

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

平成19～21年度研究分担者  
松井 陽 （国立成育医療センター病院長）

研究協力者： 顧 艶紅  
国立成育医療センター成育政策科学  
研究部流動研究員

平成17年度からの小児慢性特定疾患治療研究事業（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、胆道閉鎖症と先天性胆道拡張症を含む計17種の疾患がその対象になった。平成17年度は小慢事業法制化後、慢性消化器疾患の新規登録が始まった年であったため、平成17年度の新規登録数が最も多かった。平成17～19年度、特に17～18年度の登録者数が安定してきた。また、主な疾患の経年登録状況を確認した。登録人数が最も多かったのは胆道閉鎖症で、次いで先天性胆道拡張症であった。従って、胆道閉鎖症の発症率と先天性胆道拡張症の有病率について、法制化後の小慢事業の新規と継続登録データを用いて検討した。

平成17～18年に生まれた患者での胆道閉鎖症の発症率は出生1万対約1.0であり、従来の研究では、胆道閉鎖症の発症率は出生9000人に1人であったことから考えると、法制化後、平成17～18年に生まれた患者はほとんど小慢に登録していると推測でき

る。特に本症は生後60日以内に手術できれば、予後は比較的良好であるため、生後早い時期の手術は小慢事業の利用率を高めた一因であろう。さらに、2006年度の胆道閉鎖症の小慢事業での新規登録者数が日本胆道閉鎖症研究会での登録数より多いことは小慢事業の登録率の高さを反映している。

平成16～18年度に発症した乳児の先天性胆道拡張症の有病率は100万対15.8、1～4歳児の有病率は100万対5.8であり、乳児が有意に高かった。0～4歳の乳幼児では男児に比べ、女児の発症が多かった。本邦における先天性胆道拡張症の乳幼児での発症状況及び有病率を明らかにした。先天性胆道拡張症の治療は早期の手術で一般的に予後は良好であるとされ、また、小慢事業の登録データで推測した上記の胆道閉鎖症の発症率の結果の妥当性から考えると、先天性胆道拡張症の小慢事業での登録率も高く、推定した有病率が信頼できる。

本研究は分析できるデータに限られていて、研究結果のばらつきがみられた。今後データを蓄積し、経年的な経過を検討する必要がある。