
4. 特定の難病の予後調査

特発性心筋症の予後調査

中川 秀昭、三浦 克之、曾山 善之、森河 裕子（金沢医科大学・健康増進予防医学）、
松森 昭（京都大学大学院・医学研究科・循環病態学）、
北畠 顕（北海道大学大学院・医学研究科・循環病態学）、
稲葉 裕（順天堂大学医学部・衛生学）

研究要旨

わが国における特発性心筋症の予後および予後規定要因を明らかにすることは大変重要である。本研究では、1999年に実施した特発性心筋症全国疫学調査の2次調査において調査された1998年受診の特発性心筋症患者（計4,135例）を対象として、2003年末現在（5年後）の予後調査を実施した。研究計画は疫学研究倫理指針に則り、倫理審査委員会の承認を得た。1999年調査に協力した235診療科のうち協力を表明した203診療科において調査を行い、182診療科から返送を得た。不適當症例を除いた3,317例（80.2%）が予後調査対象症例となった。そのうち転院などによる観察打ち切り例1,075例について住民票（除票）請求を行い、生死の確認作業が完了しつつある。今後、わが国の本症患者を代表する予後を明らかにし、予後規定要因について詳細に解析する。

A. 研究目的

特発性心筋症は原因不明の心筋疾患であり、重症例では心臓移植の対象にもなるため、本症の克服は社会的な課題でもある。わが国における特発性心筋症患者の予後については、厚生省特発性心筋症研究班が1983年に報告して以来¹⁾、全国規模でわが国を代表するデータを示したものはなかった。したがってここ20年来でわが国での本症患者の予後がどの程度改善したのかについては明らか

になっておらず、特に病院規模などによる偏りのない全国レベルでの調査が必要であった。また大規模な予後調査がないため、わが国の近年の本症患者の予後規定要因や治療内容による予後の違いも十分明らかになっていない。

全国患者数推定および臨床疫学像を明らかにするために1999年に厚生省特定疾患の疫学研究班と特発性心筋症研究班（臨床班）が共同で実施した特発性心筋症全国疫学調査では、2次調査において4000例以上の本症患者の検査・治療等の諸デ

一タが得られている²⁾⁶⁾。そこで、2003 年末にて調査実施後 5 年を経過するにあたり、わが国の本症患者の予後を明らかにするとともに予後規定要因を明らかにすることを目的として、2 次調査報告症例を対象とした 5 年後の予後調査を実施した。

B. 研究方法

1. 対象

1999 年に厚生省特定疾患の疫学研究班と特発性心筋症研究班（臨床班）が共同で実施した特発性心筋症全国疫学調査の第 2 次調査（臨床疫学像調査）において調査された 1998 年受診の特発性心筋症症例計 4,135 例を対象とし、2003 年末現在の予後を確認する。特発性心筋症の 3 型（拡張型、肥大型、拘束型）それぞれの報告症例数は以下の通りである。

拡張型心筋症	1,932 例
肥大型心筋症	2,134 例
拘束型心筋症	26 例

2. 実施可能性調査

予後調査への協力可能性調査を郵送にて各 2 次調査報告医療機関宛てに行う。未回答機関に対しては催促を 2 回行う。各医療機関に対しては調査方法の説明と該当症例数、前回報告担当者名を提示する。

3. 本調査

実施可能性調査で協力を表明した医療機関に対し郵送にて 1999 年報告症例の予後調査を実施する。調査では 2003 年末現在の予後を確認する。調査項目は高い協力率・回収率を得るため、予後を知るための必要最小限にとどめて以下の項目とする。

- ①最終生存確認年月
- ②生死の別
- ③死亡している場合は死因
- ④転院者・通院中止者の住所（住民基本台帳、住民票を利用しての生死の確認のため）

4. 倫理審査委員会の承認

研究全体として、以下の 2 施設における倫理審査委員会の承認を得た。

- ①特定疾患の疫学調査研究班における特発性心筋症予後調査主任研究者の中川秀昭が所属する金沢医科大学倫理委員会
- ②特発性心筋症調査研究班（臨床班）の予後調査主任研究者である松森昭が所属する京都大学医学部倫理委員会

5. 倫理的配慮

本調査では、1999 年に全国患者数を把握するために実施した全国疫学調査の 2 次調査資料報告症例について予後調査を実施する。但し、この 2 次調査は臨床疫学実態を把握することを目的に調査を実施しており、予後調査を目的としていない。また、予後調査の実施に当たっては報告医療機関からの予後情報の提供を受けなければならない。その場合医療機関では患者本人からインフォームドコンセントをとることが原則であるが、調査から 5 年を経ており、かつ多人数を対象としているため、現時点で対象者全員からインフォームドコンセントをとるのは大変困難である。しかし一方で本症の正確な予後と予後規定要因を明らかにすることの公衆衛生学的意義は大きい。

そこで「疫学研究に関する倫理指針」（文部科学省・厚生労働省）に基づいて、以下のような倫理的配慮を行った。

1) 倫理審査委員会の承認（倫理指針 11(1)）

研究全体の実施計画に関して、研究を遂行する

金沢医科大学、京都大学の2大学倫理委員会の承認を得る。

2) 資料の匿名化(倫理指針11(2)) (図1)

2次調査票は、個人識別情報のファイルAと、臨床症状に関するファイルBとに分割し、ファイルAを基に予後調査を実施する。個人情報管理者を研究グループ外の金沢大学医学部保健学科の城戸照彦教授に依頼する。ファイルAを含めた研究班が所持する個人情報関連資料すべては個人情報管理者が管理し、調査事務局(金沢医科大学)にはおかない。個人情報管理者から調査医療機関に対して、予後調査用の2種類の調査用紙を発送する。

調査用紙Ⅰは個人識別情報を記載、調査用紙Ⅱは予後に関する回答用紙とする。調査用紙Ⅱは整理番号のみにて匿名化されている。調査用紙Ⅱを研究事務局あて返送してもらい、臨床データファイルBと整理番号で連結し、匿名化された解析用の資料を作成する。

転院ないし通院中断し、生死不明の者に関しては個人情報管理者がファイルAと結合し、転院・

中断者ファイルを作成する。これを基に各住所地の市役所、町・村役場に住民票(または除票)の請求を行い、生死および転出に関する情報を得る。

研究班研究者が入手できる予後情報は匿名化されているので、調査医療機関の担当者は、①対象者のインフォームドコンセントが得てなくとも、また、②対象医療機関の倫理委員会や所属機関の長の承認を得ていなくとも、情報提供が可能となり(疫学倫理指針11(2))、個人情報の保護は担保される。

3) 研究計画、研究結果の公表

本研究の方法は倫理的配慮も含めて、研究成果と一緒に広く社会に公表する。

6. データ解析

5年間の生存率曲線および5年生存率を明らかにする。

ベースラインとなる全国疫学調査2次調査における各要因から予後規定因子を明らかにする。

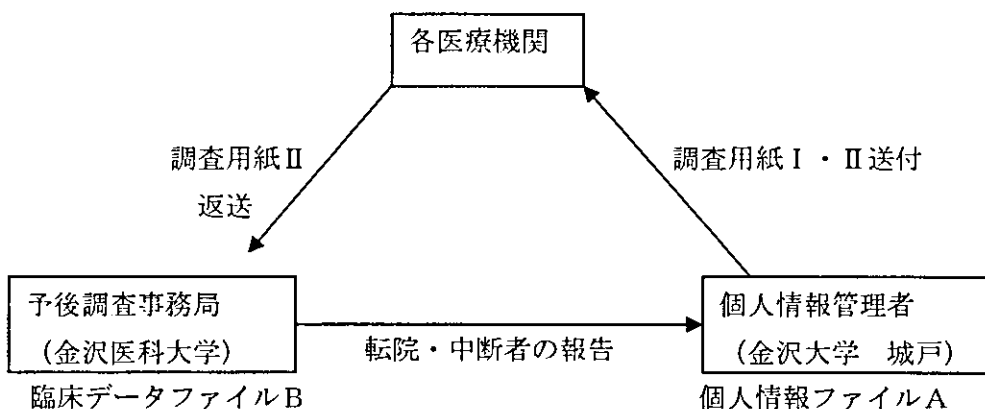


図1. 調査資料の匿名化のための研究実施体制

C. 研究結果（進捗状況）

1. 実施可能性調査

1999年の全国疫学調査2次調査に協力した全国235の診療科に対する予後調査実施可能性調査を2003年11月に実施した。実施可能性調査に対しては207診療科から回答があり、回収率88.1%であった。

回答のあった207診療科のうち、121診療科が「協力可能」、53診療科が「条件によって協力可能」、33診療科が「不可能」との返答であったが、「条件によって協力可能」および「不可能」の理由のほとんどが研究計画についての誤解によるものであったため、協力を拒否した4診療科以外の203診療科を予後調査本調査の対象として調査依頼を行った。

2. 本調査

本調査依頼を行った203診療科の報告患者数は3,657例（拡張型心筋症1,785例、肥大型心筋症1,849例、拘束型心筋症23例）で全国疫学調査2次調査症例全体の88.4%を占める。203診療科のうち63診療科（31.0%）が大学病院、140診療科（69.0%）が一般病院である。小児科が50診療科（24.6%）を占める。

2004年2月～3月にかけて本調査を郵送した。本調査は182診療科（89.7%）（うち大学病院59診療科）から返送があり、本調査返送症例数は3,340例であった。これは全国疫学調査2次調査対象症例の80.8%、予後本調査依頼症例の91.3%にあたる。

3,340例うち「特発性心筋症ではなかった」、「全国疫学調査2次調査以前にすでに死亡していた」等の理由により追跡調査から除外される者は23例であった。これらを除外した最終の予後解析対象症例3,317人の内訳は、拡張型心筋症1,627例、

肥大型心筋症1,693例、拘束型心筋症22例である。

予後解析対象となる3,317例の現時点までの追跡実施状況は以下の通りである。

- ①2003年12月31日までの生存確認：1,565例
- ②転院などによる観察打ち切り：1,075例
- ③死亡にて観察打ち切り：442例
- ④途中観察打ち切りにてその後不明：235例

3. 住民票（除票）請求

転院などにより観察打ち切りとなっている1,075例については、各症例の住所地にあたる491市区町村役場にあてて2004年12月に住民票（除票）請求にて生死確認調査を実施した。現時点までに489市町村（99.6%）より住民票（除票）の交付があり、1,075例のほぼ全例において予後が判明しつつある。現在、予後追跡データ入力作業を進めており、転出症例についてはさらに追跡を行っている。

D. まとめ

全国疫学調査2次調査対象患者4,135例のうち3,317例（80.2%）について5年後の生死確認作業を完了しつつある。特定疾患に関する全国疫学調査における2次調査対象症例は、わが国の難病患者の偏りのない現状を知るのに大変有用であり、これを利用した予後調査も求められていたが、個人情報保護への配慮の難しさなどもありあまり実施されてこなかった。しかし本調査においてなされた倫理的配慮によって各種の問題がほぼ解決でき、わが国を代表する本症患者の予後が判明しつつある。このような調査の公衆衛生向上や難病対策への意義は大変大きいことから、今後、各種特定疾患の予後調査の可能性を広げてゆくべきと考える。

本研究については今後、生死確認が完了し次第、

初発症例における5年生存率の算出による本症患者の予後解明、各種の要因ごとの5年生存率算出による予後規定要因の分析を実施してゆく。分析結果については、疫学研究班・臨床研究班と共同で結果を公表してゆく。

E. 参考文献

- 1) 河合忠一、ほか：特発性心筋症の予後調査。厚生省特定疾患特発性心筋症調査研究班昭和57年度研究報告集。1983; 63-66.
- 2) 中川秀昭、森河裕子、三浦克之、篠山重威、松森昭、中山登美子、玉腰暁子、大野良之、川村孝。特発性心筋症の全国疫学調査成績。厚生省特定疾患調査研究事業。特定疾患の疫学に関する研究班平成11年度研究業績集（主任研究者稲葉裕）。2000; 49-54.
- 3) 中川秀昭、三浦克之、森河裕子、篠山重威、松森昭、玉腰暁子、大野良之、川村孝。特発性心筋症の臨床疫学像—全国疫学調査2次調査より—。厚生科学研究特定疾患調査研究事業。特定疾患の疫学に関する研究班平成12年度研究業績集（主任研究者稲葉裕）。2001; 97-103.
- 4) 松森昭、長谷川浩二、篠山重威、中川秀昭、森河裕子、三浦克之。特発性心筋症の全国疫学調査。厚生科学研究特定疾患調査研究事業。特発性心筋症調査研究班平成12年度研究報告集（班長篠山重威）。2001; 40-60.
- 5) Miura K, Nakagawa H, Morikawa Y, Sasayama S, Matsumori A, Hasegawa K, Ohno Y, Takakoshi A, Kawamura T, Inaba Y. Epidemiology of idiopathic cardiomyopathy in Japan: results from a nationwide survey. Heart 2002; 87:126-130.
- 6) Matsumori A, Furukawa Y, Hasegawa K, Sato Y,

Nakagawa H, Morikawa Y, Miura K, Ohno Y, Inaba Y, Sasayama S. Epidemiologic and clinical characteristics of cardiomyopathies in Japan: results from nationwide surveys. Circ J 2002; 66(4):323-336.

F. 健康危険情報

なし

G. 研究発表

論文発表

1. Miura K, Nakagawa H, Toyoshima H, Kodama K, Nagai M, Morikawa Y, Inaba Y, Ohno Y. Environmental factors and risk of idiopathic dilated cardiomyopathy: a multi-hospital case-control study in Japan. Circ J 2004; 68(11): 1011-1017.

H. 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

5. 地域ベースコホート研究の実施

特定疾患患者の地域ベース・追跡（コホート）研究の 最終年度追跡結果報告

松田 智大（国立保健医療科学院・疫学部）、
坂田 清美（和歌山医科大学・公衆衛生学教室）、
杉江 拓也（国立保健医療科学院・疫学部）、
新城 正紀（沖縄県立看護大学・公衆衛生学・疫学）、
三徳 和子（川崎医療福祉大学・医療福祉学部）、
眞崎 直子（福岡県久留米保健所）、
平良 セツ子（沖縄県宮古保健所）、
永井 正規（埼玉医科大学・公衆衛生学教室）、
袈輪 眞澄（国立保健医療科学院・疫学部）

研究要旨

1999 年来、特定疾患情報システムを利用して、特定疾患患者個人の臨床情報、疫学、保健、福祉に関する情報の収集、データベース化を行い、患者のケアの向上のための分析に努めてきた。昨年 7 月に第 3 回目の追跡調査、また年末に前回までの追跡調査における欠損データの補完作業を、各保健所の協力のもとに行い、データベースの拡充を試みた。最終的に調査データを得られたのはベースライン調査（2059 名）、第 1 回目の追跡調査（3202 名）、第 2 回目の追跡調査（1552 名）第 3 回目の追跡調査（894 名）で、通算登録患者数は 3298 名であり、大規模なコホートにおいての縦断研究の意義と可能性を示す結果となった。しかしながら、同時にこうしたデザインでコホート研究を実施する際の様々な問題点が浮き彫りになり、来年度以降の信頼性の高い研究を継続していくためには質の向上を目的とした研究方法の改善措置が必要である。

背景

永井らによって開発された特定疾患情報システムを基本とし、特定疾患患者個人の臨床情報、疫学、保健、福祉に関する情報収集を平成 11 年に開始し、データベース化を行い、保健所における情報システムの構築の一助となるとともに、併せて、QOL、ADL、公的保健福祉サービスの利用状況、ニーズに関する調査をすることで患者のケアの向上のための分析に努めてきた。平成 15 年 7 月、第 3 回目の追跡調査を行い、同年年末から平成 16 年前半にかけて、第 3 回追跡調査のデータ入力及び前回までの追跡調査における欠損データの補完作業を各保健所の協力のもとに行い、データベースの拡充を試みた。平成 16 年度をもって分担研究者

が交代することを期に同手法での研究を一旦中断し、この 4 年間の追跡作業で浮き彫りとなった地域コホート研究を続けるにあたっての問題点を整理し、改善策を検討している最中である。

方法

追跡対象者は、全国 37 箇所の保健所において新規、または継続して特定疾患医療受給をしている者である。調査項目としては、申請書に記載されている基礎情報（氏名、生年月日、適用保険の種類など）、臨床情報（臨床調査個人票：各疾患別に用意された、家族歴、症状、治療状況などを記したもの）の 2 点を保健所に保管されている既存資料から調達し、研究班で独自に作成した 8 ページ

に渡る疫学・福祉情報調査票（ADL、公的保健福祉サービスの利用状況、仕事、喫煙・飲酒などの生活様式、特定疾患患者に共通の QOL 尺度⁽¹⁾、SF-36）を利用して、第 3 回目の追跡を昨年 7 月から 12 月にかけて行った。疫学・福祉情報調査は特定疾患受給の申請時または更新時に各保健所の担当職員が行い、原則として患者に調査票の自己記入を依頼した。各保健所は、ベースライン調査から第 2 回の追跡までは、特定疾患情報システムのソフトウェアを使ってデータ入力を行い、個人名を特定できる項目を除いた匿名データとしてフロッピーディスクに保存したものを国立保健医療科学院（旧公衆衛生院）に送り、第 3 回の追跡に関しては、臨床調査個人票に基づいた臨床情報および疫学・福祉情報調査票、QOL 質問票を個人特定情報を除いた紙媒体で提出し、国立保健医療科学院においてデータ入力作業を行なった。欠損データの補完作業は、1) 疾患名が欠損しているもの、2) 発病・初診年月日が欠損しているもの、を対象として昨年 12 月から本年 3 月にかけて保健所への再調査依頼が行われた。

結果

作成したデータベースの内容

今回の追跡までに得られたデータはベースライン調査(2059名)、第1回目の追跡調査(3202名)、第2回目の追跡調査(1552名)、第3回目の追跡調査(894名)で、通算登録患者数は3298名であった。参加保健所数は、ベースライン調査30箇所、第1回目の追跡調査37箇所、第2回目の追跡調査24箇所、第3回目の追跡調査12箇所となっている(表1)。各登録所における患者数は安定しておらず、年毎に増減している。

登録疾患の内訳には偏りがあり、パーキンソン病関連疾患(1197名)、脊髄小脳変性症(515名)の2疾患が最も多かった(表2)。

欠損データ

臨床調査個人票の入手率は約75%であった。また、臨床調査個人票に含まれるデータは欠損があり、全ての項目が統計分析に耐えうるわけではなかった。

疫学・福祉情報調査票での調査項目の記入状況は、項目において大きく異なり(表3)、年齢・性

別、疾患名など、ほぼ100%に近い項目がある傍ら、総コレステロール量などは、10%程度の記入率という結果であった。

生年月日、性別、疾患名、住所地、医療機関名を基準とする照合作業を行なったところ、複数の保健所のデータにおいて同一患者の重複登録や、複数患者間での追跡情報の交差入力を確認された。

横断研究での結果

本コホート研究のデータベースを利用した横断研究においては、筋萎縮性側索硬化症、全身性エリテマトーデス、脊髄小脳変性症、パーキンソン病の4疾患を取り上げて、主としてQOL質問表(特定疾患に共通のQOL尺度およびSF-36)におけるスコアを従属変数として、QOLに与える要因を分析した⁽²⁻⁴⁾。

結果として、どの疾患においてもADLがQOLを規定する一番の要因であることがわかった。

縦断研究での結果

縦断研究として、パーキンソン病および脊髄小脳変性症の2疾患を対象として、経時的QOLの変化とADLとの関連を分析した⁽³⁾。その結果、ADLの変化はQOLの変化と関連しており、ADLの改善がQOLの改善につながる可能性を示唆した。

保健福祉サービスの利用に関する分析

研究開始当初より、質問紙において大きなスペースを割いて項目が設定されている保健福祉サービスの利用に関する分析が行われていた⁽⁵⁾。

本年度も報告書にあるとおり、QOLの状態とサービス利用に関する満足度の関連を分析し、サービスの不適切さ、もしくは質問設定の問題が原因となりQOLと満足度が関連していることが分かった。

考察

本コホート研究の問題点

第3回目の追跡を終え、登録情報も充実したが、前回から述べているように、本研究では、開始時より幾つかの不備があったために、データの分析、利用に当たって問題を抱えている。

登録中断保健所

研究期間途中で多くの保健所が登録を中断してしまったことは殊更問題となる。第3回目追跡時点での参加保健所数は最大時の3分の1以下になってしまっている。登録中断の原因は、もちろん保健所における登録作業の多大な負担が第一に考えられるが、その他、研究開始時に明確な研究計画書が保健所側に適切に伝えられていなかったことがある。

来年度以降の研究計画においては、1) 研究期間と調査頻度を明確に限定すること、2) 保健所における登録作業担当者が変わった場合の引継ぎの方法を明示すること、3) 保健所の負担を軽減するための措置、例えば新規・継続申請時の登録作業員の研究本部からの派遣等が不可欠である。さらに研究本部と保健所との頻繁かつ緊密な連絡（調査時期、調査における問題点、入力方法の質疑応答など）がなされなければ、コホート調査の成功はありえないと考える。その実現のためには、ある程度研究対象地域を絞ることで円滑な連絡ができるようにする努力が必要かもしれない。

登録疾患の偏り、登録患者数の増減

次に対象患者の偏りが問題点として挙げられる。本データベースの対象患者は全国の特定期間受給登録患者の割合と比較して、パーキンソン病と脊髄小脳変性症の割合が圧倒的に多く、その一方で潰瘍性大腸炎のように全国での症例数は多いのに比較して、少数しか登録がない疾患もある。理由としては研究全体での共通した対象疾患の設定が無く、各保健所の裁量において登録する疾患を決定していたことがあげられる。多くの地域でのサンプリングによる希少特定疾患の疫学調査が当研究の開始当初の研究目的の一つであったが、こうした状況から実施は難しい。本研究において、当初の目的であった縦断的研究が充分になされていない理由の一つにはこのようにパーキンソン病と脊髄小脳変性症以外の疾患登録数の絶対的な少なさがある。

来年度以降は、疾患を患者数の多いものに特定する、逆に希少疾患に限定するなどの措置を講じて、この問題点を克服する必要がある。

また、表2で明らかになっているように、登録患者数は増減しており、「ベースライン調査時に設

定した固定コホートを追跡する」というデザインにはなっていない。データベース上にない患者を随時新規登録するやり方は、できるだけ多くの患者の情報を用いて数十年単位の長期に渡って追跡を行うことを前提とし、数年単位の短期間において縦断的分析を行うのは難しく、逆に非常に煩雑な作業を必要とする。さらに弊害としてデータベース上の各患者追跡の質が低下し、結果的にそれぞれの観察期間が短くなってしまっている。

今後の研究においては予め目標登録数を決定した上で、登録された患者を固定して適切な追跡を行う形式の方が本来の目的に合致し、3年、5年といった区切りにおいて効果的に分析が実行できるデザインであると考えられる。

データクリーニング作業

入力したデータを国立保健医療科学院で受け取った直後に、再確認を行なっているものの、依然として欠損や患者の入れ違い等のデータベースの問題が確認された。調査における患者の回答の拒否や、身体の障害による不回答はいたしかたないものの、臨床調査個人票における項目の欠損や、保健所の保持する情報において後からの回答が可能である項目に関しては、データを受け取った時点で担当医療機関及び保健所に問い合わせを行い、随時の欠損補完をしなければならない。

しかしながら、この点に関しても、ある一時期に集中して送付されてくる3000人分、それぞれ疾患ごとに違う数百項目データについて逐一検証作業を行うことは、現実的ではない。データベースを恒常的に管理する人員、いわば保健所等との交渉にもあたれる臨床試験におけるCRC (Clinical Research Coordinator) の役割をこなす、「Cohort Research Coordinator」なるものが常在することが理想的であろう。

調査時およびデータの入力時の詳細なルール（全ての質問に答える、空欄の理由において回答拒否、調査忘れをはっきりさせる等）に関してマニュアル化し、各保健所において異なった基準で入力されたデータが出てこないような措置をすることも重要である。

欠損データ

表3にあるように、本研究では多くの項目を調査対象にしているにもかかわらず、欠損があるた

めに実際に全ての項目を分析に利用できる訳ではない。臨床調査個人票に欠損が多いのは、各保健所において各患者に対応する調査票が見つからないことが一つの理由である。臨床調査個人票が存在すれば患者の臨床情報が完全に把握できるという考えは誤りであり、臨床調査個人票の詳細な項目に医療機関での完全な記入が難しい点を考慮すれば、データを入手した段階で、記入された項目をチェックし、足りない部分に関して担当医療機関、担当医に直接問い合わせを行ってデータ補完する作業が必須となる。患者個人で把握できる内容に関しては、保健所を通して患者と再コンタクトをとり、情報を入手するという方法も考えられる。

疫学・福祉情報調査の実施は保健所での調査業務の負担、また多くの質問に回答する患者側の負担が大きかったことから、調査票に記入漏れが多く見られたと考えられる。さらに、質問紙自体の不備として、総コレステロール量のように、調査実施と近い時期に血液検査を含む健康診断が行われていない限り、口頭での回答が難しい項目が含まれていたことも原因の一つであろう。

具体的な解決策としては、1) 詳細かつ利用可能な調査マニュアルの作成、2) 前述の「CRC」の配置、3) 保健所担当者、対象患者と綿密に打ち合わせをして、無理なく回答できる質問紙の再検討、4) 謝礼やデータのフィードバックなど、直接的、間接的に担当者や患者にメリットのある研究方法、が最も効果的であると考えられる。

データ移送の方法の変化による患者データ結合の問題

ベースライン調査より、第2回追跡調査までは、保健所において「特定疾患の登録システム」を利用して、その場でのデータ入力を依頼し、フロッピーディスクやMOといったメディアに記録してもらった上で研究本部への移送を行っていた。

特定疾患の登録システムのプログラム上、データをフロッピーディスクやMOといったメディアに記録した時点で受給者番号は削除される仕組みになっており、データベース上では保健所名と、各保健所におけるシステム上のID（最初に登録した患者から1、2、3とつけられるシリアル番号）によって個人の識別を行っていた。しかしながら、第3回の追跡調査においては、「保健所の負担を軽減する目的で」、調査票のコピーを送付してもらっ

たために、システム上のID番号の代わりに受給者番号を受け取ることとなり、結果として結合が困難なデータが発生した。

質の高い匿名データベースの構築は予め確固とした対策を立てていないと、多くの問題を抱えることになる。登録、データ移送方法の統一、必要な場合にいつでも照会ができるような各患者の匿名IDと個人特定情報をリンクし管理するシステムを準備する必要がある。

目的意識の明確化

本研究の福祉質問票は比較的多くの質問事項を含んでいるが、必ずしも長期コホート調査に適した質問のみではなく、また追跡調査においては省いても構わない項目もいくつか含んでいた。来年度以降の研究では、どのような調査項目を用いてどのような分析を行うかをより明確にしておく必要がある。

本研究の対象患者は、発病した時点で悉皆的に登録したものではなく、患者の中には申請しないケース、病状によって申請できないケース、発病後数年経過した後申請を行うケースもあるため、死亡をエンドポイントとして一般的かつ厳密な生存分析を目的としたコホート研究には根本的に適していないデザインである。むしろ、ADL、QOLを中心とした健康状態の経時的変化を「予後」と定義し、保健医療上のイベント（疾患の悪化、治療の変更、保健福祉サービス利用）や社会経済的情報との関連で分析していくことに主眼を置くべきではないだろうか。そのためには、そうした情報を、質問紙調査において測定誤差を最大限抑えて入手できるような質問項目の設定がなされなくてはならない。ADLおよびQOLの変化に影響を及ぼすと考えられる要因を吟味し、またそうした要因が明らかになった場合に厚生労働行政の立場としてどのような対処ができるのかということ、を、予め考慮しておく必要がある。

まとめ

地域ベースコホート研究は様々な困難を孕み、研究開始前の計画段階で期待したゴールには容易には到達しないことが明らかとなった。しかしながら同時に、保健所との協力の下での大規模な特定疾患患者データベースの構築をすることの重要性と、こうした問題をクリアしていくことによっ

て得られる患者の長期追跡という特定疾患の疫学研究班ならではのデザインによる研究の可能性を示唆している。来年度より、これらの教訓を十分に生かし、質の向上のための作業を早急に行ない、4年来、今日まで続けてきた調査を基盤として、本研究の最大の目的である縦断分析を高い信頼性において実施したいと考えている。

文献

1. 川南勝彦, 藤田利治, 簗輪眞澄, 古谷野亘. 難病患者に共通の主観的 QOL 尺度の開発. 日本公衆衛生雑誌(0546-1766), 2000:990-1003.
2. 三徳和子, 永井正基, 新城正紀, 眞崎直子, 平良セツ子, 松田智大, 簗輪眞澄. 筋萎縮性側索硬化症患者の疫学調査 - 臨床調査個人票を利用した研究. 厚生労働科学研究 研究費補助金特定疾患対策研究事業「特定疾患の疫学に関する研究」(主任研究者: 稲葉裕.) 平成 15 年度総括・分担研究報告書 2004:89-92.
3. 坂田清美, 松田智大, 永井正基, 新城正紀, 簗輪眞澄. 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. 厚生労働科学研究 研究費補助金特定疾患対策研究事業「特定疾患の疫学に関する研究」(主任研究者: 稲葉裕.) 平成 15 年度総括・分担研究報告書 2004:82-84.
4. 平良セツ子, 新城正紀, 松田智大, 簗輪眞澄. 全身性エリテマトーデス患者の QOL - 臨床症状との関連. 厚生労働科学研究 研究費補助金特定疾患対策研究事業「特定疾患の疫学に関する研究」(主任研究者: 稲葉裕.) 平成 15 年度総括・分担研究報告書 2004:85-8.
5. 新城正紀, 川南勝彦, 簗輪眞澄, 坂田清美, 永井正規. 難病患者における保健福祉サービスの利用状況とそのあり方に関する検討. 厚生指標(0452-6104), 2001:17-25.

健康危険情報

なし

研究発表

学会発表

1. 松田智大, 坂田清美, 眞崎直子, 平良セツ子, 簗輪眞澄. 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 回日本疫学会学術総会. *Journal of Epidemiology* 2004; 14(1 Suppl): 73.
2. 松田智大, 永井正規, 新城正紀, 三徳和子, 簗輪眞澄. 大規模コホートにおいてパーキンソン病患者の QOL に関わる要因の検証. 第 14 回日本疫学会学術総会. *Journal of Epidemiology* 2004; 14(1 Suppl): 84.

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

表 1. データベースにおける調査対象疾患内訳(疾患名不明除く)

保健所名	ベースライン調査		1 回目追跡		2 回目追跡		3 回目追跡	
	N	(%)	N	(%)	N	(%)	N	(%)
1 ベーチェット病	37	1.80	37	1.23	6	0.43	18	2.15
2 多発性硬化症	69	3.35	118	3.92	65	4.69	25	2.99
3 重症筋無力症	91	4.42	150	4.98	78	5.63	38	4.54
4 全身性エリテマトーデス	69	3.35	136	4.52	57	4.12	72	8.60
6 再生不良性貧血	10	0.49	12	0.40	3	0.22	10	1.19
7 サルコイドーシス	7	0.34	9	0.30	1	0.07	17	2.03
8 筋萎縮性側索硬化症/脊髄性進行性筋萎縮症	91	4.42	133	4.42	50	3.61	26	3.11
9-1 強皮症	47	2.28	49	1.63	3	0.22	18	2.15
9-2 皮膚(多発性)筋炎	35	1.70	36	1.20	2	0.14	12	1.43
10 特発性血小板減少性紫斑病	13	0.63	50	1.66	29	2.09	32	3.82
11 結節性動脈周囲炎	5	0.24	7	0.23			5	0.60
12 潰瘍性大腸炎	71	3.45	91	3.02	39	2.82	62	7.41
13 大動脈炎症候群(高安動脈炎)	17	0.83	18	0.60	3	0.22	7	0.84
14 閉鎖性血栓血管炎[ヒュルガ-<ハ-ジャ->病]	20	0.97	21	0.70	5	0.36	8	0.96
15 天疱瘡	3	0.15	3	0.10	1	0.07	5	0.60
16 脊髄小脳変性症	371	18.03	536	17.81	279	20.14	72	8.60
17 クローン病	16	0.78	22	0.73	9	0.65	9	1.08
19 悪性関節リウマチ	7	0.34	9	0.30	1	0.07	2	0.24
20 パーキンソン病	860	41.79	1,267	42.09	658	47.51	186	22.22
21 アミロイドーシス<アミロイド>症	1	0.05	1	0.03			2	0.24
22 後縦靭帯骨化症/前縦靭帯・黄色靭帯骨化症	54	2.62	66	2.19	27	1.95	23	2.75
23 ハンチントン舞踏病	8	0.39	9	0.30	4	0.29	2	0.24
24 もやもや病<ウイリス動脈輪閉塞症>	43	2.09	66	2.19	13	0.94	17	2.03
25 ウェゲ<ジ>ナー肉芽腫症	2	0.10	2	0.07			2	0.24
26 特発性拡張型心筋症	11	0.53	13	0.43	1	0.07	26	3.11
27 シャイドレーガー症候群 /線条体黒質変性症	6	0.29	7	0.23	2	0.14	42	5.02
28 表皮水疱症	1	0.05	1	0.03				0.00
29 全身性膿胞性乾せん<癬>	1	0.05	2	0.07			3	0.36
30 広範脊柱管狭窄症	4	0.19	4	0.13	1	0.07	8	0.96
31 原発性胆汁性肝硬変	24	1.17	27	0.90	8	0.58	21	2.51
32 重症急性膵炎								
33 特発性大腿骨頭壊死症	24	1.17	26	0.86	2	0.14	16	1.91
34 混合性結合組織病	5	0.24	5	0.17			5	0.60
35 原発性免疫不全症候群							1	0.12
36 特発性間質性肺炎	3	0.15	6	0.20			2	0.24
37 網膜色素変性症	22	1.07	61	2.03	38	2.74	31	3.70
39 溶血性貧血							4	0.48
65 亜急性硬化性全脳炎(SSPE)							2	0.24
101 バッド・キアリ症候群							4	0.48
108-109 神経線維腫症/神経線維腫症 I・II 型							2	0.24
多疾患	10	0.49	10	0.33				

表 2. データベースにおける保健所別患者数

保健所名	ベースライン調査		1 回目追跡		2 回目追跡		3 回目追跡	
	N (%)		N (%)		N (%)		N (%)	
北海道岩見沢保健所	128	6.22	168	5.25	139	8.96		
北海道帯広保健所	352	17.10	364	11.37	193	12.44	150	16.78
宮城県栗原保健事務所	58	2.82	66	2.06			364	40.72
福島県県南保健事務所	25	1.21	35	1.09	28	1.80	36	4.03
千葉県茂原保健所	46	2.23	46	1.44	8	0.52	46	5.15
千葉県船橋保健所	100	4.86	82	2.56				
千葉県市川保健所			62	1.94	62	3.99		
杉並保健所	5	0.24	8	0.25				
横浜市旭区旭保健福祉センター	1	0.05	1	0.03				
新潟県上越福祉環境事務所	125	6.07	176	5.50	164	10.57		
富山県高岡厚生センター	80	3.89	125	3.90	125	8.05		
福井県福井健康福祉センター			192	6.00	90	5.80		
長野県木曾保健所	126	6.12	149	4.65				
長野県伊那保健所	62	3.01	65	2.03	48	3.09		
岐阜地域保健所	19	0.92	21	0.66				
静岡県北遠健康福祉センター	7	0.34	25	0.78				
愛知県西尾保健所	29	1.41	30	0.94	26	1.68	14	1.57
愛知県一宮保健所稲沢支所	60	2.91	85	2.65	59	3.80		
愛知県一宮保健所	30	1.46	107	3.34	21	1.35		
滋賀県大津健康福祉センター	81	3.93	149	4.65	107	6.89		
兵庫県社健康福祉事務所	16	0.78	19	0.59	17	1.10		
兵庫県加古川健康福祉事務所	26	1.26	37	1.16	20	1.29		
島根県雲南健康福祉センター	72	3.50	100	3.12				
岡山市保健所			21	0.66	12	0.77	13	1.45
岡山保健所			20	0.62	19	1.22		
福岡県久留米保健福祉環境事務所	40	1.94	88	2.75			21	2.35
福岡県筑紫保健福祉環境事務所	20	0.97	24	0.75	17	1.10	10	1.12
福岡県糸島保健福祉環境事務所	20	0.97	21	0.66			19	2.13
福岡県田川保健福祉環境事務所	18	0.87	24	0.75	12	0.77	6	0.67
熊本県天草地域振興局保健福祉環境部	62	3.01	80	2.50				
大分県宇佐高田保健所	37	1.80	52	1.62	38	2.45		
鹿児島県志布志保健所	113	5.49	131	4.09				
鹿児島県鹿屋保健所			134	4.18	96	6.19		
沖縄県宮古福祉保健所	86	4.18	120	3.75	102	6.57	143	16.00
沖縄県南部保健所	215	10.44	215	6.71				
和歌山県海草振興局健康福祉部			72	2.25	69	4.45		
和歌山県湯浅保健所			88	2.75	80	5.15	72	8.05

表 3. 調査票における情報項目入手状況

年齢、性別	+++
職業	++
住所地	+++
疾患名	+++
生活習慣疾患既往歴	++
生活習慣疾患家族歴	+
嗜好品摂取	++
身長、体重	+
血圧	+
総コレステロール量	-
障害年金受給状況	++
障害手帳所持の有無	++
生活保護受領状況	++
<hr/>	
QOL・ADL 質問票	++
<hr/>	
臨床調査個人票	++
<hr/>	
+++ 80%以上	
++ 60-80%	
+ 40-60%	
- 40%以下	

Regional Cohort Study of Intractable Diseases

Patients – General Overview

Tomohiro Matsuda (Division of Epidemiology, National Institute of Public Health), Kiyomi Sakata (Department of Public Health, Wakayama Medical School), Takuya Sugie (Division of Epidemiology, National Institute of Public Health), Masaki Shinjo (Public Health/ Epidemiology, Okinawa Nursing School), Kazuko Mitoku (Faculty of Medical Welfare, Kawasaki University of Medical Welfare), Naoko Masaki (Kurume PHC), Setsuko Taira (Miyaoko PHC), Masaki Nagai (Department of Epidemiology, Saitama Medical School), Masumi Minowa (Division of Epidemiology, National Institute of Public Health)

Information on the intractable disease patients (clinical and epidemiological information, the health and welfare status) has been collected by using the specific disease information system, which was made for database development and care improvement since 1999. The follow-up surveys were done in the cooperation of 37 public health centers, and data completion of missing data was done at the end of the year 2003 to the beginning of 2004 in order to ameliorate the quality of the database. Numbers of the sample population were: the baseline investigation (2059 patients), the 1st follow-up survey (3202 patients), 2nd follow-up survey (1552 patients), and the 3rd follow-up survey (894 patients). The total number of registered patients was 3298. The study demonstrated the importance of longitudinal study with a large scale cohort, however, the several problems of practice were clarified. It is important to work on these problems to have more reliability in future studies with the cohort study database.

Keywords: Intractable disease, Cohort study, database, QOL

脊髄小脳変性症患者の QOL

眞崎 直子(福岡県久留米保健所)
松田 智大(国立保健医療科学院・疫学部)、
三徳 和子(川崎医療福祉大学・医療福祉学部)
新城 正紀(沖縄県立看護大学・公衆衛生学・疫学)
坂田 清美(和歌山医科大学・公衆衛生学教室)、
永井 正規(埼玉医科大学・公衆衛生学教室)
平良 セツ子(沖縄県宮古保健所)
杉江 拓也(国立保健医療科学院・疫学部)
箕輪 眞澄(国立保健医療科学院・疫学部)

研究要旨

全国 37 箇所の保健所における脊髄小脳変性症の特定疾患医療受給者を対象とし、臨床情報、疫学・福祉情報、QOL、福祉サービスの利用状況や保健福祉サービスのニーズについて集計・分析を行った。対象受給者数は 515 名であった。SF36 スコアは全体的に国民標準値に比べて低く、特に身体機能が目立って低い結果となった。QOL スコアは病型と関係しており、オリブ橋小脳萎縮症等特定の病型において低いスコアが観察された。一年後の追跡調査の結果、QOL の変化は ADL の変化および初回調査での得点と関連していることが分かった。患者はホームヘルパーの訪問、看護師の訪問、保健師の訪問を利用しており、治療、公的サービスの満足度は、それぞれ「満足」または「やや満足」が多い傾向が見られ、公的サービスの必要性に関して質問した結果、最低がヘルパー、最高が緊急通報システムであった。他の神経疾患と並んで重篤な運動障害を伴うために、SF-36 のスコアは身体機能において極めて低い結果となった。しかしながら、身体的な障害の重さに比して、特定疾患患者に共通の QOL 尺度の得点や SF-36 の心の健康下位尺度の得点を見ると、心理的疲弊は顕著ではないと言える。対象患者は公的福祉サービスを利用している者が多く、今後は保健所が全体的なサービスの質を向上し、患者の生活の質を高めていく必要がある。

背景

1999 年来、特定疾患情報システムを基本とし⁽¹⁾、特定疾患患者個人の臨床・疫学情報の収集と保健所における情報データベース構築、併せて、QOL、ADL、公的保健福祉サービスの利用に関する調査をすることで患者のケアの向上のための分析に努めてきた。慢性疾患の様相を呈し、時に重度の障害を抱える特定疾患患者のケアの充実のためには、患者情報を蓄積できるシステムの構築と、保健・医療・福祉関係機関のネットワークづくりを進め、保健所において、そのような情報の分析による根拠に基づいた在宅ケア・相談窓口を確立することが必要である。

脊髄小脳変性症は、小脳とそれに関連した神経路の変性による小脳性運動失調を主徴とするもので、有病率は 10 万人当たり 2-4 人と推定されている。1999 から 2001 を通算して 34 疾患、3275 名から調査データを得ることができ、うち、パーキンソン病、脊髄小脳変性症の 2 疾患だけで過半数を占めていたことから、脊髄小脳変性症は、本情報データベース中において統計学的分析に適した対象といえる。コホート追跡調査の一研究として、脊髄小脳変性症患者対象調査の分析結果を報告する。

方法

対象者は、全国 37 箇所の保健所における脊髄小

脳変性症の特定疾患医療受給者である。調査項目として、申請書に記載されている基礎情報(氏名、生年月日、適用保険の種類など)、臨床情報(臨床調査個人票:各疾患別に用意された、家族歴、症状、治療状況などを記したもの)、疫学・福祉情報調査票(ADL、公的保健福祉サービスの利用状況、仕事、喫煙、飲酒など)、QOL 質問票(特定疾患患者に共通の QOL 尺度²⁾、SF-36)を用いて分析を行った。疫学・福祉情報調査票は原則として患者に自己記入を依頼した。各保健所は、特定疾患情報システムのソフトウェアを使ってデータ入力を行い、個人名を特定できる項目を覗いた匿名データとして国立保健医療科学院(旧公衆衛生院)に送り、一括して分析を行った。縦断研究に関しては、エントリーポイントの時点にかかわらず、初回調査と一年後の追跡調査のあるものを対象とした。

SF-36 に関しては、マニュアルに沿って得点を計算し、患者の年齢・性別と合致する国民標準値によって調整して求めた各下位尺度の偏差得点を求めた。この作業により、同年齢、同性別の国民標準得点は 50、標準偏差は 10 になり、各疾患において、標準得点からどれだけの乖離があるか、ということと比較することができる。特定疾患に共通の QOL 尺度は、「志気」「受容」の 2 つの概念からなる 18 項目の質問票であり、高得点は「疾患を持ちながら生活している現状を不安なく受容し、高い志気をもっている状態」を意味する。

結果

全国協力保健所での受給者数は 515 名であった。平均年齢は 60.6±12.6 歳で、男女比は 52.8 : 47.2 であった。非遺伝性症例(孤発性)は 66.4%、遺伝性症例が 33.6%であった。病型分類では、オリブ橋小脳萎縮症が 44.9%と最も多く、次いで皮質性小脳萎縮症(18.1%)となっていた。92.1%の患者においては疾患が進行中であった。

SF-36 及び特定疾患に共通の QOL 尺度の得点

QOL 尺度の得点は、SF36 では、身体機能のみが目立って低い結果となった(図 1)。病型別に見ると、オリブ橋小脳萎縮症、Machado-Joseph 病、遺伝性オリブ橋小脳萎縮症、において低く、皮質性小脳萎縮症と遺伝性皮質性小脳萎縮症の 2 病型において高い(表 1)。特定疾患患者に共通の

QOL 尺度の得点は、全体では最高 18 点、最低 0 点で、中央値が 7 点であった。

「意味のある変化」を効果量 0.5 以上と規定した上で分析したところ、初回調査から 1 年後の追跡調査時における QOL スコアの変化は、身体的健康サマリースコア、精神的健康サマリースコア、特定疾患患者に共通の QOL 尺度得点の 3 つともに、約半数が変化なしで、残りの 4 分の 1 ずつが悪化と好転に分かれていた(表 2)。QOL の悪化を従属変数として行った回帰分析の結果、こうした QOL スコアの変化に関連していた要因は初回調査時のスコアと、ADL の変化であることが分かった(表 3)。

現在受けている治療、公的福祉サービス

半数以上の対象患者が通院にて受療しており、受診以外の公的なサービスとして、ホームヘルパーの訪問(88.5%)、看護師の訪問(88.1%)、保健師の訪問(73.8%)を利用していた。治療、公的サービスの満足度は、それぞれ「満足」または「やや満足」がやや多い傾向が見られたが、半数以上(治療:51.2%、サービス:54.4%)は「どちらでもない」を選択しており、中央が突出した分布となった。

12 種類の公的サービスの必要性に関して質問した結果、最低がヘルパー(36.3%)、最高が緊急通報システム(55.7%)であったが、サービスの種類間で大きな差は見られず、全国における地域差も観察されなかった。

考察

脊髄小脳変性症は、筋萎縮性側索硬化症(参考:同データベース内患者の SF-36 身体機能下位尺度の偏差得点 9.5、95%CI 4.7-14.2)等の他の神経疾患と並んで重篤な運動障害を伴うために、SF-36 のスコアは身体機能において極めて低い結果となった。特に、わが国において最も多い病型とされるオリブ橋小脳萎縮症のスコアは他の病型に比べ有意に低く³⁾、この病型の特徴である進行の速さや、症状としてのパーキンソニズムや自律神経症状が原因となっていることが想定される。しかしながら、身体的な障害の重さに比して、特定疾患患者に共通の QOL 尺度の得点や SF-36 の精神的健康 4 下位尺度の得点を見ると、偏差得点にして 40 程度であり、心理的疲弊は顕著ではないと言える。

QOL 得点の変化は ADL の変化と関連しており、すなわち ADL の低下は QOL の悪化を意味し、ADL の改善は QOL の向上につながっていた。QOL 得点の変化は初回調査時の得点と関連しており、QOL の臨床的かつ統計的に意味のある向上は、初回調査得点の低いものに多く見られた。このことから、QOL の低い患者においては、リハビリテーションや、小脳性運動失調症状の治療による身体機能改善があることで比較的容易に「底上げ」が可能であることが推察される。今後は、そのように重度の身体的障害を持つ患者を中心とし、地域で包括的なリハビリテーション計画を個別に提供できるシステムづくりが重要であると考えられる。

本研究の対象患者の病型は、1977 年の厚生省研究班の 1005 例における調査での病型頻度とは大きく異なり（オリーブ橋小脳萎縮症 26.1%）、受給登録者の偏り、調査承諾者の偏り、もしくは診断・分類基準の曖昧さ、病型傾向の経年的変遷などが理由として考えられる。このために、本研究での結果が脊髄小脳変性症患者の一般的な QOL を示すデータでない可能性があることが研究の限界として挙げられる。

文献

1. 永井正規, 橋本修二, 能勢隆之, 川村孝, 大野良之. 厚生省特定疾患(難病)情報システムの考案. 厚生指針(0452-6104), 1998:3-7.
2. 川南勝彦, 藤田利治, 箕輪眞澄, 古谷野亘. 難病患者に共通の主観的 QOL 尺度の開発. 日本公衆衛生雑誌(0546-1766), 2000:990-1003.
3. 厚生省保健医療局疾病対策課. 難病の診断と治療方針. 東京: 六法出版社, 1997.

研究支援者

廣田洋子 (北海道岩見沢 HC)、貞本晃一 (北海道帯広 HC)、佐藤節子 (宮城県栗原 HC)、石下恭子 (福島県南 HC)、碧井猛 (千葉県茂原 HC)、小

倉敬一 (千葉県船橋 HC)、井上孝夫 (千葉県市川 HC)、北村暁子 (杉並区立高円寺保健センター)、母里啓子 (横浜市旭区旭 HC)、飯塚俊子 (新潟県上越 HC)、飯田恭子 (富山県高岡 HC)、竹内駿男 (福井県福井 HC)、宮川幸昭 (長野県木曾 HC)、白井祐二 (長野県伊那 HC)、林敬 (静岡県北遠健康福祉センター)、端谷毅 (愛知県西尾 HC)、澁谷いづみ (愛知県稲沢 HC)、久間美智子 (愛知県一宮 HC)、嶋村清志 (滋賀県庁)、大島秀夫 (兵庫県社 HC)、安元兆 (兵庫県加古川 HC)、中川昭生 (島根県雲南 HC)、繁田節子 (岡山市 HC)、金田富子 (岡山県岡山 HC)、尾形由起子 (福岡県田川 HC)、尾方克巳 (熊本県天草 HC)、大神貴史 (大分県宇佐高田 HC)、福森順子 (鹿児島県志布志 HC)、中俣和幸 (鹿児島県鹿屋 HC)、大嶺悦子 (沖縄県南部 HC)

健康危険情報

なし

研究発表

学会発表

1. 松田智大, 坂田清美, 眞崎直子, 平良セツ子, 箕輪眞澄. 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 回日本疫学会学術総会. *Journal of Epidemiology* 2004; 14(1 Suppl): 73.
2. 松田智大, 永井正規, 新城正紀, 三徳和子, 箕輪眞澄. 大規模コホートにおいてパーキンソン病患者の QOL に関わる要因の検証. 第 14 回日本疫学会学術総会. *Journal of Epidemiology* 2004; 14(1 Suppl): 84.

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

表 1. 病型別 QOL 尺度得点

	患者総数 (男女)	(%)	年齢	SF-36 身体的健康	SF-36 精神的健康	特定疾患 QOL
オリブ橋小脳萎縮症(OPCA)	211 (121:90)	44.9	62.7±10.1	24.4±9.5	41.7±9.7	5.9±4.0
皮質製小脳萎縮症 (CCA)	85 (43:42)	18.1	66.3±10.2	28.0±10.5	45.1±10.4	8.4±4.2
Machado-Joseph 病 (MJD)	40 (22:18)	8.5	51.3±12.0	23.6±11.0	41.8±10.1	6.4±4.0
遺伝性オリブ橋小脳萎縮症	33 (12:21)	7.0	60.3±12.0	24.9±10.4	44.9±9.1	7.6±4.1
遺伝性皮質製小脳萎縮症	32 (18:14)	6.8	64.7±9.2	29.8±9.5	47.7±10.3	8.6±4.9
歯状核赤核淡蒼球レイ体萎縮症(DRPLA)	5 (4:1)	1.1	29.8±20.0	34.5±28.6	38.1±10.4	5.4±4.8
遺伝性痙性対麻痺	19 (9:10)	4.0	50.9±14.0	23.5±9.8	44.8±12.2	9.1±5.3
Friedreich 運動失調症	3 (2:1)	0.6	58.3±12.5	20.7	56.3	5±5.7
その他	42 (20:22)	8.9				

表 2. QOL 尺度得点の経時的変化

	悪化	変化なし	好転
SF-36 身体的健康	48 (20.1%)	128 (53.6%)	63 (26.4%)
SF-36 精神的健康	65 (27.2%)	105 (43.9%)	69 (28.9%)
特定疾患 QOL	60 (26.2%)	106 (46.3%)	63 (27.5%)

表 3. 各要因が QOL 尺度得点の変化に与える影響

		SF-36 身体的健康 の変化		SF-36 精神的健康 の変化		特定疾患 QOL の変化
病型*	NS		NS		NS	
年齢**	NS		NS		NS	
性別*	NS		NS		NS	
初回調査での得点**	p<0.001	初回低得点だと好 転しやすい	p<0.001	初回低得点だと 好転しやすい	p<0.001	初回低得点だと 好転しやすい
日常 ADL の変化*	p<0.005	正の関連	p<0.001	正の関連	p<0.001	正の関連
社会 ADL の変化*	p<0.001	正の関連	p<0.001	正の関連	p<0.001	正の関連

*フィッシャーの直接確率、**分散分析、NS 統計的に有意な関連なし