

2008J4052A

厚生労働科学研究費補助金
難治性疾患克服研究事業

特定疾患の疫学に関する研究
平成20年度 総括・分担研究報告書

研究代表者 永井 正規

平成21(2009)年3月

厚生労働科学研究費補助金
難治性疾患克服研究事業

特定疾患の疫学に関する研究
平成20年度 総括・分担研究報告書

研究代表者 永井 正規

平成21(2009)年3月

**2008 Annual Report of
Research committee on epidemiology of
intractable diseases**

Research on intractable diseases
The Ministry of Health, Labour and Welfare of Japan

March 2009

Chairman: Masaki Nagai, M.D., Ph.D.

序

厚生労働科学研究費補助金難治性疾患克服研究事業「特定疾患の疫学に関する研究」を、平成 17 年度(2005 年度) から 19 年度までの 3 年間実施し、その後 20 年度からの 3 年計画が認められ、第二期の研究を開始することができました。我が国の難病対策の基礎資料、基礎知識を得るための研究として、疫学研究班に期待されることの大きさ、責任の大きさを改めて考え、研究を進める所存です。

難病の疫学研究は、国の難病対策事業が昭和 47 年(1972 年)に始まって以来、継続的に進められてきたものです。疾患を個別に対象とする研究班とは別に、疫学という方法、思考過程、そして(一次、二次、三次) 予防という目的を横断的に適用すること、これが疫学班の特徴、存在意義であると考え、研究を実施してきています。疫学班の研究は「難病の保健医療福祉対策の企画立案、実施のために役立つ行政、科学的資料の提供と対策評価」を目指した研究であります。

ここに、第二期、第一年の研究成果を報告します。難病の疫学研究のためには、臨床班からの支援が大きな役割を果たします。今後とも変わらぬご支援をいただきますよう、お願い申し上げます。

研究代表者 永井正規

目 次

I. 研究班構成員名簿	-----	1
II. 総括研究報告		
特定疾患の疫学に関する研究	-----	5
研究代表者 永井正規 埼玉医科大学医学部公衆衛生学教授		
III. 分担研究報告		
1. 臨床調査個人票データベースを利用した記述疫学		
1). 臨床調査個人票の入力状況(2008年5月現在)	-----	17
太田晶子、仁科基子、石島英樹、永井正規 (埼玉医科大学医学部・公衆衛生学)		
2). 特定疾患受給申請に関する都道府県調査 －申請・審査、臨床調査個人票の電子入力状況－	-----	25
太田晶子、仁科基子、石島英樹、永井正規 (埼玉医科大学医学部・公衆衛生学) 井戸正利 (大阪府立健康科学センター)		
3). 特定疾患受給申請に関する都道府県調査 ～申請件数・不承認や軽快となる割合についての解析～	-----	29
井戸正利 (大阪府立健康科学センター) 太田晶子、仁科基子、永井正規 (埼玉医科大学医学部・公衆衛生学)		
4). 臨床調査個人票を用いた受給継続状況の検討	-----	36
太田晶子、仁科基子、石島英樹、永井正規 (埼玉医科大学医学部・公衆衛生学)		
5). 特定疾患医療受給者の受給中止理由調査	-----	46
木下直子、高石和子、濱田芳枝、宮田淳子 (京都府山城北保健所) 太田晶子、永井正規 (埼玉医科大学医学部・公衆衛生学)		
6). 臨床調査個人票と全国疫学調査結果の比較	-----	49
坂内文男、大浦麻絵、野島正寛、大西浩文、森 満 (札幌医科大学・公衆衛生学) 玉腰暁子 (愛知医科大学医学部・公衆衛生学) 大西三郎 (高知大学医学部・消化器病態学)		
7). 臨床調査個人票による劇症肝炎の臨床疫学像 劇症肝炎に続発する脳浮腫の疫学的考察	-----	51
野島正寛、森 満、坂内文男、大西浩文、大浦麻絵 (札幌医科大学・公衆衛生学)		

永井正規 (埼玉医科大学医学部・公衆衛生学)

坪内博仁 (鹿児島大学医学部・消化器内科)

- 8). 膿疱性乾癬の重症度(新)分類と治療法の確認
-臨床調査個人票データを用いて- ----- 55
- 黒沢美智子 (順天堂大学医学部・衛生学)
稲葉 裕 (実践女子大学・生活科学部)
照井 正 (日本大学・医・皮膚科)
岩月啓氏 (岡山大学大学院・医歯薬学総合研究科・皮膚科)
永井正規 (埼玉医科大学医学部・公衆衛生学)
- 9). 再生不良性貧血の新規申請患者における臨床的特徴～認定基準の観点から～ ----- 62
- 杉田 稔 (東邦大学医学部・社会医学講座衛生学)
島田直樹 (慶応義塾大学医学部・衛生学公衆衛生学)
中尾眞二 (金沢大学大学院医学系研究科・細胞移植学)
小澤敬也 (自治医科大学・内科学講座血液学部門)
永井正規 (埼玉医科大学医学部・公衆衛生学)
- 10). 臨床調査個人票を用いたファブリー病受給者の疫学像の解析 ----- 70
- 坪井一哉 (名古屋セントラル病院・血液内科)
鈴木貞夫 (名古屋市立大学大学院医学研究科・公衆衛生学分野)
永井正規 (埼玉医科大学医学部・公衆衛生学)
- 11). 臨床調査個人票に基づく Budd-Chiari 症候群患者の臨床疫学特性 ----- 79
- 大藤さとこ、村井陽子、福島若葉、廣田良夫 (大阪市立大学大学院)
- 12). 個人票から見た神経線維腫症2公費患者の1998年から2007年への変遷 ----- 87
- 縣 俊彦、柳澤裕之 (東京慈恵会医科大学・環境保健医学)
稲葉 裕、黒沢美智子 (順天堂大学医学部・衛生学)
金城芳秀 (沖縄県立看護大学・大学院)
柳 修平 (東京女子医大・大学院)
河 正子 (東京大学大学院・ターミナルケア学)
佐伯圭一郎 (大分看護情報大学・大学院、保健情報)
島田三恵子 (大阪大学大学院・医学系研究科)
西川浩昭 (日本赤十字豊田看護大学)
太田晶子、永井正規 (埼玉医科大学医学部・公衆衛生学)
久保田由美子、中山樹一郎 (福岡大学・皮膚科)
新村眞人 (東京慈恵会医科大学・皮膚科学)
大塚藤男 (筑波大学医学部・皮膚科学)

2. 行政資料による特定疾患の頻度調査

1). 行政資料を用いた難病の頻度調査

ーパーキンソン病による死亡の地域集積性に関する検討ー 95

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・人材育成部)

2). 行政資料を用いた難病の頻度調査

平成17年患者調査による、特定疾患の受療率・総患者数等 99

横山徹爾 (国立保健医療科学院・人材育成部)

土井由利子 (国立保健医療科学院・研修企画部)

3. 全国疫学調査

1). 自己免疫性視床下部下垂体炎および中枢性思春期早発症全国疫学調査進捗状況 -- 105

中村好一、上原里程 (自治医科大学地域医療学センター・公衆衛生学部門)

置村康彦 (神戸大学医学部・保健学科医療基礎学)

千原和夫 (神戸大学大学院医学研究科・内分泌代謝・神経・血液腫瘍内科)

永井正規 (埼玉医科大学医学部・公衆衛生学)

2). 神経線維腫症1 (NF1) 全国調査成績 112

縣 俊彦、柳澤裕之 (東京慈恵会医科大学・環境保健医学)

稲葉 裕、黒沢美智子 (順天堂大学医学部・衛生学)

金城芳秀 (沖縄県立看護大学・大学院)

柳 修平 (東京女子医大・大学院)

河 正子 (東京大学大学院・ターミナルケア学)

佐伯圭一郎 (大分看護情報大学・大学院、保健情報)

島田三恵子 (大阪大学大学院・医学系研究科)

西川浩昭 (日本赤十字豊田看護大学)

太田晶子、永井正規 (埼玉医科大学医学部・公衆衛生学)

久保田由美子、中山樹一郎 (福岡大学・皮膚科)

新村真人 (東京慈恵会医科大学・皮膚科)

大塚藤男 (筑波大学医学部・皮膚科)

上原里程、中村好一 (自治医科大学・公衆衛生学)

3). 結節性硬化症 (TSC) 全国調査成績 118

縣 俊彦、柳澤裕之 (東京慈恵会医科大学・環境保健医学)

稲葉 裕、黒沢美智子 (順天堂大学医学部・衛生学)

金城芳秀 (沖縄県立看護大学・大学院)

柳 修平 (東京女子医大・大学院)

河 正子 (東京大学大学院・ターミナルケア学)

佐伯圭一郎 (大分看護情報大学・大学院・保健情報)

島田三恵子（大阪大学大学院・医学系研究科）
西川浩昭（日本赤十字豊田看護大学）
太田晶子、永井正規（埼玉医科大学医学部・公衆衛生学）
久保田由美子、中山樹一郎（福岡大学・皮膚科）
新村真人（東京慈恵会医科大学・皮膚科）
大塚藤男（筑波大学医学部・皮膚科）
上原里程、中村好一（自治医科大学・公衆衛生学）

4. 症例対照研究

- 1). 筋萎縮性側索硬化症の発症関連要因・予防要因の解明；
生活習慣と食事要因に関する症例・対照研究 ----- 127

岡本和士（愛知県立看護大学・公衆衛生学）
紀平為子（関西医療大学）
近藤智善（和歌山県立医科大学・神経内科）
小橋 元（放射線医学総合研究所）
鷺尾昌一（聖マリア学院大学）
阪本尚正（兵庫医科大学・衛生学）
佐々木 敏（国立健康・栄養研究所）
三宅吉博（福岡大学医学部・公衆衛生学）
横山徹爾（国立保健医療科学院・人材育成部）
稲葉 裕（実践女子大学）
永井正規（埼玉医科大学医学部・公衆衛生学）

- 2). 和歌山県内 ALS 多発地における最近の新発症例の背景要因について ----- 134

紀平為子（関西医療大学・保健医療学部）
石口 宏（新宮市立医療センター・神経内科）
村田顕也、近藤智善（和歌山県立医科大学・神経内科）
吉田宗平（関西医療大学・保健医療学部）
岡本和士（愛知県立看護大学・公衆衛生学）
小久保康昌（三重大学医学部・神経内科）
葛原茂樹（国立精神・神経センター病院）
永井正規（埼玉医科大学医学部・公衆衛生学）

- 3). 後縦靭帯骨化症の発症関連要因・予防要因の解明；
生活習慣と遺伝子多型に関する症例・対照研究 ----- 139

小橋 元（放射線医学総合研究所）
岡本和士（愛知県立看護大学・公衆衛生学）
鷺尾昌一（聖マリア学院大学・看護学部）
阪本尚正（兵庫医科大学・衛生学）
佐々木 敏（東京大学大学院・医学研究科）
三宅吉博（福岡大学医学部・公衆衛生学）
横山徹爾（国立保健医療科学院）

田中平三 (甲子園大学)
日本後縦帯骨化症 (OPLL) 疫学研究グループ

4). 脂肪酸摂取とパーキンソン病リスクとの関連 ----- 143

三宅吉博、田中景子 (福岡大学医学部・公衆衛生学)
福島若葉、廣田良夫 (大阪市立大学大学院医学研究科・公衆衛生学)
清原千香子 (九州大学大学院医学研究院・予防医学)
佐々木 敏 (東京大学大学院・医学研究科)
坪井義夫、山田達夫 (福岡大学医学部・内科学第五)
三木隆己 (大阪市立大学大学院医学研究科・老年内科学)
福山秀直 (京都大学大学院医学研究科附属高次脳機能総合研究センター)
吉良潤一、榮 信孝、河村信利 (九州大学大学院医学研究院・神経内科)
谷脇考恭 (久留米大学医学部・内科学講座)
紀平為子 (和歌山県立医科大学・神経内科)
大江田知子 (国立病院機構宇多野病院・神経内科)
藤井直樹 (国立病院機構大牟田病院・神経内科)
藤村晴俊 (国立病院機構刀根山病院・神経内科)
杉山 博 (国立病院機構南京都病院・神経内科)
斎田恭子 (京都市立病院・神経内科)
永井正規 (埼玉医科大学医学部・公衆衛生学)

5). 能動喫煙及び受動喫煙とパーキンソン病リスクとの関連 ----- 150

田中景子、三宅吉博 (福岡大学医学部・公衆衛生学)
福島若葉、廣田良夫 (大阪市立大学大学院医学研究科・公衆衛生学)
清原千香子 (九州大学大学院医学研究院・予防医学)
佐々木 敏 (東京大学大学院・医学研究科)
坪井義夫、山田達夫 (福岡大学医学部・神経内科)
三木隆己 (大阪市立大学大学院医学研究科・老年内科学)
福山秀直 (京都大学大学院医学研究科附属高次脳機能総合研究センター)
吉良潤一、榮 信孝、河村信利 (九州大学大学院医学研究院・神経内科)
谷脇考恭 (久留米大学医学部・内科学講座)
紀平為子 (和歌山県立医科大学・神経内科)
大江田知子 (国立病院機構宇多野病院・神経内科)
藤井直樹 (国立病院機構大牟田病院・神経内科)
藤村晴俊 (国立病院機構刀根山病院・神経内科)
杉山 博 (国立病院機構南京都病院・神経内科)
斎田恭子 (京都市立病院・神経内科)
永井正規 (埼玉医科大学医学部・公衆衛生学)

6). 全身性エリテマトーデスの症例対照研究: Kyushu Sapporo SLE(KYSS) study.
ペットの飼育と全身性エリテマトーデス発症のリスク ----- 156

鷺尾昌一 (聖マリア学院大学)
清原千香子、堀内孝彦、塚本 浩、原田実根、赤司浩一 (九州大学大学院)

浅見豊子、佛淵孝夫、牛山 理、多田芳史、長澤浩平（佐賀大学）
 児玉寛子、井手三郎（聖マリア学院大学）
 小橋 元、太田薫里（放射線医学総合研究所）
 岡本和士（愛知県立看護大学・公衆衛生学）
 阪本尚正（兵庫医科大学・衛生学）
 佐々木 敏（東京大学大学院）
 三宅吉博（福岡大学医学部・公衆衛生学）
 横山徹爾（国立保健医療科学院）
 大浦麻絵、鈴木 拓、森 満、高橋裕樹、山本元久、篠原恭久（札幌医科大学）
 阿部 敬（市立釧路総合病院）
 田中久人（田中病院）
 野上憲彦（若楠療育園）
 渥美達也、堀田哲也、保田晋助、片岡 浩、小池隆夫（北海道大学大学院）
 近江雅代、城田智子、内田和宏、友納恵美子（中村学園大学）
 深澤圭子（名寄市立大学）
 廣田良夫（大阪市立大学大学院）
 稲葉 裕（順天堂大学医学部・衛生学）
 永井正規（埼玉医科大学医学部・公衆衛生学）

- 7). 全身性エリテマトーデスの発症関連環境要因：系統的レビュー 161
 三宅吉博、田中景子（福岡大学医学部・公衆衛生学）
- 8). 特発性大腿骨頭壊死症の関連要因に関する系統的レビュー 189
 福島若葉、阪口元伸、廣田良夫（大阪市立大学大学院医学研究科・公衆衛生学）
 藤岡幹浩、久保俊一（京都府立医科大学大学院医学研究科・運動器機能再生外科学）
- 9). 潰瘍性大腸炎のリスク因子に関する多施設共同症例対照研究（進捗状況） 221
 大藤さとこ、福島若葉、廣田良夫（大阪市立大学大学院医学研究科・公衆衛生学）
 押谷伸英、渡辺憲治（大阪市立大学大学院医学研究科・消化器器官制御内科）
 長堀正和、渡辺 守（東京医科歯科大学・消化器病態学）
 The Japanese Case-Control Study Group for Ulcerative Colitis
- 10). 小児炎症性腸疾患の発症関連要因・予防要因の解明；
 母児の生活習慣と遺伝子多型に関する症例・対照研究 225
 小橋 元、太田薫里（放射線医学総合研究所）
 岡本和士、吹田麻耶（愛知県立看護大学・公衆衛生学）
 鷺尾昌一（聖マリア学院大学・看護学部）
 杉森裕樹（大東文化大学）
 片平洲彦（東洋大学）
 白石弘美（人間総合科学大学）
 若井建志、前川厚子、青山京子、竹井留美（名古屋大学）
 伊藤美智子（全国社会保険協会連合会）
 小松喜子（水戸薬局）

内山 幹 (慈恵医大柏病院)
羽田 明 (千葉大学)
日本小児 IBD 疫学研究グループ (仮称)

1 1). 混合性結合組織病の症例対照研究(計画) ----- 231

鷺尾昌一 (聖マリア学院大学)
廣田良夫 (大阪市立大学大学院)
永井正規 (埼玉医科大学医学部・公衆衛生学)
三森経世 (京都大学大学院)

5. 患者フォローアップ調査

1). IgA腎症患者における血清クレアチニン値の経時変化
～IgA腎症予後調査より～ ----- 237

後藤雅史、川村 孝、安藤昌彦 (京都大学・保健管理センター)
若井建志 (名古屋大学医学系研究科予防医学/医学推計・判断学)
遠藤正之 (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)

2). 特発性心筋症 10 年後予後調査の進捗状況 ----- 242

中川秀昭、森河裕子、中村幸志、櫻井 勝 (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)

3). パーキンソン病患者の抑うつ症状と摂食・嚥下障害との関連 ----- 246

韓 萌、大西浩文、森 満 (札幌医科大学医学部・公衆衛生学)
林 貴士、久原 真、野中道夫、今井富裕、下濱 俊
(札幌医科大学医学部・神経内科学講座)

4). 特定疾患患者の地域ベース・コホート研究 (進捗状況) ----- 254

丹野高三、坂田清美 (岩手医科大学・医学部・衛生学公衆衛生学講座)
松田智大 (国立がんセンター・がん情報・統計部・地域がん登録室)
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 (福岡県八女保健福祉環境事務所)
平良セツ子 (沖縄県宮古福祉保健所)

5). 脊髄小脳変性症の QOL : 特定疾患患者の地域ベース・コホート研究 ----- 260

眞崎直子 (福岡県八女保健福祉環境事務所)
丹野高三、坂田清美 (岩手医科大学・医学部・衛生学公衆衛生学講座)
松田智大 (国立がんセンター・がん情報・統計部・地域がん登録室)
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)

平良セツ子（沖縄県宮古福祉保健所）

6). パーキンソン病関連疾患のQOL：特定疾患患者の地域ベース・コホート研究 ----- 266

眞崎直子（福岡県八女保健福祉環境事務所）
丹野高三、坂田清美（岩手医科大学・医学部・衛生学公衆衛生学講座）
松田智大（国立がんセンター・がん情報・統計部・地域がん登録室）
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）
平良セツ子（沖縄県宮古福祉保健所）

7). 在宅筋萎縮性側索硬化症のQOL－人工呼吸器装着の有無との関連－
特定疾患患者の地域ベース・コホート研究 ----- 272

三徳和子（川崎医療福祉大学・医療福祉学部）
丹野高三、坂田清美（岩手医科大学・医学部・衛生学公衆衛生学）
松田智大（国立がんセンター・がん情報・統計部・地域がん登録室）
新城正紀（沖縄県立看護大学・公衆衛生学・疫学）
眞崎直子（福岡県八女保健福祉環境事務所）
平良セツ子（沖縄県宮古福祉保健所）
永井正規（埼玉医科大学医学部・公衆衛生学）

6. 定点モニタリングによる臨床像の把握

1). 定点モニタリングシステムによる特発性大腿骨頭壊死症の臨床像
－新患症例についての10年間のまとめ－ ----- 281

福島若葉、阪口元伸、廣田良夫（大阪市立大学大学院医学研究科・公衆衛生学）
藤岡幹浩、久保俊一（京都府立医科大学大学院医学研究科・運動器機能再生外科学）

2). NF1患者定点モニタリングでの臨床像、予後の把握－対象施設選定－ ----- 288

縣 俊彦、柳澤裕之（東京慈恵会医科大学・環境保健医学）
新村真人（東京慈恵会医科大学・皮膚科）
大塚藤男（筑波大学医学部・皮膚科）
稲葉 裕、黒沢美智子（順天堂大学医学部・衛生学）
吉田雄一、中山樹一郎（福岡大学・皮膚科）
金城芳秀（沖縄県立看護大学・大学院）
李 廷秀（東京大学健康増進科学）
柳 修平（東京女子医大・大学院）
河 正子（東京大学ターミナルケア学）
佐伯圭一郎（大分看護情報大学・保健情報）
上原里程、中村好一（自治医科大学・公衆衛生学）
柴崎智美、永井正規（埼玉医科大学医学部・公衆衛生学）
廣田良夫（大阪市立大学大学院医学研究科・公衆衛生学）

7. 世界の難病死亡

- 1). WHO の収集した死亡統計に基づく世界の難病の記述；全難病に拡大 ----- 301
 箕輪眞澄（聖徳大学人文学部・人間栄養学科）
 永井正規（埼玉医科大学医学部・公衆衛生学）
- 2). 世界の難病；サルコイドーシスの基本分類別観察 ----- 313
 箕輪眞澄（聖徳大学人文学部・人間栄養学科）
 永井正規（埼玉医科大学医学部・公衆衛生学）
- 3). 世界の難病；死亡数の多い難病（パーキンソン病）と少ない難病
 （側頭動脈炎[巨細胞性動脈炎]） ----- 318
 箕輪眞澄（聖徳大学人文学部・人間栄養学科）
 永井正規（埼玉医科大学医学部・公衆衛生学）

IV. 事務局記録 ----- 327

V. 平成 20 年度総会プログラム ----- 331 第 1 回総会プログラム

VI. 添付資料 ----- 343

VII. 研究成果の刊行に関する一覧表 ----- 379

I. 研究班構成員名簿

特定疾患の疫学に関する研究班組織

構成員一覧 (50音順)

区 分	氏 名	所 属	職 名
研究代表者	永井 正規	埼玉医科大学医学部公衆衛生学	教 授
研究分担者	縣 俊彦	東京慈恵会医科大学環境保健医学	准教授
	岡本 和士	愛知県立看護大学公衆衛生学	教 授
	川村 孝	京都大学保健管理センター	教 授
	黒沢美智子	順天堂大学医学部衛生学	准教授
	坂田 清美	岩手医科大学医学部衛生学公衆衛生学	教 授
	杉田 稔	東邦大学医学部社会医学講座衛生学分野	教 授
	鈴木 貞夫	名古屋市立大学大学院医学研究科公衆衛生学	講 師
	土井由利子	国立保健医療科学院研修企画部	部 長
	中川 秀昭	金沢医科大学健康増進予防医学部門	教 授
	中村 好一	自治医科大学地域医療学センター公衆衛生学	教 授
	廣田 良夫	大阪市立大学大学院医学研究科公衆衛生学	教 授
	三宅 吉博	福岡大学医学部公衆衛生学	准教授
	森 満	札幌医科大学医学部公衆衛生学	教 授
	横山 徹爾	国立保健医療科学院人材育成部	部 長
鷲尾 昌一	聖マリア学院大学看護学部	教 授	
研究協力者	稲葉 裕	実践女子大学生生活科学部	教 授
	太田 晶子	埼玉医科大学医学部公衆衛生学	講 師
	紀平 為子	関西医療大学保健医療学部	教 授
	清原千香子	九州大学大学院医学研究院予防医学	講 師
	吉良 潤一	九州大学大学院医学研究院神経内科学	教 授
	小橋 元	放射線医学総合研究所重粒子医科学センター	主任研究員
	坂内 文男	札幌医科大学医学部公衆衛生学	准教授
	佐々木 敏	東京大学大学院医学研究科公共健康医学専攻	教 授
	新城 正紀	沖縄県立看護大学看護学部看護学科保健医療学	教 授
	武林 亨	慶応義塾大学医学部衛生学公衆衛生学	教 授
	谷脇 考恭	久留米大学医学部内科学講座	准教授
	玉腰 暁子	愛知医科大学医学部公衆衛生学	准教授
	坪井 一哉	名古屋セントラル病院血液内科	主任医長
	内藤真理子	名古屋大学大学院医学研究科	講 師
	仁科 基子	埼玉医科大学医学部公衆衛生学	実験助手
	野島 正寛	札幌医科大学医学部公衆衛生学	助 教
	福山 秀直	京都大学大学院高次脳機能総合研究センター	教 授
	藤岡 幹浩	京都府立医科大学大学院運動器機能再生外科	講 師
	堀内 孝彦	九州大学大学院医学研究院病態修復内科学	准教授
	松末 綾	福岡大学医学部法医学	助 教
	松田 智大	国立がんセンターがん対策情報センター	研究員
	三木 隆巳	大阪市立大学大学院医学研究科老年内科学	教 授
	三徳 和子	川崎医療福祉大学医療福祉学部	教 授
養輪 眞澄	聖徳大学人文学部人間栄養学科	教 授	
山田 達夫	福岡大学医学部内科学神経内科学	教 授	
事務連絡担当 責任者(事務局)	太田 晶子	埼玉医科大学医学部公衆衛生学	講 師

Ⅱ. 総括研究報告

厚生労働科学研究費補助金（難治性疾患克服研究事業）

総括研究報告書

特定疾患の疫学に関する研究

研究代表者 永井正規 埼玉医科大学医学部公衆衛生学 教授

研究分担者

土井由利子 国立保健医療科学院研修企画部部長
中村好一 自治医科大学地域医療学センター
公衆衛生学部門教授
川村 孝 京都大学保健管理センター教授
廣田良夫 大阪市立大学大学院医学研究科
公衆衛生学教授
坂田清美 岩手医科大学医学部衛生学公衆衛生
学教授
森 満 札幌医科大学医学部公衆衛生学教授
黒澤美智子 順天堂大学医学部衛生学准教授
横山徹爾 国立保健医療科学院人材育成部部長
岡本和士 愛知県立看護大学公衆衛生学教授
三宅吉博 福岡大学医学部公衆衛生学准教授
鷺尾昌一 聖マリア学院大学看護学部教授
杉田 稔 東邦大学医学部医学科社会医学講座
衛生学分野教授
中川秀昭 金沢医科大学健康増進予防医学部門
教授
縣 俊彦 東京慈恵会医科大学環境保健医学
准教授
鈴木貞夫 名古屋市立大学大学院医学研究科
公衆衛生学分野講師

我々は特定疾患の疫学に関する研究を2005-2007年度(平成17-19年度)3年間実施した。この度この研究の継続を認めていただき、2008年度からの3年計画の研究を開始した。

研究の目的は次の通りである。我が国における各種難病の頻度分布(死亡率、有病率、受療率などの疾病頻度の、人の特徴(性年齢を基本とし、生活習慣などあらゆる特

性)、時間の特徴、場所の特徴による格差)を把握し、その分布を規定する要因(難病の原因他)を明らかにすること。さらに患者の予後、重症度、QOLの程度を確認し、これとケア・サービス等との関連を明らかにすること。これによって難病の発生を予防し、進展・悪化を予防すること。また、患者の保健医療福祉の各面における対策、施策を企画・立案・実施するための厚生労働行政に科学的資料を提供し、さらに難病対策の評価にも役立てること。この目的に沿って、7件の主要研究プロジェクトを企画し遂行した。本年度は3年計画の第1年度である。

①臨床調査個人票データベースを利用した記述疫学

臨床調査個人票の電子入力状況を検討した。2003年度から2007年度までの5年間の受給者の、2008年5月現在の入力率(電子入力された個人票数/受給者数)を都道府県、受給年次、新規・更新の別、に確認した。2003-2005年度の入力率は概ね60-65%であったが、2006、2007年度ではそれぞれ48%、34%であった。入力率は当該年からの時間経過にしたがって高くなっており、全体の入力率の上昇には1-2年の時間がかかることが認められた。入力率は都道府県によって大きく異なっており、ほとんどすべてが入力されているところから、ほとんど入力されていないところまであった。都道府県における電子入力の実態と併せて受給申請・審査の実態を把握するため

都道府県を対象とする郵送調査も行い、入力上の問題点、改善の要望などを明確にした。都道府県間の申請・審査の実態も明らかにした。入力率の高い一部の県のデータを用いて、受給者受給継続率を明らかにした。これらは、疾患、性、年齢、ADLなどの多くの属性別に観察し、これらと継続率との関連を示した。

原発性胆汁性肝硬変について、臨床調査個人票の得られた患者と、別に得られた全国調査の資料を対照し、患者の性年齢や検査成績などの属性を比較した。膿疱性乾癬について、2006年改訂の診断基準と重症度基準を適用し、臨床調査個人票の解析を行い、さらに重症度別の治療状況を示した。再生不良性貧血について、主に認定基準に関係する臨床所見・検査項目の解析を行ない、臨床調査個人票の改善の可能性を示唆した。また、劇症肝炎、ファブリ病、Budd-Chiari 症候群、神経線維腫症2について、臨床調査個人票から得られるデータを用いて臨床疫学特性を示した。

②行政資料による特定疾患の頻度調査

人口動態調査死亡票を用いた解析を続けている。本年は、パーキンソン病死亡の地域集積性についての詳細な解析を行い、集積のある地域を指摘した。平成14年患者調査に基づく難病患者数推計の結果を昨年度データブックとして刊行したのに引き続き、平成17年患者調査資料を用いて難病患者数推計・治療状況に関する解析を行い、「平成17年患者調査による難病の受療状況データブック」として別途報告書を刊行した。

③全国疫学調査

全国の難病患者数を推計することを主目的とし、全国の全医療施設を対象とした標準本調査により、患者数を推計した。本年度

は自己免疫性視床下部下垂体炎、中枢性思春期早発症、神経線維腫症1、結節性硬化症の調査解析を進めた。

④症例対照研究

発生関連要因、予防要因を明らかにすることを目的とした症例対照研究を行った。

筋萎縮性側索硬化症について、生活習慣、食事要因との関連を観察した。糖質摂取、脂肪摂取、飽和脂肪酸、不飽和脂肪酸、野菜、果物摂取などとの関連を検討した。また、和歌山県内の筋萎縮性側索硬化症多発地域において症例確認を行い、リスク要因解明のための症例対照研究実施の可能性について検討した。

後縦靭帯骨化症では、血管内皮型一酸化窒素合成酵素遺伝子(NOS3) Glu298Asp 多型、アンジオテンシノーゲン遺伝子(AGT) M235T 多型について検討し、本症との関連は認めなかった。

パーキンソン病については、各種脂肪酸摂取との関係、能動喫煙、受動喫煙を検討した。

全身性エリテマトーデスについて、既に関係を認めた N-アセチル化転移酵素2(N-acetyltransferases2:NAT2) の遺伝子多型、喫煙、飲酒などの他に、ペット(魚、鳥)飼育との関係を観察した。また、別途症例対照研究を行うことを目指し、関連要因に関する系統的レビューを行った。

大腿骨頭壊死症については、関連要因に関する系統的レビューを行った。

潰瘍性大腸炎については、研究計画、研究実施要領を確定し、症例、対照の蓄積を開始した。

小児炎症性腸疾患、混合性結合組織病についての症例対照研究の実施を計画した。

⑤患者フォローアップ調査

IgA 腎症患者のフォローアップによって

得られた情報を用い、患者の血清クレアチニン値の変化を視覚化した。これによって患者の予後予測に寄与することが示された。

特発性心筋症(拡張型心筋症、肥大型心筋症)では、既に実施された全国疫学調査で把握された患者の5年後の予後調査をその後10年間(2008年末まで)に延長する計画を立てた。

パーキンソン病患者のフォローアップによって、嚥下障害と抑うつ症状との関連を解析した。

複数の保健所の協力によって把握された神経筋難病5疾患(多発性硬化症、重症筋無力症、筋萎縮性側索硬化症、脊髄神経変性症、パーキンソン病関連疾患)の受給者データに基づき、QOLやADLの変化を規定する因子を明らかにした。併せてQOLが予後に及ぼす影響を明らかにすることを目指した患者のフォローアップを行った。

⑥定点モニタリングによる臨床像の把握

特発性大腿骨頭壊死症の定点モニタリングシステムに登録されている患者の中の新患症例について、その基本特性を整理した。また、その経年変化を観察した。

2006年の全国調査で、多数の神経線維腫症1患者を報告した医療施設を選択肢、これをモニタリング施設とすることの有効性と可能性を検討した。

⑦世界の難病死亡

わが国で難病とされている疾患の頻度が諸外国と比べて異なるのかどうかの検討は、1994年度の事業として実施されているがその後この研究は中断されていた。WHOが発信している諸外国の死亡データを用いて、死亡率の国際比較を行うことを目的として、本年は資料の利用可能性の検討、死因分類の検討、比較方法についての

検討を行った。さらに、サルコイドーシス、パーキンソン病、側頭動脈炎死亡率の国際比較を行った。

健康危険情報

特になし

研究発表(平成20年度)

1. 論文発表

本報告書巻末の別表に記載した。

2. 学会発表

1) 永井正規、太田晶子、仁科基子、石島英樹. 難病患者の生存率-後ろ向き調査-. 第19回日本疫学会学術総会、2009年1月、金沢。

2) 仁科基子、太田晶子、井戸正利、石島英樹、永井正規. 特定疾患臨床調査個人票の電子入力状況. 第67回日本公衆衛生学会総会、2008年11月、福岡。

3) 太田晶子、井戸正利、仁科基子、石島英樹、永井正規. 都道府県における特定疾患臨床調査個人票の電子入力状況と課題. 第67回日本公衆衛生学会総会、2008年11月、福岡。

4) Akiko Ohta, Masaki Nagai, Motoko Nishina, Hideki Ishijima, and Michiko Izumida. Period of Receiving Financial Aid for Treatment of Patients with Intractable Disease in Japan. The XVIII th IEA World Congress of Epidemiology, 2008 Sep 20-24, Portoalegre, Brazil.

5) 黒沢美智子、稲葉裕. 臨床調査個人票データによる難治性皮膚疾患(膿疱性乾癬)の臨床疫学像. 第73回日本民族衛生学会総会抄録集、2008。

6) 黒沢美智子、稲葉裕、永井正規. 稀少難治性皮膚疾患「膿疱性乾癬」の臨床疫学像-臨床調査個人票データを用いて-. 第67回日本公衆衛生学会総会、2008年11月、

福岡. 同抄録集 p393.

7) Kazuya Tsuboi, Masakazu Nitta, Ryuzo Ueda. Investigation on QOL of Patients with Gaucher Disease in Japan. The XXXIInd World Congress of the International Society Of Hematology, 2008 October 19-23, Bangkok, Thailand.

8) 坪井一哉、鈴木貞夫、柴崎智美、永井正規. 臨床調査個人票を用いたゴーシェ病の疫学像の解析. 第 50 回日本先天代謝異常学会総会, 2008 年 11 月、鳥取.

9) 坪井一哉. 臨床調査個人票を使用したゴーシェ病受給者の解析. 第 62 回日本交通医学会総会, 2008 年 6 月、仙台.

10) 坪井一哉、仁田正和、上田龍三. Gaucher 病患者における健康関連 QOL の臨床疫学調査. 第 105 回日本内科学会講演会, 2008 年 4 月、東京.

11) 土井由利子、横山徹爾、酒井美良. パーキンソン病による死亡の地域集積性に関する検討. 第 67 回日本公衆衛生学会, 2008 年 11 月 6 日、福岡. 同抄録集 p231.

12) 土井由利子、横山徹爾、酒井美良、高橋邦彦、丹後俊郎. 劇症肝炎による死亡の地域集積性に関する検討. 第 19 回日本疫学会学術総会, 2009 年 1 月 23 日、金沢. 同抄録集 p106.

13) 横山徹爾、土井由利子、永井正規. 患者調査による難病の受療状況～総患者数の推計法について. 第 19 回日本疫学会学術総会, 2009 年 1 月 23 日、金沢.

14) 西川浩昭、縣俊彦、稲葉裕、黒沢美智子. 全国調査から見た神経線維腫症 1 の疫学像. 第 72 回日本民族衛生学会, 2008 年 11 月、横浜. 第 74 巻付録 p60-1.

15) 縣俊彦、西川浩昭、稲葉裕、黒沢美智子. 全国調査から見た結節性硬化症 (TSC) の患者疫学像. 第 72 回日本民族衛生学会, 2008 年 11 月、横浜. 第 74 巻付録 p62-3.

16) T Agata, H Yanagisawa, A Tamakoshi, K Saiki, Y Inaba, M Kurosawa, H Ishihara, K

Kimura, K Kubo. A nation-wide chronological, epidemiological and statistical study of HMV in Japan. epidemiological and statistical study of HMV in Japan. 54th Respiratory Congress International, 2008, Anaheim, USA.

17) 岡本和士、紀平為子、近藤智善、阪本尚正、小橋元、鷺尾昌一、三宅吉博、横山徹爾、佐々木敏、稲葉裕、永井正規. 筋萎縮性側索硬化症発症関連要因に関する疫学的研究. 日本疫学会, 2008、東京.

18) Okamoto K, Kihira T. Fruits and vegetable intake and risk of amyotrophic lateral sclerosis in Japan. 第 19 回 ALS/MND 国際シンポジウム, 2008, Birmingham.

19) 紀平為子、梶本賀義、大川真沙江、他. 筋萎縮性側索硬化症の発症関連要因の検討 -発症年次による発症年齢・罹患期間の変化について. 第 4 回日本神経学会総会, 2007 年、名古屋.

20) 紀平為子、鈴木愛、近藤智善、他. 筋萎縮性側索硬化症脊髄における IGF-1, GSK の免疫組織学的検討 -第 2 報-. 第 48 回日本神経病理学会, 2007 年、東京.

21) 紀平為子、浜喜和、中西一郎、他. 筋萎縮性側索硬化症における発症年齢・罹病期間の年代による変化. 第 49 回日本神経学会総会, 2008 年 5 月、横浜.

22) 紀平為子、鈴木愛、若山育朗、他. 紀伊半島と Guam 島筋萎縮性側索硬化症 (ALS) における TDP-43 免疫組織学的検討. 第 49 回日本神経病理学会総会, 2008 年 5 月、東京.

23) Kihira T, Suzuki A, Kondo T, et al. Immunohistochemical expression of IGF-I and GSK in the spinal cord of Kii and Guam ALS patients. 19th International symposium of ALS/MND, 2008 November, Birmingham.

24) Washio M, Kyushu Sapporo SLE (KYSS) Study Group. Risk factors for