

4) クッシング症候群 (対象数 19 (クッシング症候群 (ク群) 14、クッシング病 (ク病) 5)、回収数 13 (ク群 10、ク病 3))

ア) 確定診断名: ク症候群のうち 2 例が医原性クッシング症候群として回答があった。またク症候群のうち 3 例がク病とすべきものであった。

イ) 発病年齢: ク症候群は 0,1,7,8,10 歳の発病で、7 歳以下はすべて悪性であり、8 歳と 10 歳は良性であった。

ウ) 臨床症状: クッシング徴候はク病もク群も 100%存在した。それに対して、性早熟症状はク群で 5 例中 3 例、ク病で 6 例中 1 例、高血圧はク群 5 例中 2 例、ク病で 6 例中 2 例であった。

5) 仮性思春期早発症

ア) 確定診断名: 2 例が真性特発性思春期早発症、1 例自律性卵胞嚢腫によるもので、1 例が McCune-Albright 症候群であった。

6) 腎性尿崩症

ア) 診断名: 2 例で受給者番号に該当者がいなかった。1 例が中枢性であり、他はすべて腎性尿崩症であった。

イ) 遺伝子検索: 29 例中で遺伝子検索がされているものは 5 例にしか過ぎなかった。

ウ) 薬物療法: 薬物療法を行っているものは 22 人で、そのなかで 1 剤 3 人、2 剤 13 人で 3 剤 4 人であった。用いられた薬剤はスピロラクトン、カプトプリル、ヒドロクロロチアジド、フルイトラン、K 製剤、インドメサシンである。

7) 性分化異常症

ア) 診断名: 1 例がターナー症候群で、4 例で確定診断名が性分化異常症として扱われないもの(陰核肥大、直腸肛門奇形、マイクロペニス)であった。

イ) 性別の判定: 性腺の性と社会的性が異なるものは 26 例中 3 例であった。

ウ) 治療: 外科処置を含めて、何らかの治療を受けたものは 26 例中 13 例であり、現在でも継続して治療を受けているものはそのなかで 5 例であった。

8) 特発性低血糖症

ア) 診断: 特発性低血糖症のうち 2 例が MSUD、1

例が下垂体機能低下症であった。また同じ疾患概念に属すると思われるものが複数の異なる疾患名で登録されている。ちなみに主治医によって記された病名をあげると以下ようになる。Beckwith-Wiedemann 症候群、HI/HA 症候群、nesidioblastosis 2 例、臍島細胞症、インスリノーマ、インスリン分泌異常症、ケトン性低血糖症 2 例、脂肪萎縮症、一過性高インスリン血症、新生児一過性高インスリン血症、高インスリン血症性低血糖症 2 例、高インスリン血症 2 例、高インスリン血症性低血糖症 4 例、乳児持続性高インスリン血症、特発性低血糖症 5 例、反応性低血糖、ロイシン過敏性低血糖症 2 例。

イ) 現在の治療: 治療を行っているものが 30 例中 16 例であり、ジアゾキドが 8 例に投与されていた。

ウ) 予後: それぞれの頻度は以下の通りである。脳性麻痺 2 例 / 33 例、発達遅滞 13 例 / 28 例、てんかん 8 例 / 30 例。

エ) 発達の程度 (主治医判断): 正常: 16 例、軽度低下: 11 例、中等度低下: 4 例、重度低下: 1 例であった。

9) 診断・治療に関するネットワーク構築の必要性
各疾患群で主治医間のネットワーク構築を希望する頻度は高かった (表 4)。

	ク ッ シ ン グ 症 候 群	仮 性 思 春 期 早 発 症	腎 性 尿 崩 症	性 分 化 異 常 症	特 発 性 低 血 糖 症
回答数	8	2	25	25	31
必要	6	1	21	15	25

表 4. ネットワーク構築の必要性

C. 登録状況

1) 都道府県別登録患者数の年次推移 (表 5)

小慢事業の実施主体は都道府県、政令指定都市および中核市である。中核市は申請が認められれば所属す

る都道府県の統計からはずれるので、今回は都道府県ごとに登録患者数をまとめた。

各年度の本研究報告書で指摘していることだが、都道府県のなかには年度ごとの登録数が大きく変動しているものがある。ファイルの上書きなどの技術的なトラブルがまだ十分には解決されていないと推測される。

2) 登録患者数の多い疾患 (表 6)

平成 13 年度から平成 15 年度について、登録が多い上位 20 疾患を表 6 に示した。これらの 20 疾患は平成 10 年度 (平成 14 年度報告書に資料を収載) から大きな変動はない。特に上位 5 疾患は順位が同じであり、11 位までは順位の変動はあるが疾患構成は同じであった。この上位 20 位で内分泌疾患群患者のほぼ 95% を占めている。

D. 考察

小慢事業では数多くの疾患を対象に全国を網羅して患者が登録されており、疾患データベースとして貴重なものである。しかしながら登録数が膨大であること、実施主体が都道府県、政令指定都市と中核市というように多岐にわたっており、精度の高い登録情報が得られるかが疾患データベースとしての価値を決める。

今年度の班研究においては新たにデータベースに情報として追加された登録病院名を利用して二次調査を行った。内分泌疾患群は小慢事業のなかで登録患者が最も多いので、今回は登録数の少ない疾患群を対象を絞って、主治医が比較的答えやすい内容に絞って調査を行った。

データベースからは個人を特定できないので、各病院の小慢事業事務担当者に調査用紙を郵送し、患者同意の上で主治医に転送してもらう形をとった。しかしながら回収率は約 70% と、このような形式の調査にしては良好な結果であった。

しかしながらその内容を見ると登録病名と異なる最終診断のものが少なからず存在した。またひとつの ICD-10 コードの下に数多くの病名が登録されている

ような疾患群もあった。今後、この登録データベースを有効に活用するためには診断基準を統一した上で登録が必要であると思われた。

E. 研究発表

1. 論文発表
なし
2. 学会発表
なし

F. 知的所有権の取得状況

1. 特許取得
なし
2. 実用新案登録
なし
3. その他
なし

表5 都道府県別登録患者数の推移

	H10	H11	H12	H13	H14	H15
北海道	1,334	1,233	1,599	1,587	1,618	104
青森県	334	325	319	315	312	
岩手県	353	376	378	387	388	
宮城県	857	739	883	1,217	806	454
秋田県	203	255	279	223	299	237
山形県	265	315	307	325	319	
福島県	484	486	527	541	523	474
茨城県	542	481	554	371	286	
栃木県	344	140	289	380	387	385
群馬県	38	248	300	332	275	
埼玉県	293	1,404	1,429	1,371	1,331	1,219
千葉県	691	1,010	1,060	596	1,020	165
東京都	1,883	1,784	1,780	1,796	1,553	1,854
神奈川県	772	1,509	2,152	2,099	1,487	893
新潟県	382	635	644	671	659	687
富山県	367	142	401	443	375	264
石川県	119	245	190	139	204	212
福井県	190	189	180	183	187	
山梨県	208	214	216	219	255	
長野県	391	98	223	284	224	
岐阜県	281	202	352	452	460	100
静岡県	1,188	643	1,212	1,193	896	290
愛知県	889	2,193	2,067	2,109	1,954	1,902
三重県	376	195	501	477	546	
滋賀県	477	490	474	481	514	524
京都府	764	794	669	645	148	
大阪府	2,366	2,658	2,589	2,605	2,630	2,044
兵庫県	325	1,581	748	1,633	1,662	
奈良県	416	470	411	454	489	
和歌山県	356	332	324	305	333	319
鳥取県	112	129	133	158	160	150
島根県	221	231	256	82	180	
岡山県	527	571	624	676	757	171
広島県	926	1,228	1,247	1,245	1,418	760
山口県	370	406	364	445	477	
徳島県	149	145	158	166		
香川県	393	367	396	400	361	364
愛媛県	368	401	387	440	147	156
高知県	202	259	275	275	254	254
福岡県	855	1,201	932	1,129	1,111	609
佐賀県	26	232	36	227	244	
長崎県	470	481	490	439	479	160
熊本県	533	556	612	553	560	
大分県	294	304	339	320	312	127
宮崎県	410	397	339	379	350	
鹿児島県	247	321	453	271	603	415
沖縄県	538	563	592	602	662	
合計	24,129	29,178	30,690	31,640	30,215	15,293

表6 上位20疾患の患者数、男女比、新規・継続数(平成13年度~15年度)

平成13年度

ICD	疾患名	総患者数	男	女	性比	年齢	新規	転入	継続	その他	%
1 E23.0E	成長ホルモン分泌不全性低身長症	12,542	8,344	4,089	2.04	10.5±3.4	2,150	76	10,170	68	39.6
2 E03.1A	先天性甲状腺機能低下症(甲状腺腫を伴わない)	4,038	1,687	2,315	0.73	6.6±5.1	604	43	3,302	55	12.8
3 E05.0	甲状腺機能亢進症	3,237	480	2,731	0.18	13.8±3.3	744	18	2,392	43	10.2
4 E22.8	思春期早発症	2,168	315	1,835	0.17	9.8±3.4	475	14	1,641	20	6.9
5 E03.9	甲状腺機能低下症	1,634	609	1,016	0.60	8.4±5.4	295	12	1,309	12	5.2
6 Q96	ターナー(Turner)症候群	1,115	9	1,096	0.01	11.3±4.2	180	9	909	6	3.5
7 E06.3	慢性甲状腺炎	1,034	99	924	0.11	13.4±3.1	225	8	788	6	3.3
8 E25.0	先天性副腎(皮質)過形成	969	475	489	0.97	7.8±5.4	99	11	835	20	3.1
9 Q87.1A	ブラーダー・ウィルリ(Prader-Willi)症候群	401	221	174	1.27	7.6±5.1	80	1	309	8	1.3
10 E23.2	下垂体性(真性)尿崩症	366	190	169	1.12	10.2±4.8	78	1	282	3	1.2
11 E23.0A	下垂体機能低下(不全)症	305	157	144	1.09	11.7±5.0	38	4	258	4	1.0
12 E04.0	単純甲状腺腫	201	45	154	0.29	12.5±3.7	44	0	154	2	0.6
13 E20.0	特発性副甲状腺機能低下症	194	107	86	1.24	9.3±5.7	38	4	148	1	0.6
14 E29.1	原発性性腺機能低下症(男)	188	186	2	93	10.4±5.1	57	1	127	2	0.6
15 E24.9B	周期性ACTH症候群	170	78	90	0.87	9.3±3.8	37	0	129	3	0.5
16 D34	甲状腺腫	132	18	112	0.16	13.2±3.5	41	0	90	0	0.4
17 N25.1	腎性尿崩症(抗利尿ホルモン不応症)	132	111	18	6.17	8.8±5.0	12	1	115	3	0.4
18 E20.1	仮性副甲状腺機能低下症	116	68	47	1.45	10.6±4.7	29	0	87	0	0.4
19 E25.9	副腎性器症候群(AGS)	112	37	75	0.49	11.2±4.7	8	2	101	1	0.4
20 E16.2	特発性低血糖症	92	52	38	1.37	7.5±4.4	15	5	68	3	0.3
20位までの小計		29,146	13,288	15,604	0.85	10.1±4.5	5,249	210	23,214	260	92.1
総計		31,640	14,463	16,906	0.86	10.2±4.5	5,756	216	25,153	295	100.0

登録疾患数:137

平成14年度

ICD	疾患名	総患者数	男	女	性比	年齢	新規	転入	継続	その他	%
1 E23.0E	成長ホルモン分泌不全性低身長症	11,804	7,872	3,839	2.05	10.5±3.3	1,981	65	9,341	69	39.1
2 E03.1A	先天性甲状腺機能低下症(甲状腺腫を伴わない)	4,303	1,861	2,403	0.77	6.3±5.2	615	32	3,452	43	14.2
3 E05.0	甲状腺機能亢進症	3,104	482	2,595	0.19	13.9±3.0	700	17	2,254	32	10.3
4 E22.8	思春期早発症	2,106	304	1,783	0.17	9.8±3.2	448	8	1,558	16	7.0
5 E03.9	甲状腺機能低下症	1,275	512	752	0.68	8.4±5.4	233	7	999	12	4.2
6 E06.3	慢性甲状腺炎	1,089	97	986	0.10	13.3±2.9	233	6	813	4	3.6
7 Q96	ターナー(Turner)症候群	1,081	8	1,064	0.01	11.3±4.2	147	11	862	8	3.6
8 E25.0	先天性副腎(皮質)過形成	916	442	469	0.94	7.4±5.6	82	2	787	4	3.0
9 Q87.1A	ブラーダー・ウィルリ(Prader-Willi)症候群	444	241	197	1.22	7.5±5.2	109	1	310	5	1.5
10 E23.2	下垂体性(真性)尿崩症	359	188	167	1.13	10.3±4.9	44	2	289	3	1.2
11 E23.0A	下垂体機能低下(不全)症	299	157	140	1.12	11.2±5.2	51	1	229	2	1.0
12 E04.0	単純甲状腺腫	204	37	166	0.22	12.6±3.6	53	0	146	0	0.7
13 E20.0	特発性副甲状腺機能低下症	185	94	90	1.04	9.1±5.7	20	0	153	1	0.6
14 E24.9B	周期性ACTH症候群	177	77	99	1	10±3.9	23	0	147	2	0.6
15 E29.1	原発性性腺機能低下症(男)	156	153	2	76.50	10.4±5.2	25	0	124	0	0.5
16 E20.1	仮性副甲状腺機能低下症	131	74	57	1.30	10.5±4.9	22	0	105	1	0.4
17 N25.1	腎性尿崩症(抗利尿ホルモン不応症)	125	109	15	7.27	8.0±5.0	13	2	101	0	0.4
18 D34	甲状腺腫	123	21	101	0.21	13.2±3.5	41	0	81	0	0.4
19 E25.9	副腎性器症候群(AGS)	87	33	54	0.61	12.4±4.2	2	0	85	0	0.3
20 E28.3	原発性性腺機能低下症(女)	73	3	69	0.04	12.4±4.7	16	0	53	0	0.2
20位までの小計		28,041	12,765	15,048	0.85	10.1±4.6	4,858	154	21,889	202	92.8
総計		30,215	13,835	16,139	0.86	10.0±4.6	5,265	162	23,590	218	100.0

登録疾患数:114

平成15年度

ICD	疾患名	総患者数	男	女	性比	年齢	新規	転入	継続	その他	%
1 E23.0E	成長ホルモン分泌不全性低身長症	5,877	3,954	1,901	2.08	10.5±3.3	1,053	31	4,739	48	38.4
2 E03.1A	先天性甲状腺機能低下症(甲状腺腫を伴わない)	1,902	819	1,073	0.76	6.5±4.9	244	29	1,610	19	12.4
3 E05.0	甲状腺機能亢進症	1,511	240	1,264	0.19	13.9±2.9	328	8	1,153	22	9.9
4 E22.8	思春期早発症	1,185	203	972	0.21	10.0±3.1	253	6	908	18	7.7
5 Q96	ターナー(Turner)症候群	596	4	589	0.01	11.4±4.0	74	1	516	3	3.9
6 E06.3	慢性甲状腺炎	546	47	497	0.09	13.4±2.9	113	2	425	6	3.6
7 E03.9	甲状腺機能低下症	540	227	307	0.74	8.2±5.3	85	3	448	4	3.5
8 E25.0	先天性副腎(皮質)過形成	469	231	237	0.97	8.1±5.3	36	2	429	2	3.1
9 Q87.1A	ブラーダー・ウィルリ(Prader-Willi)症候群	251	143	108	1.32	8.2±4.8	40	2	202	7	1.6
10 E23.2	下垂体性(真性)尿崩症	203	112	90	1.24	10.8±4.9	21	3	178	1	1.3
11 E23.0A	下垂体機能低下(不全)症	197	104	92	1.13	11.0±5.0	39	1	157	0	1.3
12 E04.0	単純甲状腺腫	119	25	93	0.27	13.1±3.6	31	0	87	1	0.8
13 E20.0	特発性副甲状腺機能低下症	98	54	44	1.23	10.5±4.4	11	0	86	1	0.6
14 E24.9B	周期性ACTH症候群	98	40	55	1	10.3±3.9	21	0	75	2	0.6
15 E29.1	原発性性腺機能低下症(男)	89	86	2	43.00	11.5±4.8	14	0	72	3	0.6
16 E20.1	仮性副甲状腺機能低下症	78	44	34	1.29	10.4±4.6	17	0	61	0	0.5
17 N25.1	腎性尿崩症(抗利尿ホルモン不応症)	67	60	7	8.57	8.4±4.6	6	1	60	0	0.4
18 D34	甲状腺腫	50	7	42	0.17	11.9±3.2	14	0	35	1	0.3
19 E16.2	特発性低血糖症	46	28	18	1.56	7.4±4.5	5	1	40	0	0.3
20 E28.3	原発性性腺機能低下症(女)	42	0	42	0.00	12.1±4.3	8	0	34	0	0.3
20位までの小計		13,964	6,428	7,467	0.86	10.2±4.4	2,413	90	11,313	138	91.3
総計		15,293	7,047	8,165	0.86	10.1±4.5	2,665	97	12,370	151	100.0

登録疾患数:95

成長ホルモン治療の登録・評価に関する研究

分担研究者 伊藤善也 旭川医科大学小児科助教授

研究要旨

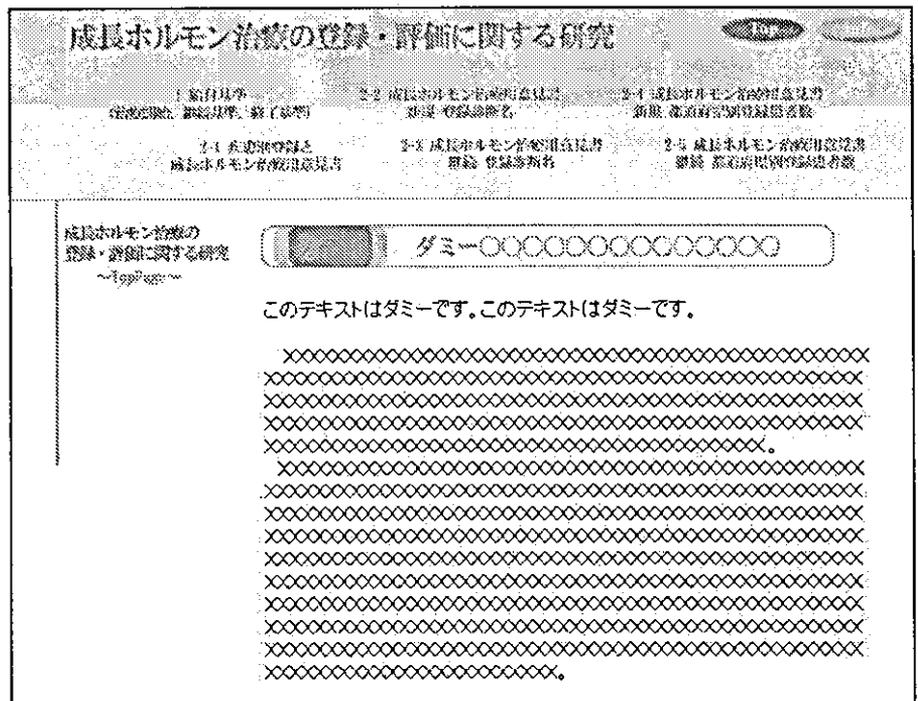
- 1) 小児慢性特定疾患治療研究事業（小慢事業）における成長ホルモン治療の登録に関する研究成果と小慢事業成長ホルモン治療の給付基準を、WWW上で情報提供することを目的としてホームページを試作した。
- 2) 中央集計される情報に登録病院名が追加された。そこで成長ホルモン治療に関する二次調査を実施するときに直面すると予想される問題点について予備的な検討を行った。多数例が登録されている疾患では各病院に調査票を送付しても、担当者が自治体名、受給者番号、性別と年齢のみから患者を特定する作業は困難であると推測された。
- 3) 平成10年度以降の中央登録データを解析した。成長ホルモン分泌不全性低身長症として新規に治療を開始しているものは平成13年度を境に減少している。また継続治療者も平成12年度から減少傾向にある。各年度の都道府県別登録者数に大きな変動はなかった。

A.はじめに

小慢事業のなかで中央登録されるデータに登録病院の情報が今年度から追加された。さらに平成17年度からは小慢事業が児童福祉法の中に位置づけられて再出発する。このような小慢事業が円滑に運営されるためには、班研究の成果を広く公開することに加え、患者および主治医には運用に関する、適切な情報を提供することが重要である。

そこで今年度は登録内容の解析に加えて研究成果の公開や適切な情報提供を目的としたホームページの作成とデータベースの登録病院情報を利用した二次調査について予備的な検討を加えた。

図1.ホームページのindex画面



B. ホームページにおける研究成果の公開

ホームページの試作版において（図1）小慢事業が法制化され、施行されたときの治療開始基準、継続基

準と終了基準をページとして提供した。さらに平成15年度小慢事業研究班（加藤班）報告書に掲載した表を研究成果として加えた。ページの作成段階ではま

だ大臣告示が発表されていなかったため（平成 17 年 2 月 7 日現在）、説明文などは「ダミー」として記載している。図 1 の 1 のボタンをクリックすれば給付基準にジャンプする。さらにそのなかには身長基準の表が表示されるボタンを作成した。また 2 以降には研究成果である登録情報の解析結果が掲載し、トップページには上記のページにジャンプするボタンを配置した。

C. 中央登録データベースを基にした二次調査に関する予備的検討

成長ホルモン分泌不全性低身長症（E23.0E）は小慢事業のなかで登録数が最も多い病名である。したがって個人を特定できない登録情報から個人にまで遡って調査することにはいくつかの障壁が存在する。平成 15 年度分として成長ホルモン治療用意見書（継続）に登録されたデータで E23.0E を登録病名としているものは 3,725 件である。そのうち性別および年齢の入力されているものが男児 2,430 名、女児 1,108 名であった（表 1）。

平成15年度 E23.0E										
年齢	0	1	2	3	4	5	6	7	8	9
男性	0	2	5	14	34	65	99	150	131	178
女性	2	2	5	14	28	41	68	78	83	108

年齢	10	11	12	13	14	15	16	17	18
男性	235	259	347	337	276	184	77	25	9
女性	120	162	161	122	54	33	12	7	6

表 1. 成長ホルモン治療用意見書（継続）：18 歳以下で性別情報が入力されているもの

これらのなかで男児 12 歳が最も数が多いので、この年齢階級のなかで登録病院名が報告されているものを抽出した。

男 12歳								
患者数	1	2	3	4	5	6	7	13
病院数	101	18	11	5	6	1	1	1

表 2. 登録患者数別病院数

これを見ると（表 2）大多数がひとりの患者しか登録していない病院である。しかしなかには 13 人の患者を抱える病院も 1 か所存在する。

多くの病院においては患者毎のファイルに事務関

係書類を保管している。したがって受給者番号で登録患者を管理しているようなケースは少ないと推測される。したがって年齢が判明していても先述した 13 人を的確に抽出することは困難であると言わざるをえない。しかも登録された年齢情報は登録時のものであって、調査時のものではないことが患者の特定をさらに困難とする。

今後、中央登録が完備されて平成 15 年度よりも多くの患者が登録されればさらにこの状況は悪化するであろう。また医師が記入した病名が ICD10 コードに変換され、さらに当研究班で日本語病名に戻した際には申請時の病名とは異なってくる可能性は医学的知識がない事務担当者が主治医に転送するようなケースでは患者同定をさらに難しくする。

このような障壁をどのように乗り切ることが患者の診断や治療に関する二次調査を行うときの問題となる。

D. 統計資料：登録状況

成長ホルモン治療の適応を有する疾患について、各疾患群登録ならびに成長ホルモン治療用意見書（新規・継続）登録における総患者数、男女比、年齢、新規・転入・継続等の手続き状態、医療機関登録についてデータベースより抽出して解析した。

	E23.0E	Q96	Q87.1A	Q77.4
H10年度	87.2	60.4	2.7	41.8
H11年度	92.3	63.0	3.1	46.7
H12年度	73.6	60.0	1.6	41.5
H13年度	73.1	57.9	1.5	37.2
H14年度	72.6	61.8	16.0	44.1
H15年度	78.0	67.8	33.1	52.2

表 3. 各疾患群データベースに登録されている患者数と成長ホルモン治療用意見書（新規と継続を合算）データベースに登録されている患者数の比（%）

各疾患群データベースに登録されている症例に対して成長ホルモン治療用意見書が提出されている患者比率を各年度で見ると E23.0E では 73%から 92%、Q96 は 60%から 67%、Q87.1A は適応疾患として認められてからは 16%から 33%、そして軟骨無形成症では 37%から 52%であった（表 3）。

- 1) E23.0E (成長ホルモン分泌不全性低身長症) (表4) : 成長ホルモン療法を新規に開始するものの頻度は平成13年度から、継続治療者は平成12年度から減少している。
- 2) Q96 (Turner症候群) (表5) : Turner症候群もE23.0Eと同様の傾向にある。
- 3) Q87.1A (Prader-Willi症候群) (表6) : 内分泌疾患群における登録数は増加傾向にある。平成14年度から成長ホルモン治療が認められたが、成長ホルモン療法の登録数は、全体の3割程度に留まっている。
- 4) Q77.4 (軟骨無形成症) (表7) : 軟骨無形成症として成長ホルモン治療を受けるものは漸増している。
- 5) 慢性腎不全 (表8) : 成長ホルモン療法の適応は慢性腎不全性低身長症である。疾患群登録のなかでは個々の病名での登録であるために実際に適応となりうる患者数がどの程度いるのかは不明である。
- 6) 都道府県別成長ホルモン分泌不全性低身長症患者頻度 (表9) : 登録が未完了、あるいは誤登録している自治体が存在するので、必ずしも正確な実数を表していないが、全体の傾向としては大きな変動はない。

D. 考察

全国を網羅して患者登録される小慢事業のなかで二次調査を行うことは診断と治療レベルと患者QOLの向上に有用である。しかしながら登録数が多い疾患では患者同定が困難であると思われた。しかしながら登録医療機関が明らかになることにより、病院調査は可能である。登録数の多い疾患についてはそのような方向性を探るべきであろう。

法制化によって新しい体制となる小慢事業においては患者のQOLに関する、諸種のサービスが提供される。その一環として研究成果の公開は重要であると考え。試作したホームページの内容を研究班内で検討し、来年度には公開するように準備を進める。

E. 研究発表

1. 論文発表 なし、2. 学会発表 なし

F. 知的所有権の取得状況

1. 特許取得 なし、2. 実用新案登録 なし
3. その他 なし

内分泌疾患群登録

E23.0E(GH分泌不全性低身長症)										
	総患者数	男	女	性比	年齢	新規	転入	継続	その他	医療機関登録
H10年度	10,825	7,260	3,472	2.09	10.7±3.3	1,769	99	8,863	94	0
H11年度	12,469	8,363	4,023	2.08	10.7±3.2	1,845	117	10,429	77	0
H12年度	12,664	8,419	4,122	2.04	10.7±3.2	2,157	92	10,305	75	0
H13年度	12,542	8,344	4,089	2.04	10.5±3.4	2,150	76	10,170	68	85
H14年度	11,804	7,872	3,839	2.05	10.5±3.3	1,981	65	9,341	69	2,882
H15年度	5,877	3,954	1,901	2.08	10.5±3.3	1,053	31	4,739	48	3,881

成長ホルモン治療用意書(新規)登録

E23.0E(GH分泌不全性低身長症)										
ICD	総患者数	男	女	性比	年齢	新規	転入	継続	その他	医療機関登録
H10年度	1,937	1,224	697	1.76	9.4±3.5	1,430	38	424	45	0
H11年度	1,995	1,239	743	1.67	8.9±3.5	1,677	44	265	8	0
H12年度	1,930	1,209	703	1.72	8.8±3.4	1,777	40	99	13	0
H13年度	2,032	1,294	716	1.81	8.8±3.5	1,871	33	116	12	44
H14年度	1,816	1,128	661	1.71	8.8±3.5	1,715	20	73	8	491
H15年度	859	546	306	1.78	8.9±3.5	783	15	40	19	492

成長ホルモン治療用意書(継続)登録

E23.0E(GH分泌不全性低身長症)										
ICD	総患者数	男	女	性比	年齢	新規	転入	継続	その他	医療機関登録
H10年度	7,498	5,112	2,320	2.20	10.9±3.0	410	56	6,977	54	0
H11年度	9,508	6,483	2,955	2.19	10.9±2.9	202	71	9,178	56	0
H12年度	7,387	4,971	2,329	2.13	10.9±3.0	232	41	7,069	43	0
H13年度	7,139	4,809	2,245	2.14	10.8±3.1	157	54	6,886	42	150
H14年度	6,759	4,591	2,107	2.18	10.7±3.1	151	25	6,538	45	2,237
H15年度	3,725	2,553	1,159	2.20	10.8±3.1	90	19	3,600	16	2,593

表4. E23.0E登録状況

内分泌疾患群登録

Q96(Turner症候群)										
	総患者数	男	女	性比	年齢	新規	転入	継続	その他	医療機関登録
H10年度	614	5	596	0.01	11.7±4.0	121	6	469	18	0
H11年度	854	5	843	0.01	11.7±4.0	173	7	658	16	0
H12年度	1,029	10	1,013	0.01	11.5±4.1	242	9	764	13	0
H13年度	1,115	9	1,096	0.01	11.3±4.2	180	9	909	6	9
H14年度	1,081	8	1,064	0.01	11.3±4.2	147	11	862	8	236
H15年度	596	4	589	0.01	11.4±4.0	74	1	516	3	371

成長ホルモン治療用意
見書（新規）登録

Q96(Turner症候群)										
ICD	総患者数	男	女	性比	年齢	新規	転入	継続	その他	医療機関登録
H10年度	72	0	70	0.00	9.7±3.9	46	2	21	3	0
H11年度	137	0	137	0.00	10.6±3.8	103	2	30	2	0
H12年度	212	1	207	0.00	9.4±3.7	176	2	30	3	0
H13年度	143	2	139	0.01	8.5±4.0	120	5	18	0	4
H14年度	119	5	112	0.04	8.9±4.1	109	0	9	1	23
H15年度	62	0	62	0.00	9.0±3.5	55	0	4	3	36

成長ホルモン治療用意
見書（継続）登録

Q96(Turner症候群)										
ICD	総患者数	男	女	性比	年齢	新規	転入	継続	その他	医療機関登録
H10年度	299	0	296	0.00	12.4±3.2	21	1	276	1	0
H11年度	401	2	397	0.01	12.4±3.1	14	3	378	6	0
H12年度	405	3	400	0.01	12.1±3.4	16	1	382	6	0
H13年度	503	4	493	0.01	11.5±3.6	19	5	476	3	13
H14年度	549	4	540	0.01	11.5±3.7	20	3	523	3	151
H15年度	342	4	335	0.01	11.4±3.7	5	3	334	0	249

表 5. Turner 症候群 Q96 登録状況

内分泌疾患群登録

Q87.1A(Prader-Willi症候群)										
ICD	総患者数	男	女	性比	年齢	新規	転入	継続	その他	医療機関登録
H10年度	263	156	105	1.49	8.2±5.4	49	3	195	16	0
H11年度	323	179	140	1.28	8.0±5.3	51	6	261	5	0
H12年度	367	208	151	1.38	8.0±5.0	75	2	284	6	0
H13年度	401	221	174	1.27	7.6±5.1	80	1	309	8	3
H14年度	444	241	197	1.22	7.5±5.2	109	1	310	5	95
H15年度	251	143	108	1.32	8.2±4.8	40	2	202	7	157

成長ホルモン治療用意
見書（新規）登録

Q87.1A(Prader-Willi症候群)										
ICD	総患者数	男	女	性比	年齢	新規	転入	継続	その他	医療機関登録
H10年度	3	1	2	0.50	7.0±4.6	3	0	0	0	0
H11年度	3	1	2	0.50	3.7±2.9	2	0	1	0	0
H12年度	2	1	1	1.00	9.0±7.1	0	0	2	0	0
H13年度	2	1	1	1.00	10.0±8.5	0	0	2	0	0
H14年度	36	16	20	0.80	5.7±3.5	25	0	11	0	14
H15年度	16	8	8	1.00	6.4±4.7	13	0	3	0	12

成長ホルモン治療用意
見書（継続）登録

Q87.1A(Prader-Willi症候群)										
ICD	総患者数	男	女	性比	年齢	新規	転入	継続	その他	医療機関登録
H10年度	4	4	0		6.3±7.6	0	0	4	0	0
H11年度	7	6	1	6.00	8.3±6.3	2	0	5	0	0
H12年度	4	3	1	3.00	8.5±3.5	0	0	4	0	0
H13年度	4	4	0		11.5±4.2	0	0	3	1	0
H14年度	35	16	19	0.84	7.8±4.1	5	0	30	0	5
H15年度	67	35	32	1.09	8.5±4.5	5	0	62	0	58

表 6. Prader-Willi 症候群 Q87.1A 登録状況

先天代謝異常群登録

Q77.4(軟骨無形成症)										
ICD	総患者数	男	女	性比	年齢	新規	転入	継続	その他	医療機関登録
H10年度	509	236	267	0.88	8.4±4.5	97	9	377	26	0
H11年度	642	317	320	0.99	8.4±4.8	135	8	494	5	0
H12年度	732	349	372	0.94	8.7±4.8	119	5	601	7	0
H13年度	753	361	382	0.95	8.8±4.8	94	7	632	10	5
H14年度	743	358	373	0.96	8.6±5.0	96	4	612	9	186
H15年度	389	203	185	1.10	9.1±5.0	55	0	328	6	258

成長ホルモン治療用意書(新規)登録

Q77.4(軟骨無形成症)										
ICD	総患者数	男	女	性比	年齢	新規	転入	継続	その他	医療機関登録
H10年度	70	33	35	0.94	5.9±3.5	45	3	19	3	0
H11年度	75	39	36	1.08	5.8±3.6	54	1	19	1	0
H12年度	71	31	39	0.79	6.6±4.1	50	5	15	1	0
H13年度	48	19	28	0.68	6.8±3.6	27	0	18	2	2
H14年度	55	27	26	1.04	5.4±3.7	34	1	19	1	14
H15年度	55	27	26	1.04	5.4±3.7	34	1	19	1	14

成長ホルモン治療用意書(継続)登録

Q77.4(軟骨無形成症)										
ICD	総患者数	男	女	性比	年齢	新規	転入	継続	その他	医療機関登録
H10年度	143	63	80	0.79	8.8±3.4	18	0	124	1	0
H11年度	225	110	112	0.98	8.7±3.4	8	3	212	2	0
H12年度	233	120	109	1.10	8.9±3.5	12	0	219	2	0
H13年度	232	106	124	0.85	9.2±3.5	4	2	223	3	3
H14年度	273	128	141	0.91	9.1±3.7	7	1	262	3	79
H15年度	148	75	73	1.03	9.4±3.7	3	0	145	0	114

表 7. 軟骨無形成症 Q77.4 登録状況

成長ホルモン治療用意書(新規)登録

慢性腎不全										
ICD	総患者数	男	女	性比	年齢	新規	転入	継続	その他	医療機関登録
H10年度	27	14	12	1.17	8.6±4.7	19	0	5	3	0
H11年度	34	20	14	1.43	8.1±5.2	18	0	15	1	0
H12年度	37	23	13	1.77	9.6±4.2	14	1	20	0	0
H13年度	24	13	11	1.18	11.2±4.0	8	1	15	0	0
H14年度	25	16	9	1.78	8.6±5.8	8	2	12	3	5
H15年度	12	8	4	2.00	9.3±5.2	7	0	5	0	3

成長ホルモン治療用意書(継続)登録

慢性腎不全										
ICD	総患者数	男	女	性比	年齢	新規	転入	継続	その他	医療機関登録
H10年度	15	10	4	2.50	12.5±3.0	3	0	12	0	0
H11年度	28	21	7	3.00	9.9±4.5	3	0	25	0	0
H12年度	27	19	7	2.71	10.2±4.2	3	0	24	0	0
H13年度	21	17	4	4.25	9.8±4.0	1	1	18	1	0
H14年度	29	20	9	2.22	10.7±4.7	1	0	28	0	3
H15年度	21	13	8	1.63	10.9±3.6	2	0	19	0	12

表 8. 慢性腎不全性低身長症 登録状況

成長ホルモン分泌不全性低身長症
新規診断

継続

	10年度	11年度	12年度	13年度	14年度	15年度
北海道	305	206	85	90	77	3
青森県	11	12	13	16	14	
岩手県	22	25	18		30	
宮城県	72	55	71	73	41	28
秋田県	3	7	15	15	15	28
山形県	18	25		20	28	
福島県	26	16	28	32	38	39
茨城県	40	31	38	27	37	
栃木県	25	39	21	30	11	25
群馬県	12	16	18	12		
埼玉県		63	71	56	52	71
千葉県	59	63	62	52	73	
東京都	105	90	113	120	120	152
神奈川県	50	30	69	72	56	36
新潟県	27	26	34	46	38	51
富山県	16	26	17		22	
石川県		2		1	6	15
福井県	9	9	14	16	1	
山梨県	26	12	16	23	21	
長野県	30	33	29	27	21	
岐阜県	32	50	48	36	39	7
静岡県	109	130	100	136	15	19
愛知県	139	181	180	200	145	178
三重県	33	46	54	52	70	
滋賀県		21	39	38		36
京都府	41	55	24	53	4	
大阪府	197	245	62	79	219	23
兵庫県	20	4	124	131	145	
奈良県	26	21	27	27	41	
和歌山県	13	15	21	16	33	36
鳥取県	10	3		2	13	6
島根県	5	4	15			
岡山県	55	69	89	111	37	
広島県	56	57	63	63	67	20
山口県	58	34	36	66	61	
徳島県		1	9	23	2	
香川県	24	20	30	34	22	23
愛媛県	25	23	10	28	9	5
高知県	14	11	17	11	10	10
福岡県	67	62	69	21	54	26
佐賀県	12	12		14	13	
長崎県	34	24	29	24	30	10
熊本県	14	14	25	27	33	
大分県	30	13	20	22	22	5
宮崎県	13		25	19	21	
鹿児島県	7	22	15	15	10	7
沖縄県	47	72	67	56		
合計	1937	1995	1930	2032	1816	859

	10年度	11年度	12年度	13年度	14年度	15年度
北海道		329	267		17	24
青森県	131	118	108	92	85	
岩手県	135	137	125		119	
宮城県	322	331	316	300	159	171
秋田県	15	110		111	102	66
山形県	96	118		116	106	
福島県	110	41	95	142	147	114
茨城県	65	159	234	213	180	
栃木県	121	37	54	146		129
群馬県			2		113	
埼玉県		335	357	251	246	223
千葉県	255	368	335	227	324	90
東京都	744	645	701	438	441	519
神奈川県	229	102	451	534	294	195
新潟県	141	224	192	170	172	164
富山県	204	63	141		66	115
石川県		35	29	30	64	53
福井県	102	87	77	78	62	
山梨県	82	88	79			
長野県	130	20	118	131	97	
岐阜県	336	271	188	218	220	45
静岡県	531	508	201	221	257	
愛知県	361	1168	716	69	78	533
三重県	210	69	223	223	244	
滋賀県		149	159	153	164	
京都府	227	211		159	42	
大阪府	983	934	86	94	905	624
兵庫県	5	177	177	538	176	
奈良県	152	178	139	155	155	
和歌山県	125	112	102	90	105	110
鳥取県	30	31	24		26	29
島根県	56	41	40		25	
岡山県	236	255	273	301	203	82
広島県	2	142	249	256	258	
山口県	182	190		202	226	
徳島県	31	34	32	37	32	
香川県	190	172	157	157	93	141
愛媛県	182	167	41	45	44	43
高知県	112	110	93	87	61	70
福岡県	144	387	97	460	117	82
佐賀県		45		22	40	
長崎県	1	162	145	139	131	42
熊本県	105	149	94	147	166	
大分県	94	87	86	86	78	20
宮崎県		97	42		41	
鹿児島県	46	56	74	37	78	41
沖縄県	275	259	268	264		
合計	7498	9508	7387	7139	6759	3725

表9.成長ホルモン分泌不全性低身長症の都道府県別頻度（成長ホルモン治療用意見書提出者）

「専門医療過疎疾患」としての小児リウマチ医療の現状と問題点

研究協力者 鹿児島大学医学部保健学科 教授 武井 修治
共同研究者 鹿児島大学大学院小児発達機能病態学分野 有村 温恵

研究要旨

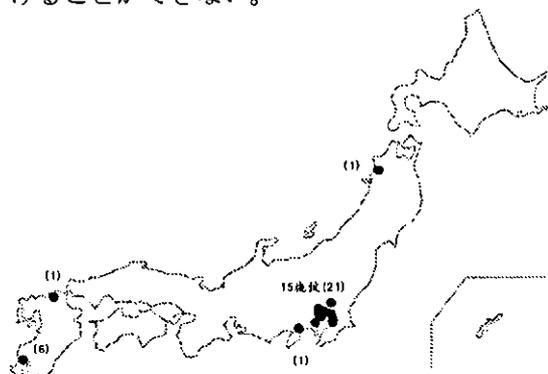
小児リウマチ性疾患は、身近に専門医療を受けられない「専門医療過疎疾患」であり、その過疎性の現状と問題点について、全国の専門施設 11 ヶ所を受診した 158 例で調査を行った。その結果、特に JRA では他疾患と比べて遠距離から通院する患者が多く(片道平均 128 km)、時間的(片道平均 1.9 時間)、経済的負担(年間交通費平均 90,373 円)が有意に大きかった。しかし JRA 患児家族の 90%は、専門医療を受けるための時間的・経済的負担は仕方がない、無駄ではないと考えており、専門医療への満足度は高かった。

以上から、小児リウマチ専門医療の「過疎性」を克服する現実的な方法として、小児リウマチ専門医と患者居住地域の中核的医療施設との連携医療を構築することが必要と思われた。

キーワード：若年性関節リウマチ、

背景と目的

小児リウマチ性疾患は、若年性関節リウマチ JRA や全身性エリテマトーデスなどの膠原病を含む小児慢性難治性疾患の一つである¹⁾。小児リウマチ性疾患は決して稀な病気ではなく、その中で最も多い JRA の有病率は、小児 10 万人当たり 6.7²⁾と小児糖尿病とほぼ同等である。しかしながら、リウマチ認定医の資格を持つ小児科医は全国で 30 名、その小児リウマチ専門医が勤務する小児医療施設は全国で 19 か所に過ぎず³⁾、しかも凶のような極端な偏在がみられる。したがって、大多数の小児リウマチ患者家族は、専門医療を身近に受けることができない。



実際、専門外来を持つ鹿児島大学を受診した JRA 患児の 1/4 は県外で、その 1/6 は関西を中心とした九州以外の地域からの受診である。また、地域中核医療施設からインターネット等を介して我々の施設に持ち込まれた小児リウマチ医療に関する相談は、施設数で年

間 60、延べ相談件数は 100 を超えている。

我々は、このような医療環境をもつ小児リウマチ性疾患を「専門医療過疎疾患」と捉えている。そこで我々は、小児リウマチ専門医療の「過疎性」の現状と、過疎性に由来する患児家族の諸問題を検討した。

方法

小児リウマチ専門医の勤務する 10 施設に対し、本調査の目的を説明し調査への協力を依頼した。協力を得た各専門医療施設では、平成 16 年 10 月～平成 17 年 2 月末までに受診した患児家族全員に調査目的を説明し、承諾を得た患児家族へ調査票を手渡した。調査票は無記名で、個人や受診施設を特定できない形式とし、患児家族が自宅へ持ち帰って回答した後に、我々に直接郵送する方式とした。調査票では、患児家族が専門医療施設を受診するまでの状況、現在の通院状況、居住区近くの一般医療施設との医療連携の実態等を調査項目とした。

結果

1) 回答を寄せた患児のプロファイル(表 1)
調査を依頼した 10 施設と我々の施設を合わせた計 11 施設を受診した 158 例(男 34 例、女 123 例)から回答を得た。発症年齢は平均 8.1 歳、回答した時点での年齢は 14.4 歳であり、平均罹病期間は 6 年であった。

疾患では JRA が 96 例、SLE33 例、皮膚筋炎 10 例などであり、従来報告されている疾患頻

表1：対象のプロフィール

対象者数	158	
男：女	34：123	
発症年齢	8.1+4.6	
調査時年齢	14.4+7.0	
疾患	(n)	(%)
JRA	96	60.8
SLE	33	20.9
JDM	10	6.3
MCTD	6	3.8
Sjogre 症候群	5	3.2
その他	8	5.1
日常生活	(n)	(%)
問題なし	88	57.5
少し制限・困難	46	30.1
かなり	17	11.1
困難	2	1.3
社会生活	(n)	(%)
自宅	10	6.4
幼稚園	12	7.6
小学生	29	18.5
中学生	37	23.6
高校生	30	19.1
大学専門学校	16	10.2
就業	10	6.4
フリーター	7	4.5
家事手伝い	1	0.6
無職	4	2.5

度に比例した症例数の回答が集まった。日常生活では、88例(58%)が全く支障なく生活しており、少し制限がある46例(30%)を加えたものが全体の90%近くをしめた。社会生活では、学校等に通うものが80%を占め(幼稚園8%、小学生18%、中学生24%、高校生19%、大学・専門生10%)、就業者は6%であった。

最も多かったJRA(全身型36例、多関節型37例、少関節型14例、病型不明9例)では、69%がステロイドを、61%がメソトレキセートを服薬し、24%が生物製剤(Infliximab, Etanercept, MRA)の投与を受けていた。

2) 専門医療施設を受診するまでの状況(表2)

発症から専門医療施設を受診するまでの期間は平均で32.3か月、受診した医療施設は平均2.5施設であった。専門医療施設を初診した時点で、その66%は既に診断が確定し、57%は治療が始まっていた。

専門医療施設での初診時の状況をJRAと非JRAの2群にわけて検討すると、発症から平均でそれぞれ35.1ヶ月、27.8か月で受診し、前医の数も平均2.6施設、2.3施設であり、両者間に有意を認めなかった。しかし、初診時に診断が確定していたものは74%、55%($P=0.0260$)、治療が始まっていたものは69%、39%($P=0.0005$)であり、有意差を認めたことから(χ^2 test)、JRAでは診断や治療開始後

に専門施設を受診していることが伺えた。

表2：専門医療施設受診時の状況

	JRA	JRA 以外	P value
診断確定済み	70/95	33/60	0.0260
治療開始済み	66/96	23/59	0.0005
初診病院から(m)	35.1+48.1	27.8+57.8	ns
前医療施設数	2.6+1.1	2.3+0.9	ns
前医からの紹介	64/96	48/61	ns
受診理由			
専門医がいる	21/32	8/13	ns
自分でさがして	15/32	7/13	ns
インターネット	4/32	3/13	ns
患者の会の紹介	10/32	2/13	ns
知人の紹介	7/32	0/13	ns

3) 専門医療施設への通院の状況(表3)

病院と自宅の位置関係をJRAと非JRAで検討すると、同じ市内であるのはJRAで10%と低く、非JRAの24%より有意に少なかった($P=0.0363$)。一方、県外と回答したのはJRAで46%と高率で、非JRAの24%とは有意差を認めた($P=0.0100$)。

通院にかかる片道の平均時間・平均距離では、JRAで1.9時間・128kmと長く、非JRAの1.2時間・58kmと比較して有意差を認めた(それぞれ $P=0.0038$ 、 $P=0.0352$)。JRAでは、通院に片道3時間以上かかるものが21%、片道300km以上のものが18%存在した。

通院に必要な往復の交通費を検討すると、JRAでは平均6625円、非JRAでは3062円であり、有意差を認めた($P=0.006$)。また1回の受診に必要な交通費が2万円を超えるものは、JRAで15%あり、非JRAの2%とは有意差を認めた。一方、JRA患児の年間受診回数は平均13.8回であり、非JRAの9.6回と比べて有意に多かった($P=0.0004$)。そこで、1回の受診のための交通費と年間受診回数をかけて推定年間平均交通費を算出すると、JRAでは90,373円であり、非JRAの27,990円と有意差を認めた($P=0.0057$)。年間交通費が30万円を越すものがJRAの11%にみられた。

このような状況でありながら、主治医の診療時間と病院での滞在時間はJRAで23.9分と2.6時間、非JRAで19.4分と2.2時間であり、いずれも有意差はみられなかった。

それにもかかわらず、診療内容を勘案した時間への負担感や費用に対する負担感には、JRA、非JRAとも有意な違いはみられなかった。

4) 居住地域の一般病院との医療連携

全体の73%は定期受診している地元の病

表 3:小児リウマチ専門医療施設への通院状況

	JRA	JRA 以外	P-value
病院と自宅			
同じ市内	10/96	15/62	0.0363
周辺地域	15/96	10/62	ns
同じ県内	27/96	22/62	ns
県外	44/96	15/62	0.0100
病院までの距離			
平均(km)	127.7+148.0	57.7+91.0	0.0352
>100km	18/44	3/26	0.0203
>200km	11/44	2/26	ns
>300km	8/44	2/26	ns
所要時間(片道)			
平均(h)	1.9+1.7	1.2+0.9	0.0038
2h 以上	37/94	8/58	0.0015
3h 以上	20/94	4/58	0.0329
交通費(往復)			
平均(¥)	6624.9+7679.8	3061.5+4744.7	0.006
>5000 円	31/72	3/46	<0.0001
>1万円	16/72	3/46	0.0448
>2万円	11/72	1/46	0.0472
年間推定受診数			
平均(回)	13.8+8.5	9.6+3.6	0.0004
年間推定交通費			
平均(¥)	90,373+14,373	27,990+47,553	0.0057
>5 万円	25/71	4/46	0.0025
>10 万円	16/71	2/46	0.0163
>20 万円	10/71	2/46	ns
>30 万円	8/71	0/46	0.0469
医師診察時間			
平均(min)	23.9+17.7	19.4+16.2	ns
>30min	27/88	13/61	ns
>60min	10/88	2/61	ns
診療内容を勘案した、時間に対する負担感			
かなり負担	9/94	10/61	
仕方がない	54/94	32/61	ns
無駄ではない	31/94	19/61	
診療内容を勘案した、費用に対する負担感			
かなり負担	9/93	11/61	
仕方がない	46/93	32/61	ns
無駄ではない	38/93	18/61	

院がないと回答した。これは JRA(68%)でも非 JRA(82%)でも同様の比率であった。地元的一般病院を受診しない理由として(複数回答)、一般病院では不安(46%)、適切な病院がない(39%)、などが主な理由として挙げられた。その一方で、地元へ連携できる病院が必要と 71%の患者家族が回答し、不要とする患者は 18%に過ぎなかった。

考案

今回の調査から、小児リウマチ専門医療施設

を受診する JRA 患者家族は、他の小児リウマチ性疾患患者家族と比べても、より重い時間的、経済的負担を負いながら通院していることが明らかとなった。それにもかかわらず 90%以上の患者家族は、時間的、経済的負担は仕方がない・無駄ではないと回答しており、患児家族の専門医療への期待や満足度が高いことを示唆している。実際、今回の調査を依頼した専門医療施設での JRA 患児に対する治療内容をみると、MTX が 61%に、生物製剤が 24%に使われていた。したがって、これらの施設ではより難治性の高い患者に対し、最新の治療が行われていることを示しており、患児家族の期待に込んでいるものと思われる。

専門医療を強く求める患者家族の背景として、専門医療施設受診前の一般医療施設での診療に対する不安や不満があったことが調査から伺われた。特に JRA では、診断が決まり治療が始まった後で、専門医療機関を患児家族の意思で受診したケースが多かった。小児リウマチ医療に対する意見を自由に記載する欄では、小児リウマチ性疾患に対する一般小児科医の経験の少なさに対して、多くの不満が寄せられている。一方で、希望として最も多かった回答は、小児リウマチ専門医や医療施設が増え、専門的な医療を身近に受けることであった。したがって、この非現実的な希望に添うためには、小児リウマチ専門医と一般小児科医が連携して診療に当たることが現実的な対応と考えられる。今後は、その連携のあり方について、検討を進める必要がある。

結語

- 平成 16 年 10 月～平成 17 年 2 月の間に、小児リウマチ専門医療施設 11 施設を受診した患児家族を対象に、小児リウマチ専門医療の「過疎性」の現状と問題点について検討した。
- 158 例(JRA96 例、SLE33 例、皮膚筋炎 10 例、その他 19 例)が対象となった。
- 小児リウマチ性疾患のうち、特に JRA では他疾患と比べて遠距離から通院する患者が多く(片道平均 128 km)、時間的(片道平均 1.9 時間)、経済的負担(年間交通費平均 90,373 円)が大きかった。
- しかし JRA 患児家族の 90%は、専門医療を受けるための時間的、経済的負担は仕方がない、無駄ではないと考えていた。
- 小児リウマチ専門医療の「過疎性」を克服

し、患児家族の負担を減らすためには、小児リウマチ専門医と地域の一般小児科医との連携医療が必要と思われる。

- 6) 他の小児慢性疾患との比較や、連携医療のあり方について検討することが今後の課題である。

文献

- 1) 武井修治. 若年性特発性関節炎（若年性関節リウマチ）の最近の治療. 日本小児科学会雑誌 2002; 106: 8-18.
- 2) 横田俊平. 厚生科学研究補助金、若年性関節リウマチの実態調査と QOL 向上の医療・行政的政策立案、分担、平成 12 年度
- 3) 認定医・指導医名簿. 日本リウマチ学会認定医資格認定委員会. 平成 13 年度

調査協力施設：

千葉大学小児科、国立成育医療センター膠原病感染症科、杏林大学医学部小児科、東京女子医大膠原病リウマチ痛風センター小児科、日本大学附属練馬光が丘病院小児科、神奈川県立こども医療センター感染免疫科、横浜市立大学医学部小児科、あいち小児保健医療総合センター、大阪医科大学小児科、兵庫県立こども病院免疫アレルギー科、鹿児島大学医学部小児科

糖尿病の登録・評価・情報提供に関する研究

分担研究者： 杉原茂孝 東京女子医科大学附属第二病院小児科

研究要旨

わが国では、学校検尿の普及によって、1 型および 2 型糖尿病患者が毎年発見されている。しかし、そのフォロー状況は、一部の地域を除き十分に把握されていない。全国レベルでの情報を得ることを目的として、小児慢性特定疾患治療研究事業における平成 14 年度登録の電子データを中心に解析し、平成 10・15 年度までの結果と比較した。

日本全国の登録症例数は、平成 14 年は 5246 例であった。平成 10 年から増加しているが、12 年、13 年とほぼ同等である。男子よりやや女子の方が多い。平成 14 年では、1 型が 3708 例(70.7%)、2 型は 1042 例(19.9%)であった。約 10%の症例については 1 型、2 型等の分類が不明であった。これらの比率は平成 10-15 年登録症例全体でみても同様であった。1 型の発病は、乳幼児期から 13 歳までほぼ均等の分布であった。2 型では、乳幼児期から少数みられ、6 歳以降増加するが、11・14 歳にピークがある。1 型も 2 型も 15 歳以後の発症例が少ない。この年齢での発症が、確かに減少するのか、あるいは、小児慢性特定疾患事業への登録が漏れているのか、今後検討する必要がある。平成 14 年の 1 型では、HbA1c5.9%以下は、4.2%のみであり、7.0-8.9%が 29.9%と多い。HbA1c9%以上の不良例が 32.0%みられた。一方、2 型では、HbA1c5.9%以下が 22.6%をしめた。しかし、9%以上のコントロール不良例が 22.5%みられた。平成 14 年登録例では 151 例(2.9%)、10-15 年登録例全体で 822 例(3.0%)に糖尿病性合併症があると報告されている。

今後、二次調査やネットワークの構築を進めるためには、医療機関名の把握が必須である。平成 14 年で医療機関名が入力されていたのは、わずかに 24.3%であった。今後、医療機関名の入力の促進が望まれる。

A.研究目的

わが国では、学校検尿の普及によって、1 型糖尿病および 2 型糖尿病患者が毎年発見されている。しかし、そのフォロー状況は、一部の地域を除き、ほとんど把握されていない。特に、2 型糖尿病は、東京、横浜などの一部の地域での学校検尿の結果から、肥満の増加に伴い近年急激に増加していることが指摘されている。小児期発症の糖尿病患者が、どのような頻度で発症し、現在どのように治療を受けているか、全国レベルでの調査が必要である。厚生労働省の研究班などでいくつ

かの調査研究が行われているが、難しい面もあり、全国レベルでの十分な情報は得られていない。

小児慢性特定疾患治療研究事業の登録が正確に行われ、そのデータを解析することができれば、1 型糖尿病および 2 型糖尿病の実態把握と今後の対策を考える上で非常に有用と考えられる。

B.研究方法と対象

平成 10 年、11 年、12 年、13 年、14 年、に小児慢性特定疾患治療研究事業に基づいて、コンピューターに登録された糖尿病の全症例、および平

成 15 年度の一部の症例を対象とした。平成 14 年度登録の電子データを中心に解析し、平成 10-15 年度までの結果と比較した。CD-ROM に収録されたデータ（個人情報削除済）を Microsoft Excel および Access を用いて解析した。

特に病型診断、1 型、2 型など病型の頻度、有病率および罹患率の変化、コントロール状況、合併症の有無、フォロー状況（治療中断例の頻度）など、電子データをもとに解析する。

C. 研究結果

1. 登録症例数と男女比

日本全国の登録症例数は、平成 14 年度は 5246 例であった（表 1）。平成 10 年から増加しているが、平成 12 年（5260 例）、13 年（5346 例）とほぼ同等である。

平成 14 年は、男子 2308 例（44.0%）、女子 2893 例（55.1%）でやや女子の方が多い。この傾向は、平成 10-15 年の全登録例も同様である（表 2）。

平成 14 年の新規は 915 例（17.4%）、継続 3984 例（75.9%）であった（表 3）。この比率は、平成 10-15 年の全登録例においてもほぼ同じである。

2. 登録症例の地域差と医療機関名

表 4 に平成 10-15 年の全登録症例の自治体別症例数を示す。都道府県別では、東京都、埼玉県、大阪府、北海道、愛知県、千葉県の順に多い。市では、横浜市、札幌市、大阪市、福岡市、名古屋市、の順であった。小児人口の多寡と学校検尿の精査システムによる影響が考えられる。

平成 14 年のデータで、今回医療機関名が入力されていたのは、わずかに 1274 例（24.3%）であった。今後、二次調査やネットワークの構築を進めるためには、医療機関名の把握が必須である。今後、医療機関名の入力の促進が望まれる。

3. 入力疾患名および件数

表 5 に入力疾患名および各件数を示す。平成 14 年では、1 型糖尿病が 3708 例（70.7%）と圧倒的に多く、2 型糖尿病は 1042 例（19.9%）と少数であった。約 10%の症例については 1 型、2 型等の分類が不明であった。これらの比率は平成 10

-15 年登録症例全体でも同様であった。

表 6 に平成 14 年登録の 1 型、2 型糖尿病症例の発病年齢の分布を示す。

1 型糖尿病の発病は、乳幼児期から 13 歳までほぼ均等の分布であった。従来報告されている幼児期と思春期のピークは、みられていない。

2 型糖尿病では、乳幼児期から少数みられ、6 歳以降増加するが、11-14 歳にピークがある。乳幼児期発症例については、確かに 2 型であるのか、他の遺伝子異常に伴うものか、ゆっくり進行する 1 型であるのか、今後確認する必要があると思われる。1 型も 2 型も 15 歳以後の発症例が少ない（表 6）。この年齢での発症が、確かに減少するのか、あるいは、小児慢性特定疾患事業への登録が漏れているのか、今後検討する必要がある。

4. 糖尿病のコントロール状況

表 7 に平成 14 年登録 1 型、2 型糖尿病例と平成 10-15 年の全登録症例の HbA1c 値の分布を示す。

平成 14 年の 1 型では、HbA1c5.9%以下は、155 例（4.2%）のみであり、7.0-7.9%が 586 例（15.8%）、8.0-8.9%が 523 例（14.1%）と多い。HbA1c9%以上のコントロール不良例が、1185 例（32.0%）みられた。

平成 14 年の 2 型では、HbA1c5.9%以下は、237 例（22.6%）をしめた。5.0-5.9%が 166 例（15.9%）、6.0-6.9%が 146 例（14.0%）と多いが、HbA1c9%以上のコントロール不良例が、234 例（22.5%）みられた。2 型糖尿病はコントロールがよい例が多いという印象をもちがちであるが、約 4 分の 1 の症例では、コントロール不良であることが明らかとなった。

HbA1c 無記入例が約 25%あるので、今後記入の徹底が望まれる。

5. 糖尿病性合併症

表 8 に糖尿病性合併症の頻度を示す。平成 14 年登録例では 151 例（2.9%）、平成 10-15 年登録例全体で 822 例（3.0%）に糖尿病性合併症があると報告されている。ただし、平成 14 年登録 151 例のうち、13 歳以下の症例が 55 例ある。思春期前にすでに糖尿病性合併症が出現しているとすると、非常に重大な問題である。これらの症例に

については、網膜症か、腎症か、あるいは神経症かについて二次調査を行う必要があると思われる。

D. 考案

今回、コンピューターに登録された電子データを中心に解析した。平成 14 年では、1 型糖尿病が 3708 例 (70.7%)、2 型糖尿病は 1042 例 (19.9%) 登録されており、膨大かつ貴重なデータといえる。しかし、一部に入力ミスと思われるものがあったり、無記入の部分が多い項目もあり、今後の改善が望まれる。

1 型と 2 型の比率に関しては、平成 14 年では、1 型が 70.7% と圧倒的に多く、2 型は 19.9% と少数であった。この比率は平成 10-15 年登録症例全体でみても同様であった。2 型については、軽症例やドロップアウト例の登録漏れがあるのではないかと予想される。また、発病年齢の記載をみると、1 型も 2 型も 15 歳以後の発症例が非常に少ない。この年齢での発症が、実際に減少するのか、あるいは、高校生以上の年代で内科に受診した場合、内科領域での登録制度の認知が十分でなく小児慢性特定疾患事業への登録が漏れているのか、今後検討すべき重大な問題であるといえる。

平成 14 年のデータで、今回医療機関名が入力されていたのは、わずかに 1274 例 (24.3%) であった。今後、二次調査やネットワークの構築を進めるためには、医療機関名の把握が必須である。今後、医療機関名の入力の促進が望まれる。

E. 結論

平成 14 年度登録の電子データを中心に解析し、平成 10-15 年度までの結果と比較した。平成 14 年では、1 型糖尿病が 3708 例、2 型は 1042 例登録されており、膨大かつ貴重なデータといえる。しかし、疫学研究として実態を明らかにするためには、登録システムにおいていくつかの改善すべき問題点があると考えられた。

F. 研究発表

なし

表1. 糖尿病平成10年から15年の全登録症例数の年次推移

年度	件数	率(%)
10	3983	14.7
11	4929	18.1
12	5260	19.3
13	5346	19.7
14	5246	19.3
15	2420	8.9
合計	27184	100

表2. 糖尿病登録症例の男女比

性	平成14年登録例		平成10年－15年登録例全体	
	件数	率(%)	件数	率(%)
男	2308	44.0	11811	43.4
女	2893	55.1	15076	55.5
無記入	45	0.9	297	1.1
合計	5246	100	27184	100

表3. 登録症例の新規、継続の別

	平成14年登録例		平成10年－15年登録例全体	
	件数	率(%)	件数	率(%)
新規診断	915	17.4	5432	20.0
転入	35	0.7	251	0.9
継続	3984	75.9	20688	76.1
無記入、その他	60	1.1	813	3.0
合計	5246	100	27184	100

表4. 平成10-15年の全登録症例の症例数自治体別件数

順位	都道府県	件数	率(%)
1	東京都	1724	6.3
2	埼玉県	1352	5.0
3	大阪府	1128	4.1
4	北海道	1027	3.8
5	愛知県	933	3.4
6	千葉県	757	2.8
7	福岡県	689	2.5
8	神奈川県	640	2.4
9	福島県	540	2.0
10	新潟県	539	2.0
11	茨城県	523	1.9
12	兵庫県	493	1.8
13	宮城県	484	1.8
14	青森県	462	1.7
15	広島県	417	1.5
16	群馬県	382	1.4
17	静岡県	362	1.3
18	長野県	351	1.3
19	栃木県	334	1.2
20	岩手県	333	1.2

順位	市	件数	率(%)
1	横浜市	1281	4.7
2	札幌市	467	1.7
3	大阪市	411	1.5
4	福岡市	339	1.2
5	名古屋市	328	1.2
6	神戸市	290	1.1
7	広島市	264	1.0
8	堺市	251	0.9
9	仙台市	244	0.9
10	京都市	233	0.9

表5. 登録症例の入力疾患名および各件数

入力疾患名	ICD	平成14年登録例		平成10年-15年登録例全体	
		件数	率(%)	件数	率(%)
若年型糖尿病(糖尿病I型)	E10.9	3708	70.7	19400	71.4
成人型糖尿病(糖尿病II型)	E11.9	1042	19.9	5154	19.0
糖尿病	E14.9	471	9.0	2447	9.0
糖尿病性網膜症	E14.3B	16	0.3	59	0.2
糖尿病性ケトアシドーシス	E14.1	7	0.1	26	0.1
糖尿病性腎症	E14.2	1	0.0	4	0.0
Alstrom症候群	Q87.8C	0	0.0	5	0.0
プラダー・ウィルリ(Prader-Willi)症候群	Q87.1A	1	0.0	2	0.0
全身型糖尿病	E14.7	0	0.0	1	0.0
糖尿病性昏睡	E14.0	0	0.0	1	0.0
糖尿病性神経症	E14.4	0	0.0	1	0.0
その他、不明		0	0.0	62	0.2
糖原病	E74.0L	0	0.0	9	0.03
若年性関節リウマチ	M08.2	0	0.0	13	0.05
合計		5246	100	27184	100

表6. 平成14年の登録症例のうち1型、2型糖尿病の発病年齢の分布

発病年齢	平成14年登録1型糖尿病		平成14年登録2型糖尿病	
	件数	率(%)	件数	率(%)
1歳未満	82	2.2	1	0.1
1歳	185	5.0	6	0.6
2歳	213	5.7	3	0.3
3歳	243	6.6	1	0.1
4歳	218	5.9	5	0.5
5歳	224	6.0	3	0.3
6歳	225	6.1	15	1.4
7歳	226	6.1	26	2.5
8歳	243	6.6	32	3.1
9歳	255	6.9	47	4.5
10歳	272	7.3	98	9.4
11歳	257	6.9	139	13.3
12歳	237	6.4	159	15.3
13歳	188	5.1	163	15.6
14歳	145	3.9	130	12.5
15歳	87	2.3	47	4.5
16歳	31	0.8	16	1.5
17歳	16	0.4	11	1.1
無記入	361	9.7	140	13.4
合計	3708	100.0	1042	100.0

表7. 平成14年登録1型, 2型糖尿病例と平成10-15年の全登録症例のHbA1c値の分布

HbA1c (%)	平成14年登録1型糖尿病		平成14年登録2型糖尿病		平成10年-15年登録例全体	
	件数	率(%)	件数	率(%)	件数	率(%)
~3.9	4	0.1	1	0.0	69	0.3
4.0~4.9	23	0.6	70	6.7	547	2.0
5.0~5.9	128	3.5	166	15.9	1689	6.2
6.0~6.9	343	9.3	146	14.0	2723	10.0
7.0~7.9	586	15.8	80	7.7	3501	12.9
8.0~8.9	523	14.1	78	7.5	3178	11.7
9.0~9.9	351	9.5	65	6.2	2351	8.6
10.0~10.9	240	6.5	55	5.3	1783	6.6
11.0~11.9	202	5.4	48	4.6	1480	5.4
12.0~12.9	137	3.7	28	2.7	1117	4.1
13.0~13.9	95	2.6	16	1.5	822	3.0
14.0~14.9	66	1.8	11	1.1	510	1.9
15.0~15.9	51	1.4	6	0.6	347	1.3
16.0~	43	1.2	5	0.5	432	1.6
無記入	916	24.7	266	25.5	6635	24.4
合計	3708	100	1042	100	27184	100

表8. 平成14年の登録症例と平成10-15年の全登録症例の糖尿病性合併症

糖尿病性合併症	平成14年登録例		平成10年-15年登録例全体	
	件数	率(%)	件数	率(%)
無	4661	88.8	23683	87.1
有	151*	2.9	822	3.0
無記入、その他	434	8.3	2679	9.9
合計	5246	100.0	27184	100.0

* 現在年齢の分布, 1歳:2人, 2-5歳:各1人, 6歳:2人, 7-9歳:各4人, 10-11歳:各5人, 12歳:13人, 13歳:12人, 14歳:23人, 15歳:14人, 16歳:23人, 17歳:25人, 18歳:6人, 19歳:4人, 無記入:1人.