

表1. 白血病の年度別初回登録数

年度	全登録数	白血病登録数	施設名あり
2006	1,987	599	560
2005	2,490	734	677
2004	2,829	780	516

表2. 神経芽腫の年度別初回登録数

年度	全登録数	神経芽腫登録数	施設名あり
2006	1,987	121	110
2005	2,490	156	148
2004	2,829	257	196

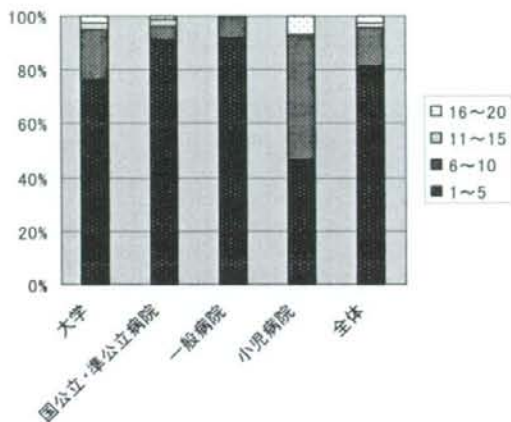


図1. 施設の種類の別 1施設当たりの白血病症例数の分布

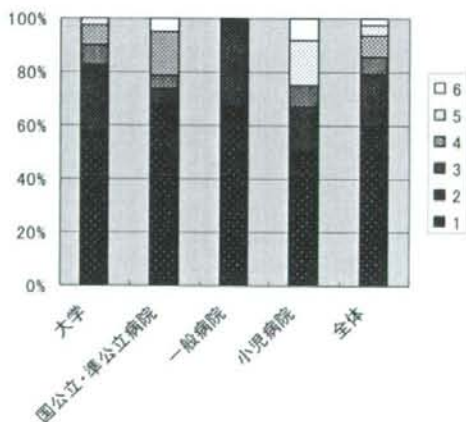


図2. 施設の種類の別 1施設当たりの神経芽腫症例数の分布

分担研究課題 ネフローゼ症候群患者の肥満に対する医療者の意識調査

分担研究者 内山 聖 新潟大学大学院医歯学総合研究科小児科学分野教授

研究要旨

平成 17 年度に小児慢性特定疾患治療研究事業に基づき登録された頻回再発型ネフローゼ症候群およびステロイド抵抗性ネフローゼ症候群の診療を行っている総合病院、大学病院（合計 175 施設）の腎疾患担当医師に、肥満に関するアンケートを送付し調査を行った。

回答数は 94 件（回答率 54%）であった。ネフローゼ症候群患者の肥満を経験したことがある医師は 92%であった。肥満の原因としてステロイド薬および運動制限を重視している回答が 80%を占めた。防止策では食事指導による過度のカロリー摂取の抑制および寛解期の運動奨励を重視する医師が 90%以上を占めた。栄養指導、運動制限に対する自己評価では、運動制限に厳しく臨む医師は少なく、栄養指導に関してはある程度の制限は普通であると考えている医師が多かった。診療で苦慮することとして、ステロイド治療中の過食への対応、運動制限、美容上の問題（中心性肥満、皮膚線条）が患者の悩みとして多くあげられ、外観変化による不登校、いじめ、治療放棄といった二次的な問題にも直面していた。また、ステロイド薬による骨粗しょう症が原因とみられる骨折を経験している医師が 59%と高率にのぼることが明らかとなった。

今回の調査結果はネフローゼ症候群治療中の肥満への対応に苦慮している現状を浮き彫りにした。肥満が患者の QOL に深刻な影響を及ぼしていると推測され、今後調査をすすめ、学校や社会に対する情報発信、患児の日常生活やこころの問題に対する主治医の対応に反映させる必要がある。現場の医師が望む成長に合わせたきめ細やかなガイドライン作成を行い、ネフローゼ症候群小児の健やかな成長を支える医療を構築することが急務である。

研究協力者

樋浦 誠 木戸病院小児科科長

A. 研究目的

平成 19 年度の分担研究でネフローゼ症候群患者の肥満にはステロイドおよび運動制限が関与していることが明らかとなった。今年度は実際に難治性ネフローゼ症候群の診療を行って

る現場の医師に、肥満に関するアンケートを送付し、臨床現場での肥満に対する医師の意識、運動制限や栄養指導などへの対応を調査することを目的とした。

B. 研究方法

平成 17 年度に小児慢性特定疾患治療研究事業に基づき登録された頻回再発型ネフローゼ症候群およびステロイド抵抗性ネフローゼ症候群の診療を行っている総合病院、大学病院（合計

175施設)の腎疾患担当医師に、肥満に関する質問紙を送付し調査をおこなった。医療機関への質問紙の送付は平成20年8月に行い、10月末までに返送されたものを解析した。「調査のお願い」文章および「調査票」の内容は後述する。

C. 研究結果

10月末までの有効回答数は94件(回答率54%)であった。

1)回答医師のプロフィール

(1)性別(図1-1)

男性医師が84名(89%)、女性医師が10名(11%)であった。

(2)腎臓病を専門に診療しているか(図1-2)

腎臓病を専門に診療していると回答した医師は70名(74%)であり、専門にしていなると答えた医師は24名(26%)であった。

(3)ネフローゼ症候群患者の診療で肥満を経験したことがあるか(図1-3)

肥満を経験したことがある医師は86名(92%)、肥満を経験したことがない医師は7名(7%)、無回答1名(1%)であった。

2)ネフローゼ症候群患者の肥満の原因についてどう考えているか(図2)

(1)ステロイド薬

大いに関連する85%、少し関連がある14%、どちらとも言えない0%、あまり関連がない0%、まったく関連がない1%。

(2)運動制限

大いに関連する27%、少し関連がある51%、どちらとも言えない9%、あまり関連がない13%、まったく関連がない1%。

(3)カロリーの過剰摂取

大いに関連する56%、少し関連がある36%、どちらとも言えない3%、あまり関連がない4%、まったく関連がない0%。

(4)家庭での生活習慣の乱れ

大いに関連する28%、少し関連がある29%、どちらとも言えない29%、あまり関連がない14%、まったく関連がない1%。

(5)ネフローゼ発症前からもともと肥満

大いに関連する17%、少し関連がある39%、どちらとも言えない26%、あまり関連がない16%、まったく関連がない2%。

3)ネフローゼ症候群患者の肥満の防止策としてなにを重要と考えるか(図3)

(1)カロリー制限などの栄養指導の徹底

すごく大事43%、まあまあ大事53%、どちらでもない0%、あまり大事でない4%、ぜんぜん大事でない0%。

(2)運動励行

すごく大事41%、まあまあ大事49%、どちらでもない6%、あまり大事でない3%、ぜんぜん大事でない0%。

(3)肥満症専門医や内分泌医との連携

すごく大事14%、まあまあ大事50%、どちらでもない21%、あまり大事でない13%、ぜんぜん大事でない2%。

4)食事制限や運動制限に対する医師の姿勢の自己評価(図4)

(1)カロリー制限(栄養指導)に対する姿勢

とても厳しく制限する0%、やや厳しい9%、普通だと思う61%、やや緩やか23%、とても緩やか8%。

(2)運動制限に対する姿勢

とても厳しく制限する0%、やや厳しい7%、普通だと思う33%、やや緩やか34%、とても緩やか26%。

5)臨床現場での患者から相談された悩み

(1)-1ステロイド治療での悩み(図5-1)

悩みを相談されたことがあると答えた医師は79%、相談されたことがない医師は21%であった。

(1)-2 相談された内容 (表 1)

表に列挙したが、全体の40%以上が食生活での問題、特に過食の悩みであった。また肥満、皮膚線条、満月様顔貌などの美容面での悩みも全体の45%以上を占めていて、いじめや治療放棄につながっていた。治療法での相談では、ステロイド薬の副作用に関するものと免疫抑制薬の使用を希望する旨の相談があった。

(2)-1 運動制限による悩み(図 5-2)

悩みを相談されたことがある医師は63%、相談されたことがない医師は37%であった。

(2)-2 相談された内容 (表 2)

運動制限の可否に関する悩みと運動内容の相談が大多数を占めた。前医の対応に不満という回答も5%あり、その回答すべてが前医での運動制限が厳しすぎて苦痛に感じていたとの相談であった。

(3)-1 食事での悩み(図 5-3)

悩みを相談されたことがある医師は63%、相談されたことがない医師は37%であった。

(3)-2 相談された内容 (表 3)

全体の60%以上が過食に関する相談であった。塩分制限の問い合わせも25%以上あった。

(4)-1 その他の悩み(図 5-4)

悩みを相談されたことがある医師は47%、相談されたことがない医師は53%であった。

(4)-2 相談された内容 (表 4)

不登校、いじめなどの学校生活や将来への不安感、他の治療法の選択希望など悩みは多岐にわたっていた。

6) ネフローゼ症候群患者の骨折の経験

(1) 診療している患者が骨折した経験があるか (図 6-1)

経験がある医師は59%、ない医師は41%であった。

(2) 骨折の原因がステロイドであると考えてい

るか(図 6-2)

そう思う医師は96%、思っていない医師は4%であった。

7) 学会や研究班への自由意見(表 5)

もっときめ細やかなガイドラインの作成を望む声が多く、未承認薬の情報提供、キャリアオーバー例や成人後の就労状況調査を望む声があった。小慢基準が厳しいとの意見もあった。

D. 考察

昨年度の研究報告でネフローゼ症候群患者の約30%が肥満小児であり、一般小児の3倍肥満の割合が高い結果であった。また、運動制限の厳しい群での肥満度が高く、ステロイド治療や運動制限の肥満への関与が疑われた。

今年度は昨年度の調査を踏まえ、実際に診療を行っている医師に肥満への意識調査を実施した。調査には小慢の登録データを利用したが、病名による抽出が簡便で、意見書の医療機関住所の把握も可能なため、小慢データ利用はきわめて有効と実感した。

調査結果から実際に難知性ネフローゼ症候群の診療にあたっている医師で90%以上が患者の肥満を経験しており、医師にとってネフローゼ症候群患者の肥満は頻りに接する問題であると示唆された。

肥満の原因に関しては、ほぼ全員がステロイド治療によると回答し、同時にステロイド治療等による過食(カロリー過剰摂取)も全体の90%以上の医師が関連ありと考えており、ステロイド薬、食事、肥満の関連が密接であるとの結果であった。運動制限も80%近い医師が関連ありと考えており、半数以上の医師が家庭環境や発症前からの肥満も原因であると考えていた。

防止策では食事指導で過度のカロリー摂取の抑制を図る、寛解期は運動制限を解除するなど運動を積極的に勧めることが大事、と答えた医

師が90%以上を占め、この二つの防止策が主要な対策と考えていた。肥満症専門医や内分泌医との連携と答えた医師は上記二つの策に比べると少なかったが、この理由として、施設に相談できる専門医がいないことや、自分で解決することが出来ると考えている医師が多いことも関係していると思われる。

栄養指導、運動制限に対する自己評価では、一番厳しく制限するという選択肢を選んだ医師は両方とも0%であった。普通、やや緩やかと答えた医師は栄養指導では67%、運動制限では84%であり、運動制限に対してはあまり制限していないと自己評価する医師が多かった。日本学校保健会の腎臓病管理指導表では寛解期には強い運動も可との記載もあり、多くの医師が強い運動制限は患者のQOLをそこなうと考えていると推測された。栄養指導に関しては、ステロイドの過食もあり、ある程度の制限は普通であると考えている医師が多いと推測された。

個々の相談内容の調査では、ステロイドによる過食、外観の変化が主要な悩みであった。あらかじめステロイド治療前に家族には副作用を十分説明していても、ステロイド抵抗性や頻回再発型では切実な問題であり、外観変化によるいじめ、不登校、治療放棄といった二次的な問題にも苦慮している現状が明らかになった。運動の悩みは以前からの部活動が続けられるかが大きな悩みであり、また医師間での対応の違いに不信感を持つ例も散見された。自由意見でも医師間に差の出にくい統一した生活指導ガイドラインの作成、さらに統一ガイドラインを踏まえて、個々の症状に応じた指導の具体的記載を望む声が多く、今後の検討課題と思われる。

また、ステロイド薬による骨粗しょう症が原因とみられる骨折を経験している医師が59%と高率にのぼることが明らかとなった。自由意

見でも骨粗しょう症予防のビスホスホネート製剤の使用状況を教えてほしいという意見も散見され、運動奨励の妨げにもなる合併症のため、重要な課題と考えられた。小慢の合併症の欄は自由記載だが、肥満、低身長や骨折など腎疾患に多くみられる症候は予め記載し、ある、なしの記入方式にすると合併症検索の一助になると思われた。

今回の調査結果はネフローゼ症候群治療中の肥満への対応に苦慮している現状を浮き彫りにした。肥満や外観の問題が予想以上に患者のQOLに深刻な影響を及ぼしていると推測され、今後は実際の患者自身のQOL評価などを具体的に調査し、学校や社会に対する情報発信、患児の日常生活やこころの問題に対する主治医の対応に反映させることが重要な課題になっている。現場の医師が望む成長に合わせたきめ細やかなガイドライン作成を行い、ネフローゼ症候群小児の健やかな成長を支える医療を構築することが急務である。

E. 結論

アンケート調査から、ネフローゼ症候群の肥満にはステロイド薬、過食、運動制限が関連していると考えられる医師が多く、肥満が患者のQOLに深刻な影響を及ぼしていた。

F. 関連するホームページ

これまでの分担報告書を改訂し、新潟大学小児科のホームページ上に掲載した

<http://www.med.niigata-u.ac.jp/ped/welcome.html>

G. 研究発表

1. 論文発表 なし
2. 学会発表 なし

H. 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

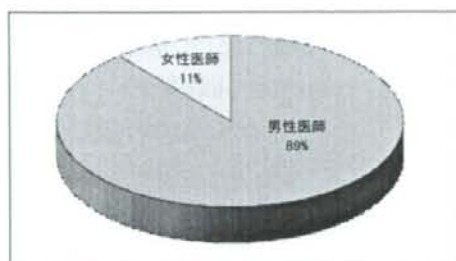


図 1-1. 医師の性別

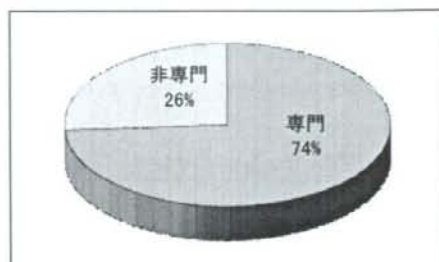


図 1-2. 腎臓病を専門に診療しているか

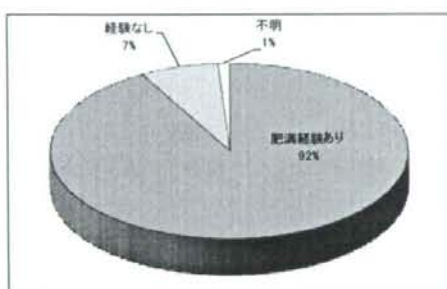


図 1-3. 患者の肥満を経験したことがあるか

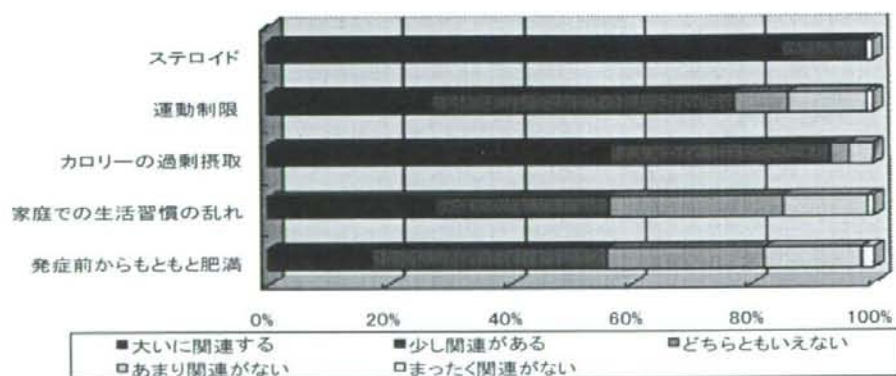


図 2. 肥満の原因についてどう考えているか

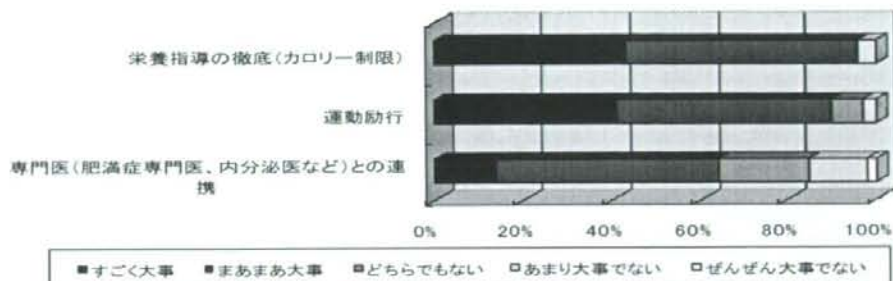


図 3. 肥満の防止策としてなにを重要と考えるか

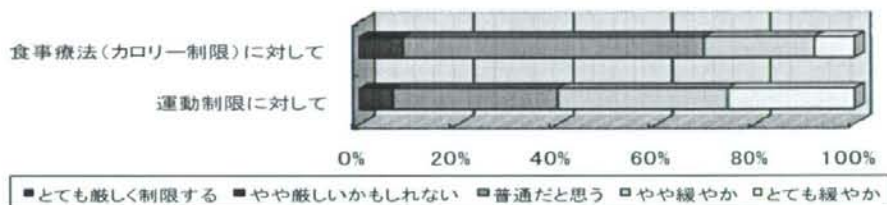


図 4. 食事制限や運動制限に対する医師の姿勢の自己評価



図 5-1. ステロイド治療に関する悩み相談経験

食生活関連	食事量のコントロールがつかない(33件) おやつを食べ過ぎる(1件)
体型、外観、美容	体型の維持が出来ない(11件) 皮膚線条(7件) 低身長(7件) 多毛(5件) 肥満によるいじめ、治療放棄(3件) 肥満がちゃんと治るか(3件) 満月様顔貌(2件)
治療に関すること	免疫抑制薬を併用してほしい(4件) 腰痛がひどくなった(3件) 合併症の詳しい検査をしてほしい(2件) 白内障になった(1件)

表 1. ステロイド治療に関する患者の悩みの内訳

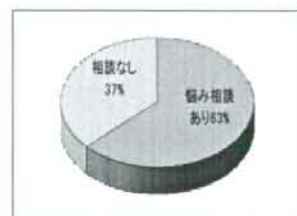


図 5-2. 運動制限に関する悩み相談

運動の内容について	運動はどんな種類ならしいか(10件) 運動部を続けたい(8件) 運動させたいのにしつがらない(2件)
運動制限の可否に関して	運動制限の期限、いつから体育がいいか(10件) 運動制限解除の度合(8件) 他医(前医)との運動制限の対応の違いの苦情(3件) 運動して再発しないか(2件) 再発したときは運動はどうすればいいか(2件)
その他	県代表選手でドーピング問題は大丈夫か(1件) 学校の単位がとれない(1件)

表 2. 運動制限に関する患者の悩みの内訳

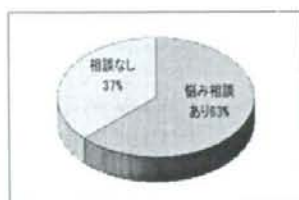


図 5-3. 食事に関する悩み相談

過食に関すること	食べ足りない(14件) カロリー制限が大変(6件) かくれ食いをする(2件) 体重が減らない(2件)
塩分制限に関すること	塩分制限の具体的な解除の仕方(9件) 塩分制限はしなければいけないのか(1件)
食事内容に関すること	食べていけないものがあるか(2件) 再発しにくい食事があるか(2件) 間食してもよいか(1件)

表 3. 食事に関する患者の悩みの内訳

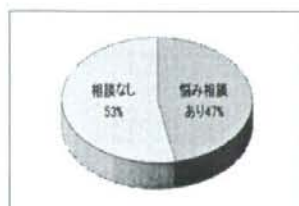


図 5-4. その他の悩み相談

学校生活に関するもの	不登校になった(2件) 進学問題(2件) いじめにあっている(2件)
将来の問題	就職できるか、希望する職種に就けるか(2件) 結婚、妊娠、出産できるか(2件) 成人後の医療費が払えるか(1件)
症状、治療に関すること	感染予防の仕方を教えてほしい(4件) 民間療法を試したい(2件) うつくなった(2件) 月経不順の治療をしてほしい(1件) 漢方薬を試したい(1件) 他人(祖父母を含む)への病状説明のしかた(1件) ステロイドを飲むと頭痛がひどい(1件) ワクチンのうけかた(1件)

表 4. その他の悩み相談の内訳

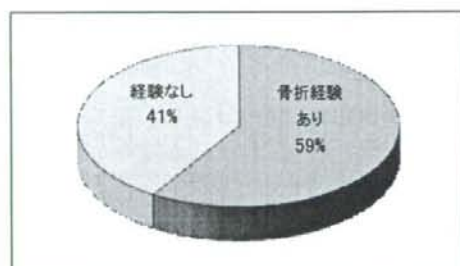


図 6-1. ネフローゼ患者の骨折の経験

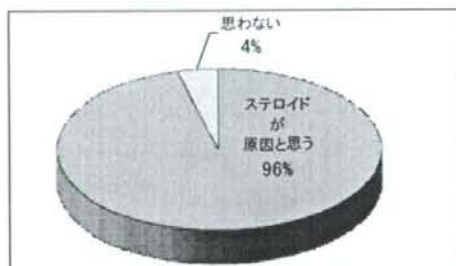


図 6-2. 骨折の原因がステロイドと思うか

自由意見	治療ガイドラインの充実を(特に難治例、再発時への対応など) (9件) 免疫抑制薬(特にMMFなどの未承認薬)の適切な使用法などの情報提供を(7件) 生活指導の基準をもっと分かりやすくまとめ指針としてほしい(6件) 小慢の基準が厳しい(4件) ビスホスホネートの使用状況を知らせてほしい(4件) 長期の治療戦略を示してほしい(2件) 患者の実数調査をしてほしい(2件) キャリアオーバー症例の調査をしてほしい(2件) 進学、就労状況の詳しい調査をしてほしい(1件)
------	---

表 5. 学会、研究班に望むことはあるか

小児ネフローゼ症候群患者における肥満に関する調査のお願い 平成20年8月吉日

平成20年度厚生労働省厚生労働科学研究「法制化後の小児慢性特定疾患治療
研究事業の登録・管理・評価・情報提供に関する研究」

主任研究者 藤本純一郎

同上「腎疾患における肥満に関する研究」

分担研究者 内山 聖

残夏の候、先生におかれましては、益々ご清栄のこととお喜び申し上げます。
日頃より、小児慢性特定疾患治療研究事業（以下、小慢事業）にご協力いただき感謝申し上げます。

私どもは、平成20年度厚生労働科学研究「法制化後の小児慢性特定疾患治療研究事業の登録・
管理・評価・情報提供に関する研究」を担当させていただいており、その中で特に「腎疾患患者に
おける肥満に関する調査」を研究課題としております。

今回、小慢事業にネフローゼ症候群患者を登録されている医療機関の担当先生に肥満に関しての
アンケート調査を計画しましたので、診療などでお忙しいことは存じますが、よろしくご協力賜
ることができますようお願い申し上げます。

昨年度、私どもでは小慢事業に登録されたネフローゼ症候群患者の解析を行い、肥満の割合が
健常小児と比べて高く、ステロイドを使用している患者群や運動制限の厳しい患者群でその傾向が
顕著でありました。ネフローゼ症候群における肥満にはステロイドおよび運動制限が関与してい
ると強く示唆される結果でした。このため、ネフローゼ症候群患者の肥満と薬物治療および運動制限
との関連や、肥満が患者のQOLに及ぼす影響などの諸問題を、実際に診療しておられる先生方
におききする必要があると考えております。

お手数をおかけしますが、別紙調査票にご記入いただき、同封の封筒に入れてご返送ください。

なお、お送りいただいた回答は、厳重に保管され、研究目的以外に使用されることはありません。
また、本調査の集計結果は、研究報告書等の印刷物、ならびに下記ホームページ
<http://www.med.niigata-u.ac.jp/ped/welcome.html>にて公開する予定です。是非ご協力のほど
お願い申し上げます。

敬具

*ご多忙のところ恐縮ですが、別紙「調査票」を10月31日までに同封の返信用封筒
にてご返送くださるようお願いいたします。

別紙 小児ネフローゼ症候群患者における肥満に関する調査票

この調査票は貴施設でネフローゼ症候群の小児患者さんを受け持っておられる先生にご回答願います。以下、選択肢ではあてはまる項目の数字を丸でお囲みください。また、自由記載では[]内に必要な事項を具体的にご記入ください。

I. ご回答いただく先生自身に関する質問にお答えください。

- 1.先生の性別を教えてください。 (1)男 (2)女
- 2.先生の年齢を教えてください。
(1)20歳台 (2)30～39歳 (3)40～49歳 (4)50～59歳 (5)60歳以上
- 3.先生の臨床経験年数を教えてください。
(1)10年未満 (2)10年～19年 (3)20年～29年 (4)30年以上
- 4.先生は腎臓病を専門とされていますか？ (1)はい (2)いいえ

II. ネフローゼ症候群患者さんに関してお聞きいたします。

1.先生の担当されているネフローゼ症候群患者さんで肥満を合併した例のご経験はありますか。

- 1)ある 2)ない 3)分からない

2.ネフローゼ症候群患者さんの肥満の原因をどのように考えられていますか。

1)ネフローゼ治療薬としてのステロイド

- (1)大いに関連がある (2)少し関連がある (3)どちらともいえない (4)あまり関連がない (5)まったく関連がない

2)運動制限

- (1)大いに関連がある (2)少し関連がある (3)どちらともいえない (4)あまり関連がない (5)まったく関連がない

3)カロリーの過剰摂取

- (1)大いに関連がある (2)少し関連がある (3)どちらともいえない (4)あまり関連がない (5)まったく関連がない

4)家庭での生活習慣の乱れ

- (1)大いに関連がある (2)少し関連がある (3)どちらともいえない (4)あまり関連がない (5)まったく関連がない

5)発症前からのももとの肥満

- (1)大いに関連がある (2)少し関連がある (3)どちらともいえない (4)あまり関連がない (5)まったく関連がない

6)その他

お考えになっている原因があれば具体的にご記入ください。

[]

3.ネフローゼ症候群患者さんの肥満の防止策へのお考えを聞かせてください。

1)カロリー制限などの栄養指導の徹底

(1)すごく大事 (2)まあまあ大事 (3)どちらでもない (4)あまり大事でない (5)ぜんぜん大事でない

2)運動励行

(1)すごく大事 (2)まあまあ大事 (3)どちらでもない (4)あまり大事でない (5)ぜんぜん大事でない

3)専門医（肥満症専門医、内分泌医など）との連携

(1)すごく大事 (2)まあまあ大事 (3)どちらでもない (4)あまり大事でない (5)ぜんぜん大事でない

4)その他

先生が重要と考えている、また実践している対応策があれば具体的にご記入ください。

[]

4.ネフローゼ症候群患者さんの診療においての問題点をお聞きいたします。

1)ステロイド治療について

(1)患者さん本人、またはご家族から肥満等の副作用に関する悩みの相談を受けたことが

{1}ある {2}ない

(1)-2 (1)で「ある」と答えた先生にお聞きいたします。相談された内容とそのことへの対応策をお書きください。

[]

(2)ステロイド治療中に患者さんが骨折したご経験はありますか。

{1}ある {2}ない

(2)-2 (2)で「ある」と答えた先生にお聞きいたします。骨折の一因にステロイド治療があるとお考えですか。

{1}はい {2}いいえ

2)運動制限について

(1)患者さん本人、またはご家族から運動制限に関する悩みの相談を受けたことが

{1}ある {2}ない

(1)-2 (1)で「ある」と答えた先生にお聞きいたします。相談された内容とそのことへの対応策をお書きください。

[]

(2)先生の運動制限に対する姿勢はご自分で評価するとしたらどの程度ですか。

{1}とても厳しく制限する {2}やや厳しいかもしれない {3}普通だと思う {4}やや緩やか {5}とても緩やか

3)食事療法について

(1)患者さん本人、またはご家族から食事療法に関する悩みの相談を受けたことが

{1}ある {2}ない

(1)-2 (1)で「ある」と答えた先生にお聞きいたします。相談された内容とそのことへの対応策をお書きください。

[]

(2)先生の食事療法（カロリー制限）に対する姿勢はご自分で評価するとしたらどの程度ですか。

{1}とても厳しく制限する {2}やや厳しいかもしれない {3}普通だと思う {4}やや緩やか {5}とても緩やか

4)その他

(1)患者さん本人、またはご家族から上記以外のことで悩みの相談を受けたことが

{1}ある {2}ない

(1)-2 (1)で「ある」と答えた先生にお聞きいたします。相談された内容とそのことへの対応策をお書きください。

[]

5.ネフローゼ症候群の診療全体を通してお聞きいたします。

1)学会や研究班から、提供してほしい情報や調査してほしい事柄がありましたらお書きください。

[]

2)ご意見等があれば自由にお書きください。

[]

ご協力ありがとうございました。

平成 20 年度厚生労働省研究費補助金（子ども家庭総合研究推進事業）
「小児慢性特定疾患治療研究事業の登録・評価・情報提供に関する研究」

小児慢性呼吸器疾患の横断・縦断的解析における小慢データの有用性に関する研究

分担研究者 森川昭廣 群馬大学名誉教授

研究協力者 荒川浩一 群馬大学大学院医学系研究科小児科学 教授

研究要旨：小児慢性特定疾患治療研究事業は、平成 17 年度に対象疾患の見直しや医療意見書の充実が図られ新たな基準で開始された。特に、呼吸器疾患においては喘息の基準が改定され、一方、新たに先天性ないしは重症の慢性呼吸器疾患が追加された。本年度は変更後 3 年経過し、その影響を検討する目的で、平成 16 年の登録と平成 17 年度以降における慢性呼吸器疾患の登録状況を調査した。また、新規に追加された慢性呼吸器疾患の状況を検討した。その結果、新たに追加となった疾患分において、慢性肺疾患は 18.5 から 32.5%、気管狭窄症は 13.8%から 21%、さらに中枢性低換気症候群の割合も増加してきている。一方で、気管支喘息は登録患者の減少だけでなく、割合も 51%から 31%へと減少している。また、これらの疾患が追加されたために、登録症例患者の年齢は、全年齢層では 2 歳以下、特に 0 歳以下の症例の割合が増加していた。新たに追加された疾患は、慢性で難治性の疾患であり、今まで全国的に統一された調査報告がなく、本事業の有用性が明らかとなった。一方、喘息については、基準が大幅に変更されたため、以前のデータとの比較については細心の注意が必要と思われた。

見出し語：小児慢性特定疾患、気管狭窄症、都道府県、頻度調査、重症度

A. 研究目的

小児慢性特定疾患治療研究事業（小慢）は、平成 10 年度から医療機関より提出された対象疾患の医療意見書に基づいて各自治体で入力され、中央で集計・解析をおこなっている。小児慢性特定疾患の登録データは、全国的に同一の基準で行われているため、本邦での小児慢性疾患の疫学動態を解明する上で、非常に有用であると考えられる。一方、平成 17 年度からは、対象疾患の見直しや医療意見書の充実が図られ、新たな基準で開始された。

（1）見直しの基本的考え方

1）現行の小慢の対象疾患を基本として、今日の医学的知見に基づき、必要最小限の見直しを行う。

（2）対象疾患については、事業の趣旨に鑑みて、慢性疾患であることを前提として、症状の重さ、治療にかかる費用並びに他の公費負担の適応状況などを考慮

し、予算の範囲内で対象疾患の見直しを行う。

（3）対象疾患ごとに認定基準を厚生労働大臣告示で示す。

（2）対象者の認定基準の策定

対象者の認定基準の策定に当たっては、重篤な慢性疾患の患者を基本として、支援の必要性を考慮し、疾患の特性に合わせて、症状、検査値、治療内容などによる簡便な認定基準を策定した。

慢性呼吸器疾患の対象疾患としては、旧制度において喘息と気管支拡張症であったが、現行制度においては、アレルギー性気管支炎、アレルギー性細気管支炎、気管狭窄症、先天性中枢性低換気症候群、先天性肺胞蛋白症、線毛機能不全症候群、嚢胞性線維症、本態性肺ヘモジデロシス、慢性肺疾患が追加された。

一方、喘息に関しては、平成17年4月より下記の基準で開始された。

- 1) 3ヵ月3回以上の大発作がある場合
- 2) 1年以内に意識障害を伴う大発作がある場合
- 3) 治療で、人工呼吸管理または挿管を行う場合

平成18年4月より、概ね1ヵ月以上長期入院療法を行う場合が追加された。

今回、小児慢性特定疾患のうち慢性呼吸器疾患に関して、平成16年度までの旧基準と、平成17年度からの新基準による登録症例を集計・解析して、その頻度ならびに疾患の変化を比較検討することを目的とした。

B. 研究方法

- 1) 平成10年度からの登録者の縦断的解析と新制度に変更した平成17年度から3年間の比較。
- 2) 平成17年度より新たに追加された疾患群の登録状況

検討項目

- 1) 登録者、新規登録者数
- 2) 登録者の年齢構成
- 3) 平成16年度以降の登録疾患別割合
- 4) 平成17年度登録疾患の初発年齢
- 5) 疾患個別調査(登録数、新規登録者、特殊治療および経過)

C. 研究結果

1) 登録者の年次推移

登録患者数は、平成10年度より毎年約8,000から12,000人、また、平成14年度から3年間は約5,500人強と安定していた。新制度に変更となった平成17年度以降では、約3割の1600名に著減した(図1)。

2) 新規登録者の割合

平成16年度において新規登録が35%前後であったものが、平成17年度においては60%となり、継続が30%と逆転した。しかし、平成18年度以降は再び35%前後を推移している。登録者の年齢では、平成17

年度以降、2歳未満、特に0歳での頻度が増加していた。これらの結果は、喘息の登録が減少したこと、気管狭窄症や特発性中枢性無呼吸など新しく加わった先天性疾患による影響が強いと考えられる。

3) 疾患別登録頻度

平成16年度では、喘息の比率が99%をしめていたが、平成17年度においては49%と半減し、その後も緩やかに減少していた。一方、慢性肺疾患や気管狭窄症、中枢性低換気症候群の登録患者が増加していた。

4) 平成17年度登録疾患の初発年齢

調査が終了している平成17年度における疾患別初発年齢を検討すると、気管狭窄症や先天性中枢性低換気症候群では先天性疾患であるため初発は0歳が大半を占めていた。一方、気管支喘息や肺ヘモジデロージスでは2歳未満が約半数であり、肺ヘモジデロージスでは5歳未満が8割を占めていた。

5) 平成17年度の個別疾患調査結果

(1) 気管支喘息

登録者数は平成16年では5225名であったが、平成17年、18年ではそれぞれ849名、648名と6分の1から8分の1へと著明に減少した。一方、新規登録者の割合は35~45%と著変なかった。特殊治療では、平成18年度以降に長期入院者の割合が23%から43%と倍増し、これは制度の変更によると考えられた。経過に関しては、平成16年では約半数が改善とあったのに対し、平成16年以降は不変(30%から40%へ)あるいは悪化(5%から12%へ)の割合が増加し、登録基準の変更による重症患者の割合の増加が推測された。

(2) 気管狭窄症

登録者数は平成17年、18年、19年ではそれぞれ220名、286名、189名で、追加登録となった平成17年度では80%が新規登録であり、その後は40%、25%と低下し、継続が増加した。治療では、適応基準に

人工呼吸管理、酸素療法、気管切開、挿管、中心静脈栄養のうち一つ以上を行う場合とあるが、8割以上の患者で気管切開が行われ、人工呼吸管理や長期入院管理も20%程度みられた。経過では不変が最多を占めていたが、改善も10%程度に見られた。

(3) 中枢性低換気症候群

登録者数は平成17年度以降、79名、89名、65名であり、平成17年度に新規登録患者が多かった。治療としては、人工呼吸器が68～78%と最多を占め、酸素療法や気管切開も半数の患者で施行されていた。経過としてもほぼ全例で不変となっていた。

(4) 肺ヘモジデロージス

登録者数は平成17年度以降、48名、44名、18名であった。平成17年度以前は他の疾患区分に分類されていたため平成17年度以降も継続者の割合が多数を占めた。治療としては、薬物療法が主体であり、ステロイド依存例は年度により10%～40%と幅広かった。経過としては、寛解、改善が比較的多く、それぞれ10%、30%を占めていた。

D. 考察

平成17年度に小児慢性疾患の見直しが行われ、慢性呼吸器疾患においては対象疾患ならびに適応基準の大幅な改定が行われた。その結果、平成16年度と比較し、平成17年度以降では登録患者数が約3割に減少し、特に喘息の登録患者数が6分の1から8分の1へと著減していた。さらに、追加疾患により新規登録患者の割合が増加した。登録年齢層も乳幼児の割合が増加したことなど大きく様変わりした。登録のうち喘息の割合は平成16年度では99%であったが、平成17年度においては49%と減少し、追加疾患としては気管狭窄症や慢性肺疾患が増加した。気管支狭窄や中枢性低換気症候群では、適応基準に人工呼吸管理、酸素療法、気管切開、

挿管、中心静脈栄養のうち一つ以上を行う場合とあり重症者が登録されるようになってきているが、その頻度は、それぞれ200名、80名前後であることが判明した。また、これら両疾患では人工呼吸管理や気管切開の占める割合が多く、経過も不変が大半を占めた。

今回、検討する上での問題点としては、登録に際して、種々の疾患名が用いられている点がある。例えば、先天性中枢性低換気症候群、中枢性低換気症候群、Ondineで登録されている。また、呼吸器疾患の登録書式が気管支喘息を基本にして作成されているため、新規に追加された疾患群には不向きな項目がある点（鼻汁好酸球数、気道過敏性など）である。さらには、非継続症例において死亡例が比較的多く存在するが、それが拾い上げられていない点である。今後、これらの改善を図っていけば、さらに充実したデータにしていけると思われた。

小児慢性呼吸器疾患において、今回追加された疾患群は重症でかつ難治性疾患であり、本研究事業のような同一基準での全国調査はなく、貴重なデータとなりうると考えられ、今後とも継続していく意義があると考えられた。

E. 結論

平成17年の認定基準改定により喘息の登録数が著減したが、平成18年に追加された基準により長期入院患者の割合が増加した。これらのデータは、重症喘息児の頻度を知る上で貴重なデータとなると思われる。一方、新規に追加された小児慢性呼吸器疾患は、重症かつ難治性疾患であるが、全国的な疫学調査は限定されたものであり、本事業による疫学調査は、実態を把握するうえで非常に貴重であると考えられた。

F. 知的財産権の出願・登録状況

1. 特許取得
特になし
2. 実用新案登録
特になし

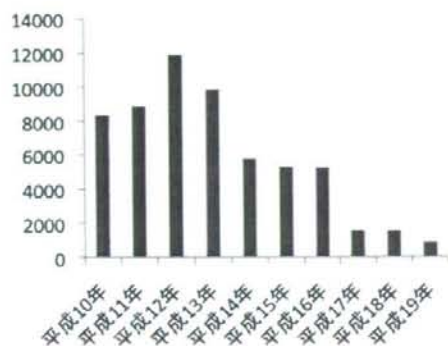


図1. 登録者の年次推移

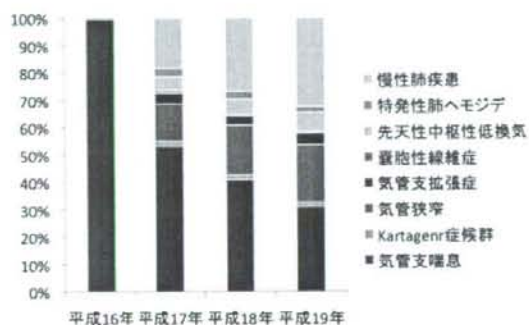


図2. 疾患別年次推移 (割合)

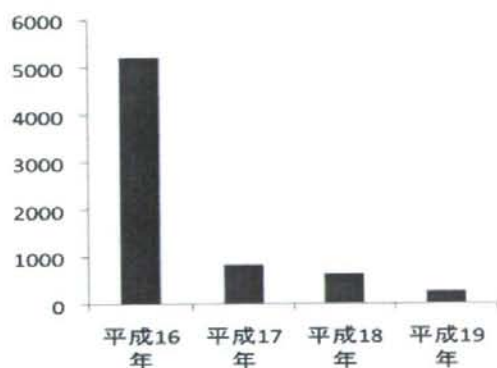


図3. 喘息登録者の年度別推移

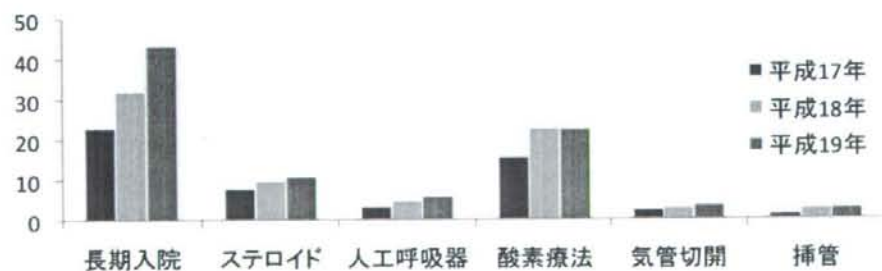


図4. 気管支喘息における特殊治療別年次推移

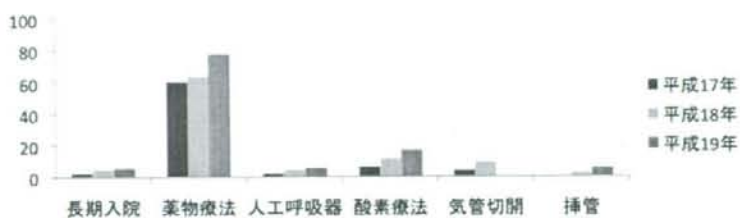


図5. 肺ヘモジデロシスにおける特殊治療別年次推移

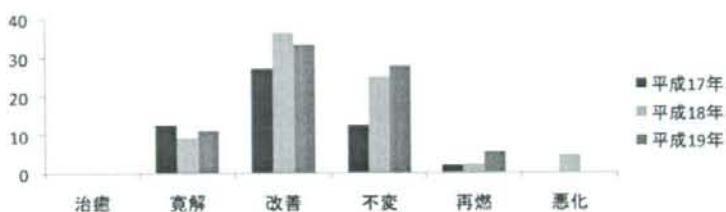


図6. 肺ヘモジデロシスの経過における年次推移

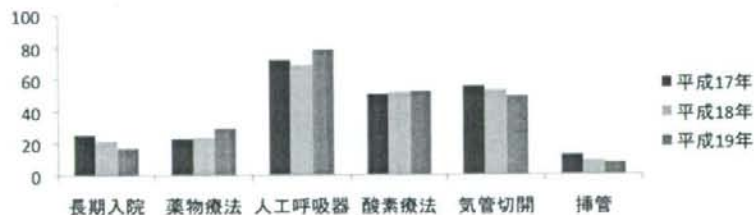


図7. 中枢性低換気症候群の特殊治療別年次推移

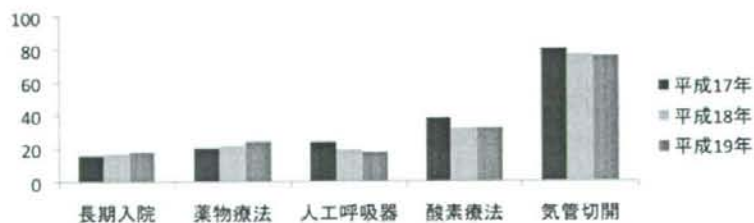


図8. 気管狭窄症の特殊治療別年次推移

分担研究課題

法制化後の小児慢性特定疾患研究治療事業の「登録・管理・評価に関する研究」の
分担研究 心疾患分野における研究

分担研究者氏名 柳川幸重（帝京大学医学部教授）

研究要旨

平成 17 年の法制化後 3 年が経ち、この 3 年間の小児慢性特定疾患の登録数、疾患名を検討することにより、この新システムの登録事業が慢性心疾患の患者および家族の QOL 向上にどのように寄与しているかの知見を得た。研究対象となった年度において、（総数が登録されていないと考えられる平成 19 年度は除く）登録総数は減少しなかった。平成 16 年の法制化以前には、総登録疾患の約 3 分の 2 を先天性心疾患が占め、川崎病が約 6 分の 1 を占めていた。法制化後の平成 17 年からは 6 分の 5 が先天性心疾患で占められ、川崎病の登録数は激減した。しかしながら川崎病登録数にもかかわらず総登録数は減少しなかった。すなわち先天性心疾患登録数の増加は、相対的な増加であるとともに、絶対的な増加でもある。登録された先天性心疾患の内容を検討すると、法制化以前の先天性心疾患の疾患名として比較的大きな部分を占めていた心房中隔欠損症の登録数は相対的にも絶対的にも減少していた。心房中隔欠損症は、根治術後ほとんど後遺症なく治癒する疾患であるためと思われた。これに対して、Fallot 四徴症、心内膜症欠損症、完全大血管転位症、两大血管右室起始症などの術後後遺症を残しやすい先天性心疾患の登録数が相対的にも絶対数としても増加していた。この増加の大きな原因は、法制化以後は入院期間による制限が無くなり、術後の状態で登録できるようになったためであると考えられる。また、近年の先天性心疾患に対する手術成績の向上が生存者数を増やし、結果的に登録数を増やしていることも理由の一つと考えられる。新システムの登録事業は、法制化以前には登録されなかった重篤な支援の必要な先天性心疾患児の登録数を増やしていると言うことができる。本システムは慢性心疾患の患者および家族の QOL を改善方向に導いていると思われる。

研究協力者
報告者のみ

A. 研究背景

平成 17 年に小児慢性特定疾患治療事業が法制化された。法制化前後の小児慢性特定疾患治療研究事業の登録データから得られる内容

のうち、心疾患関係のものを評価し、法制化が心疾患患者および家族の QOL 向上にどのように寄与しているかの知見を得ることを目標とした。新システムにおける登録事業の有用性を明らかにするために、新基準で登録された心疾患の総数と内訳疾患名を法制化以前のものと比較した。法制化後のデータとして、

ほぼ全例が登録されていると考えられる年度までを用いる必要があり、平成 20 年度報告には主として平成 18 年度までの登録データを使用した。

B. 研究方法

1. 各疾患群の定義

平成 10 年から平成 19 年度までに登録された慢性心疾患を疾患群に分類した。

先天性心疾患、川崎病（冠動脈瘤を含む）、原発性肺高血圧、心筋疾患、不整脈に疾患群を分けた。ICD コードで疾患分類されている心疾患のうち、三尖弁閉鎖症、僧帽弁閉鎖不全症、および僧帽弁閉鎖不全症は先天性心疾患に含めなかった。これらの疾患は心エコー・ドプラによる診断であり、極軽度のものまで含まれておる可能性が高いこと、および先天性か後天性かの診断に疑問が残るために含めるべきではないと判断した。

川崎病は冠動脈の有無にかかわらず登録されてきていたと思われる、かつ、一時的な冠動脈瘤の存在も含まれているはずであるので、冠動脈瘤の有無では分けなかった。

心筋炎と心筋症は臨床的に明確に分けることが困難なことが多いので心筋疾患としてひとくくりでまとめた。不整脈は明確な診断名のあるものを対象とした。

2. 登録総数と疾患群の年度別の推移

平成 10 年度から 19 年度までのデータが使用可能であったが、平成 19 年度は未登録と多いとかがえられたので、平成 18 年度までのデータを用いた。各年度の登録総数の年度ごとの推移と登録された疾患群の推移を調べた。

3. 平成 17 年以降の登録疾患名の変化

平成 17 年以降の登録内容を検討し、どのような疾患が増加しているかに注意した。

4. 法制化と心疾患を持つ子どもと親の QOL
法制化が心疾患を持つ子どもとその親の QOL に与えた影響について検討した。

C. 研究結果

1. 総登録数の推移

平成 10 年度の総登録数は約 1 万 5 千 3 百人であり、平成 11 年は 1 万 1 千 7 百人、12 年は 1 万 2 千人、平成 13 年度は 8 千 5 百人と少し減少したが、平成 14 年には 1 万 2 千人、平成 15 年 1 万 6 千 5 百人、平成 16 年には 1 万 6 百人であり、法制化後の平成 17 年には 1 万 3 千 7 百人、平成 18 年には 1 万 1 せん 8 百人であり、総登録数は法制化以降も減少していない。（図 1、表 1）

2. 総登録数と疾患群の年度別推移

1) 川崎病登録数の減少：法制化以前には、総登録数の 22～38% を占めていた川崎病の登録数は、約 1% へと激減している。（図 2、図 3）

2) 心筋疾患、肺高血圧症、不整脈の総登録数の中での割合は変わらなかった。心筋疾患は平成 16 年以前には総登録数の 3～4% を占めていたが、平成 17、18 年にも 3% であった。肺高血圧症の総登録数における割合は、平成 16 年以前に 1% であり、平成 17、18 年にも変わらず同じ 1% であった。不整脈登録数は平成 16 年以前には 6～8% であり、平成 17、18 年にも変わらず同様に 7、8% であった。（図 2、図 3）

3) 先天性心疾患の登録数が増加した。：平成 16 年以前には先天性心疾患の割合は 58～68% であり、川崎病割合は 22～30% で、この二つの疾患で総登録数の 90% 前後を占めていた。しかし、平成 17 年度以降は先天性心疾患登録数は 81～82% であり、川崎病登録の減少分を埋める形となっていた。（図 2、図 3、表 1）

4) 先天性心疾患の中では、心房中隔欠損症の割合が減少した。：心房中隔欠損症の登録先天性心疾患中での割合は、平成16年以前の10～13%から、平成17年以降3%に減少した。(図2、図3)

5) 法制化以前には登録の少なかった、稀で重篤な先天性心疾患の登録実数と割合が増加した。：平成17年以降には兩大血管右室起始症、完全大血管転位症、肺動脈閉鎖症、総動脈幹症などの登録数が増加して、減少した川崎病の占めていた割合を埋める形になっていた。(図4、表1)

D. 考察

平成17年の法制化以降3年が経つが総登録数の減少はみられていない。川崎病の登録数が激減したために総登録数の減少も予測されたが、総登録数は減少しなかった。川崎病登録数の減少を埋める形で、法制化前には登録されることの少なかった重篤な先天性心疾患と術後合併症の残りやすい心疾患が登録されるようになった。(図2、図3)

この変化の主な原因は、法制化以前には慢性心疾患の登録は「入院のみ」が適応であったが、この規制がなくなり通院であっても適応となったことによると考えられ、以下の理由で心疾患を持つ子どもと親のQOLに影響を与えていると考えられる。

- 1) 法制化に伴い軽症の川崎病の登録が少なくなった。軽症の川崎病は登録されなくなっても大きな実害は現場で見られていない。この意味で、今回の法制化が川崎病の小児とその親のQOLを低下させたとは考えにくい。
- 2) 法制化後も、心筋疾患、肺高血圧症、不整脈の登録実数および割合は変化しなかつ

た理由は、これらの心疾患は法制化前後の登録条件の変化には影響を受けていないと考えられる。したがって心疾患を持つ子どもと親のQOLには変化がないと思われる。

- 3) 法制化以前には登録されていなかった先天性心疾患が登録されるようになり、先天性心疾患の登録数が実数としても、割合としても増加した。近年の先天性心疾患の治療・管理の進歩により、重篤な先天性心疾患でも姑息的手術、根治手術により長期生存が可能となり、必ずしも1か月以上の連続した入院治療を必要としない。医療経済的にも、子どもの精神身体発達のためにも可能な限りの短期間入院が推奨されている。このような治療・管理の進歩に一致した形で行われた法制化は、法制化以前には登録できなかった子どもを登録可能として、本当に必助成の要な心疾患を持つ子どもと親のQOLの改善に役立っていると考えられる。

- 4) 法制化以後、心房中隔欠損症の登録数が減少した。心房中隔欠損症はその後の医療を必要としないという本当の意味で根治手術が可能であり、残存合併症を残すことが少ない疾患であることが理由と考えられる。この場合、継続的な医療介入は不要となるので、登録をしなくなった事は、心房中隔欠損症の術後の子どもと親のQOLには影響がないと考えられる。

F. 健康危険情報 なし

G. 研究発表 なし

H. 知的財産権の出願・登録 なし