

厚生労働科学研究費補助金（難治性疾患等政策研究事業（難治性疾患政策研究事業））  
難治性疾患の継続的な疫学データの収集・解析に関する研究（H29-難治等(難)-一般-057）  
研究報告書

診断基準の確立プロセス ～スモン、川崎病における事例の検討～

研究協力者：尾島俊之（浜松医科大学健康社会医学講座）

研究協力者：柳川 洋（地域医療振興協会ヘルスプロモーション研究センター）

研究要旨：診断基準の確立プロセスを明らかにし、今後の難病疫学班による支援の一助とすることを目的とした。スモン及び川崎病について、診断基準確立期の状況を知る関係者にインタビューを行うとともに、資料・文献等の検討を行った。川崎病においては、臨床家からの聞き取りを行いながら疫学者が診断の手引きの文章を作成するとともに、その後の診断基準の改定に疫学調査が貢献した。スモンにおいては、臨床家が中心となり診断基準が確立する一方で、国際的に病態が認知される上で疫学が大きな役割を果たした。今後、難病の診断基準の確立過程やその改定においても、疫学者の貢献が期待される。

A．研究目的

指定難病を目指している疾患の難治性疾患政策研究事業において、診断基準の確立は重要な焦点である。そこで、歴史的な事例について診断基準の確立プロセスを明らかにして、今後の疫学班による臨床班等への支援の一助とすることを目的とした。

B．研究方法

スモン及び川崎病について、診断基準確立期の状況を知る関係者にインタビューを行った。また、当時の資料及びその資料で引用されている文献等を検討した。

（倫理面への配慮）

既存資料の検討及び過去の研究経緯に関するインタビューによる研究であり、患者の個人情報収集していない。インタビューは、研究の趣旨を説明し、同意を得て実施した。

C．研究結果

（1）川崎病

川崎富作が1961年に最初の症例を診療、1962年に7例について地方会で報告、1967年に50例の原著論文を発表した。1970年に厚生省研究班が発足し、厚生省の助言により重松逸造に相談があり、以後、臨床家と疫学者の緊

密な連携により研究が進められた。その年に全国実態調査を実施することとなり、そのために「川崎病診断の手引き（初版）」が作成された。盛り込むべきポイントがそれまでの症例報告に十分に記載されており、さらに臨床家からの聞き取りを行いながら、疫学者が診断の手引きの文章を作成した。当初は予後良好な疾患と考えられていたが、全国調査の結果、突然死例が報告され、剖検例では冠動脈瘤の血栓閉塞が確認され、診断の手引きの改訂版に反映された。さらにその後、治療の向上による発熱期間の短縮等の傾向が見られたためさらに改訂が行われている。

（2）スモン

1955年頃から日本各地で腹部症状と下半身麻痺の症例が発生し、1959年頃から症例報告等が行われた。高崎浩（1963年）、椿忠雄、祖父江逸郎による3種類の診断基準が提唱された。1964年に日本内科学会シンポジウムが開催され、独立疾患であることの共通認識が図られると共に、この時に椿らが提唱したsubacute myelo-optico-neuropathy (SMON)という病名が以後標準的に使われるようになった。1964～1966年度に厚生省「下痢を伴う脳脊髄炎症の原因および治療の研究班」が設置され、臨床家中心により各施設の診断による

患者の疫学調査が行われた（研究班は終了）。1969年にスモン調査研究協議会が発足し、その疫学班により1969年に全国医療機関受診患者調査が行われた。その際に、「スモン診断基準及び治療の概要」として前述の3つの診断基準を併記して調査が行われた。協議会臨床班では診断基準の一本化の検討が進められ、1970年5月に「スモンの臨床診断指針」が決定した。1970年6月に患者の緑尿・緑毛舌等からキノホルムが検出され、9月にキノホルムの販売一時中止等が決定した。SMON患者全国実態調査第2回調査では、1970年9月以降の新発生の激減が確認された。1972年にジュネーブで公開国際シンポジウムが開催され、病理・実験等に基づく議論が行われたが、製薬会社はキノホルム説に反対を続けた。1976年にハワイで臨床、疫学、病理学、薬理学などの研究者が集まって国際シンポジウムが開催され、キノホルム説が国際的に認められることとなった。

（以上、記載において敬称略）

#### D．考察

診断基準の確立プロセスとして、まず症例報告が重要であった。次に、従来知られている疾患とは独立の疾患であるとの概念が形成され、診断基準初版が策定された。川崎病では臨床家と疫学者の対話の中で策定され、スモンは臨床家によって策定された。次に疫学調査が行われ、川崎病ではその結果によって診断基準の改訂が行われた。スモンでは実験研究で有力となったキノホルム説について、国際的に認知される上での根拠を疫学が示すことができた。診断基準初版の形成過程において

は臨床家の役割が大きいと、診断基準の改訂において疫学の果たす役割が大きいと考えられる。指定難病においては、社会的な影響が大きいことから改定が躊躇されることが多いと考えられるが、疫学的知見を用いながら必要な場合には診断基準の改定を検討すべきであろう。

#### E．結論

これまで、難病疫学班は、頻度分布や危険因子に関する疫学調査によって難病研究への貢献を行ってきた。今後、診断基準が未確立の難病において診断基準が確立してゆく過程や、その改定においても、疫学者の貢献が期待される。

#### F．研究発表

1．論文発表  
該当なし

2．学会発表  
該当なし

#### G．知的財産権の出願・登録状況 （予定を含む）

1．特許取得  
該当なし

2．実用新案登録  
該当なし

3．その他  
該当なし