

全国疫学調査によるモヤモヤ病の患者数推計と臨床疫学像

Prevalence and Clinicoepidemiological Features of Moyamoya Disease in Japan: Findings From a Nationwide Epidemiological Survey.

2008年 Stroke 発表

モヤモヤ病の患者数が増加している

モヤモヤ病（ウィリス動脈輪閉塞症）の全国疫学調査は、1987年、1990年、1995年の3回行われており、それぞれ推計患者数は、1900人、3300人、3900人と推計されています。今回の推計では7500（95%信頼区間6100-8900）人と推計され、大幅な増加が認められました（図1）。

表1に臨床疫学像の先行研究との比較を示します。男女比に大きな違いはみられませんが、年齢分布のピークが若干高齢側にシフトしています。また、家族歴が増加し、死亡例の増加も認められます。今回の調査では、1/3近くの症例が10年以上前に発症している一方、発症4年未満の症例も1/3を超えていることが明らかになりました（表2）。受療患者の高年化とともに、比較的最近の発症例が多いことが、受療患者数の増加をある程度説明するかもしれません。

表1. モヤモヤ病の臨床疫学像 先行調査との比較

調査実施年	1990年	1995年	2004年
対象患者の受療年	1989年	1994年	2003年
解析対象症例数	796	1176	1269
男女比(男:女)	1:1.6	1:1.8	1:1.8
患者年齢分布の形	2峰性	2峰性	2峰性
年齢分布の第1のピーク(歳)	10-19歳	10-14歳	10-29歳
年齢分布の第2のピーク(歳)	40-49歳	40-49歳	50-59歳
9歳以下患者の割合(%)	12.2	15.3	11.7
家族歴ありの割合(%)	9.9	10.0	12.1
最近1年間の受療状況(%)			
主に入院	4.4	4.2	2.2
主に通院	70.5	76.1	57.7
入院と通院	17.1	16.0	10.6
転院・その他	8.0	3.7	29.6
死亡例(%)	1.3	1.3	2.2

図1 モヤモヤ病推計患者数の年次推移

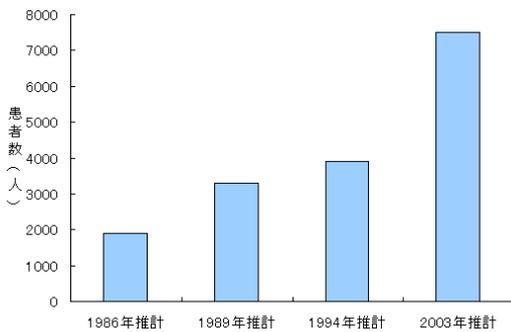


表2. モヤモヤ病 発症年

発症年	-1989	1990-1994	1995-1999	2000-2001	2002-	不明	計
男(人)	30	113	61	102	65	75	446
%	6.7	25.3	13.7	22.9	14.6	16.8	100.0
女(人)	57	220	117	186	89	154	823
%	6.9	26.7	14.2	22.6	10.8	18.7	100.0
計							1269

研究方法について

本調査は、受療患者数推計のための第1次調査と、臨床疫学像把握のための第2次調査に分けて実施しました。

1) 調査対象施設・診療科および抽出率

全病院の脳（神経）外科、内科、神経内科、脳血管内科、小児科を対象として、大学病院/一般病院の別、病院の病床数で層別化した層化無作為抽出による抽出調査を実施しました。全病院のリストは、「病院要覧 2001-2002年版」を、大学病院は「医育機関名簿 2002-03」を使用しました。診療科・層ごとの対象科数・調査科数・抽出率を表3に示しました。患者が特に集中すると予想される病院（以下「特別病院」）については別の層とし、全数を調査しました。

2) 調査法

調査は郵送法によりました。2004年1月に依頼状・診断基準・調査票を対象科に送付し、2003年1月から12月までの1年間の受療患者数（新患および再来）の報告を依頼しました。期限（2004年2月末日）までに返送のなかった診療科には、2004年3月に再度依頼を行いました。第1次調査で「患者なし」と報告された診療科には礼状を送付し、「患者あり」と報告された診療科には、依頼状・診断基準とともに第2次調査票（患者個人用）を随時送付しました。なお、20症例以上の機関には、奇数月生まれの症例の報告を依頼しました。

3) 倫理面への配慮

本調査は、東北大学大学院医学系研究科倫理委員会の承認を得ています。第1次調査の記入は、男女別受療患者数のみであり、第2次調査の集計解析は連結不可能匿名化された状況下で行い、プライバシー保護に万全の配慮を施しています。

表3. モヤモヤ病全国疫学調査 第1次調査結果

層	対象機関数	抽出機関数	抽出率	有効回答 機関数	有効回答率	報告患者数	
脳(神経) 外科	大学病院	101	101	1.00	71	0.70	507
	特別病院	39	39	1.00	34	0.87	906
	500床～	202	202	1.00	129	0.64	600
	400～499床	157	126	0.80	71	0.56	176
	300～399床	293	117	0.40	66	0.56	134
	200～299床	310	62	0.20	36	0.58	56
	100～199床	517	53	0.10	24	0.45	39
	99床以下	588	54	0.09	23	0.43	22
	小計	2207	754	0.34	454	0.60	2440
内科・神経内科 脳血管内科	大学病院	314	314	1.00	214	0.68	52
	特別病院	2	2	1.00	2	1.00	6
	500床～	244	244	1.00	96	0.39	16
	400～499床	206	182	0.88	82	0.45	8
	300～399床	405	220	0.54	88	0.40	21
	200～299床	623	194	0.31	87	0.45	24
	100～199床	1543	226	0.15	113	0.50	25
	99床以下	3274	214	0.07	99	0.46	31
	小計	6611	1596	0.24	781	0.49	183
小児科	大学病院	128	128	1.00	100	0.78	68
	特別病院	1	1	1.00	1	1.00	8
	500床～	221	221	1.00	149	0.67	42
	400～499床	185	149	0.81	100	0.67	19
	300～399床	353	146	0.41	113	0.77	14
	200～299床	451	103	0.23	63	0.61	7
	100～199床	753	91	0.12	53	0.58	12
	99床以下	1166	65	0.06	34	0.52	4
	小計	3258	904	0.28	613	0.68	174
計	12076	3254	0.27	1848	0.57	2797	

- ・内科、神経内科、脳血管内科を統合
- ・「該当科なし」の回答削除
- ・発送時の宛名と第1次調査報告時の診療科名が異なる場合、訂正後の診療科名
- ・第2次調査回答時などに患者数訂正の連絡があった場合、訂正後のデータ

4) 解析

第1次調査による年間受療患者数の推計には、難病の疫学調査研究班サーベイランス分科会の提唱する方法を用いました。データの解析にあたり、(1) 内科、神経内科、脳血管内科を統合、(2) 「該当科なし」の回答分削除、(3) 発送時の宛名と第1次調査報告時の診療科名が異なる場合、訂正後の診療科名を適用、(4) 第2次調査回答時などに患者数訂正の連絡があった場合には、訂正後のデータを使用、の4つの処理を行いました。

研究の特徴と限界について

今回の調査においては、199床以下の病院からの患者数がおよそ3100人であり、7500人の約40%を占めました。一方、例えば1995年調査では、推計受療患者3900人中199床以下の病院からの患者数は約700人で18%であり、今回調査の際立った特長のひとつは、199床以下の病院の受療患者数が大幅に増加していることです。先行調査と同様に、今回の調査においても「無作為回収」の前提のもとで患者数を推計しています。すなわち、回収された機関の患者頻度と回収されなかった機関のそれとが同じであることを仮定しています。1995年調査では、199床以下の病院の回収率が70%前後であるのに対し、今回の調査では50%前後であるため(表3)、「無作為回収」の前提による過大評価がある程度存在する可能性があることには注意が必要です。

今回調査では、受療患者数の推計に際して、重複率を考慮していません。これは第2次調査で受療患者の氏名を把握していないためです。したがって、今回調査の推計受療患者数が過大評価されている可能性は否定できません。しかしながら、1995年調査では、重複率は3.5%と報告されており、今回の調査においてもその影響は小さいと考えられます。

今回の調査で明らかになった患者数の増加は、受療患者の高年化とともに比較的最近の発症例が多いことが受療患者数増加の一因であることが示唆されました。ただし、受療患者数の増加が真に患者数の増加によるものか、あるいは診断精度の向上によるものかは不明です。いずれにしても、今回の調査から受療患者が大幅に増加していることが明らかになりました。本調査結果は、モヤモヤ病に対するさらなる行政施策充実の必要性を示唆するものです。

研究要旨

2003年1年間のモヤモヤ病（ウィリス動脈輪閉塞症）患者につき、脳（神経）外科、内科・神経内科・脳血管内科、小児科を対象として、2004年に全国疫学調査を実施しました。第1次調査（有効回答率57%）から、2003年の年間受療患者数は7500(95%信頼区間6100-8900)人と推計されました。第2次調査から、男女比が1:1.8、10-20歳代と50歳代にピーク、発症4年未満が1/3を超え、家族歴ありの割合は12.1%であることなどの臨床疫学像が得られました。受療患者数は1989年の3300人、1994年の3900人から、2003年7500人と大きく増加していることが明らかになり、その一因として、受療患者の高年化と比較的最近の発症例の増加が考えられます。
