

平成 20 年度厚生労働省研究費補助金（子ども家庭総合研究推進事業）
「小児慢性特定疾患治療研究事業の登録・評価・情報提供に関する研究」

小児慢性呼吸器疾患の横断・縦断的解析における小慢データの有用性に関する研究

分担研究者 森川昭廣 群馬大学名誉教授

研究協力者 荒川浩一 群馬大学大学院医学系研究科小児科学 教授

研究要旨：小児慢性特定疾患治療研究事業は、平成 17 年度に対象疾患の見直しや医療意見書の充実が図られ新たな基準で開始された。特に、呼吸器疾患においては喘息の基準が改定され、一方、新たに先天性ないしは重症の慢性呼吸器疾患が追加された。本年度は変更後 3 年経過し、その影響を検討する目的で、平成 16 年の登録と平成 17 年度以降における慢性呼吸器疾患の登録状況を調査した。また、新規に追加された慢性呼吸器疾患の状況を検討した。その結果、新たに追加となった疾患分において、慢性肺疾患は 18.5 から 32.5%、気管狭窄症は 13.8%から 21%、さらに中枢性低換気症候群の割合も増加してきている。一方で、気管支喘息は登録患者の減少だけでなく、割合も 51%から 31%へと減少している。また、これらの疾患が追加されたために、登録症例患者の年齢は、全年齢層では 2 歳以下、特に 0 歳以下の症例の割合が増加していた。新たに追加された疾患は、慢性で難治性の疾患であり、今まで全国的に統一された調査報告がなく、本事業の有用性が明らかとなった。一方、喘息については、基準が大幅に変更されたため、以前のデータとの比較については細心の注意が必要と思われた。

見出し語：小児慢性特定疾患、気管狭窄症、都道府県、頻度調査、重症度

A. 研究目的

小児慢性特定疾患治療研究事業（小慢）は、平成 10 年度から医療機関より提出された対象疾患の医療意見書に基づいて各自治体で入力され、中央で集計・解析をおこなっている。小児慢性特定疾患の登録データは、全国的に同一の基準で行われているため、本邦での小児慢性疾患の疫学動態を解明する上で、非常に有用であると考えられる。一方、平成 17 年度からは、対象疾患の見直しや医療意見書の充実が図られ、新たな基準で開始された。

（1）見直しの基本的考え方

1) 現行の小慢の対象疾患を基本として、今日の医学的知見に基づき、必要最小限の見直しを行う。

（2）対象疾患については、事業の趣旨に鑑みて、慢性疾患であることを前提として、症状の重さ、治療にかかる費用並びに他の公費負担の適応状況などを考慮

し、予算の範囲内で対象疾患の見直しを行う。

（3）対象疾患ごとに認定基準を厚生労働大臣告示で示す。

（2）対象者の認定基準の策定

対象者の認定基準の策定に当たっては、重篤な慢性疾患の患者を基本として、支援の必要性を考慮し、疾患の特性に合わせて、症状、検査値、治療内容などによる簡便な認定基準を策定した。

慢性呼吸器疾患の対象疾患としては、旧制度において喘息と気管支拡張症であったが、現行制度においては、アレルギー性気管支炎、アレルギー性細気管支炎、気管狭窄症、先天性中枢性低換気症候群、先天性肺胞蛋白症、線毛機能不全症候群、嚢胞性線維症、本態性肺ヘモジデロシス、慢性肺疾患が追加された。

一方、喘息に関しては、平成17年4月より下記の基準で開始された。

- 1) 3ヵ月3回以上の大発作がある場合
- 2) 1年以内に意識障害を伴う大発作がある場合
- 3) 治療で、人工呼吸管理または挿管を行う場合

平成18年4月より、概ね1ヵ月以上長期入院療法を行う場合が追加された。

今回、小児慢性特定疾患のうち慢性呼吸器疾患に関して、平成16年度までの旧基準と、平成17年度からの新基準による登録症例を集計・解析して、その頻度ならびに疾患の変化を比較検討することを目的とした。

B. 研究方法

- 1) 平成10年度からの登録者の縦断的解析と新制度に変更した平成17年度から3年間の比較。
- 2) 平成17年度より新たに追加された疾患群の登録状況

検討項目

- 1) 登録者、新規登録者数
- 2) 登録者の年齢構成
- 3) 平成16年度以降の登録疾患別割合
- 4) 平成17年度登録疾患の初発年齢
- 5) 疾患個別調査(登録数、新規登録者、特殊治療および経過)

C. 研究結果

1) 登録者の年次推移

登録患者数は、平成10年度より毎年約8,000から12,000人、また、平成14年度から3年間は約5,500人強と安定していた。新制度に変更となった平成17年度以降では、約3割の1600名に著減した(図1)。

2) 新規登録者の割合

平成16年度において新規登録が35%前後であったものが、平成17年度においては60%となり、継続が30%と逆転した。しかし、平成18年度以降は再び35%前後を推移している。登録者の年齢では、平成17

年度以降、2歳未満、特に0歳での頻度が増加していた。これらの結果は、喘息の登録が減少したことと、気管狭窄症や特発性中枢性無呼吸など新しく加わった先天性疾患による影響が強いと考えられる。

3) 疾患別登録頻度

平成16年度では、喘息の比率が99%を占めていたが、平成17年度においては49%と半減し、その後も緩やかに減少していた。一方、慢性肺疾患や気管狭窄症、中枢性低換気症候群の登録患者が増加していた。

4) 平成17年度登録疾患の初発年齢

調査が終了している平成17年度における疾患別初発年齢を検討すると、気管狭窄症や先天性中枢性低換気症候群では先天性疾患であるため初発は0歳が大半を占めていた。一方、気管支喘息や肺ヘモジデロージスでは2歳未満が約半数であり、肺ヘモジデロージスでは5歳未満が8割を占めていた。

5) 平成17年度の個別疾患調査結果

(1) 気管支喘息

登録者数は平成16年では5225名であったが、平成17年、18年ではそれぞれ849名、648名と6分の1から8分の1へと著明に減少した。一方、新規登録者の割合は35~45%と著変なかった。特殊治療では、平成18年度以降に長期入院者の割合が23%から43%と倍増し、これは制度の変更によると考えられた。経過に関しては、平成16年では約半数が改善とあったのに対し、平成16年以降は不変(30%から40%へ)あるいは悪化(5%から12%へ)の割合が増加し、登録基準の変更による重症患者の割合の増加が推測された。

(2) 気管狭窄症

登録者数は平成17年、18年、19年ではそれぞれ220名、286名、189名で、追加登録となった平成17年度では80%が新規登録であり、その後は40%、25%と低下し、継続が増加した。治療では、適応基準に

人工呼吸管理、酸素療法、気管切開、挿管、中心静脈栄養のうち一つ以上を行う場合とあるが、8割以上の患者で気管切開が行われ、人工呼吸管理や長期入院管理も20%程度みられた。経過では不変が最多を占めていたが、改善も10%程度に見られた。

(3) 中枢性低換気症候群

登録者数は平成17年度以降、79名、89名、65名であり、平成17年度に新規登録患者が多かった。治療としては、人工呼吸器が68~78%と最多を占め、酸素療法や気管切開も半数の患者で施行されていた。経過としてもほぼ全例で不変となっていた。

(4) 肺ヘモジデロージス

登録者数は平成17年度以降、48名、44名、18名であった。平成17年度以前は他の疾患区分に分類されていたため平成17年度以降も継続者の割合が多数を占めた。治療としては、薬物療法が主体であり、ステロイド依存例は年度により10%~40%と幅広かった。経過としては、寛解、改善が比較的多く、それぞれ10%、30%を占めていた。

D. 考察

平成17年度に小児慢性疾患の見直しが行われ、慢性呼吸器疾患においては対象疾患ならびに適応基準の大幅な改定がなされた。その結果、平成16年度と比較し、平成17年度以降では登録患者数が約3割に減少し、特に喘息の登録患者数が6分の1から8分の1へと著減していた。さらに、追加疾患により新規登録患者の割合が増加した。登録年齢層も乳幼児の割合が増加したことなど大きく様変わりした。登録のうち喘息の割合は平成16年度では99%であったが、平成17年度においては49%と減少し、追加疾患としては気管狭窄症や慢性肺疾患が増加した。気管支狭窄や中枢性低換気症候群では、適応基準に人工呼吸管理、酸素療法、気管切開、

挿管、中心静脈栄養のうち一つ以上を行う場合とあり重症者が登録されるようになってきているが、その頻度は、それぞれ200名、80名前後であることが判明した。また、これら両疾患では人工呼吸管理や気管切開の占める割合が多く、経過も不変が大半を占めた。

今回、検討する上での問題点としては、登録に際して、種々の疾患名が用いられている点がある。例えば、先天性中枢性低換気症候群、中枢性低換気症候群、Ondineで登録されている。また、呼吸器疾患の登録書式が気管支喘息を基本にして作成されているため、新規に追加された疾患群には不向きな項目がある点(鼻汁好酸球数、気道過敏性など)である。さらには、非継続症例において死亡例が比較的多く存在するが、それが拾い上げられていない点である。今後、これらの改善を図っていけば、さらに充実したデータにしていけると思われた。

小児慢性呼吸器疾患において、今回追加された疾患群は重症でかつ難治性疾患であり、本研究事業のような同一基準での全国調査はなく、貴重なデータとなりうると考えられ、今後とも継続していく意義があると考えられた。

E. 結論

平成17年の認定基準改定により喘息の登録数が著減したが、平成18年に追加された基準により長期入院患者の割合が増加した。これらのデータは、重症喘息児の頻度を知る上で貴重なデータとなると思われる。一方、新規に追加された小児慢性呼吸器疾患は、重症かつ難治性疾患であるが、全国的な疫学調査は限定されたものであり、本事業による疫学調査は、実態を把握するうえで非常に貴重であると考えられた。

F. 知的財産権の出願・登録状況

- 1、特許取得
特になし
- 2、実用新案登録
特になし

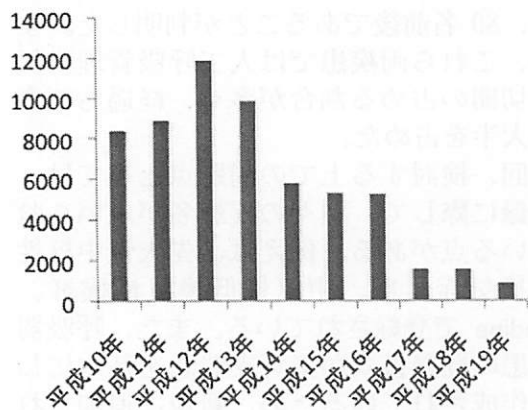


図1. 登録者の年次推移

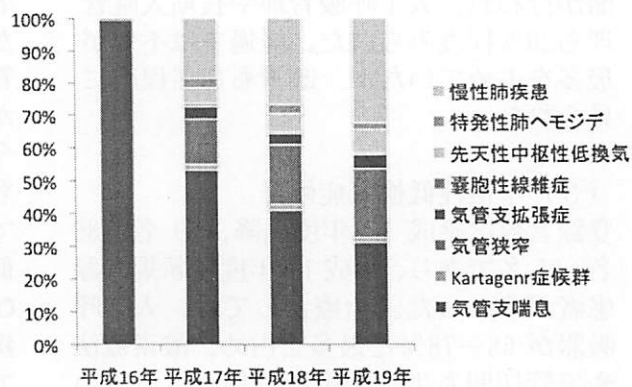


図2. 疾患別年次推移 (割合)

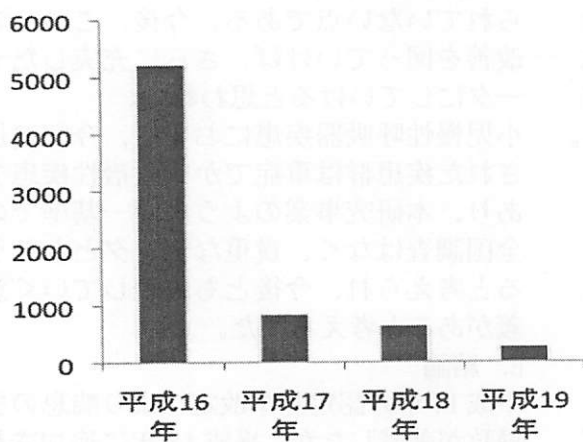


図3. 喘息登録者の年度別推移

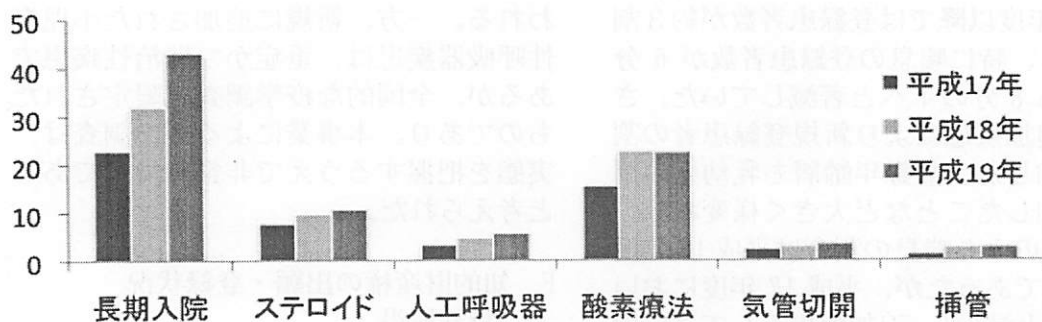


図4. 気管支喘息における特殊治療別年次推移

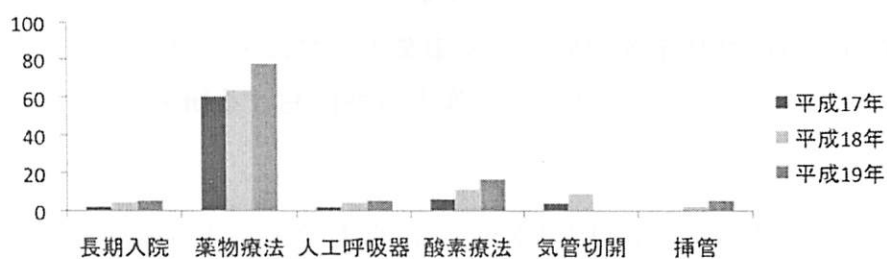


図5. 肺ヘモジデロシスにおける特殊治療別年次推移

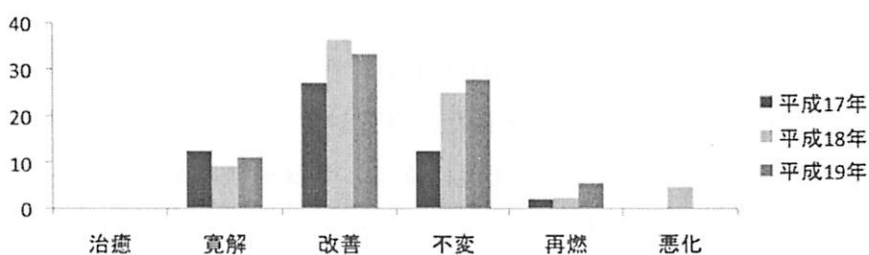


図6. 肺ヘモジデロシスの経過における年次推移

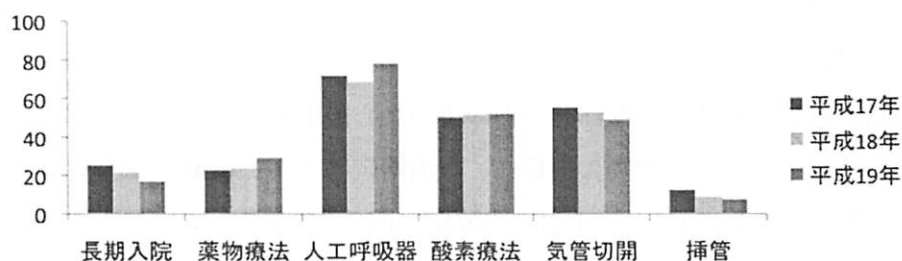


図7. 中枢性低換気症候群の特殊治療別年次推移

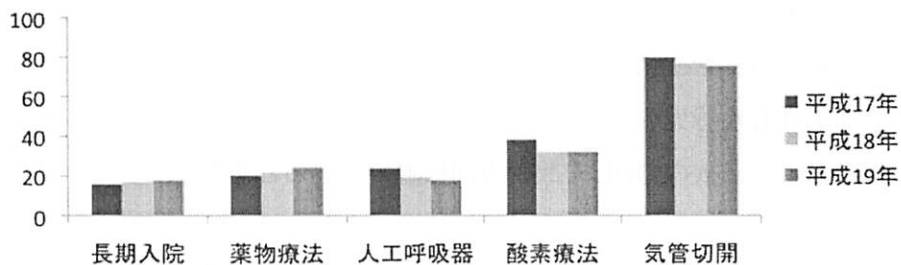


図8. 気管狭窄症の特殊治療別年次推移