

分担研究課題名
ウイルソン病の成人期の課題に関する研究

分担研究者： 清水 教一 （東邦大学医学部小児科学講座（大橋）教授）

研究要旨

昨年までの本分担研究の結果，成人期ウイルソン病症例に対する医療においては複数の診療科が連携して対応する事が重要であることが判明した．これを受け，成人ウイルソン病症例を診療することが可能な脳神経内科，精神科ならびに産科の医療機関リストを作成する事を目的に全国調査を開始した．

研究協力者氏名

所属機関名及び所属機関における職名

星野廣樹（東邦大学医学部小児科学講座（佐倉）助教）

宇都宮真司（東邦大学医学部小児科学講座（大橋）シニアレジデント）

林歩実（東邦大学大学院医学研究科大学院生）

服部美来（東邦大学医学部小児科学講座（大橋）レジデント）

A. 研究目的

先天性銅代謝異常症の代表的疾患であるウイルソン病は治療可能な数少ない先天代謝異常症のひとつである．小児期に発症し診断されることが多いが，治療によりほとんどの症例が成人となることが出来る．昨年までの本研究の結果，ほとんどの成人ウイルソン病症例が複数の科を受診していることが明らかとなった．この結果を受け，成人ウイルソン病症例を診療することが可能な医療機関のリストを作成し，本症患者やその家族，ならびに本症患者の診療を行っている医師に情報提供することを目的として全国調査を開始した．

B. 研究方法

全国200床以上の病院の①神経内科，②精神科ならびに③産科を対象とする．なお消化器内科に関しては他施設で調査が行われていたため今回は対象外とした．東日本，中日本ならびに西日本それぞれの「病院

年鑑」を用いて検索を行った．これらの診療科・医療機関に対し，①成人ウイルソン病患者の診療が可能か否か，②もし可能であればその情報を現在開設準備中の「日本ウイルソン病研究会」のホームページに掲載することが可能か否かのアンケートを行う．

（倫理面への配慮）

本調査は、「人を対象とする医学系研究」には該当せず，倫理審査の対象外であることを東邦大学医療センター大橋病院倫理委員会に確認済みである．

C. 研究結果

検索の結果，全国で約1,700施設，3,200診療科が調査対象となった．本年度はそのうち2,500診療科に対してアンケート用紙の送付を行った．

D. 考察

成人ウイルソン病症例が受診を必要あるいは希望する診療科としては，消化器（肝臓）内科，脳神経内科ならびに精神科が挙げられる．また，妊娠・出産を希望する女性症例も少なくないため産科の受診も必要となる．しかし，ウイルソン病友の会全国大会での聞き取りなどから，「ウイルソン病ということで受診あるいは診療継続を断られる」ことも少なくないことが分かっている．これらの診療科の受診リストを作成

して情報提供することにより、スムーズな移行期医療や合併症状・疾患に対する診療を行えるようになることが期待される。

E. 結論

成人期のウイルソン病症例に対する診療に際しては、消化器内科や精神科などと十分な連携を取っていくことが重要であると考えられた。全国のウイルソン病患者診療可能医療機関リストはその一助となると期待される。

F. 研究発表

1. 論文発表

清水教一：銅代謝異常（Wilson 病，Menkes 病）の治療．小児科診療 84： 1817-1820，2021

清水教一：金属代謝異常症．小児科診療 84： 1789-1793，2021

清水教一：ATP7B（関連疾患：Wilson 病）．小児科診療 84： 1517-1519，2021

2. 学会発表

林歩実，西原明子，服部美来，宇都宮真司，星野廣樹，小西弘恵，清水教一，青木継稔：成人期の Wilson 病医療における課題に関する検討．第 62 回日本先天代謝異常学会学術集会．名古屋，2021.11
(発表誌名巻号・頁・発行年等も記入)

G. 知的財産権の出願・登録状況

(予定を含む。)

1. 特許取得

特になし

2. 実用新案登録

特になし

3. その他

特になし