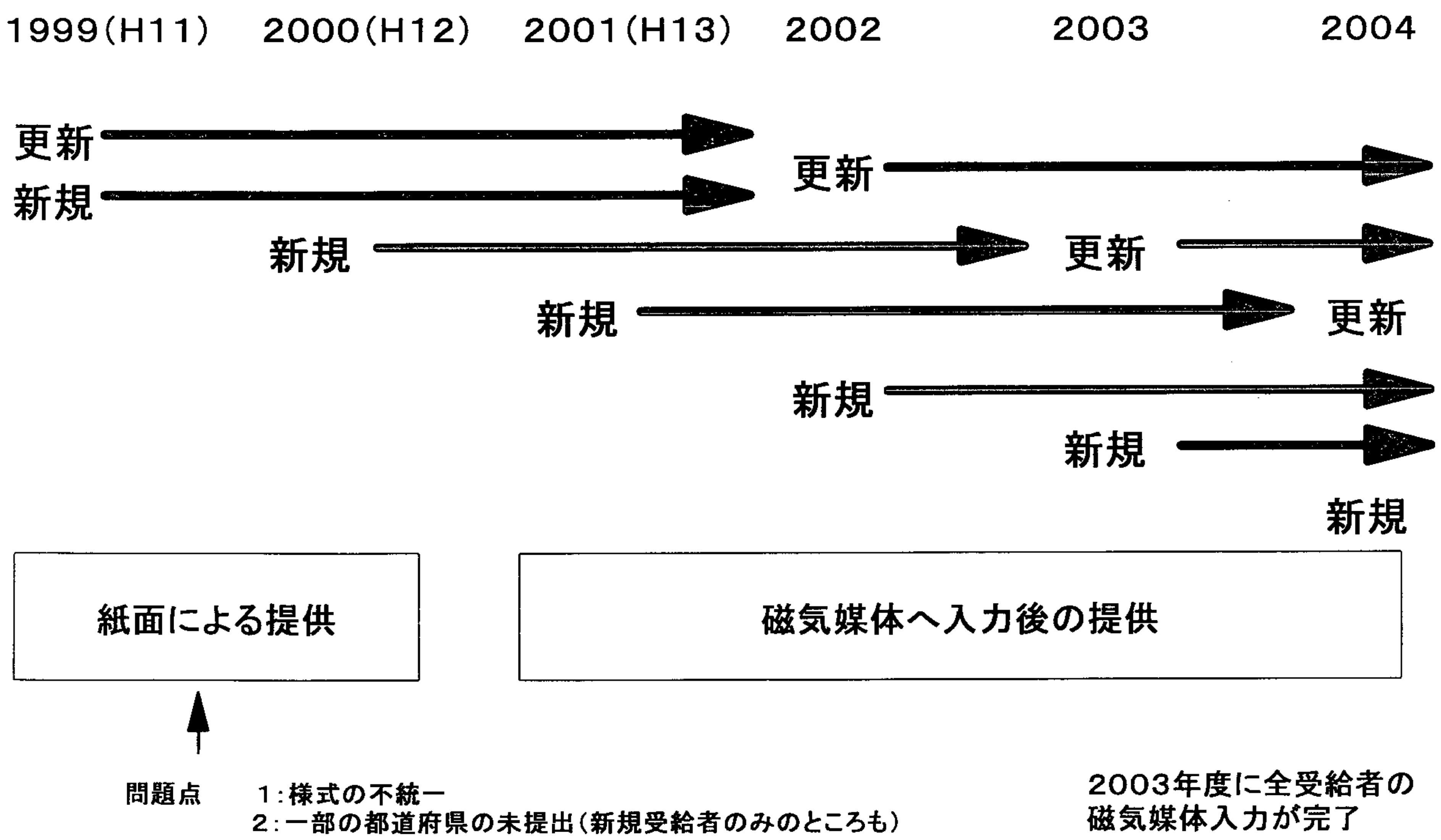
Nakamura Yosikazu (Department of Public Health, Jichi Medical School), Inaba Yutaka (Department of Epidemiology, Juntendo University School of Medicine)

Using the data of intractable disease patients with the public aid, the epidemiologic features of Creutzfeldt-Jakob disease and subacute sclerosing panencephalitis were revealed.

Another 2 years are estimated to be required to use the data to analyze the epidemiology of all the diseases for the aid.

key words : intractable disease, epidemiology, public aid.

図1. 臨床調査個人票活用状況



難病患者の保健医療福祉ニーズの把握

稲葉　裕、黒沢美智子、松葉　剛（順天堂大学医学部・衛生学）、
山路義生（順天堂大学医学部・公衆衛生学）、
片平冽彦（東洋大学社会学部・社会福祉学科）、
松下祥子（東京都立神経科学総合研究所・難病ケア看護）

要　約

炎症性腸疾患（潰瘍性大腸炎・クローン病）、ベーチェット病およびパーキンソン病の患者会の協力を得て、患者側のニーズを明らかにした。また全国保健所への質問紙調査により、保健所の担当保健婦の実情とニーズを把握した。

キーワード：患者会、保健所保健婦、ニーズ調査

目　的

難病患者のニーズ把握は、これまで「難病のケアシステム調査研究班」を中心に生活実態や療養支援に必要なサービスの提供、またその利用の程度などの調査により実施されてきた。ただし全国規模の調査は、難しいとされてきた。今回我々は患者会を利用しての患者側のニーズ調査を、神経系難病では、パーキンソン病、自己免疫系ではベーチェット病、臓器系では炎症性腸疾患を対象に実施した。また、並行して平成9年に実施した保健所調査を参考に、介護保険導入後の実態を把握するために、新しい調査票を作成して実施した。

対象と方法

各患者会の対象者数、回収数、回収率は表1に示すとおりである。患者会では、個人情報の保護に注意を払い、発送は各患者会事務局からとし、質問票の記入は無記名とした。
また、保健所は都道府県保健所と政令市に分けて実施し、表2のような回収率を得た。

結　果

表1　ニーズ調査対象数と回収数

患者団体	対象数	回収数	回収率
炎症性腸疾患（北海道）	570 人	296 人	51.9%
〃　（九州、東京）	172 人	146 人	84.9%
〃　（北海道、三重、名古屋）	1220 人	686 人	56.2%
パーキンソン病	5513 人	3515 人	63.8%
ベーチェット病	1500 人	767 人	51.1%

表2 保健所保健婦を対象としたニーズ調査対象数と回収数

保健所	対象数	回収数	回収率
都道府県	472 件	261 件	55.3%
政令指定都市	134 件	63 件	47.0%

炎症性腸疾患患者団体への調査結果から潰瘍性大腸炎、クローン病とも専門医・専門病院の充実、特定疾患医療費の受給存続、治療法・薬の副作用についての情報、新し

い薬物治療の開発などに強い希望が示され、食生活・社会生活・日常生活・炎症性腸疾患治療に関しても様々な問題を抱えている実態の一部が明らかになった。また、炎症性腸疾患(九州、東京)の調査結果からは患者が「原因解明」と「根本的な治療法」を求めており、さらなる専門性の確立と援助提供システムの整備が課題としてあげられた。

パーキンソン病患者については地域でよく利用されている保健医療福祉サービスは保健婦訪問相談、デイケア、リハビリテーションなどで、利用満足度の高いサービスは入浴サービス、訪問介護、訪問看護、デイケアなどであった。ベーチェット病患者については専門医による医療相談、保健所職員による訪問相談の利用が多く、患者が現在受けていないサービスで必要と考えているのは専門医による医療相談と難病検診であった。

保健所保健婦を対象とした調査結果から、都道府県保健所は政令指定都市保健所に比べ、相談や訪問などの直接的なケアやケアコーディネーションの役割を充実させていることが明らかになった。難病に関わるニーズや課題を検討し保健婦の教育や研修に生かす活動が、重度在宅療養者へのサービス提供を可能にする環境整備に役立っていることが示唆された。

考　察

当研究において用いられるニーズという用語の定義について、デマンド、ウオンツといった類似用語との関連で、明確にする必要があると思われたので文献による検索を行い検討した。星ら[1]によると健康関連ニーズは欲求と必要性の座標軸の上で、互いにオーバーラップしながらウオンツ（要望）、デマンド（需要）、ニーズ（必要性のある要望）に分類されている。ニーズは更に顕在的ニーズ（対象者が気づいているニーズ）と潜在的ニーズ（対象者が気づかないニーズ）にカテゴライズされる(図)。これを見るとウオンツは欲求としては高いものまで含むが、必要性は低いことがわかる。またデマンドや住民ニーズよりも欲求や必要性が低い部分で、広い部分をカバーしている。またこの図で言うデマンドは、患者会調査によって得られた情報に相当する部分であると考える。保健所調査は専門家からみたニーズの部分に該当する。

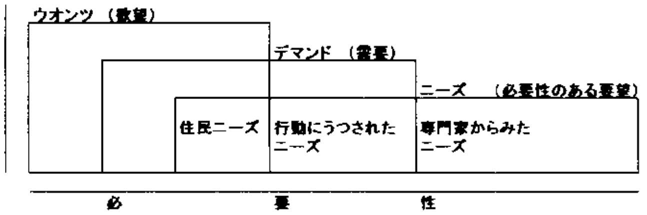


図　ｳｵﾝﾂ、ﾃﾞﾏﾝﾄﾞ、ﾆｰｽﾞの関係（再掲）

またニーズとデマンドを健康問題の大きさを判断する指標としてとらえ、サービスの提供者側、消費者側の立場に分け、ニーズ（必要性）：専門家が客観的にみて必要かどうかということ、デマンド（要求）：住民などからの要望の強さがどうかということ、と定義するテキスト[2]もある。この説に従えば、患者会調査はデマンド、保健所調査はニーズを反映した調査であるといえる。また「LAST 疫学辞典　第３版」[3]によるとニーズの定義として、公衆衛生領域で使用されるニーズと言う言葉には２つの意味があるとし、「一つは厳密な意味のものであり、もう一つは定義が困難なありとあらゆる意味のものである。」と記載されている。また同辞典では、デマンドは「サービスを得ようと努め、利用し、ある場合にはそれに対して支払おうとする自発的な意思あるいは能力」と定義され、顕在デマンド＝利用、潜在デマンド＝ ニーズとの説明が加えられている。

これらを検討した結果、今後、我々がニーズ調査として報告を行う際には、図に示された、ウオンツを含む広い範囲を意味するものとして、この用語を用いることとした。

文　献

1) 地域看護学講座 12 巻保健福祉行政論，星旦二、久常節子、島内節；医学書院 1997
2) 地域保健活動のための疫学，柳川洋；日本公衆衛生協会 2000
3) 疫学辞典　第３版，J. M. Last；日本公衆衛生協会 1999

1999～2001年度実施全国疫学調査一覧

玉腰　暁子(名古屋大学大学院医学研究科予防医学/医学推計・判断学)、
川村　孝　(京都大学・保健管理センター)

要　約

稲葉班3年間で10臨床研究班と共同で27疾患の全国疫学調査を実施し、患者数の推計を行った。一口に難病と言ってもその患者数や性年齢分布は多様であることから、その対策を検討するにあたって患者数やその臨床疫学像を把握することは重要であると考える。

キーワード：全国疫学調査、特定疾患

はじめに

特定疾患対策事業は「原因が不明、治療方法が未確立であり、かつ後遺症を残すおそれが少なくない疾患のうち、希少性等を有するために全国規模で研究を行わなければ原因の究明や治療方法の確立が進まない特定疾患を対象として、臓器別、疾患別に特定疾患医療に役立てる研究開発を進めるとともに、広く横断的、基盤的に特定疾患医療に役立てる研究開発や画期的な治療方法や患者の予後や生活の質の改善方法の研究開発を目的とする」とされている。そのような難病に対して対策を立てる際には、各難病の患者数やその動向、基本的属性や病態の分布を知ることが不可欠である。そこで、本班の前身である難病の疫学調査研究班以来、毎年いくつかの疾患を取り上げ、調査を実施してきた。

ここでは、本稲葉班で実施した全国疫学調査についてまとめ、推計患者数を報告する。なお調査は、各疾患を担当する臨床疫学研究班と共同で実施したものである。

対象と方法

1999年1月に開始した疾患は、特発性心筋症、肝内結石症、急性膵炎、アミロイドーシス、門脈血行異常症、2000年1月開始は先天性水頭症、慢性閉塞性肺疾患、膵嚢胞線維症、2001年1月開始は家族性バセドウ病、下垂体機能低下症である。2002年1月には急性高度難聴(突発性難聴、ムンプス難聴)の実施を予定している。

調査は郵送法で、二段階方式を採用している。第一次調査は、各年の1月に発送し、前年1年間の該当疾患受診患者数(入院・外来、新規・再来すべて含む)の報告を依頼した。送付書類は第一次調査依頼状、診断基準・診断の手引き、第一次調査票(葉書)である。第一次調査票が返送依頼期限までに返送されない場合には再度依頼を行った。第一次調査で「患者なし」と報告があれば礼状(葉書一葉)を逐次送付、「患者あり」と報告があれば、報告患者数に若干数を加えた枚数の第二次調査票を第二次調査依頼状、診断の手引き、返信用切手付封筒を同封の上送付する。第二次調査票が返送されてきた診療科には礼状を送付した。これらの書類一式は、本班担当者(リエゾン)と調査対象疾患を担当している臨床研究班調査担当者が共同して、各班長および関係者の総意に基づき決定、作成さ

れた。

調査は、診療科単位で実施し、対象診療科は患者の主な受療診療科を考慮して決定した。全国の全病院を調査対象として実際に調査する施設を対象診療科ごとに原則として以下の4条件を満たすよう設定した。①全病院を対象、②抽出率を全体で約20%、③抽出は層化無作為抽出とし、層は大学附属病院、一般病院病床規模別(6層)、とくに患者の集中すると考えられる特別な病院、④各層の抽出率は、規模により定める(層内の施設数が極端に少なくなる場合には抽出率を変更し、概ね各層50施設以上を調査するようにしている)。なお、膵嚢胞線維症疾患では疾患の特性を考慮し、調査対象期間を10年とし、400床以上の病院を全数調査した。

これらの方法で得られた資料をもとに患者数の推計を行なった。推計方法は、難病の疫学調査研究班サーベイランス分科会の提唱する方法に拠った[1]。簡単には、病院規模および診療科ごとに報告患者数を回収率で除して患者数を推計し、それらを合計して年間受療患者を推計する。推計にあたっては、二次調査資料がある場合(大多数の疾患でそうである)には、それから得られる重複率(同一患者が複数の施設から報告さ

表1. 3年間に実施した全国疫

	対象科数	調査科数	抽出率	返送科数	返送率
◇特発性心筋症					
内科・循環器科	7791	1496	19.2	776	51.9
小児科	3843	918	23.9	633	69.0
合計	11634	2414	20.7	1409	58.4
◇アミロイドーシス					
内科	7722	1478	19.1	843	57.0
リウマチ	276	197	71.4	118	59.9
腎臓	17	17	100.0	12	70.6
透析	67	67	100.0	44	65.7
整形外科	5389	1095	20.3	630	57.5
合計	13471	2854	21.2	1647	57.7
◇門脈血行異常症					
内科・消化器科	7972	1537	19.3	782	50.9
外科	6040	1244	20.6	757	60.9
消化器外科	13	13	100.0	10	76.9
小児科	3843	918	23.9	658	71.7
特別(臨床研究部)	1	1	100.0	1	100.0
合計	17869	3713	20.8	2208	59.5
◇急性膵炎					
内科・消化器科	7972	1537	19.3	732	47.6
外科	6040	1244	20.6	769	61.8
消化器外科	11	11	100.0	8	72.7
小児科	3843	918	23.9	639	69.6
救命救急部	238	238	100.0	141	59.2
合計	18104	3948	21.8	2289	58.0
◇肝内結石症					
内科・消化器科	7972	1537	19.3	747	48.6
外科	6041	1245	20.6	761	61.1
消化器外科	11	11	100.0	8	72.7
合計	14024	2793	19.9	1516	54.3
◇先天性水頭症					
小児科	3829	911	23.8	694	76.2
脳外科	2296	756	32.9	544	72.0
産婦人科	2141	773	36.1	623	80.6
合計	8266	2440	29.5	1861	76.3
◇膵嚢胞線維症					
小児科	522	522	100.0	449	86.0
◇慢性閉塞性肺疾患					
内科・呼吸器科	7739	1573	20.3	714	45.4
◇家族性バセドウ病					
内科・内分泌代謝科	7664	1464	19.1	680	46.4
小児科	3800	903	19.3	681	75.4
合計	11464	2367	20.6	1361	57.5
◇成人下垂体機能低下症					
内科・内分泌代謝科	7666	1466	19.1	716	48.8
老年科	20	20	100.0	19	95.0
小児科	64	64	100.0	49	76.6
脳外科	2296	764	33.3	369	48.3
産婦人科	2463	836	33.9	547	65.4
泌尿器科	2811	861	30.6	562	65.3
合計	15320	4011	26.2	2262	56.4

れる割合)と不適格率(本来調査対象に含まれない患者割合)を考慮して補正した。

結　果

表1に、第1次調査の回収状況を示す。多くの調査で回収率は55%前後を示したが、先天性水頭症、膵嚢胞線維症では高く、慢性閉塞性肺疾患では低かった。

表2に第一次調査で報告された患者数ならびに推計結果を示す。慢性肺気腫、慢性気管支炎では推計患者が10万を越す数であり、以下、肥大型心筋症、急性膵炎、拡張型心筋症と続く。一方、膵嚢胞線維症では15名と少なく、Budd-Chiari症候群、拘束型心筋症も500名以下という結果であった。

まとめ

3年間に10臨床班と共同で、27疾患の全国疫学調査を実施し、その推計受療患者数を明らかにした。一口に難病と言ってもその患者数や性年齢分布は多様であることから、その対策を検討するにあたって患者数やその臨床疫学像

表2. 3年間に実施した全国疫学調査・報告患者数と推計患者数

	報告患者数	推計患者数	95%信頼区間
◇特発性心筋症			
拡張型	6341	17700	16500-18800
肥大型	7262	21900	20600-23200
拘束型	102	300	250-350
◇アミロイドーシス			
免疫グロブリン性	245	510	410-620
反応性AA	501	1800	700-2900
透析アミロイドーシス	1666	4500	3400-5600
◇門脈血行異常症			
特発性門脈圧亢進症	322	920	710-1140
肝外門脈閉塞症	241	720	540-1040
Budd-Chiari症候群	114	280	200-360
◇急性膵炎			
急性膵炎	3967	19500	17000-22000
◇肝内結石症			
肝内結石症	1124	5900	4200-7600
◇先天性水頭症			
出生前診断先天性水頭症	503	770	720-820
出生後診断先天性水頭症	381	620	560-690
◇膵嚢胞線維症			
膵嚢胞線維症1年間患者数	15	15	12-18
10年	21		
◇慢性閉塞性肺疾患			
慢性肺気腫	24261	150000	11-20万
慢性気管支炎	13926	140000	7-20万
混合型	5806	90000	0-20万
◇家族性バセドウ病			
家族性バセドウ病	902	2850	2100-3600
◇成人下垂体機能低下症			
成人下垂体機能低下症	3250	7100	6300-7900
ゴナドトロピン分泌低下症	1605	3000	2600-3500
プロラクチン分泌低下症	374	770	500-1000
副腎皮質刺激ホルモン分泌低下症	1872	4200	3600-4800
甲状腺刺激ホルモン分泌低下症	1590	3300	2900-3800
成長ホルモン分泌低下症	1036	1900	1500-2200
ADH分泌低下症	901	1900	1600-2200

を把握することは重要であると考える。各調査結果の詳細は、年次別報告書に掲載されている[2、3]。

お忙しい中、調査にご協力くださいました先生方に深謝いたします。

文　献

1) 大野良之他編. 難病の患者数と臨床疫学像把握のための全国疫学調査マニュアル. 厚生省特定疾患難病の疫学調査研究班, 名古屋, 1994.
2) 稲葉裕. 厚生科学研究特定疾患対策研究事業特定疾患の疫学に関する研究班平成 11 年度業績集, 2000.
3) 稲葉裕. 厚生科学研究特定疾患対策研究事業特定疾患の疫学に関する研究班平成 12 年度業績集, 2001.

Nationwide epidemiological survey conducted between 1999-2001

Tamakoshi Akiko (Department of Preventive Medicine/ Biostatistics and Medical Decision Making, Nagoya University Graduate School of Medicine) Kawamura Takashi (Kyoto University Health Service)

The purposes of the nationwide epidemiological survey were to obtain (1) number of patients treated with the disease, and (2) clinico-epidemiological features of those patients. Between 1999-2001, we carried out the survey on 27 intractable diseases and reported the estimated number of the patients treated.

医療受給者全国調査－１９９７年度分－

永井正規（埼玉医科大学・公衆衛生学）

要　約

1999 年から 2001 年の 3 年の研究期間に、1998 年に実施した 1997 年度の医療受給者全国悉皆調査を集計、解析し、次の 3 つの報告書を作成した。1．特定疾患治療研究医療受給者調査報告書（1997 年度分）その一基本的集計　2．特定疾患治療研究医療受給者調査報告書（1997 年度分）その二受療動向に関する集計　3．特定疾患治療研究医療受給者調査からみた受給者の継続状況　リンケージデータを用いた集計。これらの報告書は、それぞれ約 300 頁、240 頁、370 頁からなる。この全国調査は難病の疫学研究班が 1984 年以来継続して定期的に行ってきたものであり、前 2 者は過去 3 回の全国調査の報告を継承するものである。第 3 者はこれまでの 4 回の全国調査結果を用いて、同一の受給者をリンケージし、その受給継続状況を明らかにしたものである。

キーワード：医療受給者、全国調査

目　的

厚生省特定疾患難病の疫学調査研究班（現特定疾患の疫学に関する研究班）は、1984年度（昭和59年度）、1988年度（昭和63年度）、1992年度（平成4年度）の３回、全国における特定疾患医療受給者の悉皆調査を行い、医療受給者の実態及び受療動向について報告した[1-11]。これは、特定疾患患者の状況を全国的な規模で把握するものとして、疫学的かつ行政的に重要な資料を提供するものである。

今回の調査は、厚生省特定疾患に関する疫学研究班（現特定疾患の疫学に関する研究班）の研究課題として平成10年度から実施されたものである。本調査の目的は、対象とする特定疾患患者の性、年齢、給付開始年度、医療保険の種類、また受療医療施設の属性や所在地についての状況を、前回から５年経過した時点で明らかにし、特定疾患対策及び特定疾患治療研究の発展に役立てることである。さらに1984年度から実施された4回の全国調査資料を用いることにより、受給継続状況を明らかにすることを目的とした解析を行った。

方　法

調査対象は、1997年度（1997年4月1日～1998年3月31日）に都道府県から特定疾患医療受給者証の交付を受けた全ての患者であり、調査対象疾患は、同年度に特定疾患治療研究対象となっていた39疾患全てである。

調査項目は、給付開始年度、受給者番号、性別、生年月日、居住市区町村、加入医療保険の種類、入院・通院の別、受診医療機関の名称、所在市区町村および診療科である。調査は、厚生省保健医療局エイズ疾病対策課および各都道府県の協力のもと、研究班から47都道府県特定疾患対策担当課宛に調査票等を送付し、調査項目の記入を依頼する方法で実施した。

結　果

都道府県から報告された受給者数は399,719（男 158,766、女 240,953）である。これらの受給者について、受給開始年度、年齢、性、居住地、医療保険の種類、受療医療施設の属性や所在地について、特徴を明

確にした。結果の詳細は報告書１．２．の通りである。また、受給継続状況についての結果の詳細は報告書３．の通りである。

別途印刷報告書

１．特定疾患治療研究医療受給者調査報告書（1997年度分）その一基本的集計
２．特定疾患治療研究医療受給者調査報告書（1997年度分）その二受療動向に関する集計
３．特定疾患治療研究医療受給者調査からみた受給者の継続状況　リンケージデータを用いた集計

文　献

1) 柳川　洋，中村好一，長谷川央子編：特定疾患治療研究医療受給者調査報告．厚生省特定疾患難病の疫学調査研究班，1986.
2) 中村好一，長谷川央子，永井正規，他：難病医療費公費負担制度（特定疾患治療研究事業）による医療費受給者の実態．日本公衛誌，1987，34(6)，328-337.
3) 中村好一，柳川　洋，永井正規，他：難病患者の受療動向に関する研究．日衛誌，1988，42(6)，1083-1091.
4) 柳川　洋，中村好一，橋本　勉，他編：特定疾患治療研究医療受給者調査報告書（１９８８年度分）その１．基本的な集計解析．厚生省特定疾患難病の疫学調査研究班，1990.
5) 柳川　洋，中村好一，橋本　勉，他編：特定疾患治療研究医療受給者調査報告書（１９８８年度分）その２．受療動向に関する集計解析．厚生省特定疾患難病の疫学調査研究班，1991.
6) 中村好一，坂田清美，藤田委由，他：難病医療費公費負担制度による医療費受給者の疫学像．日本公衛誌，1991，38(7)，525-533.
7) 橋本修二，中村好一，永井正規，他：難病医療費公費負担制度による医療費受給者の受療動向．日衛誌，1992，47(4)，831-842.
8) 永井正規，中村好一，阿相栄子，他編：特定疾患治療研究医療受給者調査報告書（１９９２年度分）その１．基本的集計．厚生省特定疾患難病の疫学調査研究班，1995.
9) 永井正規，中村好一，阿相栄子，他編：特定疾患治療研究医療受給者調査報告書（１９９２年度分）その２．受療動向に関する集計．厚生省特定疾患難病の疫学調査研究班，1996.
10) 柴崎智美，永井正規，阿相栄子，他：難病患者の実態調査　難病医療費公費負担制度による医療費受給者の解析．日本公衛誌，1997，44(1)，33-46.
11) 柴崎智美，永井正規，阿相栄子，他：難病患者の受療動向－難病医療費公費負担制度による医療費受給者の解析．日衛誌，1998，52(4)，631-640.

Summary of the study in the three years:

Nationwide survey of the patients with intractable diseases receiving financial aid for treatment (1997)

Nagai Masaki (Department of Public Health, Saitama Medical School)

Based on the data collected in 1998, which represent all the patients with intractable diseases receiving financial aid for treatment in Japan in 1997 fiscal year, following three reports were published by the three year study.

The first one is fundamental description of the patients such as number of patients by age, sex, residential prefecture, kind of medical insurance and etceteras. The second one is description about the characteristics of medical facilities where the patients were treated and the interrelationship of the patient residence and the place of the facilities. The last one is the chronological analysis of all the data on the patients in 1984, 1988, 1992 and 1997, which were collected by the Research Committee on Epidemiology of Intractable Diseases. There continuance or termination of receiving financial aid are depicted in detail by record linkage. These reports were published as 1. Statistics of Patients with Intractable Diseases Receiving Financial Aid for Treatment(1997) Vol.1 Results of Basic Analysis 2. Statistics of Patients with Intractable Diseases Receiving Financial Aid for Treatment(1997) Vol.2 Use of Medical Institutions 3. Statistics of Patients with Intractable Diseases Receiving Financial Aid for Treatment Use of the linked data individually.

key words : Patients receiving financial aid for treatment, Nationwide Survey

難病患者の地域ベース・追跡(コホート)研究

簑輪眞澄　(国立公衆衛生院・疫学部)

要　約

難病患者個人の臨床情報、疫学・保健・福祉情報、予後情報を収集しデータベース化を行うとともに、QOL(難病患者に共通の主観的QOL尺度、Short Form 36 Health Survey: SF-36)などを収集しコホート研究を行ってきた。ベースライン後の追跡状況およびQOLとの関係をまとめたので報告する。

対象者は、1)全国の35協力可能な各保健所管内における新規・継続特定疾患医療受給者(1999年4月1日時点において受給資格を得ている者及び、それ以降に受給資格を得る者)、除外疾患として、スモン、劇症肝炎、重症急性膵炎、クロイツフェルト・ヤコブ病とする。

追跡調査項目は、臨床情報ー臨床調査個人票:患者の症状、徴候、治療状況など、疫学・福祉情報調査票: ADL(移動、食事、排泄、入浴、着替、整容)、保健・医療・福祉サービスの利用状況など、QOL(難病患者に共通のQOL尺度、SF-36)、死亡・転出等の追跡情報

結果については、調査データを得られたのは30保健所であり、回収率は57.7 %(=2059人:調査実施数/3571人:調査予定者数)であった。そのうち、疫学・福祉情報調査、QOL(難病患者に共通の主観的QOL尺度、SF-36)と保健福祉サービスへのディマンド調査に協力を同意しなかった者または回答拒否者497人(24.1 %)であった。497人(24.1 %)を除いた対象者1,563人において、追跡調査の結果、全体として約7割の追跡率であった。

難病患者に共通の主観的QOL尺度得点では、筋萎縮性側索硬化症、脊髄小脳変性症、パーキンソン病が、他の疾患と比較して有意に低く、SF-36尺度各サブスケールにおける国民標準値との比較においても同疾患において、各サブスケールで有意に国民標準値より低く、その中で最も低いサブスケールは社会生活機能であり、筋萎縮性側索硬化症で顕著な結果であった。

QOL変化の関連要因として保健福祉サービスの利用変化と、日常生活動作の変化(ADL動作の変化)があった。特に、各疾患共通に保健福祉サービスの利用変化と食事自立の変化が関与しており、これらの変化が病気の受容や生きがいなど心の健康面の変化につながっていると考えられた。しかし、追跡年数が少ないために、有意な関連性が認められなかった点と保健福祉サービスの細かな内容についても有意な関連性は認められなかった点もみられ、追跡年数を増やすことにより、より明快な関連性が得られるものと考えられる。

キーワード: 難病、コホート研究、QOL

はじめに

我々は、本研究の基礎として1999年以来、永井らにより検討された特定疾患情報システムを基本とし、難病患者個人の臨床情報、疫学・保健・福祉情報、予後情報を収集しデータベース化を行い、保健所における情報システム構築の一助となるとともに、併せてquality of life(QOL:難病患者に共通の主観的QOL尺度、Short Form 36 Health Survey: SF-36)などを収集し追跡(コホート)研究を行ってきた。ベースライン調査のまとめと、ベースライン調査後の追跡状況およびQOLとの関係をまとめたので報告する。

方　法

1. 対象者は、全国の 35 保健所管内における新規・継続特定疾患医療受給者(1999 年 4 月 1 日時点において受給資格を得ている者および、それ以降に受給資格を得る者)とした。そして、急性経過をたどる疾患などを除外疾患とし、劇症肝炎、重症急性膵炎、クロイツフェルト・ヤコブ病、スモンとした。

2. 追跡調査項目

基礎情報－申請書、調査協力への同意書、臨床情報－臨床調査個人票、疫学・福祉情報調査票：ADL 、保健・医療・福祉サービスの利用状況、その他(既往歴、家族歴、仕事、喫煙、飲酒など)、QOL (難病患者に共通の主観的 QOL 尺度、 SF-36)、死亡・転出等の追跡情報とした。ただし、 SF-36 を使用するにあたっては日本語版 SF-36 開発者である福原の許可を得た。

2. 調査方法について、各協力保健所が調査対象とした難病患者に対して、新規・更新申請時に調査項目に関する面接調査を原則的に行った。ただし、面接調査が不可能な場合にのみ郵送調査を行った。そして、調査データを特定疾患情報システムソフトを使い入力を行い、テキスト形式ファイル(個人名、住所地など個人を同定できるデータは除いたもの)の形でフロッピーを使い国立公衆衛生院へ送信を行った。

4. ベースライン調査時の解析として、はじめに本研究対象患者の性別・疾患別・年代別構成割合を、1997 年度の全国特定疾患医療受給者調査と比較（適合度検定：χ^2検定）した。

次に、基礎情報として、疾患別の日常生活動作状況、疾患別及びに日常生活動作別にみた公的サービス利用状況（疫学・福祉情報調査内で、保健福祉サービスに関する「この 1 年間に医療機関への受診以外に公的サービスを受けましたか」という質問に対して、「ホームヘルパーによるサービス」、「看護婦によるサービス」、「保健婦によるサービス」の回答のうち 1 つでも「受けた」と回答した者を公的サービス利用者とした）、公的サービスを受けた患者について、現在受けているサービスへの日常生活動作別にみた満足度（やや満足～満足している割合）、疾患別及びの日常生活動作別にみた医療機関への受診状況を解析した。ただし、疾患により解析数の少ない疾患(解析数<50)については除外し解析を行った。

さらに、共分散分析を使って、性別、年齢階級のほか日常生活動作といった制御変数を含めた分析モデル（目的変数=QOL（難病患者に共通の主観的 QOL 尺度、SF-36 各サブスケール：日常役割機能・身体、社会生活機能）得点、説明変数=性別、年齢階級、日常生活動作（または重症度）、医療機関への受診状況、公的サービス利用状況、疾患分類）により調整した QOL（難病患者に共通の主観的 QOL 尺度、SF-36 各サブスケール：日常役割機能・身体、社会生活機能）得点の平均値及び 95 %信頼区間を算出し各疾患別に比較した[5]。各疾患の比較は、多重比較の調整: Bonferroni による方法をとり、有意水準を 0.05 とした。

ただし、SF-36 の点数化は International Quality of Life Association の規定したガイドライン[3]に従い、難病患者に共通の主観的 QOL 尺度については、所定の方法で合計得点を算出した[2]。SF-36 各サブスケールスコアの最低点 0、最高点 100、難病患者に共通の主観的 QOL 尺度スコアについては最低点 0、最高点 18 である。重症度については、全身性エリテマトーデス及び潰瘍性大腸炎の臨床調査個人票に記載のある臨床基準を参照した。

次に、各疾患患者と国民標準値（地域社会で通常の生活を送っている国民の平均値）[6]との SF-36 各サブスケールスコア（日常役割機能・身体、社会生活機能）について比較を行った。各サブスケールについてのスコアは、国民標準値との標準化した差得点とした。国民標準値は 1995 年に調査され性・年齢階級別に 12 カテゴリーに区分されている。年齢階級は 6 カテゴリーで-29、30-39、40-49、50-59、60-69、70 歳以上である。各患者の性・年齢を考慮して、各患者のデータと、患者と同じ性・年齢階級に属する国民標準値との比較を行った。各性・年齢階級別に国民標準値が各患者得点から差し引かれ、この差が国民標準値の標準偏差によって割られ標準化[7,8]（計算式は下記*1 参照）されている。各患者得点と国民標準値との差は、Wilcoxon の符号付き順位和検定によって検定された。

*1 国民標準値の標準偏差で標準化した差得点＝下記 {} 内の平均値 {（患者個人のスコア値－患者個人に一致した性・年齢階級別の国民標準値）／患者個人に一致した性・年齢階級別国民標準値の標準偏差}

5. 追跡後の解析としては、性別・年齢階級別・疾患別・日常生活動作状況別に追跡結果を、そして、疾患別に日常生活動作別推移を解析した。ただし、疾患別により、解析数の多いパーキンソン病、脊髄小脳変性症、筋萎縮性側索硬化症について解析を行った。

追跡評価指標として、QOL 得点の変化(難病患者に共通の主観的 QOL 尺度:追跡後得点-ベースライン時得点)を用いて変化値が0以上であれば変化＋と評価し、多重ロジスティックモデルで性・年齢、医療機関へ受診状況、保健福祉サービスの変化、ADL変化、初期QOL得点で調整した変化＋へのオッズ比を、各関連項目ごとに求めた。

また、共分散分析を使って、性別、年齢階級のほか日常生活動作といった制御変数を含めた分析モデル(目的変数=QOL 得点の変化(SF-36 各サブスケール)、説明変数=性別、年齢階級、日常生活動作、医療機関への受診状況、保健福祉サービス利用状況、疾患分類)により調整した QOL 得点の変化の平均値及び 95 %信頼区間を算出し各疾患別に比較した。

ただし、SF-36 の点数化は International Quality of Life Association の規定したガイドラインに従い、難病患者に共通の主観的 QOL 尺度については、所定の方法で合計得点を算出した。死亡者については、各尺度で得点を 0 とした。SF-36 各サブスケールスコアの最低点 0 、最高点 100 、難病患者に共通の主観的 QOL 尺度スコアについては最低点 0 、最高点 18 である。全ての統計処理は SPSS 10.0.7J for Windows によってなされた。

結果

1. 調査データを得られたのは 30 保健所であり、回収率は 57.7 %(=2059 人：調査実施数／ 3571 人：調査予定者数)であった。そのうち、疫学・福祉情報調査、QOL（難病患者に共通の主観的 QOL 尺度、SF-36）と保健福祉サービスへのディマンド調査に協力を同意しなかった者または回答拒否者 497 人（24.1 %）であった。これらの患者は除いて以降の解析を行った。

2. 本研究対象患者の性別・疾患別構成割合を、1997 年度の全国特定疾患医療受給者調査と比較すると、全国と比較してパーキンソン病と脊髄小脳変性症の割合が有意に高く、潰瘍性大腸炎と全身性エリテマトーデスの割合が有意に低い結果であった（表 1）。ただし、1997 年度の全国特定疾患医療受給者調査における疾患区分が、強皮症と皮膚筋炎・多発性筋炎とをまとめて集計しているので、それに準じて比較を行った。

3. 次に本研究対象患者の年代別構成割合を、1997 年度の全国特定疾患医療受給者調査と比較すると、本研究対象患者:60 歳代 30.1 %、70 歳以上 32.1 %、1997 年度全国:60 歳代 23.3 %、70 歳以上 16.4 %であり、本研究対象患者は全国と比較して高齢者割合が有意に高い結果であった。

4. 疾患別の日常生活動作については、筋萎縮性側索硬化症では寝たきりが最も多く約４割、続いてパーキンソン病、脊髄小脳変性症の順であった。脊髄小脳変性症では歩行はできないが座ることができるが最も多く約４割、パーキンソン病では作業はできないが歩行ができるが最も多く約４割という結果であった。作業及び歩行ができる割合の高い（>90 %）疾患は、重症筋無力症、全身性エリテマトーデス、潰瘍性大腸炎であった（表 2）。

5. 疾患別に公的サービス利用状況をみると、利用割合の最も高いのは筋萎縮性側索硬化症の約５割であり、続いてパーキンソン病、脊髄小脳変性症であった。

日常生活動作別にみると寝たきりで公的サービスの利用割合が高いが、筋萎縮性側索硬化症及びパーキンソン病では約６割であるのに対して、脊髄小脳変性症では約３割と低い結果であった（表２）。

疾患別の医療機関への受診状況は、ほとんどの疾患において主に通院割合が高かったが、筋萎縮性側索硬化症のみ往診・入院割合が高い結果であった。

また、日常生活動作別にみた医療機関への受診状況をみると、寝たきりで入院割合が高く、筋萎縮性側索硬化症及びパーキンソン病では約４割であるのに対して、脊髄小脳変性症では約７割と高い結果であった（表２）。

6. 公的サービスを受けた患者について、現在受けているサービスへの満足度を解析した結果、やや満足～満足している割合が、ほとんどの疾患で約４割で、筋萎縮性側索硬化症で約４割、パーキンソン病と脊髄小脳変性症で約３割と筋萎縮性側索硬化症で満足度が高い結果であった。日常生活動作別に現在受けているサービスへの満足度をみると、寝たきりでは同様の結果であった（表３）。

7. SF-36尺度得点を疾患別に性別・年齢階級・日常生活動作（または重症度）・医療機関への受診状況・公的サービス利用状況・疾患分類を調整した平均値（表4）で比較すると、各サブスケール日常役割機能・身体、社会生活機能ともに疾患別に有意な違いは認められなかったが、比較的低いのはどちらも筋萎縮性側索硬化症、脊髄小脳変性症、パーキンソン病であった。次に、難病病患者に共通の主観的QOL尺度では、筋萎縮性側索硬化症、脊髄小脳変性症、パーキンソン病が、他の疾患、特に全身性エリテマトーデス、潰瘍性大腸炎と比較して有意に低い結果であった。

8. SF-36尺度各サブスケールにおける国民標準値との疾患別比較（表5）では、神経・筋疾患といわれる重症筋無力症、筋萎縮性側索硬化症、脊髄小脳変性症、パーキンソン病において、各サブスケールで有意に国民標準値より低い結果であった。その中で最も低いサブスケールは社会生活機能であり、筋萎縮性側索硬化症で顕著な結果であった。

9. 1999年度の全国保健所のうち、35保健所協力可能のうち、1999年度30保健所よりデータ入手で回収率は57.7％(=2,059人:調査実施数／3,571人:調査予定者数)であった。2,059人のうち、追跡調査において調査未回答者616人(29.9％)、治癒または軽快等による中止者1人、転出者6人、死亡者51人であった。全体としては約7割の追跡率となっている。

疫学・福祉情報調査票、QOL（難病患者に共通のQOL尺度、SF-36）調査に同意しなかったあるいは回答拒否者496人(24.1％)を除いた対象者1,563人においては、調査未回答者351人(22.5％)、治癒または軽快等による中止者1人、転出者4人、死亡者31人であった。

10. 性別・年齢階級別・疾患別・日常生活動作状況別に追跡結果(表6～7)

11. 疾患別・日常生活動作別推移(パーキンソン病、脊髄小脳変性症、筋萎縮性側索硬化症)

各疾患ごとに約6割が現状維持で筋萎縮性側索硬化症にのみ死亡割合が約3割と高い傾向にあった(表8)。

12. QOL得点の変化(追跡後得点-ベースライン時得点)と性・年齢階級、日常生活動作、医療機関への受診状況、保健福祉サービス利用状況、疾患分類)との関係

QOL得点の変化に関連する各因子のうち、オッズ比より有意な関連性が認められたのは、保健福祉サービスの利用変化と、日常生活動作の変化(ADL動作の変化)であった。パーキンソン病については、保健福祉サービスを継続して利用している患者にオッズ比が高く、統計的に有意ではないがQOL得点変化が＋に変化させている傾向にあった。

脊髄小脳変性症では、保健福祉サービスを受けなくなった患者に、統計的に有意にオッズ比が低くQOL得点変化が－に変化させていた。

日常生活動作の変化(ADL動作の変化)については、パーキンソン病では各動作で介助が追跡後必要となった患者に、有意にオッズ比が低く、QOL得点変化が－に変化させていた。脊髄小脳変性症では、食事にのみ同様の傾向がみられた(表9-1～9-2)。

SF-36（社会生活機能:家族・友人とのつきあい）については、パーキンソン病のみで有意な関連性が認められ、食事、着替えで介助が必要から必要なくなった者のQOL変化が正に変化、起きあがり動作、室内移動、歩行、食事、着替えで介助の必要のなかったから介助の必要になってきた者のQOL変化が負に変化が有意であった(表10)。

考　察

1. ベースライン調査について

本研究の対象患者は全国と比較して、疾患別にはパーキンソン病と脊髄小脳変性症の割合が多く、潰瘍性大腸炎と全身性エリテマトーデスの割合が少なく、年代としては、60～70歳代が多く、疾患構成および年代ともにある程度の偏りがあると考えられる。しかし、現実としては無作為抽出による調査対象者の選択の困難（日本全体で全疾患患者を登録しデータベース化を行っていない現状）があげられる。現在、厚生省特定疾患治療研究は、厚生省が特定する疾患、いわゆる難病対策のための研究を推進するため、難病患者医療費の個人負担分を公費から援助するためのシステムであり、患者本人の申請を必要としている。しかし、申請時資料は、全国一律にデータベース化されておらず、難病患者の属性（性、年齢、疾患名、住所地など）を把握することは非常に困難な現状にある[1]からである。このような現状をふまえれば、本研究は、全国レベルで難病患者の実態を調査し、疾患別に比較を行った研究として意義ある研究と考えられる。しかし、本研究では回収率が低く