

## 小慢医療意見書からみた亜急性硬化性全脳炎（SSPE）の概要

分担研究者：飯沼 一字、石巻赤十字病院院長

見出し語：小児慢性特定疾患、医療意見書、神経・筋疾患、亜急性硬化性全脳炎

### 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を明らかにする、とくに一施設では経験数が少ない希少疾患については、全国からのデータの集積によって詳細でかつ客観的な疾患特徴を把握する可能性が出てきた。

亜急性硬化性全脳炎（SSPE）は小慢対象神経・筋疾患の中で比較的多い単一疾患である。SSPEはまた、欧米諸国では症例数が激減しており、発症数の多い途上国では信頼しうる統計的データがとりにくいという現実があり、わが国でのデータがまとまれば、信頼性の高い統計データとなる可能性がある。そこで、SSPEについて、意見書からそのプロフィールを眺望しようと試みた。

### B. 研究方法

小慢登録データ平成10年度～16年度分（2005/7/25）CD-ROM版から、平成10-16年度に登録された意見書をもとにSSPEの臨床プロフィールを検討した。CD-ROM版の神経筋疾患に登録された6,525例から145例のSSPEを抽出し、さらに重複と考えられる（同一受給者番号）70例を除いた75例について検討した。重複例の場合には、最も古い意見書の記述を採用した。

### C. 結果と考察

75例の性別は男47例（63%）、女25例（33%）であり、約2：1である。無記入が3例あった。意見書記載時の年齢は、図1のように、12歳が最も多いが各年齢に広く分布している。発症年齢は図2のように、10歳をピークに正規分布に近い状態をしめしているが、無記入が7例もあり残念である。

臨床像をみると、表1のように、けいれんおよび精神遅滞は49例（65%）に有、15例（20%）に無し、11例（15%）で無記入であった。運動障害は61例（81%）に存在していた。この項目でも11例で無記入であった。意識障害は35例（47%）で有、24例（32%）で無しであり、16例で無記入であった。臨床経過では改善が7例（9%）、不変が16例（21%）、悪化が30例（40%）、その他が14例（19%）であり、無記入が8例（11%）であった。

けいれん、運動障害、意識障害などは臨床観察からみると頻度が少ない感じがするが、意見書は最も古い時期のものをういたことと、それぞれの症例である一時点の調査なので、SSPEのように、時期により病像が変化する疾患を検討するのに、このような一点調査は相応しくないのかもしれない。特に臨床経過の検討では、退行する可能性の高い疾患を一時点の調査で推し量ろうとするのは無理であろう。悪化が40%というのも、臨床観察からは低頻度との感じであるが、一点調査のためであろう。ただ改善が7例(9%)あったことは、最近の治療の工夫と努力がある程度功を奏しているものと推測される。どのような状態を担当医がその他と判定したかについては不明であるが、おそらくは症状が悪化と改善をくりかえすか、悪化と不変を繰り返しているのであろう。このような例も相当数あるものと思われる。

今回の調査では、ある一時期での意見書の記載からの推定であるので、SSPEのように進行する疾患の病態を把握するとするならば、Jabourが提唱している病期が記載されているとよい。

今回の意見書から得られたデータをもとにSSPEのプロファイルを描くには、概ね教科書的記載を確認することができた。しかし項目によっては無記入があり、不完全なデータになっている。性別の無記入は公表することを考えると恥ずかしいことである。このような意見書を記載する側の不注意については、受理の段階で差し戻すなどの措置が必要であろう。あるいは、不可欠な項目の記入がなければソフト上で、警告を発するか、先へ進めないようにするなどの工夫ができるとよい。

中村好一らは、慢性疾患個人調査票からわが国のSSPE125例について疫学像をまとめており<sup>1)</sup>、わが国のSSPE患者の総数は125例あるいはそれ以上ということになる。今回の抽出では75例であるので、60%にあたる。40%は小慢意見書を提出した平成10年度までに死亡したか、小慢に申請しないか、成人のSSPEへの申請であった可能性がある。中村らによると、性別は男66例、女59例(男:女1.12:1)となっており、今回の集計の男47、女25例(1.9:1)と大きく異なっている。上述した死亡、申請せず、成人への申請枠に女性がかかり多く入るということになる。二瓶は男女差の減少傾向があると報告している<sup>2)</sup>が、中村らの報告はさらにこの傾向が続いていることを示している。しかし、今回の75例の検討結果とは異なっている。母数が多い統計がより真実を示すと考えるのが妥当であろうから、小慢意見書からのデータの信憑性が薄らぐ可能性がある。

今回の検討では発症年齢のピークは10歳にあり、10歳をピークとして正規分布に近い分布を示している。中村らの報告では、5-9歳に50例、10-14歳に43例と、5-14歳に発症する例が多いことが分かる。しかし10年間という幅広い区間に多いことは明らかであるが、さらに詳しいことは分からない。多くの教科書的でも5-10歳に発症するものが多いとの記載だけである。

その他の症状については、申請時の所見を記載しているのですが、SSPEのように症状が進行する疾患では、病態の把握には一時点の記載だけでは不十分である。病態を把握するには、一時点での記載ではない方法の様式に拠らねばならない。

SSPEの診断確定には、少なくとも血清および髄液、とりわけ髄液の麻疹抗体価と脳波所見が必須であるが、麻疹抗体価については17例(23%)が無記入であり、約4分の1の症例の診断が確定されるかどうか危ぶまれるかということになる。脳波所見は30例(40%)が記載されておらず、これも診断確定という意味からは残念な数である。小児慢性特定疾患の医療費給付も診断が確定されることが前提であり、診断が危ぶまれる症例があってはならない。この点からも、疾患ごとに記入必須項目を定め、その項目の記入がなければ受理しないという措置が必要であろう。

SSPEの治療では、特異的なものはないにせよ、イノシンプラノベクスおよびインターフェロン、場合によってはリバビリンの治療を診断後早期に開始することが予後を少しでもよくする可能性がある。そのためには、早期診断が重要である。早期診断が第一線でなされるためには、初発症状の把握が重要で、意見書にも初発症状が記載されていれば、の初発症状の主要なものを啓発することができよう。

SSPEは麻疹ウイルスによる中枢神経での持続性感染と考えられているが、何故ウイルスが排除されずに持続感染するかについては不明である。若年、特に2歳以下での麻疹罹患がSSPEの発症の危険性が高いことは統計的に明らかにされているが、若年での罹患がどのようにして発症の危険を助長しているかなど不明なことが多い。しかし、意見書には麻疹罹患の有無や時期は記載されていない。ワクチンの摂取の有無と時期も記載されていない。血清あるいは髄液の麻疹抗体価などもSSPEの病態の研究を考えると必要である。

意見書の記載内容を今後の当該疾患の理解や病態の解明に役立つようにするために、具体的項目を記載するよう改変することも必要ではないだろうか。

#### 文献

- 1) 中村好一、飯沼一字、岡 鉄次、二瓶健次：臨床調査個人票からみた亜急性硬化性全脳炎(SSPE)の疫学像 脳と発達 2003; 35: 316-320.
- 2) 二瓶健二：亜急性硬化性全脳炎(SSPE)の臨床像の最近の変化 日児誌 1990; 94: 1570-1573.

図1 意見書記載時年齢

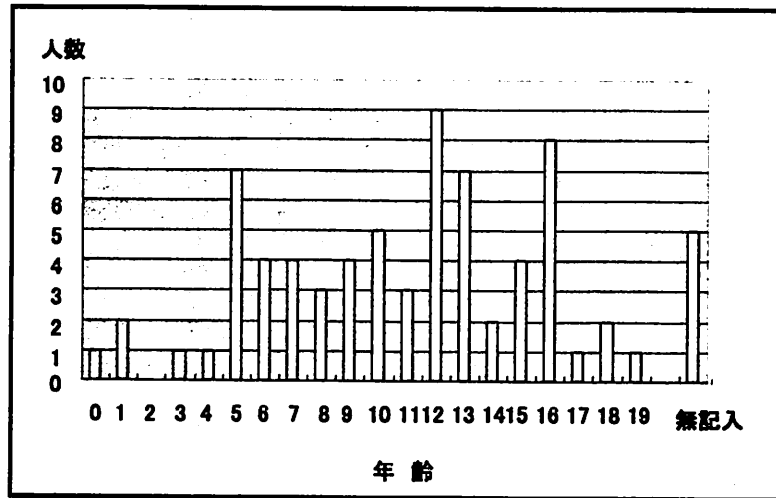


図2 発症年齢

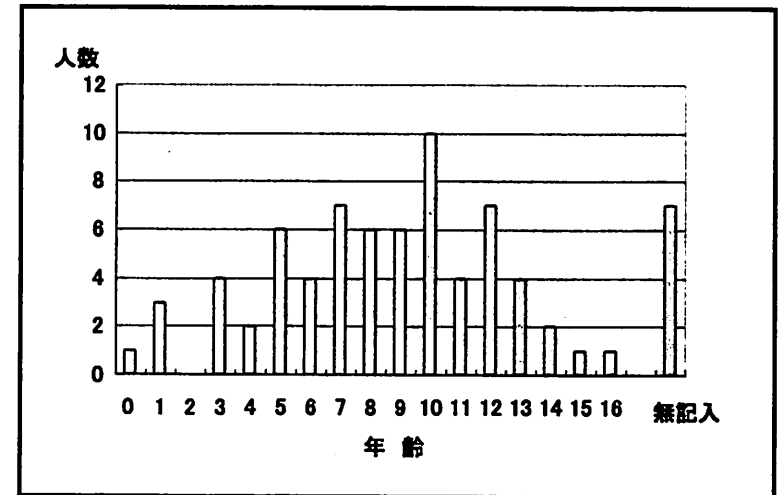


表1 臨床像

	有(%)	無(%)	無記入(%)
けいれん	49 (65)	15 (20)	11 (15)
精神遅滞	49 (65)	15 (20)	11 (15)
運動障害	61 (81)	3 (4)	11 (15)
意識障害	35 (47)	24 (32)	16 (21)