

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

東邦大学医療センター大橋病院小児科に通院している成人期ウイルソン病症例 116 症例に対し他科受診に関する情報を検討した。その結果を基に、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行った。

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）非常勤医師）

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）

雨宮歩実（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。本研究は、成人期に達した本症症例に対する医療の課題を明らかにするため、当科に通院中の成人期患者における他科受診の状況についての検討を行った。その結果、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行った。

B. 研究方法

東邦大学医療センター大橋病院小児科に通院歴のあるウイルソン病患者152症例のうち、20歳以上の116症例（76%）を対象とした。これらの症例の他科受診に関する診療情報を後方視的に検討した。

全国調査は、200床以上の病院の①脳神経内科、②精神科ならびに③産科を対象とした。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ホームページなどで公開することが可能か否かのアンケートを行った。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。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。

（倫理面への配慮）

東邦大学医療センター大橋病院小児科に通院歴のあるウイルソン病患者の検討に関しては、東邦大学医療センター大橋病院倫理審査委員会の承認を得て行った（H20049）。

全国調査に関しては、「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

成人期ウイルソン病症例において、20歳代では41%、30歳代は65%、40歳代は80%、そして50歳代以上では全例小児科以外の診療科を受診していた。成人期症例が受診する診療科は多岐にわたっていたが、消化器

内科，精神科ならびに整形外科を受診していた症例が比較的多くみられた．受診契機の特徴は診療科ごとに異なっていた．ウイルソン病の状態評価のために施行した画像検査から偶発的に悪性腫瘍等が発見され，消化器内科等を受診した症例もみられた．また高度医療機関でなくとも診断や治療が可能な疾患を大橋病院で診療している症例が比較的多く存在していた．

全国調査の結果，計779施設（診療科）より回答があった．脳神経内科は115施設，精神科は27施設ならびに産科は74施設がウイルソン病患者の診療とその情報の公開が可能であった．脳神経内科では，群馬県，奈良県，香川県ならびに沖縄県を除く各都道府県に診療可能な施設が存在した．産科は，青森県，秋田県，山形県，滋賀県，徳島県ならびに佐賀県を除く各都道府県に診療可能な施設が存在した．しかしウイルソン病を診療することが可能な精神科施設が存在するのは，25都道府県にとどまった．

D. 考察

先天代謝異常症のように小児科特有の疾患に関しては，患者が成人になっても小児科医が継続して関わることが多い．加齢に伴い出現頻度が増加する疾患に関しては，小児科医がコーディネーターとしての役割を担わざるを得ないと考えられた．その点では大学病院において成人期症例の診療を行うことは，一つの病院で患者の全身を管理できるという利点があると考えられた．

全国調査の結果からは，脳神経内科ならびに産科に関しては，全国のかなりの地域を網羅する施設からウイルソン病患者を診療可能との情報を得ることができた．これに対してウイルソン病を診療可能な精神科施設の数が少ないことが明らかとなった．

ウイルソン病患者ならびに家族の会である「ウイルソン病友の会」の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．特に精神科の医療施設では，ウイルソン病を有することにより診療を断られる機会が

多い．また脳神経内科ならびに産科も，全国すべての都道府県を網羅する医療機関の情報は得られていない．そのため，より対象の幅を広げて調査を行うために病床数の少ない施設への同様の調査を行っている．

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．また成人科の医師が主治医の場合でも，自身の専門分野以外の症状が出現する可能性もあり，他科の医師との連携が必要となることは十分に考えられる．全国のウイルソン病患者診療可能医療機関リストは，本邦における成人期ウイルソン病医療の質を向上させる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：Wilson 病．小児科 61： 1410-1414，2020

清水教一：肝胆疾患 Wilson 病．小児科臨床 73： 767-771，2020

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

清水教一：銅の最新知見，生体内銅代謝と銅代謝異常症．臨床栄養 141： 171-177，2022

清水教一：Wilson 病，日本版ガイドラインをふまえて．脳神経内科 97： 275-281，2022

清水教一：Wilson 病．小児内科 54： 1627-1634，2022

2. 学会発表

林歩実：成人期における Wilson 病医療の課題に関する検討．第 5 回東邦小児医療研究会，東京．2020．12

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

林歩実, 西原明子, 服部美来, 宇都宮真司, 星野廣樹, 小西弘恵, 松裏裕行, 金村英秋, 清水教一, 青木継稔: Wilson 病の移行期医療の課題に関する検討. 第 125 回日本小児科学会学術集会. 福島, 2022 年 4 月

(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

なし

2. 実用新案登録

なし

3. その他

なし