

水疱型先天性魚鱗癬様紅皮症及び参考疾患の全国疫学調査 - 中間報告 -

黒沢美智子 (順天堂大学医学部・衛生学)

池田志孝 (順天堂大学医学部・皮膚科)

玉腰暁子 (名古屋大学大学院医学系研究科健康社会医学専攻
社会生命科学講座予防医学/医学推計・判断学)

川村 孝 (京都大学・保健管理センター)

稲葉 裕、松葉 剛 (順天堂大学医学部・衛生学)

北島康雄 (岐阜大学医学部・皮膚科)

要 約

全国の多施設を対象に患者数の推定と2次調査によって得られた臨床所見の結果から臨床疫学像を明らかにする事を目的とする。参考疾患として、非水疱型先天性魚鱗癬様紅皮症(NBCIE)、葉状魚鱗癬(LI)、Siemens型水疱性魚鱗癬、家族性天疱瘡の患者数についても調査することとした。本調査は特定疾患の疫学に関する研究班と共同で「全国疫学調査マニュアル」に基づいて実施する。対象は2002年1年間の受療患者とし、2003年1月に患者数推計のための一次調査を実施した。調査対象科は皮膚科とし、全国の病院から病床規模別に層化無作為抽出した計807科を対象とした。二次調査の実施計画は本班と疫学班の主任研究者所属施設の倫理審査を受け、承認後に実施する。一次調査で得られた報告患者数をもとに未回答施設を考慮した推計患者数を算出する。二次調査結果により臨床疫学像を把握する。

目 的

全国の多施設を対象に水疱型先天性魚鱗癬様紅皮症の患者数の推計と二次調査によって得られた臨床所見の結果から臨床疫学像を明らかにすることを目的とする。参考疾患として非水疱型先天性魚鱗癬様紅皮症(NBCIE)、葉状魚鱗癬(LI)、Siemens型水疱性魚鱗癬、家族性天疱瘡の患者数についても調査する。

方 法

本調査は特定疾患の疫学に関する研究班(主任研究者:稲葉 裕)と共同で「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」¹⁾に基づいて実施された。

今回の調査にあたってはまず水疱型先天性魚鱗癬様紅皮症の診断基準が作成された。対象は

2002年1年間の受療患者とし、2003年1月に患者数推計のための一次調査を実施した。一次調査では調査依頼状、診断基準、返信用ハガキを送付した(資料1-3)。

調査対象科は皮膚科とし、前出のマニュアルに添って全国の病院から病床規模別に層化無作為抽出した計807科を対象とした。

二次調査の実施計画は本班と疫学班の主任研究者所属施設(岐阜大学及び順天堂大学)の倫理委員会で審査を受け、承認後に実施する。

一次調査で水疱型先天性魚鱗癬様紅皮症患者なしの回答があった施設には礼状を送付し、患者ありと回答のあった施設を二次調査対象とする。2月末日までに未回収の施設には督促状を送付する。

一次調査で得られた報告患者数をもとに未回答施設を考慮した推計患者数をマニュアルに添って算出する。二次調査結果により臨床疫学像を把握

する。

結 果

病床規模別の対象率、抽出率、抽出数を表1に示す。来年度は一次調査の回収率、報告患者数に基づき患者数を推計する。また、二次調査を実施し、疾患の臨床疫学像を明らかにする。

結 論

特定疾患の疫学に関する研究班と共同で水疱型先天性魚鱗癬様紅皮症の全国疫学調査を企画し、

今年度は一次調査を実施した。来年度は一次調査によって得られた情報から当該疾患の患者数を推計し、二次調査による臨床所見の結果から臨床疫学像を明らかにする予定である。

参考文献

- 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.

表1 水疱型先天性魚鱗癬様紅皮症全国疫学調査一次調査の対象数

規 模	対象数	抽出率	抽出数
20-99 床	899	6.2%	56
100-199 床	598	10.0%	60
200-299 床	360	20.0%	72
300-399 床	332	40.1%	133
400-499 床	177	80.2%	142
500 床以上	229	100.0%	229
大学病院	115	100.0%	115
計	2710		807

注1) 対象数は「閉院」「該当科なし」等の理由により最終的に変更有り

注2) 一層の対象数を50以上にするため抽出率を変更している。

V. 地域ベースコホート研究の実施

難病患者の地域ベース・追跡(コホート)研究 に関する追跡結果

川南勝彦、簗輪眞澄(国立保健医療科学院)、坂田清美(和歌山医大・公衆衛生)、新城正紀(沖縄県立看護大・公衆衛生)、永井正規(埼玉医大・公衆衛生学)、館香奈子(北海道岩見沢 HC)、藤井成彬(北海道帯広 HC)、石下恭子(福島県南 HC)、折笠和子(元千葉県市川 HC)、北村暁子(元杉並区荻窪保健センター)、飯塚俊子(新潟県上越 HC)、飯田恭子(富山県高岡 HC)、村田秀秋(福井県福井 HWC)、三徳和子(川崎医療福祉大学、元岐阜県恵那 HC)、福永愛子(愛知県稲沢 HC)、寺尾充宏(愛知県一宮 HC)、嶋村清志(滋賀県水口 HC)、狼谷眞美子(和歌山県海南 HC)、野村繁雄(和歌山県湯浅 HC)、大島秀夫(兵庫県社 HC)、高岡道雄(兵庫県加古川 HC)、中川昭夫(元島根県雲南 HC)、神土純子(岡山市 HC)、磯濱亜矢子(岡山県岡山 HC)、尾形由起子(福岡県県庁)、眞崎直子(福岡県久留米 HC)、朝川福美(大分県宇佐高田 HC)、福盛順子(元鹿児島県志布志 HC)、三谷惟章(鹿児島県鹿屋 HC)、平良セツ子(沖縄県宮古 HC)

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 との関係をもとめたので報告する。

対象者は、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—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、疫学・福祉情報調査票、QOL 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、追跡調査において全体としては約 8 割の追跡率であった。

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。地域比較も行ったが有意な統計的な関連性は認められず、保健福祉サービスや医療提供における地域間格差は多少は認められるものの、大きな格差ではないことが示唆された。

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。ベースライン後の追跡状況および QOL との関係をもとめたので報告する。

結果

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。

3. 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. 解析方法は、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、管轄保健所の地域別分類で調整した変化+へのオッズ比を、各関連項目ごとに求めた。

ただし、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。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。

1. 1999年度の全国保健所のうち、35保健所協力可能なうち、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。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497人(24.1%)を除いた対象者1,562人においては、調査未回答者314人(20.1%)、治癒または軽快等による中止者1人、転出者5人、死亡者53人であった。全体としては約8割の追跡率となっている。

2. 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1、2、3)。

3. 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)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、管轄保健所の地域別分類)との関係(表4、5)

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、食事のみ同様の傾向がみられた。

管轄保健所の地域別分類では、両疾患とも統計的に有意な傾向はみられなかったが、パーキンソン病では、中国地方で、脊髄小脳変性症では九州と近畿地方でQOL得点変化が+に変化させている傾向が強い結果であった。

考察

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。

また、社会生活機能の変化に影響するものとしても ADL の変化が影響しており、特にパーキンソン病

のみであったが、食事・着替えにおける自立変化が大きく関与しており、これらの変化が家族・友人などのつきあいに影響していると考えられた。これからの難病患者の在宅療養を考える上で、重要な因子として上記観点があげられると考えられた。

あと、地域比較も行ったが有意な統計的な関連性は認められず、保健福祉サービスや医療提供における地域間格差は多少は認められるものの、大きな格差ではないことが示唆された。

表1 現状における追跡結果

調査回答者:生存者	治癒、軽快等による中止者	転出者	死亡者	未回答者	合計
1189 (76.1%)	1 (0.1%)	5 (0.3%)	53 (3.4%)	314 (20.1%)	1562
<男性>					
521 (75.8%)		1 (0.1%)	27 (3.9%)	138 (20.1%)	687
<女性>					
668 (76.3%)	1 (0.1%)	4 (0.5%)	26 (3.0%)	176 (20.1%)	875

表2 疾患別追跡結果

疾患名	生存者	治癒、軽快等による中止者	転出者	死亡者	調査未回答者	合計
パーキンソン病	491 (74.7)		2 (.3)	27 (4.1)	137 (20.9)	657 (100.0)
脊髄小脳変性症	253 (83.5)			14 (4.6)	36 (11.9)	303 (100.0)
筋萎縮性側索硬化症	43 (62.3)		1 (1.4)	9 (13.0)	16 (23.2)	69 (100.0)
重症筋無力症	59 (86.8)	1 (1.5)	1 (1.5)		7 (10.3)	68 (100.0)
潰瘍性大腸炎	41 (68.3)				19 (31.7)	60 (100.0)
全身性エリテマトーデス	44 (81.5)				10 (18.5)	54 (100.0)
多発性硬化症	35 (76.1)		1 (2.2)		10 (21.7)	46 (100.0)
後縦靭帯骨化症	28 (70.0)			1 (2.5)	11 (27.5)	40 (100.0)
強皮症	29 (80.6)				7 (19.4)	36 (100.0)
ベーチェット病	20 (76.9)				6 (23.1)	26 (100.0)
皮膚筋炎、多発性筋炎	15 (57.7)				11 (42.3)	26 (100.0)
網膜色素変性症	12 (60.0)			1 (5.0)	7 (35.0)	20 (100.0)
ウイリス動脈輪閉塞症	12 (60.0)				8 (40.0)	20 (100.0)
原発性胆汁性肝硬変	15 (83.3)				3 (16.7)	18 (100.0)
クローン病	10 (62.5)				6 (37.5)	16 (100.0)
ビュルガー病	12 (85.7)				2 (14.3)	14 (100.0)
大動脈炎症候群	13 (100.0)					13 (100.0)
特発性大腿骨頭壊死症	6 (46.2)				7 (53.8)	13 (100.0)
特発性血小板減少性紫斑病	10 (100.0)					10 (100.0)
特発性(うっ血性)心筋症	5 (55.6)				4 (44.4)	9 (100.0)
再生不良性貧血	8 (100.0)					8 (100.0)
シャイドレーガー症候群	4 (66.7)				2 (33.3)	6 (100.0)
サルコイドーシス	4 (80.0)				1 (20.0)	5 (100.0)
ハンチントン舞蹈病	3 (60.0)			1 (20.0)	1 (20.0)	5 (100.0)
結節性動脈周囲炎	3 (75.0)				1 (25.0)	4 (100.0)
悪性関節リウマチ	4 (100.0)					4 (100.0)
天疱瘡	3 (100.0)					3 (100.0)
混合性結合組織病	2 (66.7)				1 (33.3)	3 (100.0)
特発性間質性肺炎	2 (66.7)				1 (33.3)	3 (100.0)
広範性脊柱管狭窄症	2 (100.0)					2 (100.0)
表皮水疱症	1 (100.0)					1 (100.0)
合計	1189 (76.1)	1 (.1)	5 (.3)	53 (3.4)	314 (20.1)	1562 (100.0)

表3 性別・年齢階級別・ADL別追跡結果

		生存者	治癒、軽快等 による中止者	転出者	死亡者	調査未回答者	合計
合計		1189 (76.1)	1 (.1)	5 (.3)	53 (3.4)	314 (20.1)	1562 (100.0)
性別	男性	521 (75.8)		1 (.1)	27 (3.9)	138 (20.1)	687 (100.0)
	女性	668 (76.3)	1 (.1)	4 (.5)	26 (3.0)	176 (20.1)	875 (100.0)
年齢	0～9歳	5 (100.0)					5 (100.0)
	10～19歳	16 (84.2)				3 (15.8)	19 (100.0)
	20～29歳	30 (69.8)				13 (30.2)	43 (100.0)
	30～39歳	68 (73.1)		2 (2.2)	1 (1.1)	22 (23.7)	93 (100.0)
	40～49歳	118 (75.6)	1 (.6)	1 (.6)	5 (3.2)	31 (19.9)	156 (100.0)
	50～59歳	207 (79.6)			4 (1.5)	49 (18.8)	260 (100.0)
	60～69歳	412 (81.6)			9 (1.8)	84 (16.6)	505 (100.0)
	70～79歳	276 (72.4)		2 (.5)	24 (6.3)	79 (20.7)	381 (100.0)
	80歳～	57 (57.0)			10 (10.0)	33 (33.0)	100 (100.0)
ADL	作業ができる	420 (81.7)	1 (.2)	3 (.6)	4 (.8)	86 (16.7)	514 (100.0)
	歩行ができる	388 (79.2)		1 (.2)	10 (2.0)	91 (18.6)	490 (100.0)
	座ることができる	216 (74.7)			11 (3.8)	62 (21.5)	289 (100.0)
	寝たきり	89 (57.1)		1 (.6)	25 (16.0)	41 (26.3)	156 (100.0)
	未回答	76 (67.3)			3 (2.7)	34 (30.1)	113 (100.0)

表4 QOL得点の変化と関連要因変化との関係

パーキンソン病	難病患者に共通の主観的QOL尺度得点の差(追跡後-ベースライン時)				
	ベースライン時点	追跡後	解析数	変化+:人数(%)	修正済みオッズ比:95%信頼区間
保健福祉サービスの利用変化	受けていない	受けていない	100	60 (60.0)	1.00
		受けている	39	19 (48.7)	0.75 (0.29 ~ 1.97)
	受けている	受けていない	50	31 (62.0)	1.70 (0.67 ~ 4.29)
		受けている	130	78 (60.0)	1.91 (0.86 ~ 4.23)
起き上がり動作	すべて自立	すべて自立	135	78 (57.8)	1.00
		介助が必要	48	22 (45.8)	0.31 (0.13 ~ 0.75)
	介助が必要	すべて自立	37	29 (78.4)	1.33 (0.39 ~ 4.55)
		介助が必要	172	99 (57.6)	0.38 (0.19 ~ 0.76)
室内移動	すべて自立	すべて自立	172	103 (59.9)	1.00
		介助が必要	61	30 (49.2)	0.40 (0.18 ~ 0.88)
	介助が必要	すべて自立	37	28 (75.7)	0.79 (0.28 ~ 2.24)
		介助が必要	120	65 (54.2)	0.20 (0.09 ~ 0.44)
歩行	すべて自立	すべて自立	139	85 (61.2)	1.00
		介助が必要	65	31 (47.7)	0.42 (0.19 ~ 0.94)
	介助が必要	すべて自立	35	24 (68.6)	0.72 (0.26 ~ 1.97)
		介助が必要	148	85 (57.4)	0.42 (0.20 ~ 0.88)
食事	すべて自立	すべて自立	199	120 (60.3)	1.00
		介助が必要	59	30 (50.8)	0.49 (0.23 ~ 1.05)
	介助が必要	すべて自立	37	25 (67.6)	1.02 (0.36 ~ 2.89)
		介助が必要	96	52 (54.2)	0.23 (0.10 ~ 0.52)
排泄	すべて自立	すべて自立	194	117 (60.3)	1.00
		介助が必要	56	28 (50.0)	0.52 (0.24 ~ 1.15)
	介助が必要	すべて自立	32	24 (75.0)	0.64 (0.23 ~ 1.79)
		介助が必要	102	53 (52.0)	0.25 (0.12 ~ 0.55)
入浴	すべて自立	すべて自立	144	89 (61.8)	1.00
		介助が必要	50	23 (46.0)	0.36 (0.15 ~ 0.85)
	介助が必要	すべて自立	26	18 (69.2)	0.61 (0.19 ~ 2.00)
		介助が必要	170	96 (56.5)	0.35 (0.17 ~ 0.71)
着替え	すべて自立	すべて自立	126	77 (61.1)	1.00
		介助が必要	54	21 (38.9)	0.31 (0.13 ~ 0.71)
	介助が必要	すべて自立	28	19 (67.9)	0.57 (0.18 ~ 1.76)
		介助が必要	183	111 (60.7)	0.56 (0.28 ~ 1.11)
管轄保健所の地域別分類	北海道		85	45 (52.9)	1.00
	東北		6	3 (50.0)	0.53 (0.02 ~ 11.1)
	関東		2	0	-
	甲信越		94	46 (48.9)	0.72 (0.27 ~ 1.91)
	東海		28	14 (50.0)	0.47 (0.13 ~ 1.71)
	近畿		55	31 (56.4)	1.28 (0.42 ~ 3.91)
	中国		30	23 (76.7)	3.57 (0.98 ~ 13.0)
	九州 沖縄		85 29	52 (61.2) 21 (72.4)	0.98 (0.37 ~ 2.57) 1.20 (0.35 ~ 4.12)

調整済みオッズ比:性・年齢、医療機関へ受診状況、保健福祉サービスの變化、ADL變化、初期QOL得点、地域別分類で調整
 変化+: 難病患者に共通の主観的QOL尺度得点の差(追跡後-ベースライン時) ≥ 0
 保健福祉サービス: ホームヘルパー、看護婦、保健婦による医療以外のサービス

表5 QOL得点の変化と関連要因変化との関係

背髄小脳変性症	難病患者に共通の主観的QOL尺度得点の差(追跡後-ベースライン時)				
	ベースライン時点	追跡後	解析数	変化+:人数(%)	修正済みオッズ比(95%信頼区間)
保健福祉サービスの利用変化	受けていない	受けていない	72	54 (75.0)	1.00
		受けている	30	15 (50.0)	0.63 (0.16 ~ 2.52)
	受けている	受けていない	19	12 (63.2)	0.19 (0.04 ~ 0.90)
		受けている	58	33 (56.9)	0.60 (0.18 ~ 1.97)
食事	すべて自立	すべて自立	125	84 (67.2)	1.00
		介助が必要	29	13 (44.8)	0.29 (0.09 ~ 0.90)
	介助が必要	すべて自立	7	4 (57.1)	0.21 (0.03 ~ 1.66)
		介助が必要	53	37 (69.8)	0.62 (0.20 ~ 1.92)
管轄保健所の地域別分類	北海道		20	11 (55.0)	1.00
	東北		18	10 (55.6)	1.71 (0.26 ~ 11.2)
	関東		6	2 (33.3)	-
	甲信越		70	46 (65.7)	2.86 (0.54 ~ 15.3)
	東海		14	8 (57.1)	2.47 (0.24 ~ 25.6)
	近畿		7	5 (71.4)	3.67 (0.23 ~ 58.7)
	中国		-	-	-
	九州 沖縄		79 7	54 (68.4) 4 (57.1)	4.70 (0.98 ~ 27.0) 0.39 (0.03 ~ 6.08)

調整済みオッズ比: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、地域別分類で調整
 変化+:難病患者に共通の主観的QOL尺度得点の差(追跡後-ベースライン時)≥0
 保健福祉サービス:ホームヘルパー、看護婦、保健婦による医療以外のサービス

Follow-up results on cohort study of intractable diseases patients for public health centers

Kawaminami Katsuhiko, Minowa Masumi (Epidemiology, National Institute of Public Health), Nagai Masaki (Public Health, Saitama Medical School), Sakata Kiyomi (Public Health, Wakayama Medical School), Shinjo Masaki (Public Health, Okinawa Nursing School.), Hirota Youko (Iwamizawa PHC, Hokkaido Prefecture), Sadamoto Kouichi (Obihiro PHC, Hokkaido Prefecture), Sato Setsuko (Kurihara PHC, Miyagi Prefecture), Ishige Kyouko (Kennan PHC, Fukushima Prefecture), Heckii Takeshi (Mobara PHC, Chiba Prefecture), Ogura Keiichi (Funabashi PHC, Chiba Prefecture), Inoue Takao (Ichikawa PHC, Chiba Prefecture), Kitamura Akiko (Kouenji PHC, Suginami-ku), Mori Hiroko (Asahi PHC, Asahi-ku, Yokohama City), Ilduka Toshiko (Jyouetsu PHC, Niigata Prefecture), Hannda Kyouko (Takaoka PHC, Toyama Prefecture), Takeuchi Suguo (Fukui PHC, Fukui Prefecture), Miyagawa Yukiaki (Kiso PHC, Nagano Prefecture), Shirai Yuji (Ina PHC, Nagano Prefecture), Mitoku Kazuko (Kawasaki Medical and Welfare School), Hayashi Takashi (Hokuen PHC, Shizuoka Prefecture), Hashitani Tsuyoshi (Nishio PHC, Aichi Prefecture), Shibuya Idumi (Inazawa PHC, Aichi Prefecture), Kuma Michiko (Ichinomiya PHC, Aichi Prefecture), Simamura Kiyoshi (Minakami PHC, Shiga Prefecture), Ohshima Hidetoshi (Yashiro PHC, Hyogo Prefecture), Yasumoto Tyou (Kakogawa PHC, Hyogo Prefecture), Nakagawa Akio (Utsunomiya PHC, Shimane Prefecture), Shigeta Setsuko (Okayama PHC, Okayama City), Kaneda Tomiko (Okuyama PHC, Okayama Prefecture), Ogata Yukiko (Tagawa PHC, Fukuoka Prefecture), Masaki Naoko (Kurume PHC, Fukuoka Prefecture), Ogata Katsumi (Amakusa PHC, Kumamoto Prefecture), Ogami Takashi (Usatakada PHC, Oita Prefecture), Fukumori Jyunko (Shibushi PHC, Prefecture), Nakamata Kazuyuki (Kaya PHC, Kagoshima Prefecture), Omine Etsuko (Nanbu PHC, Okinawa Prefecture), Taira Setsuko (Miyako PHC, Okinawa Prefecture)

Purpose

In a series of our studies, the information, such as clinical, epidemiological, health and welfare information, on individual patients suffering from intractable diseases, as well as the information on the actual state of the recipients of welfare services have been collected and made into a database, and a cohort analysis of them has been carried out. In this year, a follow-up survey was carried out. The obtained results are reported here.

Subjects

The subjects were new and continuing recipients of medical care for specified diseases within the catchment area of 35 public health centers throughout Japan (patients who were recognized as eligible recipients as of April 1, 1999 and those who became eligible subsequently). Patients with subacute myelo-optic neuropathy (SMON), fulminant hepatitis, severe acute pancreatitis, and Creutzfeldt-Jakob disease were excluded.

Methods

1. Follow-up survey items: 1) Basic Information - Application Form, 2) Clinical Information - Personal Clinical Survey Sheet, 3) Epidemiology and Welfare Information Survey Sheet: Activities of daily living (ADL), status of utilization of public health, medical care, and welfare services, etc., 4) QOL (A scale of the subjective QOL common to patients with intractable diseases (a subjective QOL scale), SF-36), 5) Vital and moving-out information.

2. The data were analyzed by analysis of odds ratios (95% confidence intervals) of subjective QOL scale changing scores adjusted by a multiple logistic regression model (input according to each of the diseases), including control variables, such as ADL, sex and age, and the results were compared according to disease

Results and conclusions

We reported that the whole follow-up rate was about 80%. Odds ratios on subjective QOL scale changing

scores adjusting sex, age cohort, and ADL according to disease were associated with changing utility of public services and changing ADL. Especially, they were associated with changing utility of public services and change of eating actions in common between all analyzing diseases patients. Odds ratios on subjective QOL scale changing scores adjusting sex, age cohort, and ADL according to disease were not associated with district that patients lived.

Key words: intractable diseases, a cohort study, QOL

Ⅶ. 行政資料による難病の頻度調査

行政資料による難病の頻度調査

川南勝彦、峯輪眞澄(国立保健医療科学院・疫学部)

要 約

難病対策を進める上で重要なことは、対象とする疾患の頻度・分布を把握することにある。そのため、既存の行政資料より難病の疫学像を知ることが必要となる。ICD9 コードでの報告は、「既存資料の比較による難病の疫学像 1996」によって行われているが、前年度までは、ICD10 コードでの特定疾患の死亡統計および患者調査に基づく特定疾患患者数の推計について報告した。次は、ICD9 コードでの報告「既存資料の比較による難病の疫学像 1996¹⁾」と、ICD10 コードでの特定疾患の死亡統計および患者調査に基づく特定疾患患者数の推計について報告との比較検討を3年間通じて行いたいと考えている。そのため、特定疾患名におけるICD9 コードとICD10 コードとの対応を今回、検討することとした。

キーワード：特定疾患、ICD9、ICD10

はじめに

難病対策を進める上で重要なことは、対象とする疾患の頻度・分布を把握することにある。そのため、既存の行政資料より難病の疫学像を知ることが必要となる。ICD9 コードでの報告は、「既存資料の比較による難病の疫学像 1996¹⁾」によって行われているが、前年度までは、ICD10 コードでの特定疾患の死亡統計および患者調査に基づく特定疾患患者数の推計について報告した。次は、ICD9 コードでの報告「既存資料の比較による難病の疫学像 1996¹⁾」と、ICD10 コードでの特定疾患の死亡統計および患者調査に基づく特定疾患患者数の推計について報告との比較検討を3年間通じて行いたいと考えている。そのため、特定疾患名におけるICD9 コードとICD10 コードとの対応を今回、検討することとした。

方法

1)特定疾患名における第9回 ICD コードと第 10 回 ICD コードとの対応

特定疾患治療研究事業対象疾患名におけるICD9 とICD10 基本分類コードとの対応について検討する。

結果は、厚生省大臣官房統計情報部管理企画課疾病傷害死因分類調査室による監修に基づくものである。

2)次年度以降の研究計画

(1)特定疾患の死亡統計の比較

資料としては人口動態調査死亡票であり、厚生省大臣官房統計情報部より、原死因が難病に相当する死因の死亡票(磁気テープ)を所定の手続きを経て入手したものである。

比較する数値としては、性別年齢階級別死亡率である。この場合、SMR を算出するのに用いた基準死亡率は、解析期間における性別・5 歳階級別全国死亡率の平均とする。

(2)患者調査に基づく特定疾患患者数の推計、受療率の比較

資料としては患者調査であり、主傷病・副傷病に特定疾患の記載のある者を特定疾患患者とする。

比較する数値としては、特定疾患別性別総患者数の推計及び受療率である。

総患者数とは、調査日現在において、継続的に医療を受けている者(調査日には医療施設を受療していない者も含む。)の数を次の算式により推計したものである。総患者数は千人単位で表している。

総患者数=入院患者数+初診外来患者数+再来外来患者数×平均診療間隔×調整係数(6/7)

受療率とは、推計総患者数を人口で除して人口10 万対であらわした数とする。

受療率(人口 10 万対)=推計患者数/推計人口×100,000

結果

特定疾患治療研究事業対象疾患名における ICD9 と ICD10 基本分類コードとの対応について下

1. 特定疾患名における第9回 ICD コードと第 10 回 ICD コードとの対応

表1 特定疾患名における第9回 ICDコードと第10回 ICDコードとの対応

特定疾患名	ICD10コード名	ICD9コード名
パーチエット病	M35.2	1361 パーチエット症候群
多発性硬化症	G35	340 多発性硬化症
重症筋無力症	G70.0	3580 重症筋無力症
全身性エリテマトーデス	M32	7100 全身性エリテマトーデス(紅斑性狼瘡)
スモン	G62.0	3576A スモン
再生不良性貧血	D61.3	2840, 8, 9 特発性再生不良性貧血
サルコイドーシス	D86	135 サルコイドーシス
筋萎縮性側索硬化症	G12.2	3352 運動ニューロン疾患
強皮症	M34	7101 全身性硬化症
	L94.0	
	L94.1	
	L94.9	
皮膚筋炎及び多発性筋炎	M33	7103, 04 皮膚(多発性)筋炎
特発性血小板減少性紫斑病	D69.3	2873 原発性<一次性>血小板<粒球>減少症
結節性動脈周囲炎	M30.0	4460 結節性多発(性)動脈炎
潰瘍性大腸炎	K51	5560 潰瘍性大腸炎
大動脈炎症候群	M31.4	4467 大動脈炎症候群
ピュルガー病	I73.1	4431 閉鎖性血栓血管炎[E'm'ka'-(b'-'y'a)-病]
天疱瘡	L10	6944 天疱瘡
脊髄小脳変性症	G11.1	3340-3, 8, 9 神経系の変性疾患、詳細不明
	G11.2	
	G11.4	
	G11.8	
	G11.9	
	G31.9	
クローン病	K50	555 クローン病[限局性腸炎]
難治性の肝炎のうち劇症肝炎	B15.0	570 急性および亜急性肝壊死
	B16.0	
	B16.2	
	B17.1	
	B17.2	
	B17.8	
	B19.0	
	B19.9	
	K70.4	
	K71.1	
	K72.0	
	K72.9	
悪性関節リウマチ	M05.3	7142A 他の臓器、器官系の併発症を伴う慢性関節リウマチ
パーキンソン病	G20	3320 パーキンソン病
アミロイドーシス	E85	2773 アミロイドーシス<アミロイド>症
後縦帯骨化症	M48. 8A-M48. 8	7237, 7248A 後縦帯骨化症
ハンチントン病	G10	3334 ハンチントン病
ウイルス動脈輪閉塞症	I67.5	4375A もやもや病<ウイルス動脈輪閉塞症>
ウェグナー肉芽腫症	M31.3	4464 ウェグ<ジ>ナー肉芽腫症
特発性拡張型心筋症	I42.0	4250-5, 9 心筋症
シャイ・ドレーガー症候群	G23.2	3330A シャイ・ドレーガー症候群
表皮水疱症	Q81	7573A 表皮水疱症
脳泡性乾癩	L40.1	6961 その他の乾せん<癬>
広範脊柱管狭窄症	M48.0	7230, 7240 脊柱管狭窄(症)
原発性胆汁性肝硬変	K74.3	5716 胆汁性肝硬変
重症急性膵炎	K85	5770 急性膵炎
特発性大腿骨頭壊死症	M87. 0A-M87. 0	7334A 特発性大腿骨頭壊死症
混合性結合組織病	M35. 1A-M35. 1	
原発性免疫不全症候群	D71	2790 - 3 免疫不全症候群
	D72. 9	
	D80	
	D81	
	D82	
	D83	
	D84	
	D89	
	E70.3	
特発性間質性肺炎	J84. 1B-J84. 1	5163 特発性間質性肺炎
網膜色素変性症	H35.5	3627A 網膜色素変性症
クロイツフェルト・ヤコブ病	A81.0	
原発性肺高血圧症	I27.0	
神経線維腫症	Q85.0	
亜急性硬化性全脳炎	A81.1	
バッド・キアリ症候群	I82.0	
特発性慢性肺血栓塞栓症	I26.9	
	I27.8	
ファブリー(Fabry)病	E75.2	

ICD9コードについては、「既存資料の比較による難病の疫学像 1996」を参考にした。

なお、ICD10内容例示表以外では、以下のものを参考とした。

*厚生省保健医療局疾病対策課監修、難病医学研究財団企画委員会編纂「難病の診断と治療指針」、ICD-10索引(Volume3) 原本及び日本語版

今後は、ICD9 コードでの報告「既存資料の比較による難病の疫学像 1996¹⁾」と、ICD10 コードでの特定疾患の死亡統計および患者調査に基づく特定疾患患者数の推計について報告との比較検討をしていきたいと計画している。

1)稲葉裕,大野良之編集:難病の記述疫学-既存資料による比較を中心に-厚生省特定疾患調査研究事業特定疾患に関する疫学研究班,1997.

2)日本の疾病別総患者数データブック. 東京:厚生統計協会,1995.

An investigation on the frequency of intractable diseases based on existing materials published by Ministry of Health, Labour and Welfare

Kawaminami Katsuhiko, Minowa Masumi (Epidemiology, National Institute of Public Health)

To take effective measures to cope with intractable diseases, it is important to grasp the frequency and the distribution of relevant diseases. For that purpose, it becomes necessary to obtain enough knowledge of epidemiological characteristics of intractable diseases through existing materials published by Ministry of Health, Labour and Welfare.

A report based on ICD-9 cords has already been presented in our previous paper "Epidemiological Characteristics of Intractable Diseases Clarified by Making a Comparison between Existing Materials 1996". Last year, a report based on ICD-10 codes has been presented. However, the comparison of the investigation based on the ICD-10 codes and it based on the ICD-9 codes has remained to be made.

Therefore, this time, as preliminary studies, we have carried out an investigation on the correspondence between the names of the specified diseases, the ICD-10 codes and the ICD-9 codes. The obtained results are reported in this paper, along with our future plans for further investigation and analysis.

Key words: intractable diseases, the ICD-10 codes, the ICD-9 codes

VIII. 定点モニタリング・システムの運用と新たな疾患についての検討

NF1(neurofibromatosis 1)の1985-2000年での 臨床疫学的傾向の研究

縣 俊彦、清水 英佑(東京慈恵会医科大学・環境保健医学教室)、
高木 廣文(新潟大学・医学部)、河 正子(東京大学・医学部・ターミナルケア学)、
早川 東作(東京農工大・保健管理センター)、柳 修平(川崎医療福祉大)、
金城 芳秀(沖縄県立看護大学)、稲葉 裕、黒沢 美智子(順天堂大学・衛生学)、
大塚藤男(筑波大学・臨床医学系・皮膚科)、新村真人(東京慈恵会医科大学・皮膚科)

要 約

NF1(神経線維腫症1)患者の1985年から2000年までの臨床疫学的傾向を把握すべく、現在までに終了している4つの疫学調査資料を解析し、推移を検討した。我々は1985-2000年の間に2回の全国調査と、2回のモニタリング調査を実施した。

各調査の回収率は55-68%であった。把握患者は1985年の全国調査では1588名、1994年の全国調査では1584であった。患者性比は1985年が0.98(784/804)、1994年が0.88(742/840)であった。

また、モニタリング調査の把握患者は1997年で379名、2000年で455名であった。各年齢の動きを見ると、全国調査(1985、1994年)では、診断年齢に比べ、初診年齢が、1985年調査で高くなり、その影響を受けてか、調査時年齢も高くなっている。これは、調査対象の違い(200床以上全病院、サンプリングでの9000診療科)と思われる。

同様に、モニタリング調査(1997、2000年)では、初診時年齢、診断年齢の低下傾向が見られ、女性の場合は特に明確であるが、これは、本疾患が平成10年に治療対象疾患となったことと関連があるかもしれない。

治療状況、予後、診断、皮膚病変；カフェレ斑の出現状況に関しても、全国調査(1985、1994年)では差が見られたのは調査対象選択法の違いかであろうか。

一方、モニタリング調査(1997、2000年)では、治療状況、皮膚病変；カフェレ斑の出現状況にのみ差が見られたのは、変化はあるとはいえ全国調査よりも均質集団を見ており、臨床症状はゆっくり変化していると考えられるのか。

キーワード：神経線維腫症1、モニタリング、臨床疫学、全国疫学調査

目的

厚生(労働)省神経皮膚症候群調査
研究班と特定疾患の疫学に関する研究

班では、共同で、臨床疫学調査、研究
を実施してきた。今回は、過去16年
(1985-2000)の神経線維

腫症 1 (neurofibromatosis 1 (NF1)) 患者の臨床疫学的傾向、特性を把握する事を目的とする。

方法

我々は NF1 について、2 回の全国調査 (1985, 1994) と 2 回のモニタリング調査 (1997, 2000) を実施し、その収集資料を解析した。

全国調査は 1985 年は 200 床以上の全病院 7500、1994 年には全国の NF1 患者受療の多い 9000 診療科を対象に実施し、モニタリング調査は 1994 年全国調査で報告患者数 5 名以上の 72 診療科を対象とした。

調査項目は疫学情報 (性、年齢、家族歴、診断など) や、臨床情報 (治療状況、予後、皮膚症状、中枢神経症状、整形外科的症状、眼科症状) などであった。

これら調査資料を SAS 8. 2 より解析した。

結果

各調査の回収率は 55 - 68% であった。

把握患者は 1985 年の全国調査では 1588 名、1994 年の全国調査では 1584 であった。患者性比は 1985 年が 0.98 (784/804)、1994 年が 0.88 (742/840) であった。

また、モニタリング調査の把握患者は 1997 年で 379 名、2000 年で 455 名であった。

1994 年の全国調査は、患者氏名等も把握したが、1985 年調査は氏名に関してはイニシャルのみの把握なので、重複者の検索は行えなかった。

2000 年のモニタリング調査での把握患者をみると、357 名は、2000 年のみの単独把握患者で、

98 名は 1997 年と 2000 年で重複把握された患者であった。

患者を報告する主な診療科は、皮膚科、整形外科、眼科、形成外科などであった。

我々はこの 4 つの調査 (2 つの全国調査、2 つのモニタリング調査) を比較検討し、NF1 の臨床疫学的傾向についていくつかの知見を得た。

主要な結果は次の表 1 から表 8 に示す。

調査時年齢についてみると、4 つの調査とも性差はない。上段の 2 つの全国調査を比較すると、男性は 1994 年の方が低い傾向が見られるが ($p=0.076$)、女性では差は見られない。下段の 2 つのモニタリング調査を比較すると男女とも特に差は見られない (表 1)。

初診時年齢についてみると、1994 年の全国調査では男性の方が低い傾向が見られるが ($p=0.057$)、他の 3 つの調査は、いずれも性差はない。上段の 2 つの全国調査を比較すると、男女とも 1994 年の方が低い年齢である (男 $p=0.001$ 、女 $p=0.013$)。下段の 2 つのモニタリング調査を比較すると女性では年齢が低下しているが ($p=0.028$) 男性では特に差は見られない (表 2)。

診断年齢についてみると、1994 年の全国調査では男性の方が低い年齢であるが ($p=0.017$)、他の 3 つの調査は、いずれも性差はない。上段の 2 つの全国調査を比較すると、男性では 1994 年の方が低い傾向である ($p=0.079$) が女性では差が見られない。下段の 2 つのモニタリング調査を比較すると女性では診断年齢が低下しているが ($p=0.001$) 男性では特に差は見られない (表 3)。

治療状況についてみると、4 つの調

査をまとめて比較すると、特に1985年全国調査の分布が他の3調査と異なっている($P=0.000$)。上段の2つの全国調査を比較してもその差が歴然としている($p=0.000$)。下段の2つのモニタリング調査を比較してもやはり差が見られている($p=0.016$) (表4)。

予後についてみると、4つの調査をまとめて比較すると、特に1985年全国調査の分布が他の3調査と異なっている($P=0.000$)。上段の2つの全国調査を比較してもその差が歴然としている($p=0.000$)。下段の2つのモニタリング調査を比較すると、数値の小さいところの統合後では、差が見られない(表5)。

診断についてみると、4つの調査をまとめて比較すると、その頻度分布が異なっている($P=0.023$)。上段の2つの全国調査を比較しても差がみられる($p=0.025$)。下段の2つのモニタリング調査を比較すると、割合としてはかなり差があるが、例数が少ないせい、統計的には差の見られる傾向にとどまっている($p=0.051$) (表6)。

皮膚病変：カヘレ斑の出現状況についてみると、4つの調査をまとめて比較すると、その頻度分布が異なっており、特に1985年全国調査が特異的である($P=0.000$)。上段の2つの全国調査を比較してもその影響か差がみられる($p=0.000$)。下段の2つのモニタリング調査を比較すると、特に11個以上の頻度差が見られる($p=0.008$) (表7)。

中枢神経症状：脳は異常の出現状況についてみると、4つの調査をまとめて比較すると、その頻度分布が異なっている傾向はあるが($p=0.083$)、上段の2つの全国調査を比較してみると差が見られない(Fisherの直接確率 $p=0.941$)。下段の2つのモニタリング調査を比較

すると、2000年の方が異常頻度が高い(Fisherの直接確率 $p=0.017$) (表8)。

考察

各年齢の動きを見ると、全国調査(1985、1994年)では、診断年齢に比べ、初診年齢が、1985年調査で高くなり、その影響を受けてか、調査時年齢も高くなっている。これは、調査対象の違い(200床以上全病院、サンプリングでの9000診療科)と思われる。

同様に、モニタリング調査(1997、2000年)では、初診時年齢、診断年齢の低下傾向が見られ、女性の場合は特に明確であるが、これは、本疾患が治療対象疾患となったことと関連があるかもしれない。

治療状況、予後、診断、皮膚病変；カヘレ斑の出現状況に関しても、全国調査(1985、1994年)では差が見られたのは調査対象選択方の違いか？

一方、モニタリング調査(1997、2000年)では、治療状況、皮膚病変；カヘレ斑の出現状況にのみ差が見られたのは、変化はあるとはいえ全国調査よりも均質集団を見ていると考えられるのか。

結論

我々は1985-2000年の間に2回の全国調査と、2回のモニタリング調査を実施した。

本疾患の疫学、臨床疫学的傾向はこの15年でゆっくり変化をしている可能性が示唆された。

表 1. 4 調査の調査時年齢の平均と標準偏差.

(上段男 $p=0.076$, 女 $p=0.240$) (下段男 $p=0.332$, 女 $p=1.0$)

年・項目	性	N	平均	S.D.	P
1985	男	783	28.0	19.9	0.877
全国	女	799	27.8	18.6	
1994	男	724	25.4	19.0	0.177
全国	女	821	26.7	19.0	
1997	男	147	26.5	18.5	0.832
モニタ	女	174	26.1	16.8	
2000	男	198	28.5	20.5	0.213
モニタ	女	252	26.1	19.0	

表 2. 4 調査の初診時年齢の平均と標準偏差.

(上段男 $p=0.001$, 女 $p=0.013$) (下段男 $p=0.269$, 女 $p=0.028$)

年・項目	性	N	平均	S.D.	P
1985	男	762	24.6	19.9	0.875
全国	女	769	24.4	18.6	
1994	男	677	20.1	19.1	0.057
全国	女	770	22.0	19.1	
1997	男	140	21.0	19.5	0.874
モニタ	女	156	20.7	16.3	
2000	男	166	18.6	15.9	0.138
モニタ	女	209	16.3	13.9	