

小慢意見書と当教室独自調査による West 症候群のデータ比較

分担研究者：飯沼 一字、東北大学大学院医学系研究科小児病態学

研究協力者：福與なおみ、東北大学大学院医学系研究科小児病態学

見出し語：小児慢性特定疾患、医療意見書、West 症候群、アンケート調査

A. 研究目的

小児慢性特定疾患治療研究事業（小慢事業）は、平成 10 年以降、医療意見書を申請書を添付させて、診断基準を明確にして小児慢性特定疾患（小慢疾患）対象者を選定する方式に全国的に統一された。このことにより、登録された意見書を収集、解析することにより、これら小慢疾患の特徴、発症頻度などが全国レベルあるいは地域、地区レベルで明らかにすることの可能性が出てきた。しかし、ある疾患のプロファイルを解析するには意見書に記載されているデータの正確さが決めてとなる。

そこで神経・筋疾患の中で最も登録数の多い點頭てんかん（West 症候群）について、小慢意見書から得られたデータと、当教室で独自に直接行った宮城県内の施設へのアンケートによるデータのとひかくを行った。これにより小慢意見書への記載の検証と、今後の改善点を見出すことを目的とした。

B. 研究方法

小慢登録データ平成 10 年度～14 年度分（2003/11/7）CD-ROM 版から、平成 12 年 4 月 1 日から 15 年 3 月 31 日までの 3 年間に宮城県に登録された West 症候群 21 例と、宮城県内の東北大学医学部小児科教室関連 32 施設へのアンケートから得られた 23 例の West 症候群について、発症月齢、けいれん発作、その残存、知的障害の程度、脳波、画像所見などについて検討した。小慢データでは、上記 3 年間のデータのうち、新規診断された児のみを対象とし、転入や継続による届出は検討から除外した。当教室独自調査（教室調査）では、小児神経診療を行っていることが確実な関連 32 施設に症例調査用紙を送付し、平成 12 年 10 月 1 日から平成 15 年 9 月 30 日の 3 年間に宮城県で出生し、新しく診断・治療された West 症候群について、回答の得られた症例を対象とした。調査期間が小慢データと教室調査では 6 か月のずれがある。

C. 結果と考察

小慢登録データ CD-ROM 版からの情報は守秘義務などの関係から、われわれ独自の調査と共通して採用できる項目は極めて少なかったため、発症月齢、合併症の有無について検討した。

その結果を表に示すが、登録された West 症候群は小慢で 21 名、教室調査で 23 名であった。この 2 群の数値には隔たりがないので、発症した West 症候群はほとんどが小慢事業

に登録されていると考えてよい。宮城県では小慢事業のもとに West 症候群の診療が行われていることがうかがえる。症例数では 23 名の方が信憑性があると考えられるので、これを宮城県における 3 年間の発症数と考え、宮城県住民基本台帳からの統計データによるこの 3 年間の出生数は 64,959 人であるので、これから発症率を算出すると出生 1 万対 3.54 となる。従来わが国での West 症候群の発生率の報告は 1 万対 1 から 4.5 とばらつきがある。岡山から有病率、長崎から発生率の報告があるが、長崎における発生率は 1989 年から 1998 年までで、出生 1 万対 3.1 であり、宮城県と同等である。West 症候群の発生率は地方、地域によるばらつきは著明ではないといえる。

小慢での発症時期をみると、平成 11 年度の発症で平成 12 年度に届けられているものがあることから、発症時期によっては、届け出が次年度になる可能性が高いと思われる。よって、小慢届け出の年度で、発生率や有病率を把握することは困難と考えられた。

小慢届け出数は平成 12 年度 14 例、13 年度 4 例、14 年度 3 例と平成 12 年度の届け出が突出して多かった。他の年度の小慢届け出数が 3-5 人/年であることを考慮すると、平成 12 年度を除いた 3 年間の合計人数は多くても 15 例程度になると考えられる。この場合実際の患者数に比し、小慢受給者は非常に少ないことになる。宮城県ではどちらかといえば、West 症候群での小慢受給者は少ないのかもしれない。乳児医療費など他の助成制度を利用しての可能性もある。

発症月齢は、意見書からのデータ（意見書データ）で 0 か月から 9 か月にわたっており、教室調査では 1 か月から 8 か月で、17 か月が 1 名であり、ほぼ全例で 1 歳以下であり、また、平均は意見書データで 5.4 か月、教室調査で 5.9 か月で差がなかった。しかし、無記入が意見書データで 7 名、教室調査で 5 名で、この 5 名は問い合わせ中であり、いずれ判明するので最終的には欠損データとはならない。意見書には生年月日の記載がなく（CD-ROM から読み取ることができない）、発病が〇年〇月頃の記載はあるが、発症月齢の記載がないと、これから発症年齢（月齢）を算出することができない。

教室調査では、発症月齢の表記を修正月齢としているが、小慢データでは、在胎週数が不明のため、発症時期が修正週齢かどうか分からない。正確な統計や病的意味を考える場合、乳幼児は修正週齢で判断する必要があるので、今後在胎週数の記載も必要であろう。

合併症については、平成 12 年度、14 年度に結節性硬化症の届け出があり、両者ともけいれんを有しているとの記載なので、そのけいれんが West 症候群の発作である可能性も否定できない。主治医が West 症候群と結節性硬化症のどちらを重視して届け出しているかによって、疾患統計のずれが生じる恐れがある。

教室調査での合併症の保有率が高かった。小慢データにおいては、無記入例が多いため、厳密には言い切れないが、West 症候群における精神運動発達遅滞や低出生体重児などを、合併症とみなすかどうかなど、各主治医の主観的な判断により、記載が異なるのではないかと思われた。無記入例が多いとデータ収集の正確さが低下するので、申請書・意見書を受け付ける際の無記入項目のある意見書を主治医に差し戻すなどの処置が必要ではないか

と考える。性別などは不詳の例はほとんどないと考えられ、主治医の不注意（あるいは転記の際のミス）によると考えられるので、差し戻してもよい理由になると考えられる。また、生年月日を是非知ることができるよう配慮願いたい。

		小慢	当教室
登録	12年度	14	10
	13年度	4	4
	14年度	3	4
	不明		5
計		21	23
発症月齢	0	2	
	1		1
	2		1
	3		1
	4	2	2
	5	2	3
	6	2	4
	7	4	3
	8	1	2
	9	1	
	17		1
	無記入	7	5
計		21	23
合併症	有	3	11
	無	8	7
	無記入	10	5