

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

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で把握された患者と医療受給者の比較

石島英樹、仁科基子、柴崎智美、太田晶子、泉田美知子、永井正規
(埼玉医科大学医学部公衆衛生学)

研究要旨

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で把握された患者の特性が医療受給者と比べどのように異なるのかを把握することは、治療法の有効性に関する調査の結果を評価する上で有用である。今回は、本調査結果と、2003年度臨床調査個人票の集計結果を用いて、治療法の有効性に関する調査で把握された患者と医療受給者の性比、年齢、発病時年齢、日常生活状況(全介助と部分介助の者の割合)、受診状況(入院している者の割合)、身体障害者手帳の有無、身体障害者手帳の取得者のうち1級の者の割合を疾患別に比較した。性比は、進行性核上性麻痺(本調査0.59, 医療受給者1.58以下同じ)などで本調査が医療受給者に比べ高く、大動脈炎症候群(0.42, 0.09)で医療受給者に比べ低くなっていた。平均年齢はライソゾーム病(22.5歳, 37.4歳)などで本調査が医療受給者に比べ低く、Budd-Chiari症候群(64.5歳, 51.2歳)などで医療受給者に比べ高くなっていた。平均発病時年齢はライソゾーム病(6.2歳, 18.1歳)で本調査が医療受給者に比べ低く、アミロイドーシス(62.5歳, 55.8歳)などで医療受給者に比べ高くなっていた。全介助または部分介助の者の割合はハンチントン病(27.5%, 75.8%)などで本調査が医療受給者に比べ低く、強皮症(19.5%, 10.4%)などで医療受給者に比べ高くなっていた。入院している者の割合は特発性慢性肺血栓塞栓症(30.4%, 3.5%)などで本調査が医療受給者に比べ高く、ハンチントン病(15.0%, 32.3%)などで医療受給者に比べ低くなっていた。身体障害者手帳を取得している者の割合は、悪性関節リウマチ(9.1%, 51.6%)などで本調査が医療受給者に比べ低かった。身体障害者手帳ありの者のうち1級の者の割合は、特発性慢性肺血栓塞栓症(30.4%, 3.5%)などで本調査が医療受給者に比べ高くなっていた。

A. 研究目的

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(以下、本調査と略す)は、臨床調査研究班を通じて、難治性疾患克服研究対象疾患の臨床経過情報を収集し、患者の予後を明らかにする調査である¹⁾。本調査で把握された患者の特性が医療受給者と比べどのように異なるのかを把握することは、結果を評価する上で有用である。本研究では、本調査で把握された患者の性・年齢、生活への支障の程度を医療受給者と比較し、患者の特性を把握することを目的とする。

B. 研究方法

本調査結果と、2003年度臨床調査個人票の集計結果²⁾を用いて、治療法の有効性に関する調査で把握された患者と医療受給者の性比、年齢(本調査は2000年から2005年の間で最近受診時の年齢、医療受給者は2003年時点の年齢)、発病時年齢、日常生活状況(全介助と部分介助の者の割合)、受診状況(入院している者の割合)、身体障害者手帳取得の有無、身体障害者手帳の取得者のうち1級の者の割合を疾患別に比較する。

(倫理面への配慮)

本調査は、提出した医療機関でのみ連結可能

な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ることにより難治性疾患克服研究対象疾患の予後を明らかにすることを目的としており、埼玉医科大学倫理委員会の審査を受け実施されたもので、本研究はこの調査による個人情報を含まない匿名化情報のみを扱っている。また、医療受給者の解析については、特定疾患治療研究事業における臨床調査個人票の研究目的利用に関する要綱に則り実施しており、用いたデータは、個人を同定できるものは含まれていない。

C. 研究結果

1. 性比

本調査と医療受給者とで性比の違いが大きいのは、進行性核上性麻痺(本調査0.59, 医療受給者1.58以下同じ)、Budd-Chiari症候群(1.40, 0.91)、大動脈炎症候群(0.42, 0.09)などであった(表1)。

2. 年齢

本調査の患者が医療受給者に比べ平均年齢が低かったのは、ライソゾーム病(22.5歳, 37.4歳)(図1-1)、原発性免疫不全症(14.4歳, 24.2歳)、神経線維腫症I型(28.8歳, 37.8歳)、網膜色素変性症(52.3歳, 60.1歳)などであった(表1)。平均年齢は、本調査のほうが医療受給者に比べ低い疾患が多かった。しかし、Budd-Chiari症候群(64.5歳, 51.2歳)(図1-2)などは医療受給者に比べ平均年齢が高かった(表1)。また、再生不良性貧血(図2-1)、サルコイドーシス(図2-2)、モヤモヤ病(図2-3)などは医療受給者で年齢が2峰性の分布を示したが、本調査の患者でも2峰性を示していた。

3. 発病時年齢

本調査の患者が医療受給者に比べ平均発病時年齢が低かったのは、ライソゾーム病(6.2歳, 18.1歳)(図3)、網膜色素変性症(32.6歳, 39.8歳)、神経線維腫症I型(3.5歳, 10.6歳)などで(表

1)、医療受給者に比べ平均発病時年齢が高かったのはアミロイドーシス(62.5歳, 55.8歳)、難治性の肝炎のうち劇症肝炎(46.0歳, 39.3歳)などであった(表1)。また、サルコイドーシス(図4-1)、再生不良性貧血(図4-2)、モヤモヤ病(図4-3)などは医療受給者で発病年齢が2峰性の分布を示したが、本調査の患者でも2峰性を示していた。

4. 日常生活状況

本調査の患者が医療受給者に比べ全介助または部分介助の者の割合が低かったのは、ハンチントン病(27.5%, 75.8%)、後縦靭帯骨化症(11.3%, 35.3%)、広範脊柱管狭窄症(19.0%, 43.6%)、パーキンソン病(33.5%, 60.9%)などであった(表2)。全介助または部分介助の者の割合は、本調査のほうが医療受給者に比べ低い疾患が多かった。また、強皮症(19.5%, 10.4%)などは、医療受給者に比べ全介助または部分介助の者の割合が高かった(表2)。

5. 受診状況

本調査の患者が医療受給者に比べ入院している者の割合が高かったのは、特発性慢性肺血栓栓症(30.4%, 3.5%)(図4-1)、ウェゲナー肉芽腫症(27.3%, 4.8%)、悪性関節リウマチ(30.9%, 9.2%)などで(表2)、医療受給者に比べ入院している者の割合が低かったのは、ハンチントン病(15.0%, 32.3%)(図4-2)、クロイツフェルト・ヤコブ症(56.7%, 75.0%)、パーキンソン病(3.9%, 11.4%)などであった(表2)。

6. 身体障害者手帳の取得状況と身体障害者手帳1級の者の割合

本調査の患者が医療受給者に比べ身体障害者手帳を取得している者の割合が低かったのは、悪性関節リウマチ(9.1%, 51.6%)、ハンチントン病(22.5%, 53.7%)、副腎白質ジストロフィー(30.0%, 62.0%)、表皮水疱症(5.6%, 22.9%)、広範脊柱管狭窄症(14.3%, 39.5%)などで

あった(表2)。身体障害者手帳を取得している者の割合は、本調査のほうが医療受給者より低い疾患が多かった。

本調査の患者が医療受給者に比べ身体障害者手帳ありの者のうち1級の者の割合が高かったのは特発性拡張型心筋症(60.7%, 36.6%) (図6)であった(表2)。また、ウェゲナー肉芽腫症(100%, 37.9%)モヤモヤ病(60.0%, 35.5%)、悪性関節リウマチ(20.0%, 37.2%)、皮膚筋炎及び多発性筋炎(14.3%, 26.1%)などは、本調査と医療受給者の1級の者の割合が異なっていたが、本調査で手帳の等級が判明していた者が5人以下であった(表2)。

D. 考察

今回の研究に用いた医療受給者のデータは、2004年12月までに電子入力化されたものであり、2003年受給者の約45%である。これは、受給者数全体に対する電子入力件数の割合が低い県があるためだが、受給者数全体に対する電子入力件数の割合が高い県とそうでない県の性、年齢、発病時年齢などの患者特性に大きな違いがないことが分かっており³⁾、今回用いたデータは受給者全体の状況を反映していると考えられる。

本調査の対象は、臨床調査研究班に参加する研究者が所属する施設の患者であり、これらの施設は該当疾患治療の専門機関である。このような施設において、難治性疾患患者は診断を受け、治療を行い、病状が安定化した後にそれ以外の医療施設へ紹介され、通院することが考えられる。平均年齢と平均発病時年齢の差をみると、本調査が医療受給者に比べ小さい疾患が多いが、そうでない疾患もあり、調査対象が異なるため、本調査の全ての疾患で発病からの期間が短くなっているとはいえず、疾患ごとに患者が専門機関を受診する理由が異なると考えられ

る。

E. 結論

本調査の平均年齢が、医療受給者の平均年齢に比べて低い疾患が多かった。平均年齢分布や平均発病時年齢分布が2峰性を示した疾患は、本調査でも2峰性を示していた。

本調査の全介助または部分介助の者の割合が医療受給者に比べ低い疾患が多かった。

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

- | | |
|--------|----|
| 特許取得 | なし |
| 実用新案登録 | なし |
| その他 | なし |

文献

- 1)永井正規、柴崎智美、仁科基子、太田晶子、石島英樹、泉田美知子 編. 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書. 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).
- 2) 永井正規、太田晶子、仁科基子、柴崎智美 編. 電子入力化された臨床調査個人票に基づく特定疾患治療研究医療受給者調査報告書. 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 稲葉 裕).
- 3)太田晶子、永井正規、仁科基子、柴崎智美、石島英樹、泉田美知子: 臨床調査個人票から得られる難病の発病年齢. 日本公衆衛生雑誌 2007; 54(1): 3-14.

表1 治療の有効性に関する調査で把握された患者と医療受給者の総数、性比、平均年齢、平均発病時年齢

疾患系	疾患名	総数		性比		平均年齢 注2)		平均発病時年齢	
		治療の有効性に関する調査注1)	医療受給者	治療の有効性に関する調査注1)	医療受給者	治療の有効性に関する調査注1)	医療受給者	治療の有効性に関する調査注1)	医療受給者
血液	再生不良性貧血	471	4,634	0.80	0.70	53.6	53.1	45.5	44.2
	特発性血小板減少性紫斑病	87	12,406	0.32	0.45	57.0	51.2	45.0	42.8
	原発性免疫不全症	220	447	2.79	1.78	14.4	24.2	2.3	8.3
免疫	古典的結節性動脈周囲炎	14	1,869	1.33	0.77	53.3	62.2	48.9	55.0
	顕微鏡的結節性動脈周囲炎	72		66.7		63.8			
	大動脈炎症候群	37	2,252	0.42	0.09	48.6	51.8	37.6	33.1
	ピュルガ病	58	3,722	10.60	8.01	54.6	59.2	40.0	43.5
	悪性関節リウマチ	55	2,233	0.62	0.40	62.5	62.0	52.7	47.0
	ウエグナー肉芽腫症	22	399	0.83	0.83	52.9	55.6	43.2	47.5
	全身性エリテマトーデス	589	23,469	0.11	0.11	44.6	47.1	30.6	34.0
	皮膚筋炎及び多発性筋炎	277	6,257	0.33	0.38	54.4	56.5	47.7	47.8
代謝	ベーチェット病	44	7,181	1.00	0.80	47.0	52.7	35.3	37.4
	アミロイドーシス	374	509	0.68	0.85	67.3	61.1	62.5	55.8
神経・筋	クロイツフェルト・ヤコブ症	60	124	0.58	0.80	66.3	66.7	65.4	65.1
	亜急性硬化性全脳炎	13	43	0.86	1.05	16.2	20.1	9.2	11.0
	脊髄小脳変性症	335	7,547	0.82	0.99	59.5	61.4	47.9	49.6
	オリブ橋小脳萎縮症	151	3,259	1.22	1.16	62.8	65.1	57.8	57.9
	シャイ・ドレーガー症候群	36		62.9		58.6			
	線状体黒質変性症	51		62.0		57.6			
	副腎白質ジストロフィー	10	50	注3	24.00	34.9	38.3	24.8	30.0
	筋萎縮性側索硬化症	433	3,158	1.38	1.51	63.8	64.4	60.8	59.2
	進行性核上性麻痺	136	680	0.59	1.58	70.6	72.3	65.6	67.3
	大脳皮質基底核変性症	59	249	0.59	0.86	68.5	70.3	64.2	65.7
	パーキンソン病	690	29,991	0.85	0.69	68.3	71.5	58.1	62.4
	ハンチントン病	40	285	0.82	0.80	53.6	57.2	45.7	46.2
	ライソゾーム病	200	141	1.67	1.94	22.5	37.4	6.2	18.1
	多発性硬化症	602	4,458	0.35	0.45	42.6	45.7	32.8	35.9
	重症筋無力症	710	6,167	0.53	0.50	53.3	54.9	43.9	43.5
モヤモヤ病(ウイリス動脈輪閉塞症)	303	4,598	0.50	0.52	35.0	38.7	27.5	29.6	
視覚	網膜色素変性症	355	9,649	0.70	0.77	52.3	60.1	32.6	39.8
循環器	特発性拡張型心筋症	713	7,080	3.43	2.82	58.8	59.3	51.2	52.5
呼吸器	サルコイドーシス	736	8,572	0.45	0.40	55.0	56.8	47.6	48.5
	特発性間質性肺炎	523	1,569	2.09	1.70	68.0	67.3	63.1	62.2
	原発性肺高血圧症	55	321	0.41	0.43	40.4	40.6	34.8	33.7
	特発性慢性肺血栓塞栓症	92	226	0.42	0.50	58.4	60.8	53.9	56.0
消化器	潰瘍性大腸炎	890	34,486	1.10	1.13	43.1	45.0	32.1	36.6
	クローン病	611	9,755	2.27	2.26	35.8	37.3	24.9	27.8
	難治性の肝炎のうち劇症肝炎	206	157	1.08	1.45	46.1	42.4	46.0	39.3
	原発性胆汁性肝硬変	893	5,657	0.12	0.14	62.1	61.6	52.9	53.3
	Budd-Chiari症候群	24	107	1.40	0.91	64.5	51.2	47.0	43.7
	重症急性膵炎	320	520	2.44	2.56	58.3	57.5	56.6	55.5
皮膚・結合組織	天疱瘡	290	1,552	0.72	0.64	59.2	60.9	52.6	52.6
	表皮水疱症	90	140	1.09	0.63	20.9	27.2	0.9	2.9
	膿疱性乾癬	78	563	0.90	0.94	52.6	52.3	40.3	39.9
	強皮症	297	9,069	0.18	0.14	57.8	60.5	45.3	48.9
	混合性結合組織病	111	3,088	0.04	0.09	48.6	49.2	37.1	40.6
	神経線維腫症I型	256	694	0.79	0.90	28.8	37.8	3.5	10.6
	神経線維腫症II型	38	157	0.58	0.74	39.5	37.2	25.4	22.5
骨・関節	後縦靭帯骨化症	1,121	9,698	2.01	1.98	63.4	65.8	56.8	57.6
	広範脊柱管狭窄症	21	962	1.63	2.13	63.2	66.3	57.1	57.6
	特発性大腿骨頭壊死症	220	4,639	2.55	1.53	50.1	52.8	44.7	46.8

注1) 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で把握された患者

注2) 治療法の有効性に関する調査は2000年から2005年の間で最近受診時の年齢、医療受給者は2003年時点の年齢

表2 治療の有効性に関する調査で把握された患者と医療受給者の全介助と部分介助の者の割合、入院している者の割合、身体障害者手帳のありの者の割合、身体障害者手帳の取得者のうち1級の者の割合

疾患系	疾患名	全介助と部分介助の者の割合(%)		入院しているものの割合(%)		身体障害者手帳ありの者の割合(%)		身体障害者手帳1級の者の割合(%)	
		治療の有効性に関する調査注1)	医療受給者	治療の有効性に関する調査注1)	医療受給者	治療の有効性に関する調査注1)	医療受給者	治療の有効性に関する調査注1)	医療受給者
血液	再生不良性貧血	7.3	7.9	11.7	5.5	4.5	4.8	19.0	28.7
	特発性血小板減少性紫斑病	6.8	4.1	2.3	2.3	1.1	3.9	0	27.2
	原発性免疫不全症	4.6	5.8	11.8	2.9	2.7	7.2	33.3	46.9
免疫	古典的結節性動脈周囲炎	14.2	19.4	21.4	9.1	7.1	15.5	0	30.0
	顕微鏡的結節性動脈周囲炎	19.5		29.2		5.6		100	
	大動脈炎症候群	2.7	6.3	5.4	1.2	0	15.0	-	52.5
	ピュルガー病	0	7.0	0	1.7	0	17.7	-	10.9
	悪性関節リウマチ	29.1	49.7	30.9	9.2	9.1	51.6	20.0	37.2
	ウェゲナー肉芽腫症	18.2	12.0	27.3	4.8	13.6	14.5	100	37.9
	全身性エリテマトーデス	2.0	7.2	6.1	2.6	5.8	10.3	20.6	30.8
	皮膚筋炎及び多発性筋炎	10.4	15.5	15.2	5.8	2.5	13.3	14.3	26.1
	ベーチェット病	15.9	11.6	2.3	1.8	20.5	14.9	33.3	43.3
	代謝	アミロイドーシス	23.0	25.7	12.3	12.6	27.0	29.5	67.3
神経・筋	クロイツフェルト・ヤコブ症	81.7	83.9	56.7	75.0	15.0	23.4	88.9	93.1
	亜急性硬化性全脳炎	92.3	90.7	15.4	18.6	84.6	79.1	100	100
	脊髄小脳変性症	43.3	56.8	9.0	7.7	55.5	56.1	29.0	23.2
	オリブ橋小脳萎縮症	51.0	70.9	15.2	15.3	42.4	58.4	45.3	32.2
	シャイドレーガー症候群	61.1		25.0		36.1		53.8	
	線状体黒質変性症	54.9		23.5		35.3		66.7	
	副腎白質ジストロフィー	40.0	56.0	20.0	12.0	30.0	62.0	33.3	32.3
	筋萎縮性側索硬化症	51.7	74.2	35.1	23.8	37.0	60.9	55.0	69.4
	進行性核上性麻痺	57.3	81.7	16.2	21.5	22.8	46.2	25.8	36.9
	大脳皮質基底核変性症	50.8	78.8	13.6	16.1	20.3	43.8	33.3	44.0
	パーキンソン病	33.5	60.9	3.9	11.4	20.9	33.8	9.0	25.1
	ハンチントン病	27.5	75.8	15.0	32.3	22.5	53.7	44.4	51.6
	ライゾーム病	38.5	29.1	15.5	4.3	29.0	38.3	65.5	68.5
	多発性硬化症	17.0	28.4	8.3	6.8	19.9	31.6	26.7	42.1
	重症筋無力症	3.8	9.2	8.0	2.7	3.7	8.1	19.2	19.5
	モヤモヤ病(ウイリス動脈輪閉塞病)	3.3	15.3	4.6	6.0	3.3	16.9	60.0	35.5
視覚	網膜色素変性症	9.9	26.6	0.3	0.6	38.3	49.7	33.8	25.4
循環器	特発性拡張型心筋症	4.9	7.6	13.0	2.4	19.6	27.9	60.7	36.6
呼吸器	サルコイドーシス	1.0	4.2	1.6	1.1	1.5	7.3	72.7	48.0
	特発性間質性肺炎	21.4	0	26.2	12.7	18.2	32.7	36.8	25.7
	原発性肺高血圧症	18.2	28.0	41.8	9.7	61.8	48.9	64.7	54.1
	特発性慢性肺血栓塞栓症	3.3	18.1	30.4	3.5	43.5	38.5	20.0	27.6
	潰瘍性大腸炎	0.4	1.7	1.1	1.6	1.8	3.2	0	12.3
消化器	クローン病	1.5	1.9	4.9	2.8	7.2	11.1	15.9	7.5
	難治性の肝炎のうち劇症肝炎	3.4	18.5	16.0	22.3	0	3.8	-	50.0
	原発性胆汁性肝硬変	2.9	4.5	5.6	1.8	0.4	3.0	0	22.5
	Budd-Chiari症候群	4.2	5.6	4.2	2.8	0	4.7	-	0
	重症急性膵炎	5.7	1.6	23.8	2.5	0.9	4.0	0	38.1
	天疱瘡	6.2	6.1	7.9	3.2	1.7	5.7	0	15.7
皮膚・結合組織	表皮水疱症	8.8	22.9	2.2	3.6	5.6	22.9	60.0	43.8
	膿疱性乾癬	5.1	5.5	2.6	0.7	3.8	5.3	0	36.7
	強皮症	19.5	10.4	8.4	2.0	9.4	9.8	42.9	23.3
	混合性結合組織病	2.7	5.8	5.4	2	2.7	6.0	33.3	22.3
	神経線維腫症I型	2.0	13.7	12.5	3.9	4.3	16.6	0	10.4
	神経線維腫症II型	13.1	24.2	7.9	3.8	21.1	35.0	0	30.9
	後縦韧带骨化症	11.3	35.3	2.4	6.6	11.1	33.6	17.7	26.8
骨・関節	広範脊柱管狭窄症	19.0	43.6	4.8	7.4	14.3	39.5	33.3	21.1
	特発性大腿骨頭壊死症	2.3	11.9	0.9	3.1	38.2	48.3	1.2	3.9

注1) 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で把握された患者

図1 治療の有効性に関する調査と医療受給者の疾患別年齢分布

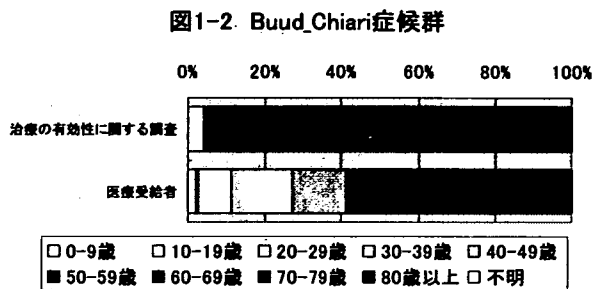
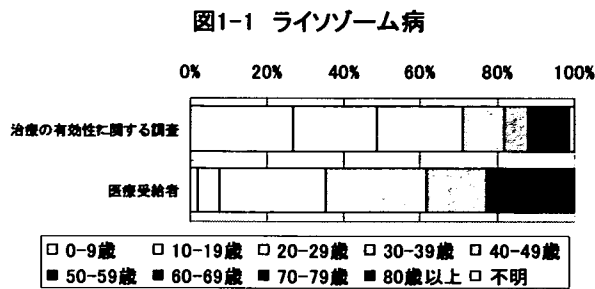


図2 治療の有効性に関する調査と医療受給者の疾患別性別年齢分布

図2-1 再生不良性貧血

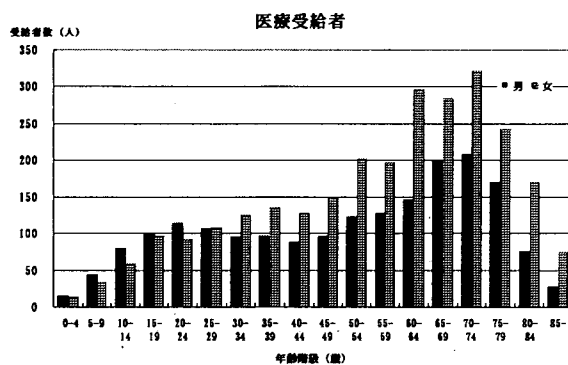
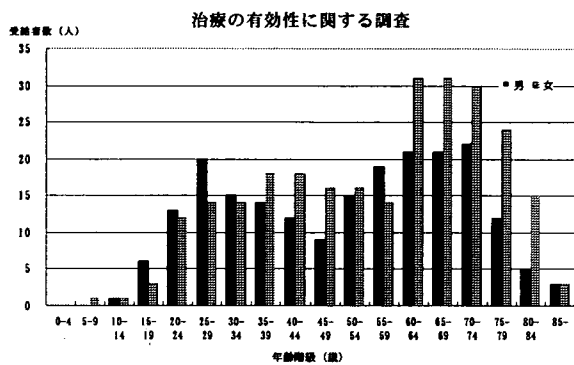


図2-2 サルコイドーシス

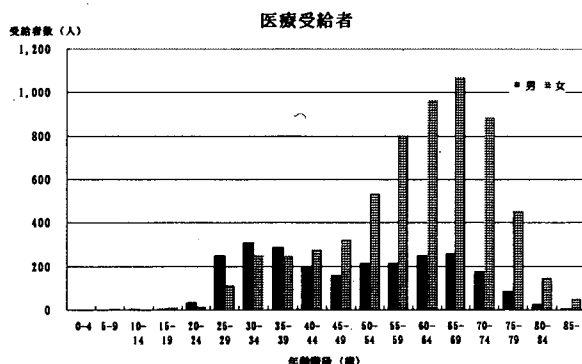
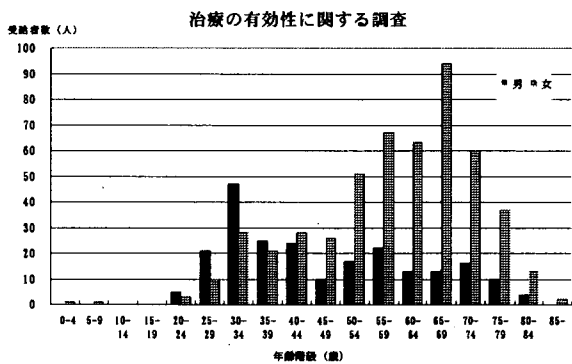


図2-3 モヤモヤ病

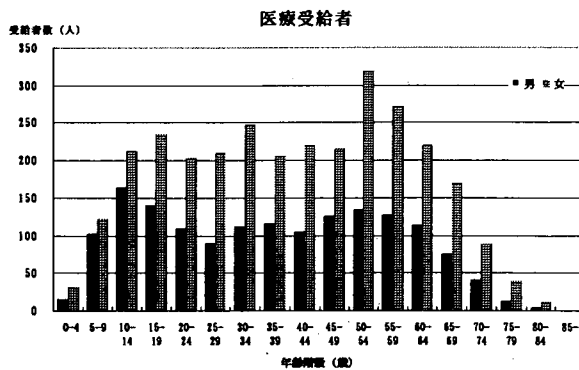
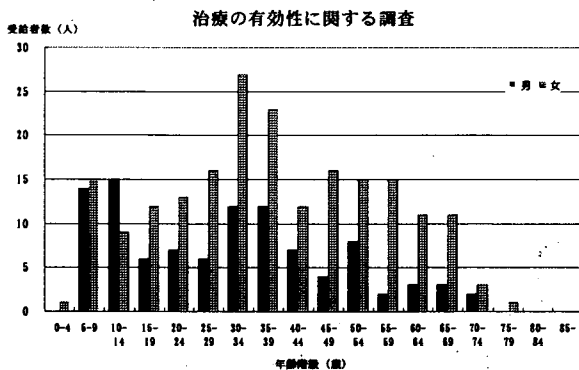


図3 治療の有効性に関する調査と医療受給者の疾患別発病年齢分布

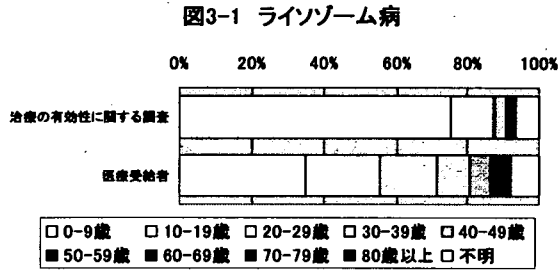


図4 治療の有効性に関する調査と医療受給者の疾患別性別発病時年齢分布

図4-1 サルコイドーシス

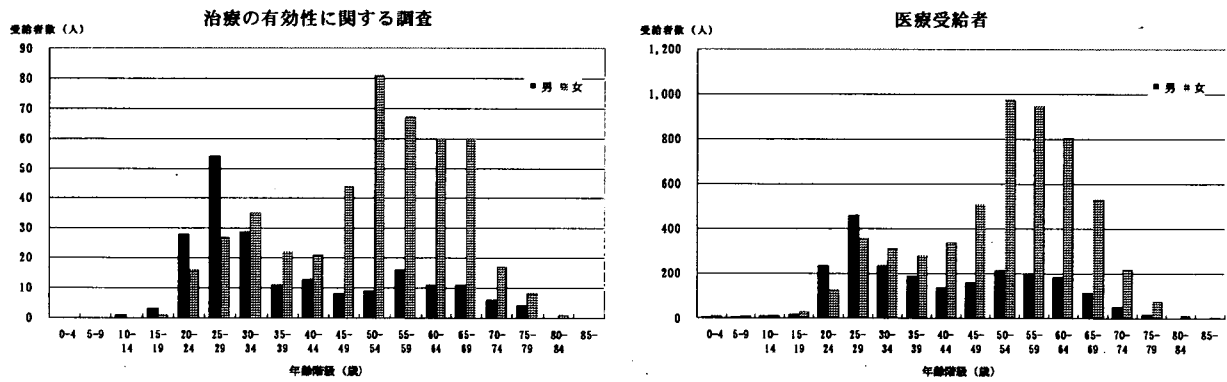


図4-2 再生不良性貧血

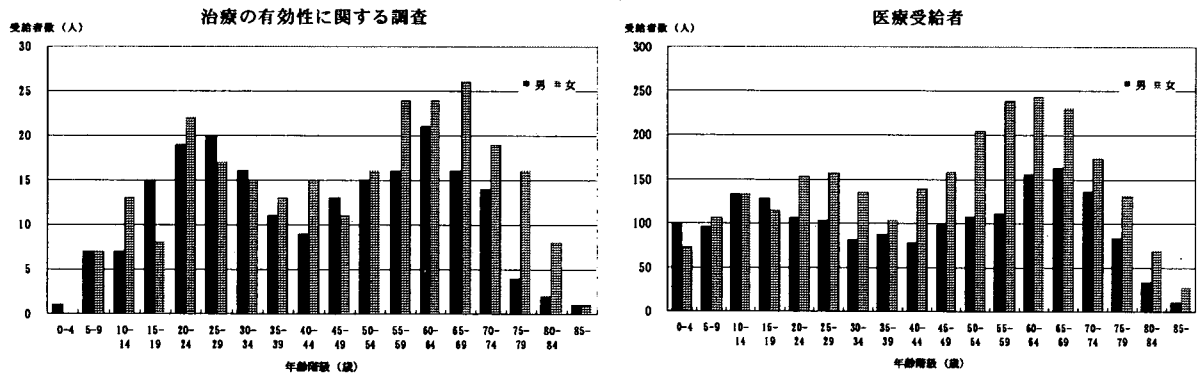


図4-3 モヤモヤ病

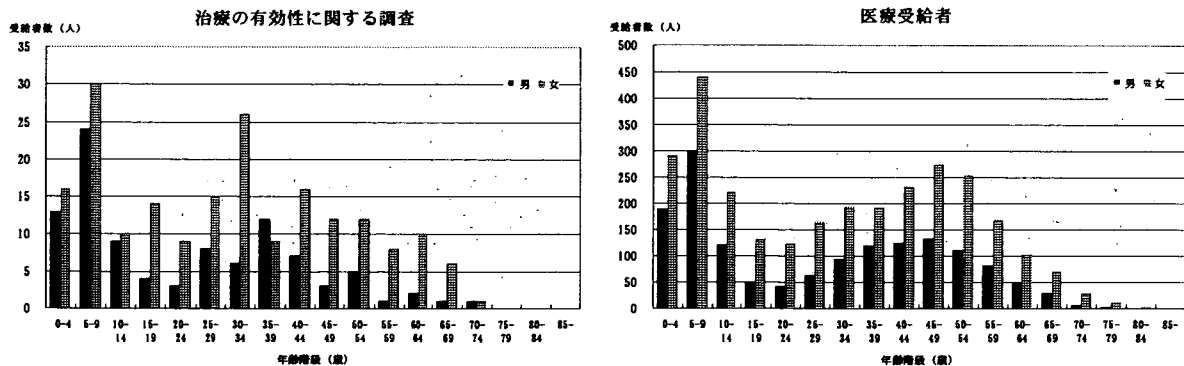


図5 治療の有効性に関する調査と医療受給者の疾患別日常生活状況

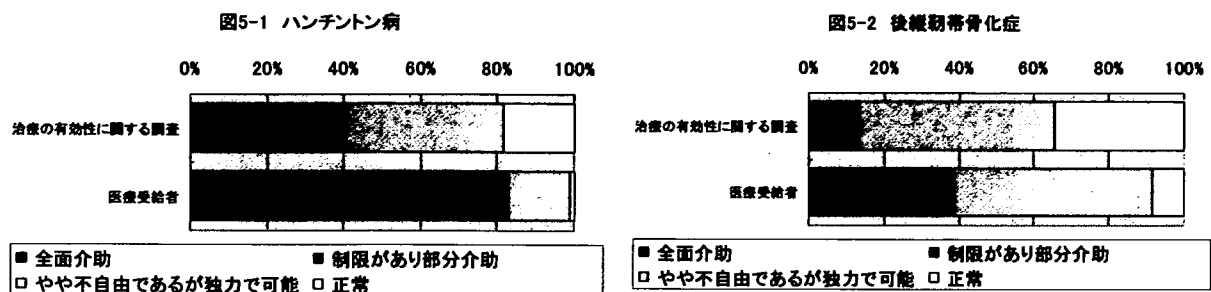
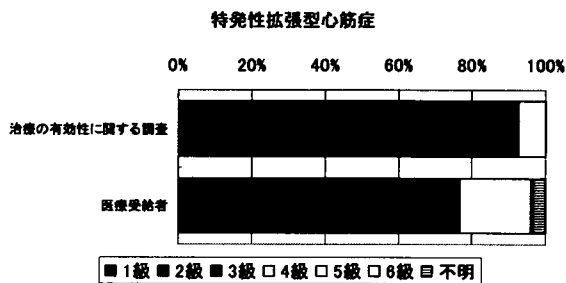


図6 治療の有効性に関する調査と医療受給者の疾患別身体障害者手帳等級分布



7. 行政資料による特定疾患の 頻度調査

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（詳報）—
（特定疾患治療研究事業対象疾患）

土井 由利子（国立保健医療科学院・研修企画部）

横山 徹爾（国立保健医療科学院・技術評価部）

研究要旨 平成18年度の本分担研究において、難病として指定されている特定疾患で、治療研究事業対象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（ICD-10）について死亡の地域集積性の検討を行い、16疾患で死亡の発生に地域差があることを報告した。平成19年度の本分担研究では、同様に二次医療圏を地域単位として、さらに男女別の検討を行うことを目的とする。解析の結果、特発性血小板性紫斑病および潰瘍性大腸炎以外の17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、疾患によって死亡の発生に地域差および男女差のあることが示唆された。

A.研究目的

平成18年度の本分担研究において、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¹⁾、いずれかの年の年間死亡数が100を越す19疾患について死亡の地域集積性の検討を行い、16疾患で死亡の発生に地域差があることを報告した²⁾。平成19年度の本分担研究では、さらに男女別の分析を行うことを目的とする。

B.研究方法

1. 対象とした特定疾患

平成18年度と同様、特定疾患治療研究事業の対象である45疾患のうち、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³⁾。

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。

死亡が発生した地域は死亡者の生前の住所地（市区町村）、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。

なお、本研究で用いた資料は、人口動態調査死亡票をもとにコンピューター処理した原データのデータから氏名・住所などの個人を同定できる情報を除き転写した電子媒体データであり、倫理面での問題はないと判断された。

3. 解析方法

359の二次医療圏を地域単位として、男女別に、下記の解析を行った。

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]⁴⁾ 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]⁵⁾ を用いた。

C. 結果

EBSMR による地理的分布を「難病の死亡統計データブック-地理的分布-」として男女別に地図上に示した⁶⁾。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男女別に示した(表1および表2)。

D. 考察

平成18年度の本分担研究の結果、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)では、死亡による地域集積性を認めなかった。男女別に解析を追加した本年度の研究結果でも、特発性血小板性紫斑病(10)および潰瘍性大腸炎(12)では死亡による地域集積性を認めなかった。が、筋萎縮性側索硬化症(8)では、男性で北関東・中越

と京阪神に2つのクラスター、女性で北関東に1つのクラスターが示唆された。

サルコイドーシス(7)、原発性胆汁性肝硬変(31)および原発性肺高血圧症(39)では男性のみ、再生不良性貧血(6)、肝性昏睡を伴うウイルス性肝炎による劇症肝炎(18(1))およびクロイツフェルト・ヤコブ病(38(1))では女性のみ、死亡の地域集積性を認めなかった。

悪性関節リウマチ(19)とアミロイドーシス(21)では、地理的集積性に男女差を認めず、前者では中九州に1つのクラスター、後者では中部地方(新潟・長野)と中九州に2つのクラスターの存在が示唆された。

他の疾患では地理的集積性に男女差が示唆された。単一クラスターでは全身性エリテマトーデス(4)、結節性動脈周囲炎(11)、重症急性膵炎(32)および特発性慢性肺血栓塞栓症(43)、全国的に散在するクラスターでは、急性・亜急性肝不全(18(2))、進行性核上麻痺(20(1))、パーキンソン病(20(3))、拡張型心筋症(26)および特発性間質性肺炎(36)であった。

難病の中には死亡の地域集積性に男女差のある疾患のあることが示唆された。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)がどのようなメカニズムで死亡の地域差および男女差に影響を与えているかについては、今後の検討課題である。

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および男女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 卷. 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, 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.
 4. <http://www.niph.go.jp/soshiki/gijutsu/download/ebpoig/index.html>.
 5. <http://www.niph.go.jp/soshiki/gijutsu/download/flexscan/index.html>.
 6. 土井由利子, 横山徹爾 編. 難病の死亡統計データブック—地理的分布—. 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). 2008.
2. 実用新案登録 なし
 3. その他 なし

F. 研究発表

1. 論文発表 なし
2. 学会発表
 - 1) 土井由利子, 横山徹爾, 酒井美良, 中村好一, 丹後俊郎: クロイツフェルト・ヤコブ病による死亡の地域集積性に関する検討. 第 17 回日本疫学会学術総会; 2008 年 1 月; 東京. 同抄録集(印刷中).
 - 2) DUKI M. I. Zulkarnain, DOI Yuriko, SAKAI Miyoshi, YOKOYAMA Tetsuji: Geographical Analyses of Mortality Caused by Severe Acute Pancreatitis, 1995-2004, in Japan. 第 66 回日本公衆衛生学会; 2007 年 10 月; 松山. 同抄録集. p.241-2.

G. 知的財産権の出願・登録状況

1. 特許取得 なし

表1 特定疾患の地域集積性の概要（1995～2005年）男性

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	42	18.45	2.28	0.041	(1) 長野:木曾、岐阜:岐阜、西濃、中濃 飛騨、愛知:海部津島、尾張中部、 尾張東部、尾張北部、滋賀:湖東、湖北
6	再生不良性貧血	279	188.50	1.48	0.001	(1) 福井:嶺南、三重:北勢、中勢伊賀、 滋賀:大津、湖南、東近江、湖東、湖西 京都府:中部、大阪府:北河内、大阪市 奈良:北和
		93	46.92	1.98	0.002	(2) 熊本:上益城、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、伊佐、
		112	67.38	1.66	0.029	(3) 徳島:東部Ⅱ、南部Ⅱ、西部Ⅰ、西部Ⅱ 香川:大川、高松、愛媛:八幡浜・大洲 宇和島、高知:安芸、中央、高幡、幡多
7	サルコイドーシス	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
8	筋萎縮性側索硬化症	181	115.70	1.56	0.002	(1) 福島:南会津、群馬:前橋、渋川、吾妻 新潟:新発田、新津、巻・三条、小出、 六日町、十日町、柏崎、長野:北信
		254	182.16	1.39	0.027	(2) 京都府:中丹、中部、大阪府:豊能、 兵庫:阪神南、中播磨、西播磨、但馬
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	32	6.11	5.23	0.001	(1) 宮城:仙台
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) 肝性昏睡を伴うウィルス性肝炎	173	99.02	1.75	0.001	(1) 兵庫:西播磨、鳥取:東部、中部、西部 島根:松江、雲南、大田、岡山:真庭、 広島:広島中央、福山・府中、尾三、 備北
		411	301.49	1.36	0.002	(2) 大阪府:三島、中河内、南河内、大阪市 兵庫:神戸、阪神南、奈良:中和、 和歌山:那賀、橋本、有田
		246	162.66	1.51	0.002	(3) 北海道:南渡島、北渡島檜山、札幌、 中空知、北空知、西胆振、日高、上川北部 富良野、留萌、北網、遠紋、十勝、 釧路、根室
		96	52.91	1.81	0.007	(4) 福岡:甘木・朝倉、熊本:阿蘇、 大分:東国東、別杵速見、大分、白津、 佐伯、大野、日田玖珠、 宮崎:宮崎県北部
		84	45.32	1.85	0.016	(5) 宮崎:宮崎東諸県、都城北諸県、 鹿児島:日置、川薩、出水、伊佐、始良
		211	144.16	1.46	0.007	(1) 京都府:中部、大阪府:三島、南河内、 泉州、大阪市、兵庫:神戸、東播磨、 北播磨、西播磨、但馬、丹波
		57	26.39	2.16	0.014	(2) 福岡:粕屋、宗像、筑紫、直方・鞍手、 田川、京築、大分:中津下毛、宇佐高田
66	32.72	2.02	0.018	(3) 宮崎:宮崎東諸県、都城北諸県、 宮崎県北部、西都児湯、日向入郷、 鹿児島:南薩、日置、出水、伊佐、始良		
	劇症肝炎(2) 急性・亜急性肝不全					

表1 特定疾患の地域集積性の概要 (1995~2005年) 男性 (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	70	31.95	2.19	0.001	(1) 福岡:京築、熊本:宇城、菊池、阿蘇、上益城、大分:別杵速見、大分、大野、日田玖珠、中津下毛、宇佐高田
20(1)	進行性核上性麻痺	179	92.83	1.93	0.001	(1) 東京都:区中央部、区南部、区西南部、区西部、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、湘南東部
		30	7.29	4.11	0.001	(2) 福島:南会津、新潟:新津、巻・三条、小出
		77	39.53	1.95	0.004	(3) 静岡:北遠、西遠、愛知:名古屋、尾張中部、尾張西部、知多半島、西三河南部、東三河北部
20(3)	パーキンソン病	1396	1152.38	1.21	0.001	(1) 滋賀:大津、湖南、京都府:中部、京都・乙訓、相楽、大阪府:豊能、北河内、南河内、泉洲、大阪市、兵庫:神戸、阪神南、阪神北、奈良:北和、南和
		175	105.28	1.66	0.001	(2) 宮城:仙南、仙台
		1400	1190.69	1.18	0.001	(3) 埼玉:西部第一、東京都:区中央部、区南部、区西南部、区西部、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、埼玉:東部、中央、西部第一、西部第二、湘南東部
		323	229.37	1.41	0.001	(4) 山梨:甲府地区、東八代、峡南、峡西、長野:上伊那、飯伊、木曾、大北、長野、岐阜:飛騨
		447	350.36	1.28	0.025	(5) 鳥取:西部、島根:松江、大田、浜田、益田、岡山:真庭、広島:広島、広島西呉、備北、山口:岩国、萩
		39	15.53	2.51	0.027	(6) 鹿児島:日置
21	アミロイドーシス	48	13.92	3.45	0.001	(1) 新潟:糸魚川、長野:上小、大北、長野、北信
		81	40.98	1.98	0.001	(2) 福岡:福岡・糸島、粕屋、宗像、甘木・朝倉、久留米、有明、飯塚、田川、京築、熊本:有明、鹿本、菊池
26	拡張型心筋症 (特発性うっ血型心筋症)	646	380.75	1.70	0.001	(1) 宮城:仙南、仙台、県北、石巻、山形:最上、福島:県中、相双、いわき、茨城:日立
		185	108.47	1.71	0.001	(2) 沖縄:北部、中部、南部
		277	187.76	1.48	0.001	(3) 熊本:熊本、上益城、八代、球磨、鹿児島:日置、出水、伊佐、始良、曾於
		916	757.08	1.21	0.001	(4) 京都府:中部、大阪府:南河内、大阪市、兵庫:神戸、阪神南、北播磨、中播磨、丹波
		313	229.60	1.36	0.006	(5) 福島:南会津、群馬:前橋、高崎・安中、渋川、沼田、桐生、新潟:巻・三条、小出、十日町、柏崎
		360	271.54	1.33	0.007	(6) 富山:新川、長野:上小、木曾、松本、大北、岐阜:岐阜、中濃、飛騨

表1 特定疾患の地域集積性の概要（1995～2005年）男性（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	該当なし	該当なし	該当なし	該当なし	(7) 茨城:水戸、鉾田、土浦、つくば、 取手・竜ヶ崎、千葉:東葛北部、 東京:区東北部、区東部 有意な地域集積性が見られなかった
32	重症急性膵炎	70	36.47	1.92	0.011	(1) 福岡:福岡・糸島、粕屋、筑紫、久留米 有明、田川、佐賀:中部、東部、南部、 熊本:鹿本、菊池、八代、
36	特発性間質性肺炎	1036	704.66	1.47	0.001	(1) 岩手:岩手、両磐、宮城:仙台、石巻、 気仙沼、福島:県北、県中、相双
		1122	778.39	1.44	0.001	(2) 島根:大田、益田、広島:広島、広島西 呉、尾張、備北、山口:岩国、柳井、 周南
		1689	1440.31	1.17	0.001	(3) 長野:飯伊、木曾、岐阜:岐阜、西濃、 東濃、静岡:北遠、愛知:名古屋、 海部津島、尾張東部、東三河北部、 東三河南部、三重:北勢
		450	337.37	1.33	0.002	(4) 宮崎:宮崎東諸県、都城北諸県、 西都児湯、日向入郷、日置、始良、 曾於
		521	403.02	1.29	0.002	(5) 徳島:東部Ⅰ、南部Ⅰ、西部Ⅱ、 香川:高松、中讃、愛媛:宇摩
		177	115.31	1.54	0.006	(6) 沖縄:南部、
		1715	1511.04	1.13	0.008	(7) 京都:南山城、大阪府:三島、南河内、 大阪市、兵庫:神戸、阪神南、 和歌山:橋本、
		1843	1634.47	1.13	0.011	(8) 群馬:伊勢崎、埼玉:中央、西部第二、 比企、秩父、児玉、大里、東京: 区西北部、南多摩、北多摩西部、 北多摩北部、
		1006	852.15	1.18	0.011	(9) 福岡:福岡・糸島、粕屋、宗像、飯塚、 北九州、京築、佐賀:中部、 大分:中津下毛、
		38(1)	クロイツフェルト・ヤコブ病	26	8.24	3.16
39	原発性肺高血圧症	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
43	特発性慢性肺血栓塞栓症	287	190.64	1.51	0.001	(1) 岩手:両磐、宮城:仙南、仙台、石巻、 気仙沼、秋田:秋田周辺、本荘・由利、 大曲・仙北、湯沢・雄勝、山形:最上、 置賜、庄内

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群馬0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 飯伊年発行）」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。

表2 特定疾患の地域集積性の概要（1995～2005年）女性

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	49	22.55	2.17	0.029	(1) 沖縄:北部、中部、南部
6	再生不良性貧血	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
7	サルコイドーシス	59	22.00	2.68	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
8	筋萎縮性側索硬化症	178	118.67	1.50	0.016	(1) 栃木:県西、県南、群馬:前橋、高崎・安中、渋川、藤岡、吾妻、伊勢崎、桐生、埼玉:比企、児玉、大里
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	28	5.55	5.04	0.001	(1) 宮城:仙台
		46	17.69	2.60	0.003	(2) 福岡:有明、熊本:熊本、宇城、有明、鹿本、菊池、阿蘇、八代、芦北、鹿児島:出水、伊佐
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)	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
	肝性昏睡を伴うウィルス性肝炎					
	劇症肝炎(2)	69	34.79	1.98	0.009	(1) 熊本:八代、芦北、球磨、宮崎:都城北諸県、西諸、西都児湯、鹿児島:指宿、南薩、日置、川薩、出水、曾於、肝属
	急性・亜急性肝不全	195	136.53	1.43	0.034	(2) 京都府:中部、大阪府:三島、北河内、中河内、南河内、泉州、大阪市、兵庫:神戸、阪神南、丹波、和歌山:橋本
19	悪性関節リウマチ	128	60.01	2.13	0.001	(1) 熊本:熊本、宇城、鹿本、菊池、上益城、大分:東国東、別杵速見、大分、大野、日田玖珠
20(1)	進行性核上性麻痺	123	65.44	1.88	0.001	(1) 埼玉:西部第一、千葉:千葉、東葛南部 東京都: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 川崎北部・南部
20(3)	パーキンソン病	1430	1097.73	1.30	0.001	(1) 京都府:中部、南山城、大阪府:豊能、北河内、中河内、南河内、大阪市、兵庫:神戸、阪神南、阪神北、奈良:北和、和歌山:那賀、橋本、
		365	240.82	1.52	0.001	(2) 山梨:甲府地区、東山梨、東八千代、峡北、長野:上伊那、飯伊、木曾、静岡:静岡・清庵、北遠、
		675	512.69	1.32	0.001	(3) 東京:区南部、区西南部、区西部、北多摩南部、北多摩北部
		458	354.97	1.29	0.013	(4) 京都:丹後、兵庫:中播磨、西播磨、但馬、鳥取:中部、西部、島根:松江、雲南、出雲、岡山:真庭、津山・英田
21	アミロイドーシス	69	27.48	2.51	0.001	(1) 福岡:八女・筑後、熊本:熊本、有明、菊池、阿蘇、上益城、大分:東国東、大分、白津、大野、竹田直入、中津下毛 宇佐高田

表2 特定疾患の地域集積性の概要 (1995~2005年) 女性 (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
26	拡張型心筋症 (特発性うっ血型心筋症)	34	11.75	2.89	0.011	(2) 新潟:十日町、糸魚川、長野:大北、長野、北信
		231	117.65	1.96	0.001	(1) 熊本:熊本、宇城、有明、鹿本、菊池、上益城、八代、大分:大野、竹田直入、日田玖珠、宮崎:宮崎県北部
		243	136.67	1.78	0.001	(2) 岩手:胆江、宮城:仙台、県北、気仙沼、秋田:湯沢・雄勝、福島:県中、相双
		487	338.13	1.44	0.001	(3) 岐阜:岐阜、中濃、東濃、静岡:北遠、西遠、愛知:海部津島、尾張中部、尾張西部、西三河北部、西三河南部、東三河北部、三重:北勢、中勢伊賀、南勢志摩
		116	68.74	1.69	0.009	(4) 栃木:県西、群馬:藤岡、伊勢崎、桐生太田・館林、埼玉:児玉
31	原発性胆汁性肝硬変	382	283.39	1.35	0.001	(1) 東京都: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、北多摩南部、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、県央、県西
32	重症急性膵炎	44	19.36	2.27	0.029	(1) 三重:南勢志摩、大阪府:中河内、南河内、奈良:北和、中和、南和、和歌山:那賀、橋本、新宮
36	特発性間質性肺炎	2353	1927.36	1.22	0.001	(1) 埼玉:東部、中央、西部第一、西部第二、東京都:区中央部、区南部、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:川崎北部・南部、県北
		522	338.45	1.54	0.001	(2) 広島:広島、広島西、広島中央、呉、備北、山口:岩国
		678	477.18	1.42	0.001	(3) 宮城:仙台、福島:県北、県中、南会津、相双、いわき、茨城:下館・岩瀬、栃木:県西、県南
		218	125.09	1.74	0.001	(4) 沖縄:中部、南部
		580	450.82	1.29	0.001	(5) 北海道:札幌、北空知、東胆振、日高、上川中部、上川北部、富良野、留萌、遠紋、十勝
		419	318.15	1.32	0.004	(6) 熊本:上益城、芦北、宮崎:宮崎東諸県、都城北諸県、宮崎県北部、西都児湯、日向入郷、鹿児島:日置、伊佐、始良、曾於、肝属
		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
38(1) 39	クロイツフェルト・ヤコブ病 原発性肺高血圧症	197	132.98	1.48	0.005	(1) 京都府:中部、京都・乙訓、大阪府:豊能、中河内、南河内、大阪府兵庫:阪神北、東播磨、北播磨、丹波、奈良:中和、
		46	20.50	2.24	0.029	(2) 熊本:八代、球磨、宮崎東諸県、西諸、日向入郷、鹿児島:日置、川薩、出水、伊佐、

表2 特定疾患の地域集積性の概要（1995～2005年）女性（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
43	特発性慢性肺血栓塞栓症	152	89.23	1.70	0.001	(1) 宮崎:都城北諸県、鹿児島:南薩、日置、出水、伊佐、始良、曾於、
		848	708.62	1.12	0.006	(2) 東京:区中央部、区西南部、区西部、区東北部、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、県央、県北、
		235	164.88	1.43	0.014	(3) 岩手:気仙、釜石、宮城:仙南、仙台、石巻、気仙沼、福島:県北、
		508	404.77	1.26	0.023	(4) 滋賀:大津、湖南、湖西、京都:中丹、中部、南山城、大阪:豊能、兵庫:神戸、阪神南、北播磨、中播磨、
		199	138.02	1.44	0.036	(5) 三重:南勢志摩、東紀州、大阪府:南河内、奈良:南和、和歌山:那賀、橋本、新宮、

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。

行政資料を用いた難病の頻度調査 患者調査による、特定疾患の受療率・総患者数等

横山徹爾(国立保健医療科学院・技術評価部)

土井由利子(国立保健医療科学院・研修企画部)

要 約

難病対策を進めるうえで、患者の頻度を把握することは基本的で必須の情報である。患者の頻度を把握するための調査や統計資料としては、全国疫学調査、人口動態調査、患者調査、臨床調査個人票、病理剖検輯報などがある。このうち、人口動態調査は死亡という観点から頻度を把握するものであり、難病の死亡統計データブックとしてすでに集計を行った。一方、患者調査は医療機関で受療している患者数という観点から頻度を把握するものであり、死亡統計と併せて見ることにより、難病の頻度の特徴がより明らかになることが期待される。近年では、平成5年患者調査と平成11年患者調査を集計した資料があるが、今回は、平成14年の患者調査データの利用申請を行ったうえで、治療研究対象疾患と調査研究対象疾患の受療率、総患者数等、退院患者平均在院日数、入院患者における入院の状況と心身の状況、診療費等支払方法を集計した。

A. 研究目的

難病対策を進めるうえで、患者の頻度を把握することは基本的で必須の情報である。難病受療患者数は時代とともに変化して行くことが予想されるので、定期的に全国規模での患者の頻度を明らかにする必要がある。患者の頻度を把握するための調査や統計資料としては、全国疫学調査(受療患者数)、人口動態調査(死亡)、患者調査(総患者数等)、臨床調査個人票(医療受給者数)、病理剖検輯報などがある。このうち、人口動態調査は死亡率という指標によって特定疾患の頻度を把握するものであり、難病の死亡統計データブックとしてすでに集計を行った^{1, 2)}。一方、患者調査は医療機関で受療している患者数という観点から頻度を把握するものであり、死亡統計と併せて見ることにより、難病の頻度の特徴がより明らかになることが期待される。

患者調査は3年に1度行われており、患者調査による特定疾患の受療率・総患者数を集計した報告は、近年では、平成5年(1993年)患者調査(ICD-9: 1996～97年に報告)^{3, 4)}と平成11年(1999年)患者調査(ICD-10: 2002年に報告)⁵⁾によるものがある。今回

は、平成14年の患者調査による特定疾患の受療率と総患者数等を推計し、また、これまで調べられていなかった退院患者平均在院日数、入院患者における入院の状況と心身の状況、診療費等支払方法についても集計する。

B. 研究方法

1. 用いた資料

厚生労働省大臣官房統計情報部に平成14年患者調査の利用申請を行って許可を得たうえでデータを入手した(統発第1026001号)。対象とした特定疾患のICDコードは、難病の死亡統計データブック^{1, 2)}の特定疾患とICDコードの対応表に記載したものである。これには、治療研究対象の45疾患と、治療研究事業の対象となっていない70疾患が含まれる。ただし、ICD-10で分類できないものは除いた。

2. 集計方法

平成14年患者調査⁶⁾で用いられた方法に準じて、受療率と総患者数を推計した。全ての計算は、抽出率等の情報から厚生労働省が2次的に作成した拡大乗数で重み付けして行った。

①受療率

受療率は、推計患者数(調査日当日に、病院、一般診療所、歯科診療所で受療した患者の推計数)を人口(平成14年10月1日現在推計人口)で除して人口10万対で表した数である。性・年齢別受療率は、それぞれ当該性・年齢別人口を用いて算出した。

②総患者数等

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

- ・ 総患者数＝入院患者数＋初診外来患者数＋再来外来患者数×平均診療間隔×調整係数(6/7)
- ・ 平均診療間隔＝ Σ (患者票1枚分の推計患者数×前回診療日から調査日までの日数)／推計再来患者数

ここで、平均診療間隔の計算では、前回診療日から調査日までの日数が31日以上のもは除外している。しかしながら、難病の多くは慢性の経過をたどり、診療間隔が長い疾病もあると考えられるため、31日以上開いた者を平均診療間隔の計算から除外すると、“難病で継続的に医療を受けている患者の総数”としては過小評価になるかもしれない。そこで、前回診療日から調査日までの日数が61日以上、91日以上のもを除外して同様の計算を行った推計値を、それぞれ、総患者数 60、総患者数 90 と定義して、本研究独自の指標として併記することとした。

③退院患者平均在院日数

調査対象期間中(平成14年9月1日～30日)に退院した患者の在院期間の平均である。

④入院患者における入院の状況と心身の状況

入院の状況(生命の危険、退院可能性等)、心身の状況(移乗、食事摂取、嚥下、排便の後始末)について、頻度分布を集計した。なお、心身の状況は療養病床の患者のみである。

⑤診療費等支払方法

診療費等支払方法について、(1)自費診療、(2)医療保険等、公費負担医療、(3)介護保険(介護扶助を含む)のそれぞれの割合を集計した。(2)は、特定疾患治療研究費等、特定疾患固有の公費負担については把握できなかった。

C. 研究結果

集計結果の一部を、サルコイドーシスを例として表1～4に示す。報告患者数は合計 437 名で(表1)、これより算出した推計患者数を人口で除した受療率は、入院と外来計で、男性 0.61、女性 1.55(いずれも人口10万対)であり、45歳未満では男女差は小さいが、45歳以上では女性の頻度が著しく高い。総患者数は男女計で15000人と推計され、これは平成14年度末現在医療受給者証交付件数の21334件よりもかなり少ない。総患者数 60 と総患者数 90 は、それぞれ20500人と24200人であり、医療受給者証交付件数に近い値である。前回診療日から調査日までの日数は、全体の中央値が28日で、半数が約1ヶ月程度である。

退院患者平均在院日数は18日であった(表2)。入院の状況は、男女ともに「生命の危険は少ないが入院治療、手術を要する」が最多であるが、女性では検査入院が多く、生命の危険がある者も7%であった(表3)。心身の状況は療養病床の患者のみであり、報告数が少なかった。診療費等支払方法は、ほとんどが医療保険等公費負担医療であるが、女性の入院では、自費診療(特定療養費を含む)と介護保険(介護扶助を含む)も約5%ずつあった(表4)。

同様の表を、全ての難病について作成し、別冊として報告する予定であるので、他の疾患についてはそちらを参照していただきたい。

D. 考察

これまでの患者調査による難病の頻度調査では、受療率と総患者数の推計が行われてきたが、今回は、退院患者平均在院日数、入院患者における入院の状況と心身の状況、診療費等支払方法についても集計を行った。さらに、平均診療間隔の計算から除外する診療間隔を61日以上、91日以上として、総患者数 60、総患者数 90 という指標を定義して計算した。サルコイドーシスをはじめ、いくつかの治療研究対象疾患では、総患者数が医療受給者証交付件数を下回っており、総患者数 60 や総患者数 90 に近かった。慢性の経過をたどる難病では診療間隔が長く(サルコイドーシスは中央値28日)、31日以上開いた者を計算に含めないと過小評価する可能性があるためと思われる。