

分担研究課題 慢性消化器疾患の登録・評価・情報提供に関する研究
—法制化後の新規登録者数と胆道閉鎖症の発症率に関する研究

研究分担者 松井 陽 国立成育医療センター病院長

研究要旨

平成 17 年度からの小児慢性特定疾患治療研究事業の法制化に伴い、慢性消化器疾患群が新たに設けられ、17 種の疾患項目が対象疾患になった。本研究では新規登録者数を集計し、慢性消化器疾患の登録状況を明らかにした。最も患者数の多かったのは胆道閉鎖症であった。平成 17 年の胆道閉鎖症の発症率は出生一万人に 1 人であった。胆道閉鎖症の発症率は出生 9000 人に 1 人という従来の報告データから考えると、法制化後、平成 17 年に生まれた患者がほとんど小慢に登録していると推測できる。しかし、地域別に検討したところ、発症率のばらつきがあり、乳幼児医療費助成等の地域の政策が小慢の登録人数に影響していると考えられるが、更なる検討が必要である。

研究協力者

顧 艶紅（国立成育医療センター研究所成育政策科学研究部流動研究員）

加藤忠明（国立成育医療センター研究所成育政策科学研究部長）

A. 研究目的

平成 17 年度からの小児慢性特定疾患（小慢）研究事業（小慢事業）の法制化に伴い、慢性消化器疾患群が新たに設けられ、アラジール症候群、肝硬変、肝内胆管異形成症候群、肝内胆管拡張症、肝内胆管低形成（形成不全）症、肝内胆管閉鎖症、原発性硬化性胆管炎、ジルベール症候群、

進行性家族性胆汁うっ滞性肝硬変、先天性肝線維症、先天性胆道拡張症、胆道閉鎖症、デュビン・ジョンソン症候群、門脈性亢進症、ローター症候群、先天性微絨毛萎縮症と腸リンパ管拡張症の 17 種の項目が対象疾患になった。法制化前には「先天性胆道閉鎖症」と「総胆道拡張症」という登録名で消化器疾患の 2 疾患だけが小慢事業の先天性代謝異常の項目に入っていた。^{1), 2)}

今回は法制化後の主な慢性消化器疾患の年度別と実施主体別の新規登録者状況を検討し、胆道閉鎖症の発症率を推定することを目的にした。

B. 研究方法

平成 20 年 10 月までに提出された小慢医療意見書の電子データに基づいて集計した。平成 17 年度から 19 年度までの慢性消化器疾患における主な 11 疾患の新規登録者数、及び平成 17 年度から 19 年度までの各実施主体における胆道閉鎖症の新規登録者数を集計し、年次推移と胆道閉鎖症の実施主体の分布、及び発症率を検討した。

年間出生数のデータは、厚生労働省統計情報部「人口動態統計」による。

(倫理面への配慮)

小慢医療意見書の電子データには患者の氏名、住所と電話等の個人識別のできる情報は入っていない。また、小慢意見書の記載内容を小慢事業の研究に使用するに当たっては、小慢医療意見書提出の際に、本人もしくは保護者の同意を得ていた。従って、倫理面で問題になることはない。

C. 研究結果

1. 法制化後主要慢性消化器疾患の年度別の新規登録者数を表 1 に示す。11 疾患のうち、登録数が最も多いのは胆道閉鎖症で、次は先天性胆道拡張症であった。他疾患の 3 年間の登録者数は 1-37 人であった。

2. 法制化後胆道閉鎖症の年度別実施主体別の新規登録者数を表 2 に示す。平成 17 年度の登録者数の多かった地域 (10 人以上の登録者) は山形

県、埼玉県、東京都、山梨県、愛知県、大阪府、奈良県、岡山県、広島県と福岡県であった。

3. 計 765 人の胆道閉鎖症の新規登録者 (表 1) を出生年を用いて、グループに分け、各出生年の胆道閉鎖症の発症率を計算した。結果を表 3 に示す。³⁾ 平成 17 年生まれの患者の発症率は出生 1 万人に 0.97 人であった。

4. 登録者数の多かった地域の平成 17 年の胆道閉鎖症の発症率を計算し、結果を表 4 に示す。大部分の地域及び全体の発症率は出生一万人に 1 人であった。しかし、山形県、山梨県、愛知県と広島県の発症率は出生一万人に約 2 人で、東京都、福岡県と岡山県の発症率は出生一万人に 0.5 人であった。

D. 考察

新規登録者数を用いて、慢性消化器疾患の登録状況を明らかにした。最も患者数の多かったのは胆道閉鎖症であった。平成 17 年の胆道閉鎖症の発症率は出生一万人に 1 人であった。従来の研究では、胆道閉鎖症の発症率は出生 9000 人に 1 人であった⁴⁾ことから考えると、法制化後、平成 17 年に生まれた患者がほとんど小慢に登録していると推測できる。しかし、地域別に検討したところ、発症率のばらつきがあり、乳幼児医療費助成等の各市町村等の政策が小慢の登録人数に影響しているか更な

る検討の必要がある。

E. 結論

法制化後の新規登録者数から慢性消化器疾患の登録状況および胆道閉鎖症の発症率を把握できた。

G. 研究発表

1. Shiraki K, Ohto H, Inaba N, Fujisawa T, Tajiri H, Kanzaki S, Morishima T, Goto K, Kimura A, Hino S, Matsui A: 「Guideline for care of pregnant women carrying hepatitis C Virus and their infants」 Pediatrics International 2008: 50; 138-140.

2. 笠原群生、福田晃也、佐藤衆一、重田孝信、佐々木一成、中里弥生、田中秀明、黒田達夫、本名敏郎、松井陽: 「国立成育医療センターにおける肝移植成績」日本小児外科学会雑誌 2008: 第44巻5号 pp679-688.

3. 松井陽 「長期入院患者の収容病床調査」 2008. 11. 13 第55回日本小児総合医療施設協議会.

4. 松井陽 「小児救急医療の実態」

2008. 7. 26 足立区医師会小児科医会学術講演会.

5. 松井陽 「日本の小児医療崩壊を防ぐためにできることは何か？」

2008. 3. 27 第383回国際治療講話会例会.

H. 参考文献

1. 官報 平成17年2月10日号(号外26号) 告示: 厚生労働省告示第二十三号.

2. Gu YH, Kato T, Harada S, Sato Y, Kakee N. Medical aid program for chronic pediatric diseases of specified categories in Japan: current status and future prospects. Pediatr Int. 2008 Jun;50(3):376-87.

3. 厚生労働省統計情報部: 「人口動態統計」厚生労働省 / 厚生統計協会 (平成9-18年).

4. 松井陽. 胆道閉鎖症. ページ525-528. In: 新しい小児慢性特定疾患治療研究事業に基づく小児慢性疾患診療マニュアル (加藤忠明監修) 診断と治療社. 2006年.

表1. 法制化後主要慢性消化器疾患の新規登録者人数

順番	病名	ICDコード	平成17年度	平成18年度	平成19年度	平成17-19年度合計
1	ジルベール症候群	E80.4	1	0	0	1
2	デュビン・ジョンソン症候群	E80.6A	1	0	0	1
3	ローター型過ビリルビン血症	E80.6B	0	0	0	0
4	進行性家族性胆汁うっ滞性肝硬変	K76.1A	8	5	1	14
5	原発性硬化性胆管炎	K83.0	9	6	0	15
6	胆道閉鎖症	Q44.2	545	151	69	765
7	先天性胆道拡張症	Q44.5	189	73	31	293
8	先天性肝線維症	Q44.5A	4	2	1	7
9	アラジール症候群	Q44.7	19	13	5	37
10	腸リンパ管拡張症	K63.9	14	4	1	19
11	先天性微絨毛萎縮症	K90.9C	2	2	0	4

表 2. 法制化後各実施主体における年度別の胆道閉鎖症の年度別新規登録者数

コード	自治主体	年度（和暦）			総計
		平成 17 年	平成 18 年	平成 19 年	
1	北海道	5	2		7
2	青森県	9	2	1	12
3	岩手県	9			9
4	宮城県	4	1	2	7
5	秋田県	1	1		2
6	山形県	12			12
7	福島県	16	2	1	19
8	茨城県	3	4		7
9	栃木県	2	2	1	5
10	群馬県	2	1		3
11	埼玉県	54	10		64
12	千葉県				
13	東京都	13	20	9	42
14	神奈川県				
15	新潟県	9	3		12
16	富山県		1	1	2
17	石川県	3	2		5
18	福井県	1			1
19	山梨県	15			15
20	長野県	4	4		8
21	岐阜県			1	1
22	静岡県	3	5		8
23	愛知県	14	6	4	24
24	三重県	3		4	7
25	滋賀県	5	1	3	9
26	京都府	3			3
27	大阪府	60			60
28	兵庫県	9	6		15
29	奈良県	13	1		14
30	和歌山県	1			1
31	鳥取県	2	3	1	6
32	島根県				

33	岡山県	13	1	2	16
34	広島県	34	1		35
35	山口県	2	1		3
36	徳島県				
37	香川県				
38	愛媛県	2		1	3
39	高知県	1			1
40	福岡県	4	1		5
41	佐賀県		2		2
42	長崎県	4			4
43	熊本県				
44	大分県	1	7	1	9
45	宮崎県	2			2
46	鹿児島県	2	2	3	7
47	沖縄県	3	3		6
48	札幌市	2		1	3
49	仙台市		3		3
50	千葉市	18	1	1	20
51	横浜市	4	9		13
52	川崎市	1	5		6
53	名古屋市	25	5		30
54	京都市				
55	大阪市	5	1		6
56	神戸市	2	2		4
57	広島市	3			3
58	北九州市	15			15
59	福岡市	26	1		27
60	秋田市	9	1		10
61	郡山市				
62	宇都宮市				
63	新潟市	1	1		2
64	富山市	2		1	3
65	金沢市	8			8
66	岐阜市	1		3	4
67	静岡市	1	2	1	4
68	浜松市		3	2	5

69	豊田市	2	1		3
70	堺市	9	5	9	23
71	姫路市	3			3
72	和歌山市	3		2	5
73	岡山市	8			8
74	福山市	12	5	2	19
75	高知市	1			1
76	長崎市	7			7
77	熊本市	8			8
78	大分市				
79	宮崎市				
80	鹿児島市	2	1	1	4
81	いわき市				
82	長野市		1		1
83	豊橋市			2	2
84	高松市	3			3
85	旭川市				
86	横須賀市	1	1	1	3
87	松山市	1	1		2
88	奈良市	1	2		3
89	倉敷市	8		1	9
90	さいたま市		2	4	6
91	川越市				
92	船橋市		1	1	2
93	相模原市	1	1		2
94	静岡市				
95	岡崎市	1		1	2
96	高槻市	6			6
97	東大阪市	1			1
98	函館市	1			1
99	下関市			1	1
100	不明		1		1
総計		545	151	69	765

マークしたところ：データ未提出

表 3. 胆道閉鎖症の新規登録者の出生年度別の発症率

新規登録者の 出生年	平成 9 年	平成 10 年	平成 11 年	平成 12 年	平成 13 年	平成 14 年	平成 15 年	平成 16 年	平成 17 年	平成 18 年	総計
新規登録者数	29	24	36	27	32	30	33	35	103	94	443
全国出生数	1,191,665	1,203,147	1,177,669	1,190,547	1,170,662	1,153,855	1,123,610	1,110,721	1,062,530	1,092,674	11,477,080
発症率 (出生万対)	0.24	0.20	0.31	0.23	0.27	0.26	0.29	0.32	0.97	0.86	0.39

表 4. 主な登録地域での胆道閉鎖症患者の発症率

都道府県	小慢事業実施主体	平成 17 年の 出生数	平成 17 年生まれの 新規患者数	発症率(出生万対)
北海道	北海道、札幌市、旭川市、函館市	41,420	5	1.21
山形県	山形県	9,357	3	3.21
埼玉県	埼玉県、さいたま市、川越市	59,731	5	0.84
東京都	東京都	96,542	4	0.41
山梨県	山梨県	7,149	2	2.80
愛知県	愛知県、名古屋市、豊田市、豊橋市、 岡崎市	67,110	13	1.94
大阪府	大阪府、大阪市、堺市、高槻市	76,111	11	1.45
奈良県	奈良県、奈良市	11,184	1	0.89
岡山県	岡山県、岡山市、倉敷市	16,688	1	0.60
広島県	広島県、広島市、福山市	24,740	5	2.02
福岡県	福岡県、福岡市、北九州市	43,421	2	0.46
合計		453,453	52	1.15