

## クロウ・フカセ症候群の全国疫学調査成績

坂田清美（岩手医科大学医学部衛生学公衆衛生学講座）

2003年1年間のクロウ・フカセ症候群の受療患者数を推計し、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した。対象は2003年1年間の受療患者とし、対象科は内科、血液内科、腎臓内科、神経内科とした。2003年1年間の報告患者数は171人あり、受療患者数は340人（95%信頼区間 280～410人）と推計された。性別にみると、男200人（160～250人）、女140人（90～190人）で、これまで報告された性比（M/F）に比べ、1に近かった。

坂田清美 岩手医科大学医学部衛生学公衆衛生学講座 教授

有村公良 鹿児島大学大学院医歯学総合研究科神経病学 助教授

「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」に基づき、免疫性神経疾患に関する調査研究班と共同で実施している。今回の調査にあたってクロウ・フカセ症候群の診断基準が作成された。大基準と少なくとも3つの小基準を満たすものをクロウ・フカセ症候群とした。

### A. 研究目的

クロウ・フカセ症候群は、多発性神経炎、浮腫、肝脾腫などの臓器腫大、内分泌異常、色素沈着や血管腫などの皮膚症状を主徴とする特異な症候群で、骨病変やM蛋白を伴うことが多い。男女比は約2：1、平均発症年齢は46歳、平均余命は33か月とされ、難病の中でも予後不良の疾患である。この疾患の患者数を推計し、臨床疫学像を明らかにすることは、実態を把握し対策を立案する上で重要である。そこで本研究では、全国の多施設を対象に2003年1年間のクロウ・フカセ症候群の受療患者数を推計し、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とした。

### B. 研究方法

大基準：

I. 多発神経炎（慢性、運動感覚型）

小基準：

I. 血清M蛋白の存在

II. 臓器腫大（リンパ節腫大、肝腫大、脾腫大、腎腫大など）

III. 浮腫（腹水、胸水などを含む）

IV. 皮膚病変（色素沈着、剛毛、血管腫など）

V. 内分泌障害（陰萎、月経不全、耐糖能異常、甲状腺機能障害など）

VI. 乳頭浮腫

VII. 血清VEGF高値 (>500 pg/ml)

対象は2003年1年間の受療患者とし、対象科は内科、血液内科、腎臓内科、神経内科として、2004年1月に患者数推計のための一次調査を実施した。一次調査でクロウ・フカセ症候群の患者ありと回答のあった施設を二次調査対象とした。

#### (倫理面への配慮)

研究の実施にあたり、名古屋大学および鹿児島大学の倫理審査委員会の承認を得た。

#### C. 研究結果

2003年1年間の報告例は171人あり、クロウフカセ症候群の受療患者数は、340人(95%信頼区間280~410人)と推計された。性別にみると、男200人(160~250人)、女140人(90~190人)であった。

二次調査については、2004年12月10日現在で、84件の回収、入力終了し、今後詳細な臨床疫学像を明らかにする予定である。

#### D. 考察

推計受療患者数は340人であり、それほど多い疾患ではないことが分かる。性比をみると、1984年にNakanishiが報告した102例の検討では、性比(M/F)が2.09であったのに対し、本研究では1.43と1に近かった。実際には1.5倍前後であるものと思われる。患者数は多くないが、予後不良であることからさらなる病態の解明が待たれる。これまでのところ、TNF- $\alpha$ 、IL1 $\beta$ 、IL-6などの炎症性サイトカインが上昇し、VEGF(vascular endothelial growth factor)

actor)が血清において著名に増加し、病態に深く関与していることが明らかとなっているが病因の解明には至っていない。今後臨床疫学像を解明し、さらに病因について検討を加える予定である。

#### E. 結論

わが国のクロウフカセ症候群の受療患者数は340人と推計された。性比(M/F)は、1.43でこれまでの報告例よりも低かった。

#### G. 研究発表

##### 1. 論文発表

1) 坂田清美, 橋本勉, 吉村典子, 福島靖正: 日本における大腿骨頸部骨折の発生頻度に関する研究. Osteoporosis Jpn 2003; 11(4):89-92

2) 折茂肇, 坂田清美: 第4回大腿骨頸部骨折全国調査成績. 日本醫事新報 2004; 4180:25-30.

##### 2. 学会発表

1) 松田智大, 坂田清美, 真崎直子, 平良セツ子, 蓑輪真澄: パーキンソン病患者のADLの経年変化がQOLに及ぼす影響についての解析. 第14回日本疫学会総会, 山形, 2004.

2) 坂田清美, 橋本勉, 吉村典子, 福島靖正, 折茂肇: 第4回大腿骨頸部骨折全国調査成績. 第14回日本疫学会総会, 山形, 2004.

#### H. 知的財産権の出願・登録状況

なし

全国疫学調査によるモヤモヤ病の患者数推計と臨床疫学像

辻 一郎（東北大学大学院医学系研究科公衆衛生学分野・教授）

研究要旨

2003年1年間のモヤモヤ病（ウィリス動脈輪閉塞症）患者につき、脳（神経）外科、内科・神経内科・脳血管内科、小児科を対象として、2004年に全国疫学調査を実施した。第1次調査（有効回答率57%）から、2003年の年間受療患者数は7,500（95%信頼区間6,100-8,900）人と推計された。第2次調査から、男女比が1:1.8、10-20歳代と50歳代にピーク、発症4年未満が1/3を超え、家族歴ありの割合は12.1%であることなどの臨床疫学像が得られた。受療患者数は1989年の3,300人、1994年の3,900人から、2003年7,500人と大きく増加していることが明らかになり、その一因として、受療患者の高年化と比較的最近の発症例の増加が考えられた。

共同研究者

吉本高志 東北大学・総長  
日下康子 東北大学大学院医学系研究科神経外  
科学分野・助手  
藤村 幹 東北大学大学院医学系研究科神経外  
科学分野・助手  
栗山進一 東北大学大学院医学系研究科公衆衛  
生学分野・助手

A. 研究目的

モヤモヤ病（ウィリス動脈輪閉塞症）の全国疫学調査は、現在までに1985年、1990年、1995年の3度行われ、受療患者数の増加や、患者に占める女性の割合の相対的増加などの臨床疫学像が報告されている<sup>1-3)</sup>。

前回の調査（1995年）から10年近く経過しているため、モヤモヤ病受療患者数や臨床疫学像に変化が生じている可能性がある。本調査の目的は、近年のわが国におけるモヤモヤ病の実態を把握することである。本調査は、モヤモヤ病（ウィリス動脈輪閉塞症）に関する調査研究班（班長 吉本高志、以下「臨床班」）と共同で実施したものである。

B. 研究方法

本調査は、受療患者数推計のための第1次調査と、臨床疫学像把握のための第2次調査に分けて実施した。

1) 調査対象施設・診療科および抽出率

全病院の脳（神経）外科、内科、神経内科、脳血管内科、小児科を対象として、大学病院/一般病院の別、病院の病床数で層別化した層化無作為抽出による抽出調査を実施した。全病院のリストは、「病院要覧2001-2002年版」を、大学病院は「医育機関名簿2002-03」を使用した。診療科・層ごとの対象科数・調査科数・抽出率を表1に示した。患者が特に集中すると予想される病院（以下「特別病院」）については別の層とし、全数を調査した。

2) 調査法

調査は郵送法によった。2004年1月に依頼状・診断基準・調査票を対象科に送付し、2003年1月から12月までの1年間の受療患者数（新患および再来）の報告を依頼した。期限（2004年2月末日）までに返送のなかった診療科には、2004年3月に再度依頼を行った。第1次調査で「患者なし」

と報告された診療科には礼状を送付し、「患者あり」と報告された診療科には、依頼状・診断基準とともに第2次調査票（患者個人用）を随時送付した。なお、20症例以上の機関には、奇数月生まれの症例の報告を依頼した。また、臨床班施設のデータは転記した。

### 3) 倫理面への配慮

本調査は、東北大学大学院医学系研究科倫理委員会の承認を得ている。第1次調査の記入は、男女別受療患者数のみであり、第2次調査の集計解析は連結不可能匿名化された状況下で行い、プライバシー保護に万全の配慮を施している。

### 4) 解析

第1次調査による年間受療患者数の推計には、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を用いた<sup>4)</sup>。データの解析にあたり、

(1)内科、神経内科、脳血管内科を統合、(2)「該当科なし」の回答分削除、(3) 発送時の宛名と第1次調査報告時の診療科名が異なる場合、訂正後の診療科名を適用、(4) 第2次調査回答時などに患者数訂正の連絡があった場合には、訂正後のデータを使用、の4つの処理を行った。

## C. 研究結果

### 1) 第1次調査結果と推定年間受療患者数

表1に第1次調査の結果を示す。調査対象科3,254科のうち、1,848科から有効回答があり(有効回答率 57%)、報告患者数は2,797人であった。この結果と、第2次調査から推定した不適格率(疑診例の率 5.7%)を考慮し、2003年のモヤモヤ病年間受療患者数は、7,500(95%信頼区間 6,100 - 8,900)人と推定された。

表1. モヤモヤ病全国疫学調査 第1次調査結果

科		対象機関数	抽出機関数	抽出率	有効回答機関数	有効回答率	報告患者数
脳(神経)外科	大学病院	101	101	1.00	71	0.70	507
	特別病院	39	39	1.00	34	0.87	906
	500床～	202	202	1.00	129	0.64	600
	400～499床	157	126	0.80	71	0.56	176
	300～399床	293	117	0.40	66	0.56	134
	200～299床	310	62	0.20	36	0.58	56
	100～199床	517	53	0.10	24	0.45	39
	99床以下	588	54	0.09	23	0.43	22
	小計	2207	754	0.34	454	0.60	2440
内科・神経内科 脳血管内科	大学病院	314	314	1.00	214	0.68	52
	特別病院	2	2	1.00	2	1.00	6
	500床～	244	244	1.00	96	0.39	16
	400～499床	206	182	0.88	82	0.45	8
	300～399床	405	220	0.54	88	0.40	21
	200～299床	623	194	0.31	87	0.45	24
	100～199床	1543	226	0.15	113	0.50	25
	99床以下	3274	214	0.07	99	0.46	31
	小計	6611	1596	0.24	781	0.49	183
小児科	大学病院	128	128	1.00	100	0.78	68
	特別病院	1	1	1.00	1	1.00	8
	500床～	221	221	1.00	149	0.67	42
	400～499床	185	149	0.81	100	0.67	19
	300～399床	353	146	0.41	113	0.77	14
	200～299床	451	103	0.23	63	0.61	7
	100～199床	753	91	0.12	53	0.58	12
	99床以下	1166	65	0.06	34	0.52	4
	小計	3258	904	0.28	613	0.68	174
計	12076	3254	0.27	1848	0.57	2797	

- ・内科、神経内科、脳血管内科を統合
- ・「該当科なし」の回答削除
- ・発送時の宛名と第1次調査報告時の診療科名が異なる場合、訂正後の診療科名
- ・第2次調査回答時などに患者数訂正の連絡があった場合、訂正後のデータ

## 2) 第2次調査結果

第1次調査報告患者2,797例のうち45.5%にあたる1,273例の第2次調査票(性別不明4例を含む)が回収された。このうち疑診例は72例であり、不適格率は5.7%であった。今回の第2次調査では、患者氏名の記入を求めているため、重複率の算出は行えなかった。以下の集計では、性別不明4例を除外し、疑診例72例を含めた。

表2に患者の性・年齢分布を示した。男女比(男:女)は1:1.8であった。男性では10-19歳に大きなピーク、30-39歳に小さなピークを認め、女性では、20-29歳に大きなピーク、50-59歳に

小さなピークを認めた。

表3に発症年別症例数を示す。1/3近くの症例が10年以上前に発症していた。一方、発症4年未満の症例も1/3を超えていた。

表4に家族歴の有無を示す。12%の症例に家族歴が認められた。

表5に最近1年間の受療状況を示す。「主に通院」が過半数を占めたが、「主に入院」と「入院と通院」を合わせると10%以上の患者が入院を経験していた。死亡例は22例(全体の2.2%)で、このうち16例(死亡例の72.7%)が本症による死亡であった。

表2. モヤモヤ病 性・年齢分布

年齢	-9	10-19	20-29	30-39	40-49	50-59	60-69	70-	計
男(人)	67	94	60	76	46	53	40	10	446
%	15.0	21.1	13.5	17.0	10.3	11.9	9.0	2.2	100.0
女(人)	82	133	155	126	98	133	65	31	823
%	10.0	16.2	18.8	15.3	11.9	16.2	7.9	3.8	100.0
計									1269

表3. モヤモヤ病 発症年

発症年	-1989	1990-1994	1995-1999	2000-2001	2002-	不明	計
男(人)	30	113	61	102	65	75	446
%	6.7	25.3	13.7	22.9	14.6	16.8	100.0
女(人)	57	220	117	186	89	154	823
%	6.9	26.7	14.2	22.6	10.8	18.7	100.0
計							1269

表4. モヤモヤ病 同症の家族歴

家族歴	あり	なし	不明	計
男(人)	55	322	69	446
%	12.3	72.2	15.5	100.0
女(人)	98	593	132	823
%	11.9	72.1	16.0	100.0
計				1269

表5. モヤモヤ病 最近1年間の受療状況

年齢	主に入院	主に通院	入院と通院	転院	その他	不明	計
男(人)	7	252	46	16	6	119	446
%	1.6	56.5	10.3	3.6	1.4	26.7	100.0
女(人)	21	480	88	18	5	211	823
%	2.6	58.3	10.7	2.2	0.6	25.6	100.0
計							1269

表6. モヤモヤ病の臨床疫学像 先行調査との比較

調査実施年	1990年	1995年	2004年
対象患者の受療年	1989年	1994年	2003年
解析対象症例数	796	1176	1269
男女比(男:女)	1:1.6	1:1.8	1:1.8
患者年齢分布の形	2峰性	2峰性	2峰性
年齢分布の第1のピーク(歳)	10-19歳	10-14歳	10-29歳
年齢分布の第2のピーク(歳)	40-49歳	40-49歳	50-59歳
9歳以下患者の割合(%)	12.2	15.3	11.7
家族歴ありの割合(%)	9.9	10.0	12.1
最近1年間の受療状況(%)			
主に入院	4.4	4.2	2.2
主に通院	70.5	76.1	57.7
入院と通院	17.1	16.0	10.6
転院・その他	8.0	3.7	29.6
死亡例(%)	1.3	1.3	2.2

#### D. 考察

本症に関する全国調査は、1987年、1990年、1995年の3回行われており、それぞれ推計患者数は、1,900人、3,300人、3,900人と推計されている<sup>13)</sup>。今回の推計では7,500(95%信頼区間6,100・8,900)人と推計され、大幅な増加が認められた。1,990年調査(3,300人)では、200床以上の病院のみを調査対象としているため、推計値の過小評価が推測される。しかしながら、残る2調査は全病院を対象としているため、今回の推計数の増加を対象病院の違いで説明することはできないだろう。

今回の調査においては、199床以下の病院からの患者数がおよそ3,100人であり、7,500人の約40%を占めた。一方、例えば1995年調査では、推計受療患者3,900人中199床以下の病院からの患者数は約700人で18%であり<sup>3)</sup>、今回調査の際

立った特長のひとつは、199床以下の病院の受療患者数が大幅に増加していることである。先行調査と同様に、今回の調査においても「無作為回収」の前提のもとで患者数を推計している<sup>4)</sup>。すなわち、回収された機関の患者頻度と回収されなかった機関のそれとが同じであることを仮定している。1995年調査では、199床以下の病院の回収率が70%前後であるのに対し<sup>3)</sup>、今回の調査では50%前後であるため(表1)、「無作為回収」の前提による過大評価がある程度存在する可能性があることには注意が必要である。

今回調査では、受療患者数の推計に際して、重複率を考慮していない。これは第2次調査で受療者の氏名を把握していないためである。したがって、今回調査の推計受療患者数が過大評価されている可能性は否定できない。しかしながら、1995年調査では、重複率は3.5%と報告されており、

今回の調査においてもその影響は小さいだろう。

表6に臨床疫学像の先行研究との比較を示す。男女比に大きな違いはみられないが、年齢分布のピークが若干高齢側にシフトしている。また、家族歴が増加し、死亡例の増加も認められる。また、今回の調査では、1/3近くの症例が10年以上前に発症している一方、発症4年未満の症例も1/3を超えていることが明らかになった(表3)。受療患者の高年化とともに、比較的最近の発症例が多いことが、受療患者数の増加をある程度説明するかもしれない。

以上、調査方法・臨床疫学像から今回調査における受療患者数増加の原因を検討した。調査方法の違いのみではその増加を説明することは難しく、臨床疫学像からは受療患者の高年化とともに、比較的最近の発症例が多いことが受療患者数増加の一因であることが示唆された。ただし、受療患者数の増加が真に患者数の増加によるものか、あるいは診断精度の向上によるものかは不明である。いずれにしても、今回の調査から受療患者が大幅に増加していることが明らかになった。本調査結果は、モヤモヤ病に対するさらなる行政施策充実の必要性を示唆するものである。

#### E. 結論

2003年のモヤモヤ病年間受療者数は7,500(95%信頼区間6,100-8,900)人と推計された。受療患者の高年化とともに、比較的最近の発症例が多いことが患者数増加の一因であることが示唆され、本症に対するさらなる行政施策充実の必要性が示された。

#### F. 謝辞

日常診療、教育、研究に多忙中にもかかわらず、調査にご協力くださいました全国の病院の先生方に深謝いたします。

#### G. 健康危険情報

なし

#### H. 研究発表

##### 1. 論文発表

なし

##### 2. 学会発表

なし

#### I. 知的所有権の取得状況

なし

#### J. 健康危険情報

なし

#### K. 引用文献

1. 佐々木隆一郎、鈴木貞夫、玉腰暁子、他：難病の全国疫学調査による患者数の推計—ウイルス動脈輪閉塞症、劇症肝炎、自己免疫性肝炎、原発性胆汁性肝炎、広範脊柱管狭窄症、Budd-Chiari 症候群—。厚生省特定疾患難病の疫学調査研究班平成2年度研究業績集、1991；27-29.
2. 佐々木隆一郎、鈴木貞夫、玉腰暁子、他：全国疫学調査によるウイルス動脈輪閉塞症の臨床疫学像。厚生省特定疾患難病の疫学調査研究班平成2年度研究業績集、1991；30-32.
3. 若井建志、玉腰暁子、大野良之、他：ウイルス動脈輪閉塞症の全国疫学調査成績。厚生省特定疾患難病の疫学調査研究班平成7年度研究業績集、1996；62-66.
4. 大野良之、川村孝、玉腰暁子：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、1994；12-24.

## 進行性腎障害 4 疾患の患者数の推計

清原 康介、川村 孝（京都大学・保健管理センター）、若井 建志（愛知県がんセンター・疫学・予防部）、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）、遠藤 正之、堺 秀人（東海大学医学部・腎代謝内科）、富野 康日己（順天堂大学医学部・腎臓内科）

### 【 研究要旨 】

進行性腎障害 4 疾患（IgA 腎症、急速進行性糸球体腎炎症候群、難治性ネフローゼ症候群、常染色体優性多発性嚢胞腎）の 2003 年 1 年間の受療患者数推計を行った。その結果、IgA 腎症の受療患者数は 33000 人、急速進行性糸球体腎炎症候群は 3700 人、難治性ネフローゼ症候群は 5200 人、常染色体優性多発性嚢胞腎は 7900 人と推計された。前回の同様の調査と比較すると、IgA 腎症は 9000 人の増加、急速進行性糸球体腎炎症候群は 2200 人の増加、難治性ネフローゼ症候群は 2500 人の増加、常染色体優性多発性嚢胞腎は 8100 人の減少を示した。

### 【 目的 】

本調査は、進行性腎障害対策の基礎資料とするため、IgA 腎症、急速進行性糸球体腎炎症候群、難治性ネフローゼ症候群、常染色体優性多発性嚢胞腎の 4 疾患について、2003 年 1 年間の受療患者数を推計することを目的とする。

### 【 対象・方法 】

本調査の対象者は、2003 年 1 月 1 日から 12 月 31 日までの 1 年間に全国の病院の対象診療科を受療した、当該疾患を有する者すべてである。

調査対象となる診療科は内科（腎臓内科含む）、小児科、泌尿器科とした。それぞれを規模ごとに 100 床未満、100～199 床、200～299 床、300～399 床、400～499 床、500 床以上、大学病院の 7 層に分け、層化無作為抽出を実施した。抽出率は順に 5%、10%、20%、40%、80%、100%、100%とした。また、特に患者

が多いと考えられる病院を特別階層病院として指定し、全数を調査した。

層化無作為抽出により抽出された診療科に調査票を発送し、各疾患について 2003 年 1 年間の受療患者の有無、男女別の患者数の報告を依頼した。回答のあった調査票を集計し、厚生省特定疾患難病の疫学調査研究班の提唱する方法<sup>1)</sup>に則って、年間受療者数の推計を行った。また、患者数の推計にあたり、以下の点に注意した。①患者数無記入、もしくは「不明」と回答の場合は「回答なし」として扱った。②調査票に「該当科なし」とある場合は「発送なし」として扱い、調査対象からも除外した。③調査票に「～科として回答」とある場合はその科名を採用した。この際、調査票に記載のあった腎臓内科、老人内科、消化器内科、透析・腎臓内科、腎臓内科学、腎臓医療センター、腎・透析科、腎・代謝科、消化器科、循環器科、血液浄化センター、循環器内科は全て内科として扱った。



## 【 結 果 】

表1～表4に疾患ごとの調査票の回収状況及び報告患者数を示した。調査対象科は全体で12262科であった。

IgA腎症については、全体の回収率は52.2%、合計報告患者数は12784人であった。推計年間受療者数は33000人(95%信頼区間28000-37000)となった。また、報告患者数の性別不明367人を除いて計算した男女比(男/女)は0.99となり、男女の患者数はほぼ同数であった。

急速進行性糸球体腎炎症候群については、全体の回収率は51.5%、合計報告患者数は1335人であった。推計年間受療者数は3700人(95%信頼区間3200-4200)となった。また、報告患者数の性別不明21人を除いて計算

した男女比(男/女)は1.13となり、男性患者数が女性患者数をやや上回った。

難治性ネフローゼ症候群については、全体の回収率は51.4%、合計報告患者数は1804人であった。推計年間受療者数は5200人(95%信頼区間4500-5900)となった。また、報告患者数の性別不明24人を除いて計算した男女比(男/女)は1.30となり、男性患者数が女性患者数を上回った。

常染色体優性多発性嚢胞腎については、全体の回収率は51.8%、合計報告患者数は2272人であった。推計年間受療者数は7900人(95%信頼区間6700-9200)となった。また、報告患者数の性別不明34人を除いて計算した男女比(男/女)は1.14となり、男性患者数が女性患者数をやや上回った。

表1. IgA腎症の機関別調査票回収状況および報告患者数(2003年)

層		IgA腎症					報告患者数			
		対象	発送	回答	抽出率(%)	回収率(%)	男	女	性別不明	計
内科	100床未満	3243	182	86	5.6	47.3	6	9	0	15
	100～199床	1523	206	94	13.5	45.6	82	96	0	178
	200～299床	615	187	78	30.4	41.7	129	120	0	249
	300～399床	403	220	83	54.6	37.7	207	193	0	400
	400～499床	205	182	70	88.8	38.5	369	408	0	777
	500床以上	242	242	97	100.0	40.1	1510	1632	0	3142
	特別階層病院	39	39	30	100.0	76.9	1899	1958	354	4211
	大学病院	245	245	158	100.0	64.5	930	956	0	1886
小計	6515	1503	696	23.1	46.3	5132	5372	354	10858	
小児科	100床未満	1163	62	30	5.3	48.4	1	0	0	1
	100～199床	746	83	50	11.1	60.2	4	3	0	7
	200～299床	448	99	66	22.1	66.7	91	76	0	167
	300～399床	351	143	108	40.7	75.5	78	57	0	135
	400～499床	183	148	96	80.9	64.9	113	96	0	209
	500床以上	221	221	135	100.0	61.1	199	164	10	373
	特別階層病院	14	14	11	100.0	78.6	56	45	0	101
	大学病院	113	113	80	100.0	70.8	309	228	0	537
小計	3239	883	576	27.3	65.2	851	669	10	1530	
泌尿器科	100床未満	661	53	17	8.0	32.1	18	16	0	34
	100～199床	592	60	24	10.1	40.0	10	13	0	23
	200～299床	399	79	37	19.8	46.8	18	18	0	36
	300～399床	336	133	65	39.6	48.9	50	35	3	88
	400～499床	180	142	75	78.9	52.8	27	29	0	56
	500床以上	220	220	97	100.0	44.1	29	30	0	59
	特別階層病院	0	0	0	0	0	0	0	0	0
	大学病院	120	120	79	100.0	65.8	51	49	0	100
小計	2508	807	394	32.2	48.8	203	190	3	396	
合計	12262	3193	1666	26.0	52.2	6186	6231	367	12784	

表 2. 急速進行性糸球体腎炎症候群の機関別調査票回収状況および報告患者数 (2003 年)

急速進行性糸球体腎炎症候群										
層		機関数					報告患者数			
		対象	発送	回答	抽出率(%)	回収率(%)	男	女	性別不明	計
内科	100床未満	3243	182	85	5.6	46.7	1	2	0	3
	100~199床	1523	206	91	13.5	44.2	6	9	0	15
	200~299床	615	187	79	30.4	42.2	18	18	0	36
	300~399床	403	220	84	54.6	38.2	37	32	0	69
	400~499床	205	182	70	88.8	38.5	61	49	0	110
	500床以上	242	242	98	100.0	40.5	224	190	0	414
	特別階層病院	39	39	30	100.0	76.9	181	178	21	380
	大学病院	245	245	155	100.0	63.3	131	105	0	236
小計	6515	1503	692	23.1	46.0	659	583	21	1263	
小児科	100床未満	1163	62	31	5.3	50.0	0	0	0	0
	100~199床	746	83	48	11.1	57.8	0	1	0	1
	200~299床	448	99	61	22.1	61.6	0	3	0	3
	300~399床	351	143	102	40.7	71.3	5	2	0	7
	400~499床	183	148	95	80.9	64.2	2	0	0	2
	500床以上	221	221	131	100.0	59.3	1	3	0	4
	特別階層病院	14	14	10	100.0	71.4	0	2	0	2
	大学病院	113	113	79	100.0	69.9	4	5	0	9
小計	3239	883	557	27.3	63.1	12	16	0	28	
泌尿器科	100床未満	661	53	16	8.0	30.2	0	2	0	2
	100~199床	592	60	24	10.1	40.0	3	5	0	8
	200~299床	399	79	38	19.8	48.1	3	1	0	4
	300~399床	336	133	65	39.6	48.9	6	4	0	10
	400~499床	180	142	75	78.9	52.8	8	3	0	11
	500床以上	220	220	97	100.0	44.1	2	2	0	4
	特別階層病院	0	0	0	0	0	0	0	0	0
	大学病院	120	120	79	100.0	65.8	3	2	0	5
小計	2508	807	394	32.2	48.8	25	19	0	44	
合計	12262	3193	1643	26.0	51.5	696	618	21	1335	

表 3. 難治性ネフローゼ症候群の機関別調査票回収状況および報告患者数 (2003 年)

難治性ネフローゼ症候群										
層		機関数					報告患者数			
		対象	発送	回答	抽出率(%)	回収率(%)	男	女	性別不明	計
内科	100床未満	3243	182	85	5.6	46.7	2	4	0	6
	100~199床	1523	206	92	13.5	44.7	17	11	0	28
	200~299床	615	187	77	30.4	41.2	16	9	0	25
	300~399床	403	220	84	54.6	38.2	73	43	0	116
	400~499床	205	182	69	88.8	37.9	58	41	0	99
	500床以上	242	242	97	100.0	40.1	226	198	0	424
	特別階層病院	39	39	30	100.0	76.9	222	160	24	406
	大学病院	245	245	154	100.0	62.9	181	171	0	352
小計	6515	1503	688	23.1	45.8	795	637	24	1456	
小児科	100床未満	1163	62	31	5.3	50.0	1	1	0	2
	100~199床	746	83	47	11.1	56.6	1	0	0	1
	200~299床	448	99	61	22.1	61.6	13	7	0	20
	300~399床	351	143	103	40.7	72.0	16	13	0	29
	400~499床	183	148	96	80.9	64.9	23	13	0	36
	500床以上	221	221	131	100.0	59.3	42	19	0	61
	特別階層病院	14	14	11	100.0	78.6	6	5	0	11
	大学病院	113	113	79	100.0	69.9	58	31	0	89
小計	3239	883	559	27.3	63.3	160	89	0	249	
泌尿器科	100床未満	661	53	16	8.0	30.2	4	0	0	4
	100~199床	592	60	24	10.1	40.0	9	1	0	10
	200~299床	399	79	38	19.8	48.1	0	0	0	0
	300~399床	336	133	65	39.6	48.9	14	8	0	22
	400~499床	180	142	75	78.9	52.8	12	10	0	22
	500床以上	220	220	97	100.0	44.1	5	2	0	7
	特別階層病院	0	0	0	0	0	0	0	0	0
	大学病院	120	120	80	100.0	66.7	8	26	0	34
小計	2508	807	395	32.2	48.9	52	47	0	99	
合計	12262	3193	1642	26.0	51.4	1007	773	24	1804	

表 4. 常染色体優性多発性嚢胞腎の機関別調査票回収状況および報告患者数 (2003 年)

常染色体優性多発性嚢胞腎										
層		機関数					報告患者数			
		対象	発送	回答	抽出率(%)	回収率(%)	男	女	性別不明	計
内科	100床未満	3243	182	86	5.6	47.3	10	5	0	15
	100~199床	1523	206	93	13.5	45.1	30	33	0	63
	200~299床	615	187	78	30.4	41.7	24	36	0	60
	300~399床	403	220	84	54.6	38.2	64	36	0	100
	400~499床	205	182	68	88.8	37.4	76	66	0	142
	500床以上	242	242	98	100.0	40.5	275	245	0	520
	特別階層病院	39	39	29	100.0	74.4	248	281	31	560
	大学病院	245	245	156	100.0	63.7	143	105	0	248
小計	6515	1503	692	23.1	46.0	870	807	31	1708	
小児科	100床未満	1163	62	31	5.3	50.0	0	0	0	0
	100~199床	746	83	47	11.1	56.6	2	0	0	2
	200~299床	448	99	60	22.1	60.6	4	2	0	6
	300~399床	351	143	102	40.7	71.3	3	2	0	5
	400~499床	183	148	95	80.9	64.2	10	1	0	11
	500床以上	221	221	132	100.0	59.7	10	3	0	13
	特別階層病院	14	14	11	100.0	78.6	1	1	0	2
	大学病院	113	113	80	100.0	70.8	5	7	0	12
小計	3239	883	558	27.3	63.2	35	16	0	51	
泌尿器科	100床未満	661	53	16	8.0	30.2	8	3	0	11
	100~199床	592	60	24	10.1	40.0	14	11	0	25
	200~299床	399	79	38	19.8	48.1	13	8	0	21
	300~399床	336	133	66	39.6	49.6	32	37	3	72
	400~499床	180	142	78	78.9	54.9	49	24	0	73
	500床以上	220	220	98	100.0	44.5	60	44	0	104
	特別階層病院	0	0	0	0	0	0	0	0	0
	大学病院	120	120	84	100.0	70.0	111	96	0	207
小計	2508	807	404	32.2	50.1	287	223	3	513	
合計	12262	3193	1654	26.0	51.8	1192	1046	34	2272	

【 考 察 】

患者数の動向を検討するため、表 5 に各疾患の前回の調査と今回の調査の推計受療患者数をまとめた。前回と今回の推計受療患者数には、疾患によって大幅な増加または減少が見られた。患者数の変動の考察に先立って、前回と今回の調査の手法の違いが結果にどのように影響を与えているかを考察した。

IgA 腎症の前回調査(1994)の対象科数は 12864 科であり、調査科数は 2433 科、回収率は全体で 55.4%、報告患者数は 9759 人で、推計受療患者数は 24000 人 (95%信頼区間

21000 - 27000) であった<sup>2)</sup>。今回の推計受療患者数は前回の調査よりも約 9000 人多く、約 1.38 倍であった。しかし、前回の調査では対象機関に泌尿器科が含まれておらず、今回の調査で泌尿器科から 396 人の患者数報告があったことから、実際にはその差はもう少し小さいと考えられる。試みに、今回の調査の報告患者数から泌尿器科から報告のあった数を除いて推計受療患者数を計算すると 29800 人となり、前回調査との差は 5800 人となった。また、今回の調査では重複例や不適格例を考慮していないために推計受療患者数を過大評

表 5. 前回と今回の調査の推計受療患者数比較

病名	前回		今回	
	調査年	推計患者数(95%信頼区間)	調査年	推計患者数(95%信頼区間)
IgA 腎症	1994	24000(21000 - 27000)	2003	33000(28000 - 37000)
急速進行性糸球体腎炎症候群	1998	1500(1300 - 1600)	2003	3700(3200 - 4200)
難治性ネフローゼ症候群	1998	2700(2200 - 3200)	2003	5200(4500 - 5900)
常染色体優性多発性嚢胞腎	1994	15000(13000 - 16000)	2003	7900(6700 - 9200)

価している可能性がある。しかしながら、重複例や不適格例による推計受療患者数の誤差は数%にとどまることが知られており<sup>1,3)</sup>、これによる影響は比較的小さいと考えられる。また、IgA 腎症は腎生検を行わない限り確定診断ができないために、腎生検率が患者数に影響を与えることも考慮するべきであろう。

急速進行性糸球体腎炎症候群については、前回調査(1998)の報告患者数は699人で、推計受療患者数は1500人(95%信頼区間1300-1600)であった<sup>4)</sup>。今回の調査では、前回に比べ推計受療患者数は約2200人多く、約2.46倍であった。本疾患に関しては、前回と今回の調査で患者数推計結果に影響を及ぼすような手法の違いはなかった。

難治性ネフローゼ症候群については、前回調査(1998)の報告患者数は991人であり、推計受療患者数は2700人(95%信頼区間2200-3200)であった<sup>4)</sup>。今回の調査では前回に比べ推計受療患者数は約2400人多く、約1.92倍であった。本疾患は、前回調査時と今回では診断基準に変化があった。前回の調査時の診断基準では「副腎皮質ステロイド療法(中略)を6ヶ月継続しても、完全寛解ないし不完全寛解I型に至らないもの…」とあったが<sup>5)</sup>、今回の診断基準では「副腎皮質ステロイド療法(中略)を4ないし8週継続しても、完全寛解ないし不完全寛解I型に至らないもの…」となっており、患者数の増加に影響を与えている可能性があると考えられる。

常染色体優性多発性嚢胞腎の前回調査(1994)の対象科数は11470科であり、調査数は2413科、回収率は全体で51.2%、報告患者数は非透析者・透析者合わせて3637人で、推計受療患者数は15000人(95%信頼区間13000-16000)であった<sup>6)</sup>。今回の推計受療患者数は前回に比べ約8100人少なく、約0.53倍となり、今回調査した4疾患の中で唯一推計受療患者数の大幅な減少が見られた。前回の対象診療科は内科、腎臓内科、泌尿器科で、

小児科が入っていなかった。しかし、今回の調査で小児科から報告のあった患者数は51人であり、推計受療患者数は160人にとどまり、患者数推計上大きく差に影響を与えとは考えられない。また、本疾患の患者数推計においても、IgA 腎症の場合と同じく、重複例や不適格例については考慮しなかった。しかし、その為に生じる推計受療患者数の誤差は数%に過ぎず、大きな影響はないと考えられる。

また、前回の調査では患者を非透析者と透析者において報告しているが、今回の調査では特に透析の有無を分けることなく報告している。前回の調査では、非透析者についてのみ患者推計を行い、日本透析医学会の報告による1994年末の多発性嚢胞腎の透析登録患者数を合計して年間受療患者数としている。そこで試みに、前回調査の報告患者数から、今回と同様に患者を透析の有無で分けずに受療患者数を推計したところ、19000人となり、推計受療患者数の差はさらに拡大した。

今回の調査結果では、内科および腎臓内科からの報告患者数には著名な変動は見られなかったが、泌尿器科からの報告患者数が大きく減少した。前回の調査では泌尿器科の調査票発送科数は867科で、報告患者数は非透析・透析者合わせて1887人であったのに対し、今回の調査では調査票発送科数は807科で、報告患者数が513人であった。これにより推計受療患者数に7200人の差が生じた。しかしながら、なぜ泌尿器科からの報告患者数だけが極端に減少したのかは不明である。実際に患者数が減少していたとしても、透析医学会より報告された2003年末の多発性嚢胞腎による透析登録患者数が7519人であるので<sup>7)</sup>、今回の推計受療患者数7900人という結果は受け入れ難いものがある。今後、臨床面からの考察も行う予定である。

### 【 ま と め 】

今回の調査と前回の調査の結果を比較すると、IgA 腎症、急速進行性糸球体腎炎症候群、難治性ネフローゼ症候群の推計受療患者数が大幅な増加を示す一方で、常染色体優性多発性嚢胞腎の患者数が大幅な減少を示した。この大幅な推計受療患者数の増減には、方法の問題を考慮してもなお実際の患者数に変動があると思われる。今後も、臨床像の把握とともに引き続き患者数の変遷を知るための調査が必要と考えられた。

### 【 参 考 文 献 】

- 1) 厚生省特定疾患難病の疫学調査研究班：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，1994；13 - 20
- 2) 千田雅代、川村孝、玉腰暁子、他：IgA 腎症の全国疫学調査成績，厚生省特定疾患環難病の疫学調査研究班 平成 7 年度研究業績集，1996；73 - 77
- 3) 橋本修二：受給未対象疾患の患者数推計法の検討，特定疾患治療研究事業未対象疾患の疫学像を把握するための調査研究班 平成 11 年度研究業績集—最終報告書一，2000；27
- 4) 大野良之：総括研究報告，特定疾患治療

研究事業未対象疾患の疫学像を把握するための調査研究班 平成 11 年度研究業績集—最終報告書一，2000；10 - 26

- 5) 特定疾患治療研究事業未対象疾患の疫学像を把握するための調査研究班：平成 10 年度研究業績集，1999；134
- 6) 千田雅代、若井健志、玉腰暁子、他：常染色体優性多発性嚢胞腎の全国疫学調査成績，厚生省特定疾患環難病の疫学調査研究班 平成 7 年度研究業績集，1996；78 - 80
- 7) 日本透析医学会統計調査委員会・同小委員会，わが国の慢性透析療法の実況（2003 年 12 月 31 日現在），透析会誌 2005；38: 1-26.

### 【 健康危険情報 】

なし

### 【知的財産権の出願・登録状況（予定を含む）】

特許取得	なし
実用新案登録	なし
その他	なし

## ベーチェット病の全国疫学調査 — 患者数推計(一次調査結果)

黒沢美智子、稲葉 裕、松葉 剛（順天堂大学医学部衛生学）

西部明子、金子史男（福島医科大学医学部皮膚科学）

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  
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）

**研究要旨** 本調査は全国の多施設を対象に一次調査でベーチェット病の患者数の推計、二次調査で臨床疫学像把握することを目的に、ベーチェット病に関する調査研究班と共同で実施した。一次調査対象者は2002年1年間の受療患者、調査対象科は内科(膠原病科、リウマチ科含む)、眼科、皮膚科とし、特別階層として20床以上の眼科、皮膚科病院とした。全国の病院から病床規模別に層化無作為抽出した計2,914科を対象医療機関とし、2003年1月に一次調査を開始した。一次調査の回収数は1674科(回収率57.4%)、報告患者数は7,652例であった。一次調査で患者ありと回答した施設を二次調査の対象とした。一次調査で得られた報告患者数をもとに、二次調査結果より重複率、対象期間外、診断基準外の不適格率を考慮して患者数の推計を行った。2002年1年間の全国のベーチェット病受療患者数は15,000人(95%信頼区間14,000-16,000)、男7,000人(95%信頼区間6,500-7,500)、女8,000人(95%信頼区間7,500-8,500)と推計された。これまで実施された全国調査の結果と比較、検討した。

### A. 研究目的

全国の多施設を対象にベーチェット病の患者数の推計を行い、これまでに実施された全国調査と比較することを目的とする。

### B. 研究方法

本調査はベーチェット病に関する調査研究班（主任研究者：金子史男）と共同で行い、「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」<sup>1)</sup>に基づいて実施した。

一次調査の対象は2002年1月1日～2002年12月31までの1年間の受療患者とし、調査対象科は内科(膠原病科、リウマチ科を含む)、眼科、皮膚科とし、特別階層として20床以上の眼科、皮膚科病院とした。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2,914科を対象医療施設とし、2003年1月に患者数推計のための一次調査を開始した。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、2月末日までに未回収の施設に督促状を送付した。

一次調査でベーチェット病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した。一次調査で得られた報告患者数をもとに、二次調査結果より重複率、対象期間外、診断基準外の不適格率を考慮して患者数の推計を行った。

### C. 研究結果

病床規模別の対象数、抽出率、抽出数、各疾患の報告患者数は平成15年度業績集に掲載した。一次調査の回収数は1,674科(回収率57.4%)、報告患者数は7,652例であった。二次調査票より対象期間外や診断基準を満たさない不適格率は4.6%であった。重複チェックは調査票が匿名であるため不可能であるが、同施設内で性・年齢、カルテ番号が一致していたものは重複とみなした。重複は2.5%あった。これらを考慮して1年間の受療患者数は15,000人(95%信頼区間14,000-16,000)、男7,000人(95%信頼区間6,500-7,500)、女8,000人(95%信頼区間7,500-8,500)と推計された。

過去に実施した全国調査推計患者数と医療費受給者数の推移を表1に示す。1991年の推計患

者数は不適格率を考慮していないが、18,400人<sup>2)</sup>で、今回の推計患者数はそれより数千人少なかつた。推計患者数減少の理由は不明であるが、医療費受給者数も2001年をピークに減少している。今回の全国調査二次調査結果などから、ベーチェット病患者は受療しない軽症者の割合が増加していることが考えられ、軽症化が今回の推計値に影響した可能性もある。

#### E. 結論

特定疾患の疫学に関する研究班と共同でベーチェット病の全国疫学調査を実施した。2002年1年間の全国のベーチェット病受療患者数は15,000人(95%信頼区間 14,000-16,000)と推計された。今回の推計は1991年の全国調査結果より減少していた。

#### F. 健康危険情報

特記すべきことなし。

#### G. 研究発表(平成16年度)

##### 1. 論文発表

英語論文

なし

日本語論文

なし

##### 2. 学会発表

- 1) Kurosawa M, Inaba Y, Nishibu A, Kaneko F, Kawakami Y, Tamakoshi A, Kawamura T. Nationwide epidemiological survey of Behcet diseases in 2003 in Japan. XI. International Conference on Behcet's Disease, Oct. 2004.
- 2) Inaba Y, Kurosawa M, Nishibu A, Kaneko F, Kawakami Y, Tamakoshi A, Kawamura T.

Epidemiologic and Clinical Characteristics of Behcet Disease in Japan: Results from Nationwide Survey in 2003. XI. International Conference on Behcet's Disease, Oct. 2004.

- 3) 稲葉 裕、黒沢美智子、松葉 剛. ベーチェット病のHLA-B51保有者の特徴. 第69回日本民族衛生学会総会 2004.11.
- 4) 黒沢美智子、稲葉 裕、松葉 剛、西部明子、金子史男、川上佳男、玉腰暁子、川村 孝. ベーチェット病の全国疫学調査 - 患者数の推計. 第15回日本疫学会学術総会. 2005.1.
- 5) 稲葉 裕、黒沢美智子、松葉 剛、西部明子、金子史男、川上佳男、玉腰暁子、川村 孝. ベーチェット病の全国疫学調査 - 臨床疫学像. 第15回日本疫学会学術総会. 2005.1.

#### G. 知的所有権の出願・登録状況(予定を含む)

##### 1. 特許取得

なし

##### 2. 実用新案登録

なし

##### 3. その他

なし

#### 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, 1994.
- 2) 総編集大野良之他. 難病の最新情報. 南山堂, 東京, 106-110, 2000.
- 3) 永井正規他編. 特定疾患治療研究医療受給者調査報告書(1997年度分)その1基本集計. 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, 2000.

表1 過去に実施した全国調査推計患者数と医療費受給者数の推移

調査年	全国調査	受給者数
1972	8,500	—
1979	11,500	4,766
1984	13,000	7,921
1991	18,400	12,987
2002	15,000 (14,000-16,000)	16,834

ベーチェット病の全国疫学調査 - 臨床疫学像(二次調査結果)

黒沢美智子、稲葉 裕、松葉 剛(順天堂大学医学部衛生学)  
西部明子、金子史男(福島医科大学医学部皮膚科学)  
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)

**研究要旨** ベーチェット病に関する本調査は全国の多施設を対象に一次調査でベーチェット病の患者数の推計、二次調査で臨床疫学像把握することを目的にベーチェット病に関する調査研究班と共同で実施した。一次調査対象者は2002年1年間にベーチェット病で受療した患者とし、一次調査で患者ありと回答した施設を二次調査の対象とした。二次調査の実施計画は倫理審査委員会の承認を得た。回収された二次調査票のうち不適格例と性別不明を除いた1884例(一次調査報告患者数の24.6%)について分析し、可能な項目は過去の全国調査結果と比較した。対象は男性906例(48.1%)、女978例(51.9%)、平均年齢は男47.8歳、女51.3歳で、1972年より約10歳高くなっていた。平均発症年齢は男女とも30歳代後半で1972年より数歳高くなっていた。重症度には性差が認められ、重症、中等度の割合は男が多かった。最近の受療状況は1972年と比べて主に入院の割合が10%から0.7%に減少していた。病型は1972年以降完全型ベーチェットの割合が段階的に減少しており、特に男性でその減少が顕著であった。主症状は30年間で口腔内アフタの割合がやや減少、皮膚症状は2割以上減少、眼症状は1972年から1984年に20%以上減少し、その後の変化は認められず、外陰部潰瘍は女性の約2割、男性の約3割で減少していた。治療法も1991年と2002年の比較で内科、眼科とも漢方薬の使用が減少し、経口ステロイドの使用が増加していた。

**A. 研究目的**

全国の多施設を対象にベーチェット病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。

**B. 研究方法**

全国調査一次調査で患者ありと回答のあった施設を二次調査対象とした。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(福島医科大学及び順天堂大学)で2003年9-10月に倫理審査委員会の承認が得られ、11月に調査を開始した。

二次調査票の項目は性、年齢、発症年月、家族歴、医療費の公費負担、受療状況、最終受診日、疾患の分類、これまでに出現した主症状、副症状、臨床検査所見(HLA-B51、皮膚の針反応等)、視力(矯正)、経過、活動期、増悪因子、重症度、治療、合併症等である。二次調査結果は可能な項目について、過去に実施した全国調査結果と比較した。

**C. 研究結果**

回収された二次調査票のうち、対象期間外・診断基準を満たさない不適格例と明らかな重複例、性別不明を除いた1884例(一次調査報告患者数の24.6%)について分析した。

図1に二次調査票の性・年齢分布を示す。男性906例(48.1%)、女978例(51.9%)、男性は30-50歳代が多く、女性は50-60歳代が多かった。1997年度のベーチェット病医療受給者<sup>1)</sup>の年齢分布と比べると本調査対象者は若年男性(30代)の報告がやや多かった。二次調査票の性比は0.93で、一次調査の性比0.88、1977年度のベーチェット病医療受給者<sup>1)</sup>の性比0.86と比べると二次調査対象者はやや男性の報告が多かったと思われる。

二次調査対象者の受診診療科は眼科40.4%、皮膚科と内科がほぼ同数で25.3%、25.8%、複数科・その他が8.3%であった(図2)。1997年度のベーチェット病医療受給者<sup>1)</sup>の受診診療科は内科46%、眼科23%、皮膚科21%であるので、今回の二次調査は眼



科からの報告が多かったが、ベーチェット病は複数の科を受診する機会が多いので一概に言えない。

本調査結果で家族歴を有するのは1.9%で、1972年に実施した全国調査1.8%<sup>2)</sup>と比べるとほぼ同じ結果であった。平均年齢は男47.8歳(±14.0歳)、女51.3歳(±14.8歳)で、1972年調査時より約10歳高くなっていた。平均発症年齢は男35.0歳(±11.4歳)、女38.1歳(±12.2歳)であった。1972年調査結果では男31.3歳、女34.1歳、1991年の全国調査結果は男34.6歳、女36.8歳であったので、男女とも1972年と比べると4歳高くなっていた。

最近の受療状況と1972年の調査結果を図3に示す。主に入院している患者は1972年には10%であったが、今回の調査では0.7%に減少し、通院(86.5%)の割合が多くなっていた。

ベーチェット病研究班によって作成された重症度を性別にみると(図4)、重症、中等度の割合は男が47.8%、女24.2%、と男の割合が多く、軽症は男39.8%、女62.5%と女の割合が多かった(p<0.001)。全体では重症41例(2.3%)、中等度605例(33.27%)、軽症940例(51.6%)、症状無し235例(12.9%)であった。重症度には性差が顕著に認められた。

病型については1972年、1984年、1991年、2002年の二次調査の結果から疑い例、分類不能例を除いた完全型、不全型のみの割合の推移を全体、性別に図5-7に示す。2002年の完全型ベーチェットの割合は28.8%で、1972年以降の全国調査結果<sup>3)</sup>と比べると段階的に減少している。図6,7に性別に完全型・不全型の割合を示す。完全型ベーチェットの割合は男女とも減少しているが、男性の方がその減少は顕著であった。

1972年から2002年までの4回の調査結果からこれまでに出現した主症状(口腔内アフタ、皮膚症状、眼症状、外陰部潰瘍)の割合の推移を図8-11に性別に示す<sup>4)</sup>。(口腔内アフタと皮膚症状は1972年、1991年、2002年の3回の比較で、1991年については男女まとめた数値となっている。)図8に示すように口腔内アフタは1972年からの30年間にやや減少しており、男性は約1割減少、女性もやや減少していた。皮膚症状は30年間で男は約2割、女は1割強減少していた(図9)。眼症状は性差が大きいですが、1972年から1984年にかけて男性は20%、女性は30%以上減少し、その後はほとんど変化が認められない(図10)。外陰部潰瘍は30年間で女性は約2割減少しているが、男性は1972年から1984年にか

けて約3割減少し、その後1991年に更に32%まで減少したが、今回の調査では43.8%まで上昇していた(図11)。

治療法については内科と眼科について1991年と2002年の調査結果を比較した(図12,13)。内科では経口ステロイドの使用割合が1991年には27.5%であったが今回51.6%と大きく増加していた(図12)。逆に漢方薬の使用は1991年の27.1%から2002年の3.7%と大きく減少していた。眼科でも経口ステロイドの使用は1991年の10.5%から2002年の22.3%と増加していた。漢方薬の使用も内科と同様に1991年の10.3%から1.3%へと減少していた(図13)。

## E. 結論

特定疾患の疫学に関する研究班と共同でベーチェット病の全国疫学調査を実施した二次調査結果から疾患の臨床疫学像を把握し、これまでに実施した全国調査結果と比較検討した。ベーチェット病の患者は高齢化しており、臨床像としては完全型ベーチェットの割合が減少し、全体として軽症者の割合が増加していると考えられる。しかし、今回から項目に加わった重症度分布には顕著な性差が認められ、男性に重症・中等度の割合が高かった。

## F. 健康危険情報

特記すべきことなし。

## G. 研究発表(平成16年度)

### 1. 論文発表

英語論文

なし

日本語論文

なし

### 2. 学会発表

- 1) Kurosawa M, Inaba Y, Nishibu A, Kaneko F, Kawakami Y, Tamakoshi A, Kawamura T. Nationwide epidemiological survey of Behcet diseases in 2003 in Japan. XI. International Conference on Behcet's Disease, Oct. 2004.
- 2) Inaba Y, Kurosawa M, Nishibu A, Kaneko F, Kawakami Y, Tamakoshi A, Kawamura T. Epidemiologic and Clinical Characteristics of Behcet Disease in Japan: Results from Nationwide Survey in 2003. XI. International

Conference on Behcet's Disease, Oct. 2004.

- 3) 稲葉 裕、黒沢美智子、松葉 剛、ベーチェット病のHLA-B51保有者の特徴. 第69回日本民族衛生学会総会 2004.11.
- 4) 黒沢美智子、稲葉 裕、松葉 剛、西部明子、金子史男、川上佳男、玉腰暁子、川村 孝. ベーチェット病の全国疫学調査 - 患者数の推計. 第15回日本疫学会学術総会. 2005.1.
- 5) 稲葉 裕、黒沢美智子、松葉 剛、西部明子、金子史男、川上佳男、玉腰暁子、川村 孝. ベーチェット病の全国疫学調査 - 臨床疫学像. 第15回日本疫学会学術総会. 2005.1.  
なし

G. 知的所有権の出願・登録状況(予定を含む)

1. 特許取得  
なし

2. 実用新案登録  
なし
3. その他  
なし

参考文献

- 1) 永井正規、他編. 特定疾患治療研究医療受給者調査報告書(1997年度分)その1基本集計. 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, 2000.
- 2) 清水保、他編. ベーチェット病患者全国疫学調査成績. 厚生省特定疾患ベーチェット病調査研究班, 1974.
- 3) 中江公裕. ベーチェット病 疫学ハンドブック - 重要疾患の疫学と予防 - 日本疫学会編 南山堂, 1998:256-259.
- 4) 中江公裕. 最近のベーチェット病の疫学. 日本医事新報, No3717, 124-126:1995.

図1 全国調査二次調査票の性・年齢分布

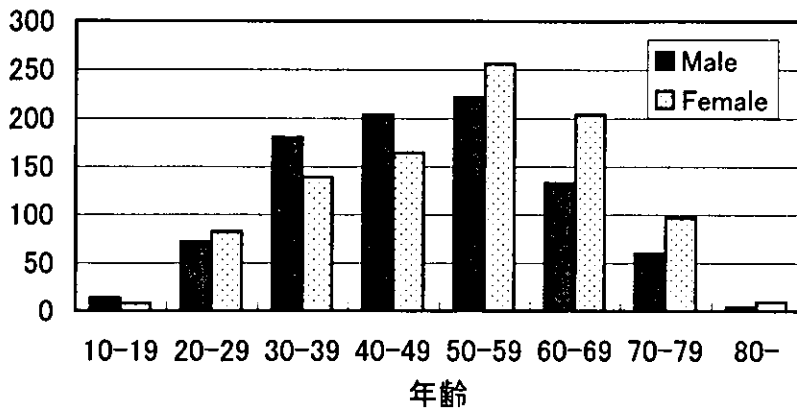


図2 二次調査対象者の受診診療科

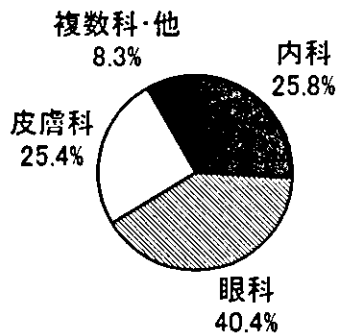


図3 最近1年間の受療状況: 1972年と2002年の比較

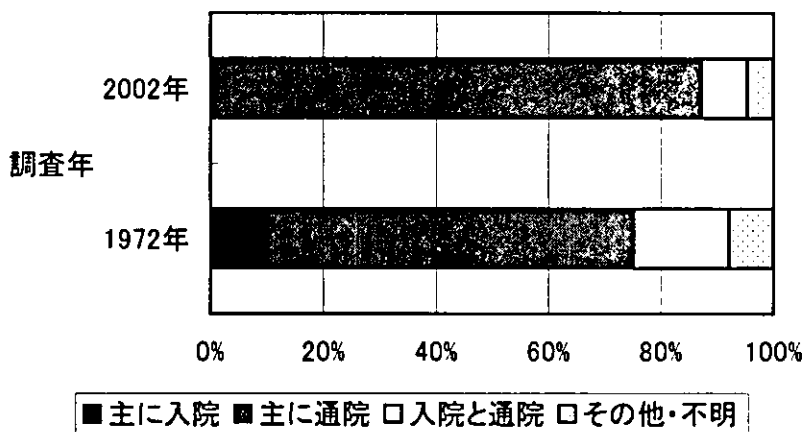


図 4 性別にみた重症度割合

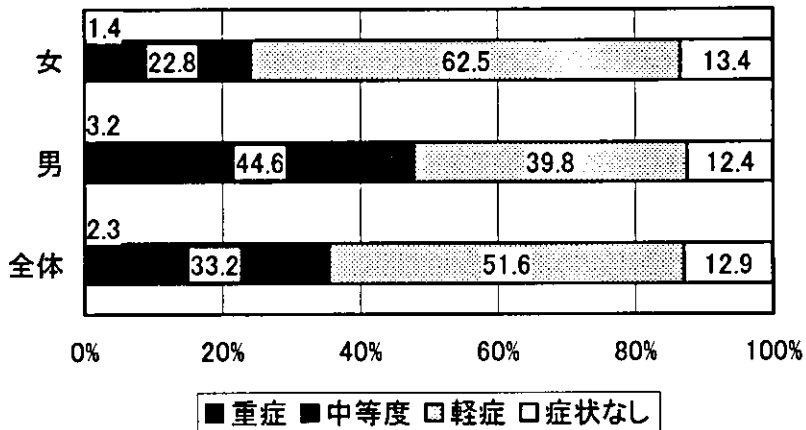


図 5 病型(完全型と不全型)別割合の推移

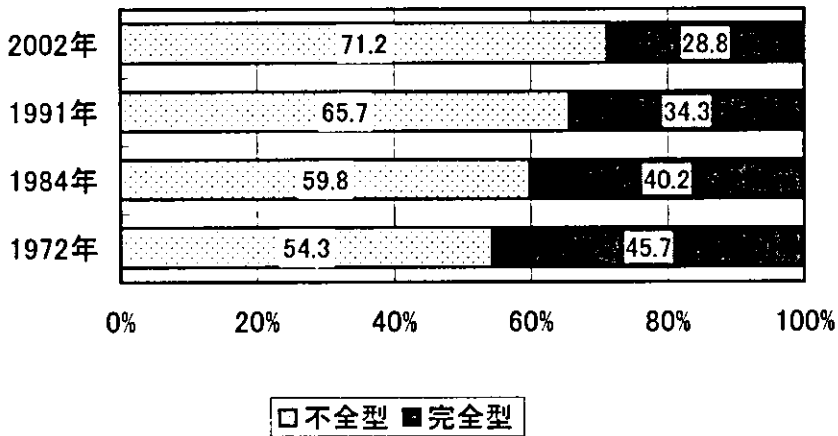


図 6 病型(完全型と不全型)別割合の推移(男)

