

指定難病に認定された PLS 症例の解析

研究分担者 森田光哉

自治医科大学 内科学講座 神経内科学部門 / 附属病院 リハビリテーションセンター

〔共同研究者〕 氏名：直井為任

所属： 自治医科大学附属病院 リハビリテーションセンター

研究要旨

原発性側索硬化症（PLS）と認定された 2014 年-2020 年の「臨床調査個人票」のデータを解析し、本邦での PLS の臨床像について解析を行った。

A 研究目的

平成 27 年に施行された「難病の患者に対する医療等に関する法律（難病法）」に基づいて構築された指定難病患者のデータベースから、原発性側索硬化症(primary lateral sclerosis: PLS) に認定された臨床調査個人票のデータを解析することでその臨床像を明らかにすることを目的とした。

B 研究方法・対象

「指定難病患者データ及び小児慢性特定疾病児童等データの提供に関するガイドライン」を遵守した申出書および定められた書類を厚生労働省に提出し、審査・承認を受けて提供された、PLS と認定された 2014 年-2020 年の「臨床調査個人票」のデータを解析した。

（倫理面への配慮）

今回提供された医療情報は匿名化されており、個人情報情報は保護されている。

C 研究結果・考察

2014 年-2020 年に PLS として新規登録された

症例は 144 例あり、そのうち 63 症例については更新登録されており経過を追うことが可能であった(表 1)。

記載年	新規		更新		前回のデータあり
	旧様式	新様式	旧様式	新様式	
2014	1		1		0
2015	23		2		2
2016	29		13		13
2017	7	13	14	16	29
2018	1	34	0	35	34
2019		35		47	47
2020		1		1	1

表 1 2014-2020 年 新規登録症例 144 例

男女比は男性：女性は 89:54 と男性優位で、発症年齢は男性 60.7±12.8 才、女性 62.8±11.2 才であった。家族歴があるとされたもの 3 例(図 1)、また「生活における重症度」1 とされた 5 症例については認定基準より逸脱していた。また重症度については、介護認定を受けて要介護 4、5 とされた症例はそれぞれ 2、10 例と少数であり ADL は比較的保たれていることが推測された(図 2)。経過については約 9 割が進行性である(図 3)が、経過を追うことができた 63 例では 2-5 年にわたる「生活における重症度」が変化しない症例が多数であり、経過は緩徐進行性であることが推測され

る(図4)。

D 結論

指定難病として認定されたPLS症例の臨床像および経過について重症度の面から解析を行った。今後これらの症例の診断の妥当性および経過を確認し、診断基準の改定、診断方法の確立、治療法の探索等に役立てるような体制構築を目指したいと考えている。

E 健康危険情報

特になし。

F 研究発表

1. 学会発表

なし。

2. 論文発表

なし。

G 知的所有権の取得状況

なし。

