

難治性疾患克服研究における治療法の有効性に関する調査報告

柴崎智美 仁科基子 石島英樹 泉田美知子 太田晶子 永井正規
埼玉医科大学公衆衛生学

研究要旨

難治性疾患克服研究対象疾患(121疾患)について、患者の現状並びに予後、対象疾患の研究成果及び有効な治療法を統一的に把握し、難病対策に資することを目的として、難治性疾患克服研究事業の39臨床調査研究班に参加する研究者(主任研究者・分担研究者・研究協力者)が所属する医療施設の診療科を対象として、調査を実施した。2005年4月1日から過去5年(2000年3月31日まで)にさかのぼって、この間受療したすべての患者について、患者の発症、死亡、年齢、ADL、重症度、受診状況、治療の有無及び治療内容に関する情報を収集し、疾患別にADLに関する指標を算出し、生存率、軽快治癒率をカプランマイヤー法で求めた。最終的に24,202例の情報が収集された。その結果、神経難病はADLが低下しており、中でもクロイツフェルトヤコブ病、筋萎縮性側索硬化症は生命予後も不良であった。

A. 研究目的

難治性疾患克服研究対象疾患(121疾患)について、臨床調査研究班を通じて、過去5年間(2000-2005年)の臨床経過情報(初診時の状況、最新診療時の状況、死亡している場合はその日付)を収集し、後ろ向き調査を行い、患者の予後(生存率、ADL等)を明らかにする。難治性疾患克服研究対象疾患の疾患毎の生活への支障の程度の特徴、研究成果を統一的に把握し、難病対策の行政的資料として利用することを目的とする。

B. 研究方法

難治性疾患克服研究事業の39臨床調査研究班に参加する研究者(主任研究者・分担研究者・研究協力者)が所属する医療施設の診療科を対象として、調査を実施した。2005年4月1日から過去5年(2000年3月31日まで)にさかのぼって、この間受療したすべての患者について、患者の発症、死亡、年齢、ADL、重症度、受診状況、治療の有無及び治療内容に関する情報を収集した。疾患名、患者の生年月、性、医療機関内整理番号、対象疾患の(推定)発病年月のほか、初診時の情報として、当該医療

機関初診年月、ADL、Barthel Index(BI)、治療法、重症度、最近診療時情報として、最近診療年月、重症度、入院、通院の別、ADL、BI、身体障害者手帳取得状況を得た。治療法の詳細、重症度分類については臨床班主任研究者の意向を調査した上で、疾患によっては細分類を行い計131疾患についての調査票を作成した。本調査は、個人情報を含まない匿名化情報のみを扱う調査で、連結可能匿名化情報を臨床研究班研究者から疫学班が提供を受けて実施するものであり、埼玉医科大学倫理委員会の審査を受けて実施した。疾患別にADLに関する指標、予後について集計解析した。生存率、軽快治癒率は2000年を観察開始時点として、死亡、あるいは、軽快治癒の時点をエンドポイントとしてカプランマイヤー法で求めた。

C. 研究結果

2006年3月31日現在までに39臨床班から24,202件の患者情報が報告された。肝内胆管障害、硬化性萎縮性苔癬、致死性家族性不眠症、原発性アルドステロン症、偽性低アルドステロン症の5疾患は症例の報告がなかった。このため、当初131であった

調査対象疾患は 126 となった。疾患別には原発性胆汁性肝硬変 893 件、潰瘍性大腸炎 890 件が多かった。協力施設数は延べ 557 施設であった。

1. ADL

初診時 ADL は 100% 正常であった疾患が 11 疾患、30 % 以上が全面介助であったものが、5 疾患（ペルオキシゾーム病、クロイツフェルトヤコブ病、亜急性硬化性全脳炎、進行性多巣性白質脳症、難治性の肝炎のうち劇症肝炎）であった。初診時の BI の分布は、ADL と同様の傾向を示したが、全面介助に相当するとされる BI40 以下の者の割合では、ADL 全面介助の割合が高かった疾患の他に、血栓性血小板減少性紫斑病 33.3%、ギランバレー症候群 37.4%、重症急性膵炎 23.1% が比較的高かった。（図 1）

最近診療時 ADL は、100% が正常であった疾患が 5 疾患、30 % 以上が全面介助であったものが、6 疾患（ペルオキシゾーム病、亜急性硬化性全脳炎、ゲルストマン・ストロイスラー・シャインカー病、クロイツフェルトヤコブ病、進行性多巣性白質脳症、肝外門脈閉塞症）であった。BI40 以下の割合は、ADL で全面介助の割合が高い疾患の他に、線状体黒質変性症、筋萎縮性側索硬化症、脊髄進行性筋萎縮症、ハンチントン病、進行性核上性麻痺、大脳皮質基底核変性症といった神経難病で高かった。（図 2）

2. 受診状況

最近診療時の受診状況としては、ペルオキシゾーム病、クロイツフェルトヤコブ病、ゲルストマン・ストロイスラー・シャインカー病、進行性多巣性白質脳症で 50% 以上が入院であった。外来の者のうち、受診回数が月 2 回以上である者の割合は、特発性造血器障害、原発性免疫不全症、中枢性摂食異常症、アミロイドーシス、亜急性硬化性全脳炎、ライソゾーム病、ファブリー病、若年性肺気腫、膿疱性乾癬、天疱瘡、重症多形滲出性紅斑（急性期）で比較的高かった。（図 3）

3. 身体障害者手帳取得状況

身障手帳有りの者の割合は、神経難病、網膜色素変性症、特発性両側性感音難聴、特発性心筋症、原発性肺高血圧症、慢性肺血栓塞栓症、肺胞低換気症候群、神経線維腫症Ⅱ型、特発性大腿骨壊死症、ステロイド性骨壊死症、スモンで高く、中でも、脊髄小脳変性症、筋萎縮性側索硬化症、肥大型心筋症、特発性拡張型心筋症は 1 級が 50 % 以上を占めていた。（図 4）

4. 予後

5 年生存率は、クロイツフェルトヤコブ病で 0.15 と最も低く、ついで肝外門脈閉塞症 0.48、筋萎縮性側索硬化症 0.51、血栓性血小板減少性紫斑病 0.55 であった。軽快治癒しなかった者の割合は、重症多形滲出性紅斑（急性期）で 0.09 と最も低く、フィッシャー症候群 0.10、ギランバレー症候群 0.19 も低かった。

D. 考察

難治性疾患克服研究対象の 121 疾患について統一的に各疾患の日常生活に支障のある者の割合、社会保障制度の利用状況、初診時、最近診療時の重症度と初診時の治療状況、予後を明らかにした。

神経難病では ADL が低下しており、入院している者が多く、身障手帳の取得者も多かった。その他、初診時 ADL では、血栓性血小板減少性紫斑病や重症急性膵炎が、最近診療時 ADL では肝外門脈閉塞症が低かった。身体障害者手帳の取得者が多い疾患は、ADL の悪い疾患のほかにも、重症度は低いが視聴覚の障害のある疾患、心肺疾患、骨関節性疾患など身体障害者福祉法に基づく障害を合併する疾患であった。

5 年生存率は、0.15 ～ 1.0 と予後の大変悪い疾患から、死亡しない疾患と様々であった。また、1 - 軽快しない者の割合では、重症多形滲出性紅斑（急性期）、フィッシャー症候群、ギランバレー症候群で低かった。ギランバレー症候群は 6 割の患者が 1

年後までに治癒、フィッシャー症候群も一般的に予後良好とされており、過去の報告と同様の結果であった。

今回収集された症例は 2000 年から 2005 年に受診した患者すべてであり、2000 年以前より受診している患者も含まれている。しかし、これらの症例については、生存率算出のために用いた観察開始時点は初診時ではなく 2000 年とした。これは、2000 年以前に受診を開始した症例のうち生存した者だけのデータとなってしまう、2000 年以前に軽快、死亡してしまった症例が、含まれなくなるため、結果に偏りが生じてしまうと考えられたためである。

また、症例数の少ない疾患や、予後が極端に良い疾患、悪い疾患では 5 年間の観察では死亡や軽快治癒の数が少なく、疾患毎の特徴が明らかにはならなかった。

今回の調査は後ろ向き調査であり、初診時の情報は過去のカルテに記載された情報を収集したものである。調査項目と同じ記載がない場合には、カルテ記載内容から医師が判断し、調査票に記入したものもあると考えられ情報の正確性に問題があるかもしれない。また、疾患によっては症例数が少ないために、偶然誤差が大きく、結果の解釈には注意が必要である。

こういった欠点はあるものの、5 年間に臨床班研究者の所属する医療機関を受診した症例を収集し、難治性疾患克服研究対象疾患 121 疾患について、統一的に ADL、予後を明らかにすることができた。今後、情報の精度を高め、客観的な比較をするためには、前向き研究の実施が期待される。

E. 結論

難治性疾患克服研究対象疾患 121 疾患について統一的に重症度、予後を把握した。神経難病は ADL が低下しており、中でもクロイツフェルトヤコブ病、筋萎縮性側索硬化症は生命予後も不良であった。疾患毎に治療法の検討などを行い、報告書を作成する予定である。

F. 研究発表

なし

G. 知的財産権の出願・登録状況

なし

図1 初診時日常生活状況

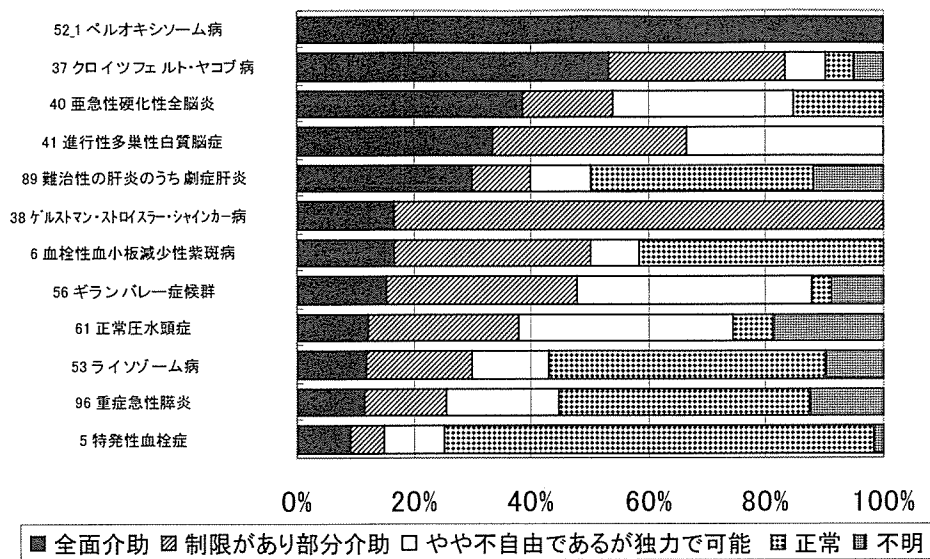


図2 最近診療時日常生活状況

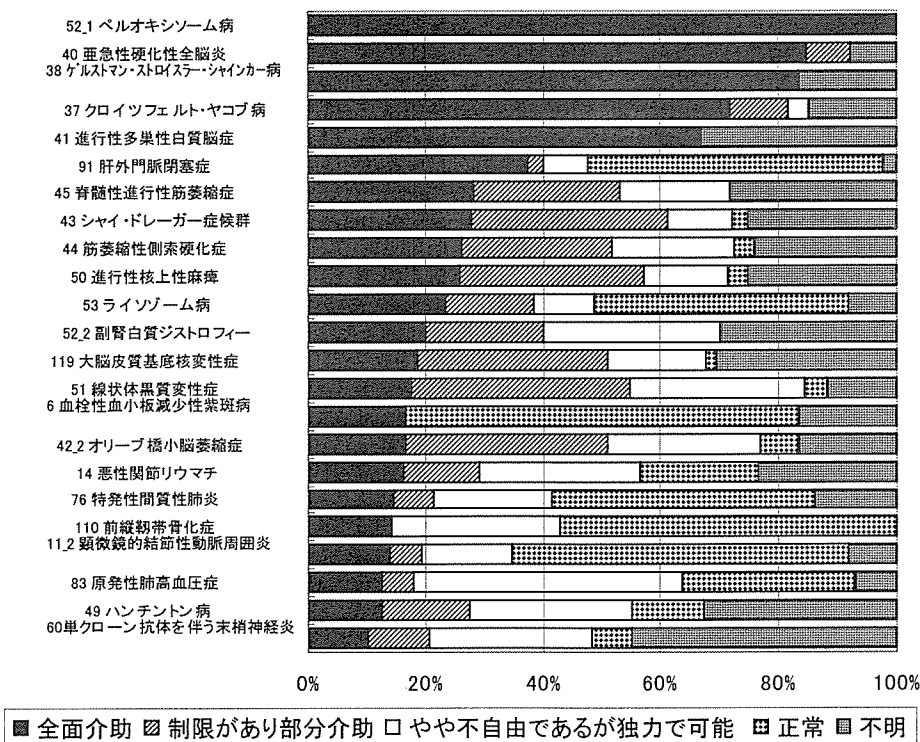


図3 最近診療時受診状況

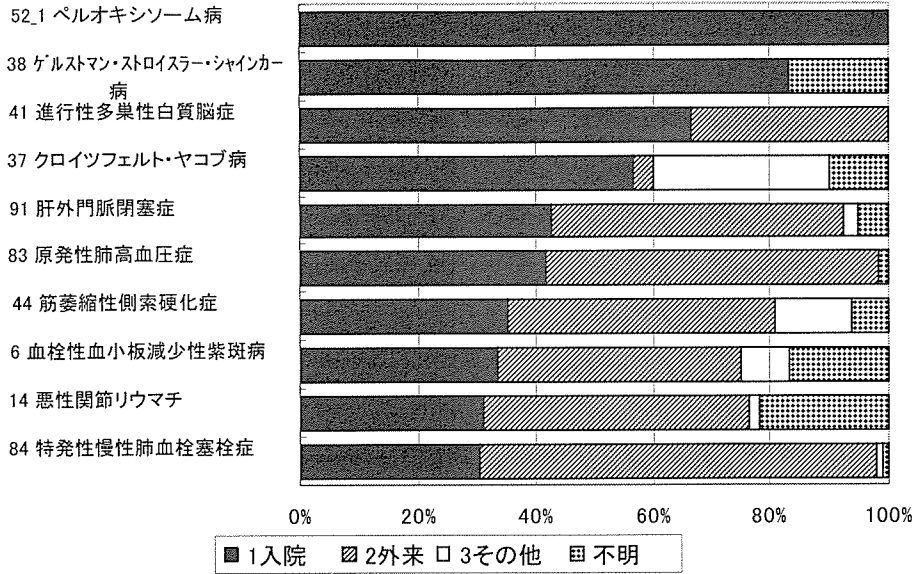
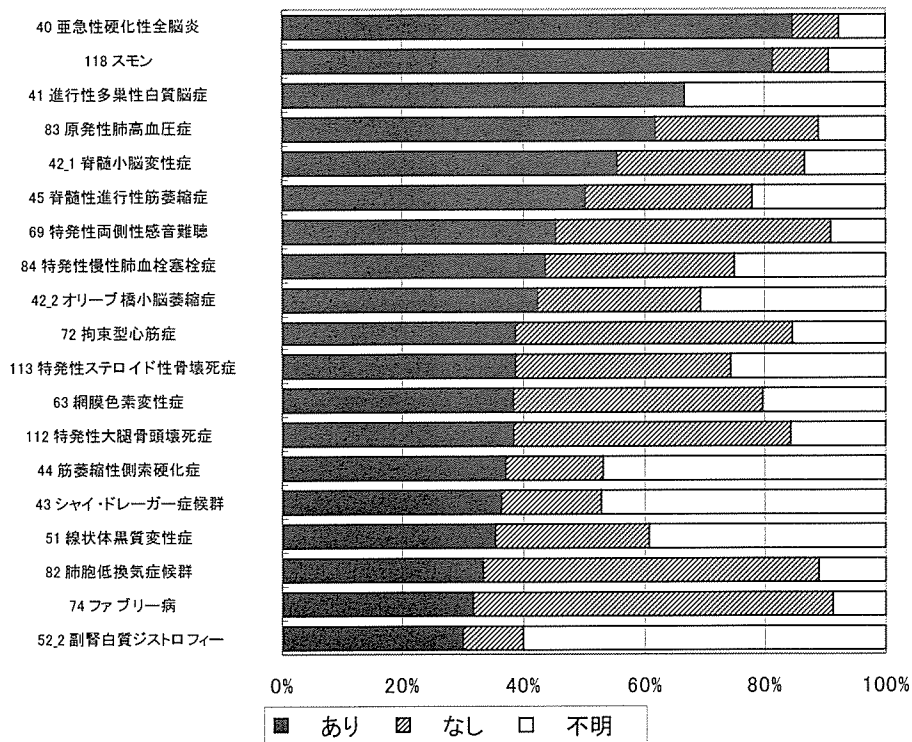


図4 身体障害者手帳取得状況



7. 行政資料による特定疾患の 頻度調査

平成 18 年度厚生労働科学研究費補助金（難治性疾患克服研究事業）
分担研究報告書

行政資料を用いた難病の頻度調査

—人口動態調査死亡票を用いた特定疾患による死亡の地域集積性に関する検討—
(特定疾患治療研究事業対象疾患)

研究分担者 土井 由利子（国立保健医療科学院・疫学部）

研究協力者 横山 徹爾（国立保健医療科学院・技術評価部）

研究要旨 本研究の目的は、難病として指定されている特定疾患のうち、治療研究事業の対象とされる 45 疾患のうちいずれかの年の年間死亡数が 100 を越す 19 疾患について、359 二次医療圏を地域単位として、人口動態死亡票をもとに難病による死亡の地理的分布を明らかにし、さらに、その地域集積性について検討を行うことである。なお、死亡が発生した地域は死亡者の生前の住所地、観察期間は ICD-10 による死因コードが導入された初年の 1995 年から最新のデータが入手可能な 2004 年までの 10 年間である。解析の結果、筋萎縮性側索硬化症、特発性血小板性紫斑病および潰瘍性大腸炎以外の 16 疾患（全身性エリテマトーデス、再生不良性貧血、サルコイドーシス、結節性動脈周囲炎、劇症肝炎、悪性関節リウマチ、進行性核上麻痺、パーキンソン病、アミロイドーシス、拡張型心筋症、原発性胆汁性肝硬変、重症急性膵炎、特発性間質性肺炎、クロイツフェルト・ヤコブ病、原発性肺高血圧症、特発性慢性肺血栓塞栓症）では、死亡の発生が集積する地域（クラスター）が少なくとも 1 つ以上あることが明らかとなり、疾患によって死亡の発生に地域差のあることが示唆された。

A.研究目的

行政資料を用いた難病の頻度調査として、平成 17 年度は、難病に指定されている特定疾患治療研究事業の対象である 45 疾患¹⁾（小分類で 52 疾患）の死亡統計（1972～2004 年）について報告した^{2,3)}。このデータブックの中で、International Classification of Diseases (ICD:ICD-8、ICD-9、ICD-10) の基本分類コードまたは細分類コードによる特定が可能であり⁴⁾、いずれかの年の年間死亡数が 100 を超えた 19 疾患について、都道府県別の死亡数、粗死亡率、年齢調整死亡率および標準化死亡比を算出した²⁾。

難病による死亡は、都道府県の境を越えてある地域に集積する可能性が考えられる。そこで、本研究では、359 二次医療圏を地域単位として、人口動態死亡票をもとに難病による死亡の地理的分布を明らかにし、さらに、その地域集積性について検討を行うことを目的とする。なお、死亡が発生した地域は死亡者の生前の住所地、観察期間は ICD-10 による死因コードが導入さ

れた初年の 1995 年から最新のデータが入手可能な 2004 年までの 10 年間である。

B.研究方法

1. 対象とした特定疾患

特定疾患治療研究事業の対象である 45 疾患¹⁾のうち、上記の観察期間のいずれかの年の年間死亡数が 100 を超えた次の 19 疾患（疾患番号）を本研究の解析の対象とした：全身性エリテマトーデス (4)、再生不良性貧血 (6)、サルコイドーシス (7)、筋萎縮性側索硬化症 (8)、特発性血小板性紫斑病 (10)、結節性動脈周囲炎 (11)、潰瘍性大腸炎 (12)、劇症肝炎 (18)、悪性関節リウマチ (19)、進行性核上麻痺 (20 (1))、パーキンソン病 (20 (3))、アミロイドーシス (21)、拡張型心筋症 (26)、原発性胆汁性肝硬変 (31)、重症急性膵炎 (32)、特発性間質性肺炎 (36)、クロイツフェルト・ヤコブ病 (38 (1))、原発性肺高血圧症 (39)、特発性慢性肺血栓塞栓症 (43)。

なお、対象とした各疾患の死因コードは、人口動態調査死亡票から国際疾病分類（ICD）に基づいて分類された原死因によるものである。

2. 用いた資料

人口動態調査死亡票を指定統計の目的外使用の承認を得て（統発第 1215010 号 平成 17 年 12 月 15 日）、本研究で解析する資料として用いた。

3. 解析方法

1) 地理的分布

観察集団の人口規模が小さい場合、死亡数の僅かな増減で死亡率が大きく変動する。そこで、本研究では、この偶然変動の影響による数値の不安定性を抑えるために、ベイズ推定値による標準化死亡比（EBSMR）を用いることとした。

EBSMR は、統計解析ソフト EB estimator for Poisson-Gamma model [Version 2.0]⁵⁾ により算出した。

2) 地域集積性

a flexibly-shaped spatial scan statistic を用いて、ある地域に集積する難病による死亡のクラスターが他と比べ統計学的に有意か否かを検定し、有意なクラスターが示す地域を同定した。解析には FlexScan [Version 2.0]⁶⁾ を用いた。

C. 結果

各疾患について、EBSMR による地理的分布を地図上に示し（図 1-1～図 1-19）、地域集積性の有無、そして、有意なクラスターがあればその地域の二次医療圏名を表 1 に示した。

D. 考察

地図から見てとれるように、いずれの疾患も死亡の発生には地理的に濃淡のあることが明らかとなった。さらに、疾患によって、死亡の集積する地域に次のような特徴のあることが示唆された。1) 集積性がない：筋萎縮性側索硬化症（8）、特発性血小板性紫斑病（10）およ

び潰瘍性大腸炎（12）；2) 単一のクラスターが存在する：全身性エリテマトーデス（4）、サルコイドーシス（7）、悪性関節リウマチ（19）、原発性胆汁性肝硬変（31）およびクロイツフェルト・ヤコブ病（38（1））；3) 複数のクラスターが全国的に散在する：結節性動脈周囲炎（11）、パーキンソン病（20（3））、拡張型心筋症（26）、特発性間質性肺炎（36）、原発性肺高血圧症（39）、特発性慢性肺血栓塞栓症（43）；4) 肝性昏睡を伴うウィルス性肝炎による劇症肝炎（18（1））では西日本と北海道、急性・亜急性肝不全による劇症肝炎（18（2））ではそれらに加えて東北地方にクラスターが存在する；5) 再生不良性貧血（6）では関西と九州にクラスターが存在する；6) 進行性核上麻痺（20（1））では関東にクラスターが存在する；7) アミロイドーシス（21）では新潟と九州にクラスターが存在する。

しかしながら、本研究は人口動態死亡票によるデータを用いているため、地理的要因（遺伝的要因、物理的要因、社会的要因、生活習慣、医療環境など）および居住期間に関する情報が無く、どのような要因がどのようなメカニズムで、上述したような難病による死亡の地域差に影響を与えているかまで検討することができなかった。

また、本研究の限界として、1) 用いた死因が原死因のため、注目する疾患が基礎疾患としてあっても、最終的に別の疾患で亡くなった場合には、原疾患として挙がってこない可能性のあったこと、2) 死因と臨床診断や剖検所見との妥当性の検討までは行うことができなかったことが挙げられる。

E. 結論

以上、人口動態死亡票をもとに、1995～2004 年までの 10 年間における難病（特定疾患治療研究対象事業の対象の 45 疾患のうち年間死亡数が 100 以上の 19 疾患）について、二次医療圏を地域単位として、地理的分布および地域集積性について検討を行った。その結果、疾患に

よって死亡の発生に地域差のあることが示唆された。

【参考文献】

1. 疾病対策研究会. 難病の診断と治療指針第3版 第1巻. 東京: 東京六法出版, 2005.
2. 土井由利子, 横山徹爾, 川南勝彦, 石川雅彦. 行政資料を用いた難病の頻度調査—人口動態調査死亡票を用いた特定疾患の頻度調査について—, 厚生労働科学研究難治性疾患克服研究事業 特定疾患の疫学に関する研究班 (主任研究者 永井正規) .平成17年度総括・分担研究報告書. 2006; 300-331.
3. 土井由利子, 横山徹爾 編. 難病の死亡統計データブック. 厚生労働科学研究難治性疾患克服研究事業 特定疾患の疫学に関する研究班 (主任研究者 永井正規) .2006; 1-677.
4. 土井由利子, 横山徹爾, 川南勝彦, 石川雅彦. 特定疾患治療研究対象疾患と国際疾病分類 (ICD-10, 9, 8) に基づく死因コードの対応. 日本公衆衛生雑誌 22006; 53(10): 777-786.
5. <http://www.niph.go.jp/soshiki/gijutsu/download/ebpoig/index.html>.
6. <http://www.niph.go.jp/soshiki/gijutsu/download/flexscan/index.html>.

F.研究発表

1. 論文発表 なし
2. 学会発表 なし

G.知的財産権の出願・登録状況

1. 特許取得 なし
2. 実用新案登録 なし
3. その他 なし

表1 特定疾患の地域集積性の概要（1995～2004年）

疾患番号	特定疾患傷病名	観察死亡数	期待死亡数	相対リスク	P値	二次医療圏
4	全身性エリテマトーデス	56	27.66	2.02	0.050	(1) 沖縄：沖縄北部、中部、南部
6	再生不良性貧血	509	391.58	1.30	0.002	(1) 福井：嶺南、三重：中勢伊賀、滋賀：大津、湖南、東近江、湖東、京都：中部、南山城、相楽、大阪：三島、大阪市、奈良：北和
		174	112.63	1.54	0.004	(2) 熊本：芦北、球磨、宮崎：宮崎東諸県、宮崎県北部、日南串間、西都児湯、日向入郷、鹿児島：日置、川薩、出水
7	サルコイドーシス	78	37.07	2.10	0.001	(1) 岐阜：岐阜、愛知：名古屋、海部津島、尾張東部、尾張西部、知多半島、西三河北部、三重：北勢、滋賀：湖南、甲賀、湖東、湖北
8	筋萎縮性側索硬化症	該当なし	該当なし	該当なし	該当なし	有意な地域集積性が見られなかった
10	特発性血小板減少性紫斑病	該当なし	該当なし	該当なし	該当なし	有意な地域集積性が見られなかった
11	結節性動脈周囲炎	60	11.67	5.14	0.001	(1) 宮城：仙台
		101	55.79	1.81	0.003	(2) 福岡：有明、佐賀：中部、北部、南部、長崎：長崎、県央、熊本：熊本、宇城、有明、鹿本、八代、芦北、鹿児島：出水
		70	37.00	1.89	0.036	(3) 茨城：水戸、鉾田、土浦、つくば、千葉：香取海匝
12	潰瘍性大腸炎	該当なし	該当なし	該当なし	該当なし	有意な地域集積性が見られなかった
18	劇症肝炎(1)	229	140.81	1.63	0.001	(1) 鳥取：中部、西部、島根：雲南、大田、岡山：真庭、広島：広島中央、呉、福山・府中、尾三、備北
	肝性昏睡を伴うウイルス性肝炎	659	507.57	1.30	0.001	(2) 大阪：中河内、南河内、大阪市、兵庫：神戸、阪神南、東播磨、奈良：中和、和歌山：那賀、橋本、有田
		174	104.51	1.67	0.001	(3) 福岡：飯塚、田川、熊本：阿蘇、大分：東国東、別杵速見、大分、臼津、大野、日田玖珠、宮崎：宮崎県北部
		233	144.03	1.55	0.001	(4) 北海道：南渡島、札幌、後志、中空知、北空知、西胆振、東胆振、日高、上川北部、富良野、留萌、北網、遠紋、根室
		135	81.54	1.66	0.003	(5) 宮崎：宮崎東諸県、西諸、鹿児島：日置、川薩、出水、伊佐、始良、曾於
		132	79.91	1.65	0.006	(6) 佐賀：西部、南部、長崎：長崎、県央、県北
	劇症肝炎(2)	385	279.47	1.38	0.001	(1) 京都：中部、大阪：三島、北河内、南河内、泉州、大阪市、兵庫：神戸、東播磨、北播磨、丹波、和歌山：橋本
	急性・亜急性肝不全	132	74.06	1.78	0.001	(2) 宮崎：都城北諸県、西諸、西都児湯、鹿児島：鹿児島、指宿、南薩、日置、川薩、出水、曾於、肝属
		211	144.89	1.46	0.013	(3) 北海道：札幌、後志、南空知、西胆振、東胆振、日高、上川北部、富良野、留萌、宗谷、北網、十勝、東胆振
		129	80.79	1.60	0.033	(4) 青森：津軽地域、上十三地域、

表1 特定疾患の地域集積性の概要（1995～2004年）（つづき1）

疾患番号	特定疾患傷病名	観察死亡数	期待死亡数	相対リスク	P値	二次医療圏
19	悪性関節リウマチ	156	69.42	2.25	0.001	下北地域、岩手：盛岡、胆江、気仙、釜石、宮古、二戸、秋田：鹿角・大館、能代・山本、大曲・仙北 (1) 熊本：宇城、菊池、上益城、大分：東国東、別杵速見、大分、大野、日田玖珠、宇佐高田
20(1)	進行性核上性麻痺	324	181.92	1.78	0.001	(1) 埼玉：西部第一、千葉：千葉、東葛南部、東京：区中央部、区西南部、区西部、区西北部、区東部、南多摩、北多摩西部、北多摩南部、北多摩北部 神奈川：横浜北部、横浜西部・横浜南部
		40	11.40	3.51	0.001	(2) 福島：南会津、新潟：新津、巻・三条、小出
		110	58.23	1.89	0.001	(3) 静岡：北遠、西遠、愛知：名古屋、尾張中部、尾張東部、尾張西部、西三河南部、東三河北部
20(3)	パーキンソン病	2,434	1,917.51	1.27	0.001	(1) 京都：中部、南山城、相楽、大阪：豊能、北河内、南河内、大阪市 兵庫：神戸、阪神南、阪神北、奈良：北和、和歌山：橋本
		848	621.17	1.37	0.001	(2) 山梨：甲府地区、東山梨、東八代、峡南、峡北、富士北麓、長野：上伊那、飯伊、木曾、静岡：駿東田方、静岡・清庵
		1,443	1,149.60	1.26	0.001	(3) 東京：区中央部、区南部、区西南部、区西部、北多摩南部、北多摩北部、
		331	218.62	1.51	0.001	(4) 宮城：仙南、仙台
		849	671.32	1.26	0.001	(5) 京都：丹後、兵庫：中播磨、西播磨、但馬、鳥取：中部、西部、島根：松江、出雲、岡山：真庭、津山・英田、広島：備北
		73	35.06	2.08	0.005	(6) 鹿児島：日置
		153	98.12	1.56	0.022	(7) 新潟：巻・三条
		1,305	1,136.35	1.15	0.031	(8) 岐阜：岐阜、西濃、静岡：北遠、西遠、愛知：尾張東部、尾張西部、尾張北部、西三河北部、東三河北部、東三河南部、三重：北勢、滋賀：湖北
		672	552.40	1.22	0.033	(9) 島根：浜田、益田、広島：広島、広島西、呉、山口：岩国、防府、萩
21	アミロイドーシス	72	21.77	3.31	0.001	(1) 新潟：糸魚川、長野：大北、長野、北信
		100	42.99	2.33	0.001	(2) 福岡：八女・筑後、熊本：有明、鹿本、菊池、阿蘇、上益城、大分：東国東、大分、臼津、大野、竹田直入、中津下毛、宇佐高田
		102	59.07	1.73	0.011	
		102	59.07	1.73	0.011	(3) 福岡：福岡・糸島、粕屋、宗像、飯塚、田川、京築、佐賀：北部、南部
26	拡張型心筋症 (特発性うっ血型心筋症)	939	565.17	1.66	0.001	(1) 宮城：仙南、仙台、県北、石巻、気仙沼、福島：県中、相双、いわき、茨城：日立

表1 特定疾患の地域集積性の概要（1995～2004年）（つづき2）

疾患番号	特定疾患傷病名	観察死亡数	期待死亡数	相対リスク	P値	二次医療圏
31	原発性胆汁性肝硬変	545	359.44	1.52	0.001	(2) 熊本：熊本、宇城、有明、鹿本、菊池 阿蘇、上益城、八代、球磨、 大分：日田玖珠、宮崎：県北部、
		275	163.30	1.68	0.001	(3) 沖縄：北部、中部、南部
		361	242.70	1.49	0.001	(4) 長野：木曾、岐阜：岐阜、中濃、飛騨
		160	89.89	1.78	0.001	(5) 三重：南勢志摩
		693	538.73	1.29	0.001	(6) 茨城：つくば、栃木：県南、 群馬：前橋、高崎・安中、渋川、 藤岡、伊勢崎、桐生、太田・館林、 埼玉：比企、秩父、児玉
		1,050	869.44	1.21	0.002	(7) 京都：中部、大阪：三島、大阪市、 兵庫：阪神南、中播磨、但馬、丹波
		56	22.62	2.48	0.002	(8) 鹿児島：日置
		427	314.85	1.36	0.001	(1) 東京：区中央部、区西南部、区西部、 区西北部、西多摩、南多摩、北多摩西部 北多摩北部、神奈川：横浜北部、 横浜西部・横浜南部、 川崎北部・南部、横須賀・三浦、 湘南東部、湘南西部
32	重症急性膵炎	85	44.68	1.90	0.004	(1) 北海道：南渡島、北渡島檜山、後志、 南空知、北空知、西胆振、東胆振、日 高、上川中部、留萌、十勝、釧路、根室
		61	28.24	2.16	0.005	(2) 福岡：久留米、有明、熊本：鹿本、 菊池、上益城、八代、球磨、大分： 大野、日田玖珠、宮崎：中津下毛
		172	114.67	1.50	0.012	(3) 京都：中部、大阪：豊能、三島、 北河内、中河内、南河内、大阪市、 奈良：中和、南和、和歌山：橋本
36	特発性間質性肺炎	1,440	959.76	1.50	0.001	(1) 宮城：仙台、福島：県北、県中、 相双、いわき
		1,778	1,249.03	1.42	0.001	(2) 島根：大田、益田、広島：広島、 広島西、広島中央、呉、備北、 山口：岩国、柳井、周南、防府
		4,592	4,043.03	1.14	0.001	(3) 埼玉：中央、西部第二、比企、秩父、 東京：区中央部、区西南部、 区西北部、西多摩、南多摩、 北多摩西部、北多摩南部、北多摩北部 神奈川：川崎北部・南部、県央
		480	316.08	1.52	0.001	(4) 沖縄：中部、南部
		736	550.59	1.34	0.001	(5) 宮崎：宮崎東諸県、都城北諸県 西都児湯、日向入郷、鹿児島：日置、 姶良、曾於
		1,426	1,175.14	1.21	0.001	(6) 北海道：札幌、北空知、日高、 上川中部、上川北部、留萌、遠紋、 十勝
		2,281	1,994.61	1.14	0.001	(7) 大阪：南河内、大阪市、兵庫：神戸、 阪神南
		528	397.98	1.33	0.001	(8) 徳島：西部II、香川：西部II、中讃、 愛媛：宇摩

表1 特定疾患の地域集積性の概要（1995～2004年）（つづき3）

疾患番号	特定疾患傷病名	観察死亡数	期待死亡数	相対リスク	P値	二次医療圏
38(1)	クロイツフェルト・ヤコブ病	2679	2,392.82	1.12	0.002	(9) 長野：飯伊、木曾、岐阜：岐阜、西濃、東濃、静岡：北遠、愛知：名古屋、尾張中部、尾張東部、尾張北部、東三河北部、東三河南部、三重：北勢
		353	260.97	1.35	0.007	(10) 岩手：胆江、両磐、釜石、宮古
		1,080	926.80	1.17	0.029	(11) 福岡：粕屋、宗像、筑紫、飯塚、北九州、京築、大分：中津下毛
		994	850.76	1.17	0.044	(12) 栃木：県西、両毛、群馬：前橋、渋川、吾妻、沼田、伊勢崎、埼玉：児玉、大里、長野：佐久
		47	20.63	2.28	0.021	(1) 山梨：東山梨、東八代、峡南、峡西、峡北、富士北麓、静岡：富士、静岡・清庵、志太榛原、北遠
39	原発性肺高血圧症	36	12.70	2.83	0.007	(1) 鹿児島：南薩、日置、川薩、出水
		127	76.86	1.65	0.007	(2) 岐阜：岐阜、西濃、愛知：尾張西部、三重：北勢、滋賀：大津、湖北、湖西、京都：湖西
		135	83.46	1.62	0.009	(3) 島根：出雲、大田、益田、広島：広島、広島中央、呉、尾三、備北、山口：岩国、防府、宇部・小野田、長門、萩
43	特発性慢性肺血栓塞栓症	111	65.87	1.69	0.016	(4) 福岡：粕屋、宗像、飯塚、直方・鞍手、田川、北九州、京築、大分：別杵速見、中津下毛、宇佐高田
		672	502.28	1.34	0.001	(1) 岩手：盛岡、岩手中部、両磐、気仙、釜石、宮城：仙南、仙台、石巻、気仙沼、秋田：大曲・仙北、山形：置賜、福島：県北
		159	93.62	1.70	0.002	(2) 鹿児島：南薩、日置、始良、曾於
		1,073	898.33	1.19	0.003	(3) 京都：中部、大阪：南河内、大阪市、兵庫：神戸、阪神南、北播磨、中播磨、丹波、和歌山：那賀、橋本
		1,633	1,447.87	1.13	0.020	(4) 東京：区中央部、区西南部、区西部、区西北部、区東北部、西多摩、北多摩西部、北多摩北部、神奈川：横浜西部・横浜南部、川崎北部・南部、県央、県北

注1) 表中の特定疾患は治療研究事業の対象である45疾患のうちいずれかの年の年間死亡数が100以上のものである。

注2) 疾患番号とは「難病の診断と治療指針三訂版（疾病対策研究会編 2005年発行）」の中で付されている番号である。

注3) 地域集積性の解析はflexible spatial scanによる。

注4) 表中の二次医療圏の両括弧内の数字は地域集積性を示すクラスターの数である。

図 1-1 特定疾患治療研究対象疾患の二次医療圏別の標準化死亡比（ベイズ推定値 EBSMR）
疾患番号 4 全身性エリテマトーデス 1995-2004 年 総数

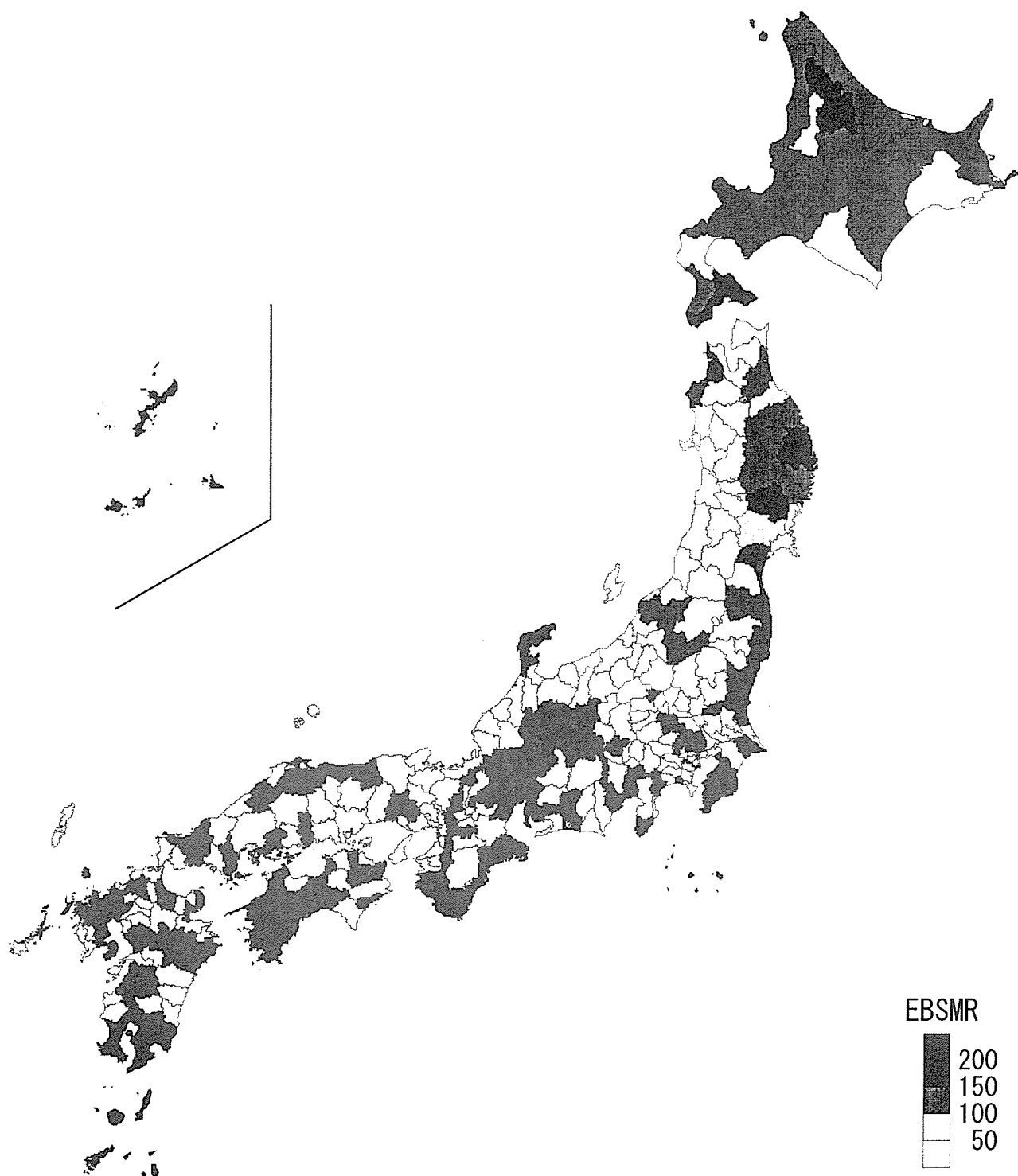


図 1-2 特定疾患治療研究対象疾患の二次医療圏別の標準化死亡比（ベイズ推定値 EBSMR）
疾患番号 6 再生不良性貧血 1995-2004 年 総数

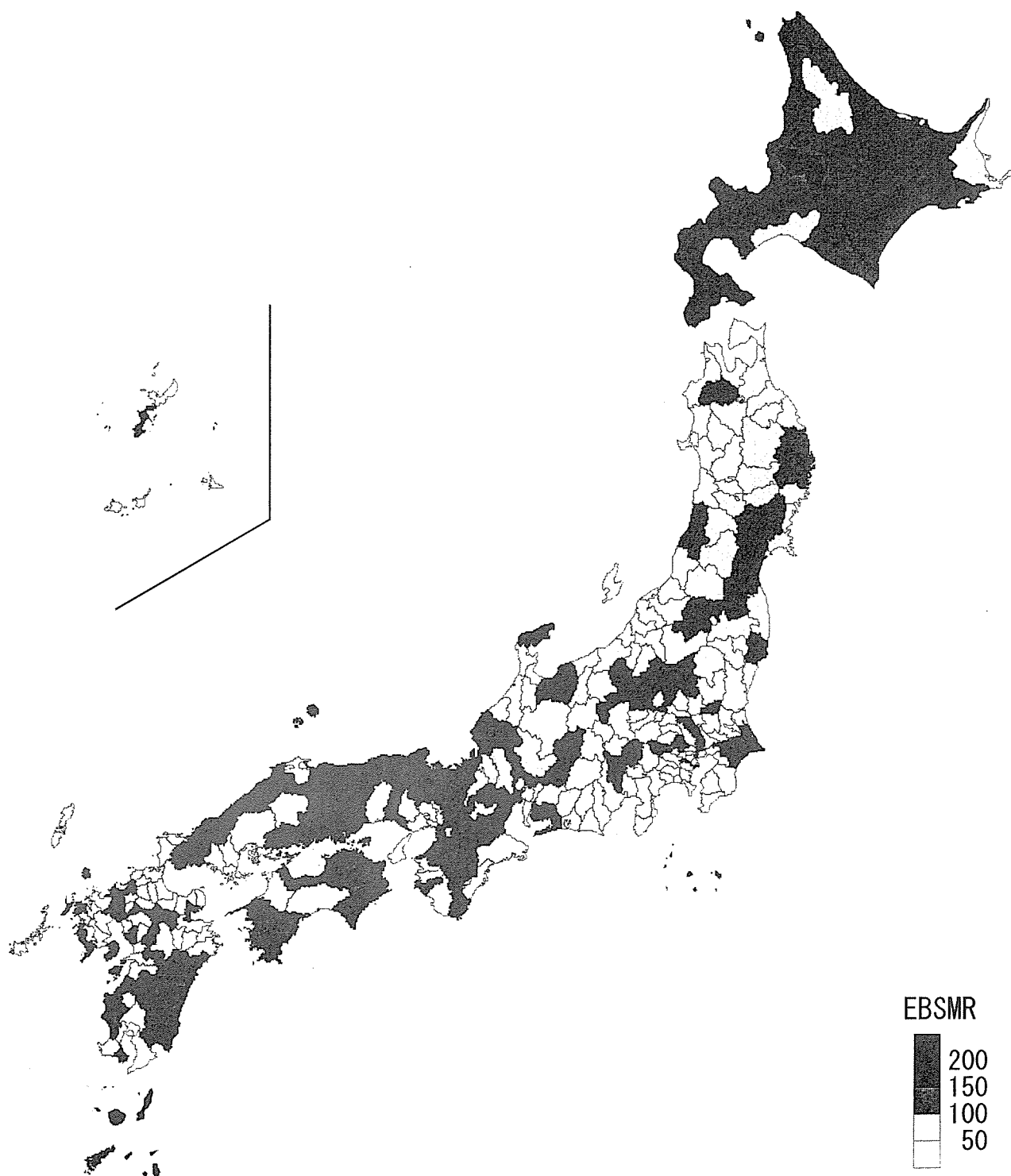


図 1-3 特定疾患治療研究対象疾患の二次医療圏別の標準化死亡比（ベイズ推定値 EBSMR）
疾患番号 7 サルコイドーシス 1995-2004 年 総数

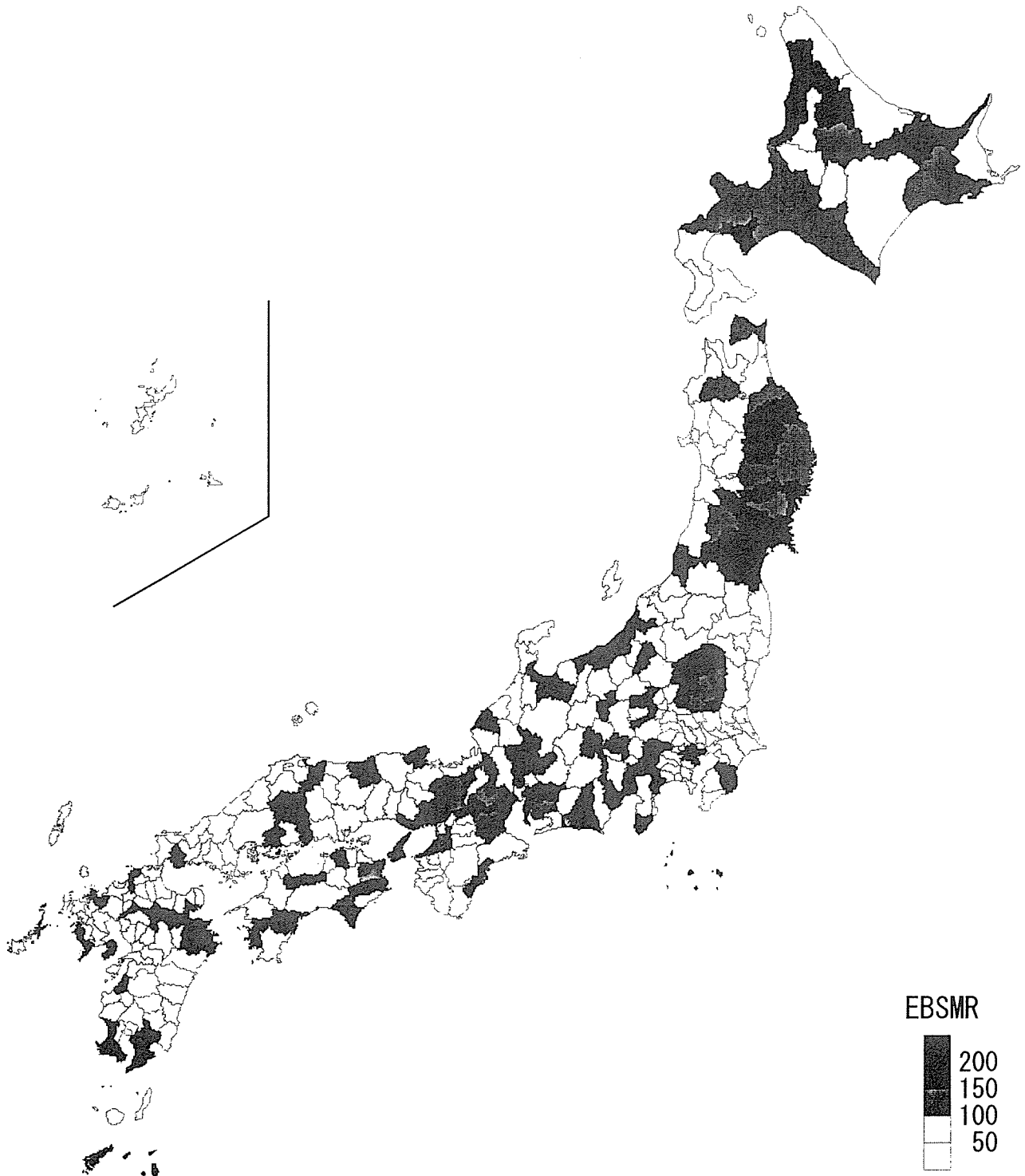


図 1-4 特定疾患治療研究対象疾患の二次医療圏別の標準化死亡比（ベース推定値 EBSMR）
疾患番号 8 筋萎縮性側索硬化症 1995-2004 年 総数

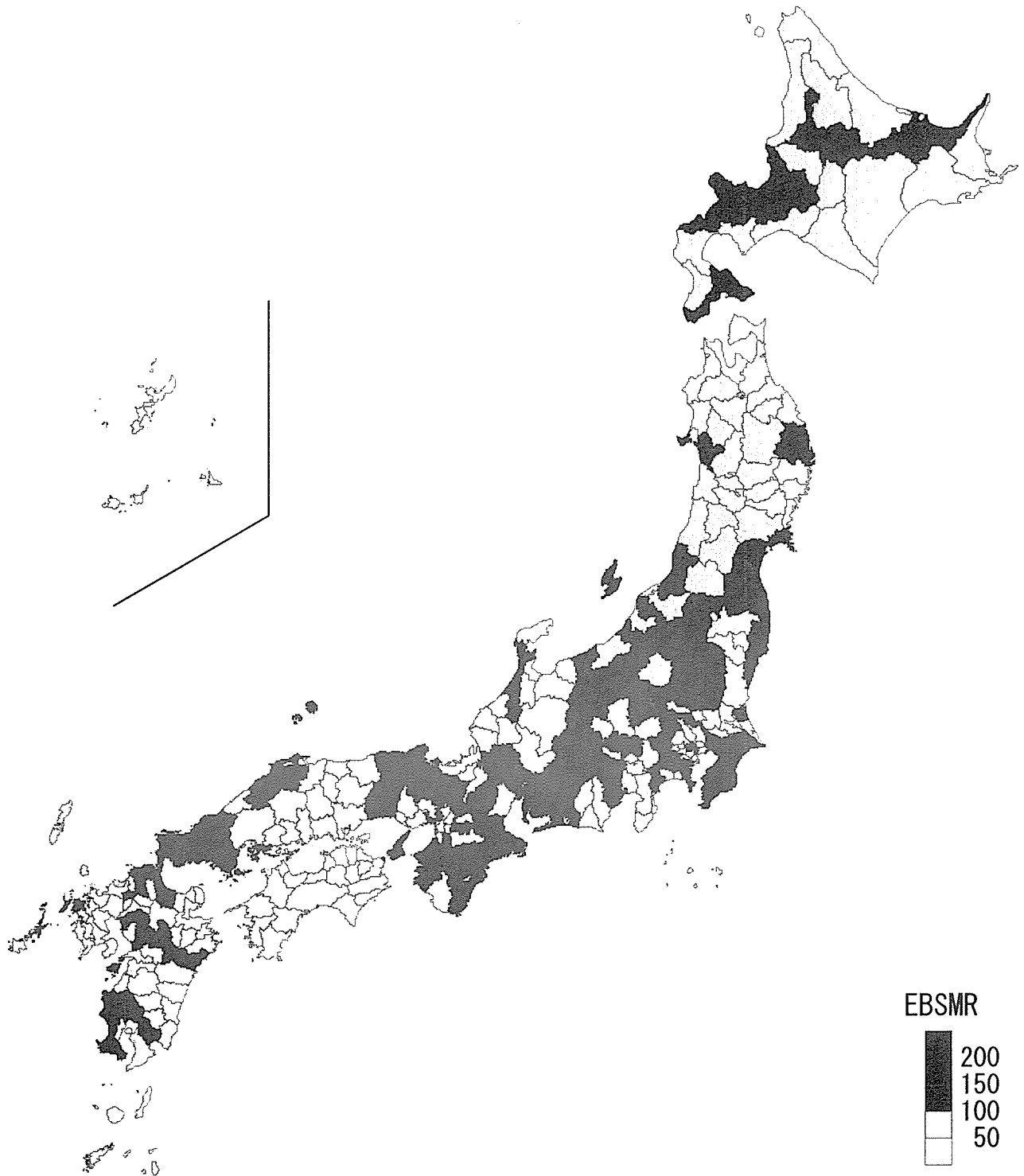


図 1-5 特定疾患治療研究対象疾患の二次医療圏別の標準化死亡比（ベイズ推定値 EBSMR）
疾患番号 10 特発性血小板減少性紫斑病 1995-2004 年 総数

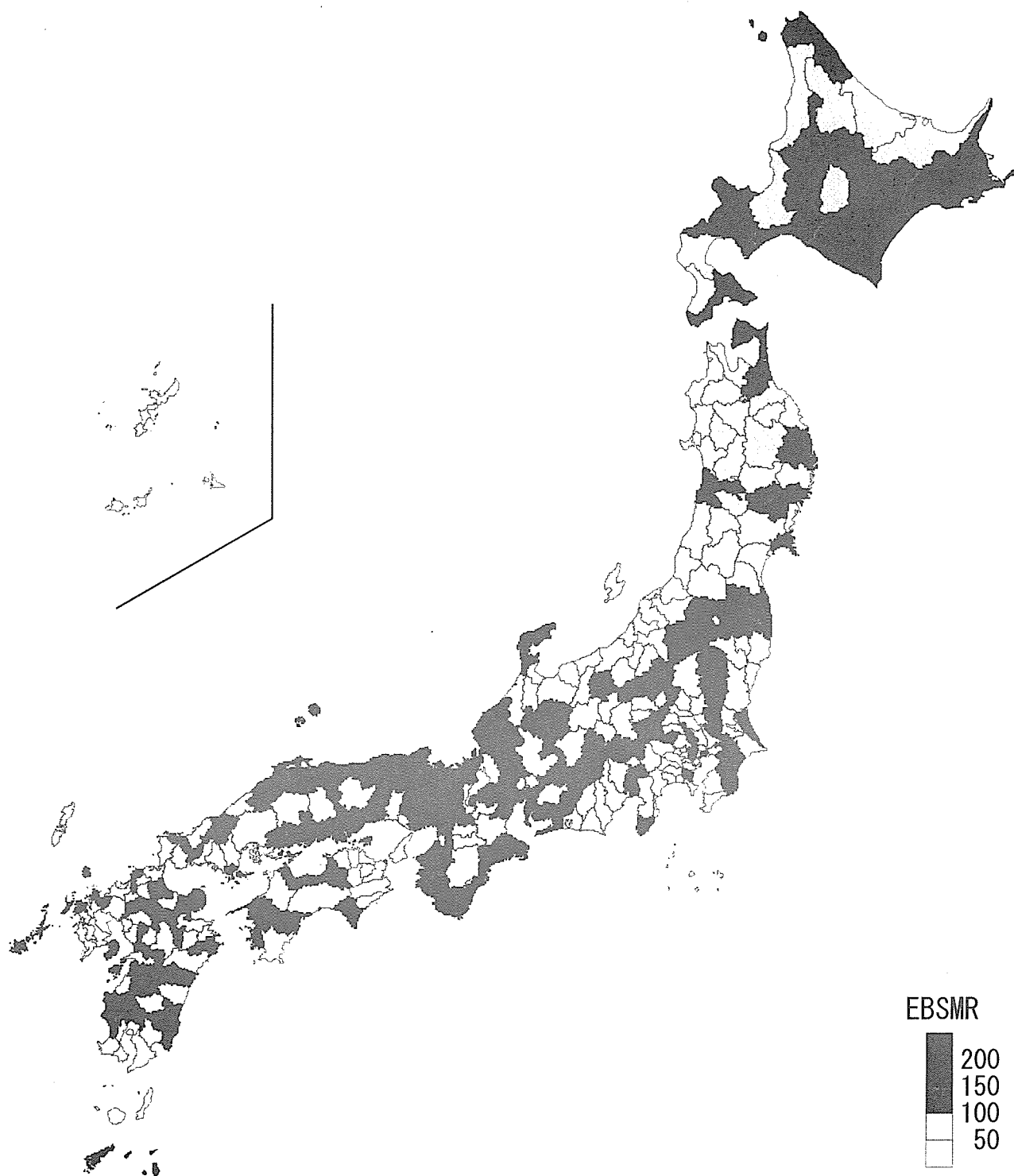


図1-6 特定疾患治療研究対象疾患の二次医療圏別の標準化死亡比（ベイズ推定値 EBSMR）
疾患番号11 結節性動脈周囲炎 1995-2004年 総数

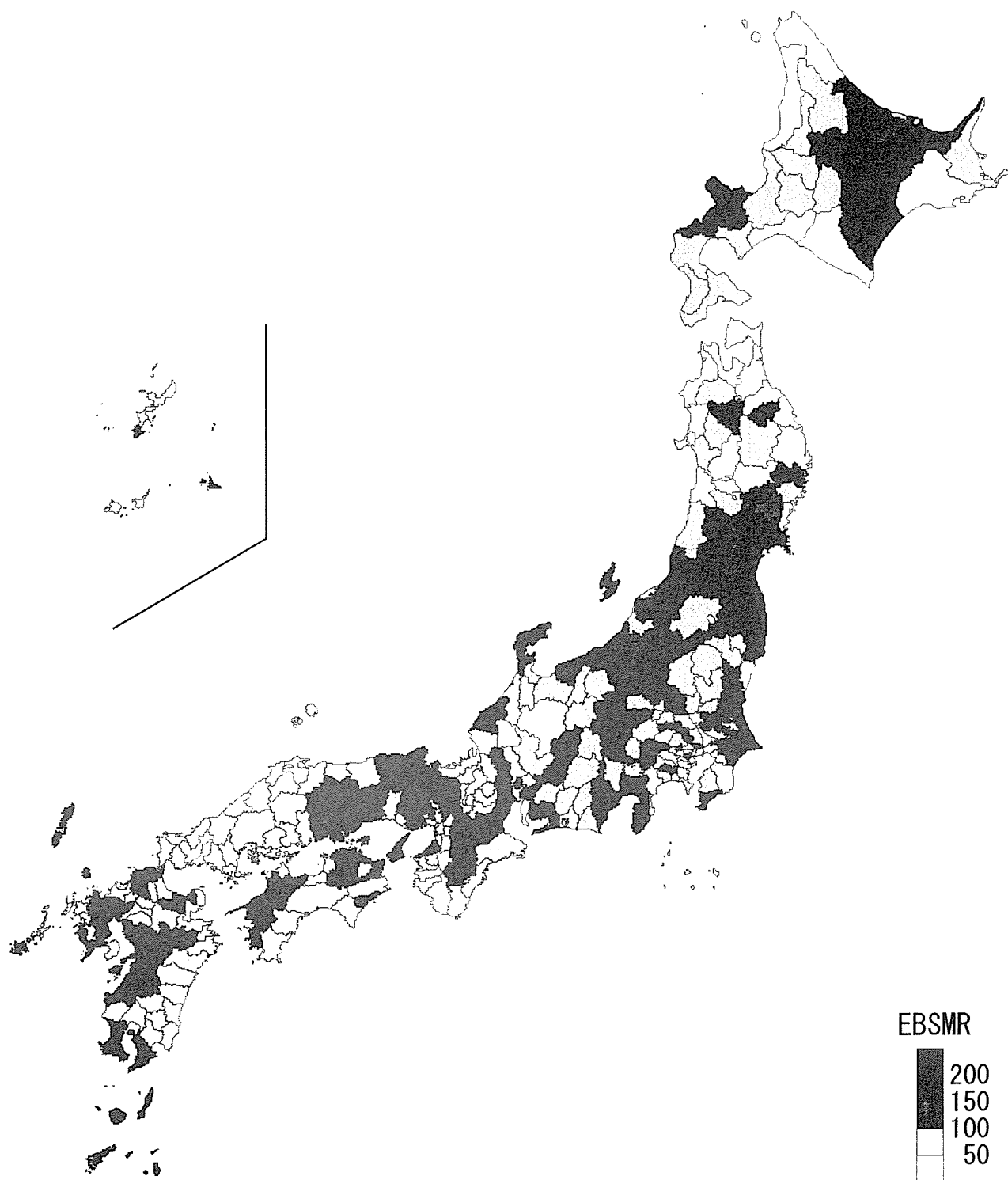


図 1-7 特定疾患治療研究対象疾患の二次医療圏別の標準化死亡比（ベイズ推定値 EBSMR）
疾患番号 12 潰瘍性大腸炎 1995-2004 年 総数

