

様式 A-16

A. 依-産婦

1999年1月

厚生省特定疾患治療研究事業未対象疾患
の疫学像を把握するための調査研究

代表：大野良之

事務局：〒466-8550名古屋市昭和区鶴舞町65
名古屋大学医学部予防医学教室

電話 052-744-2132

FAX 052-744-2971

当該診療科責任者様

拝啓

厳寒の候、先生方におかれましてはますますご健勝のこととお慶び申し上げます。

さて、このたび厚生省特定疾患調査研究の重点事業として「特定疾患治療研究事業未対象疾患の疫学像を把握するための調査研究」を行うことになりました。これは特定疾患（いわゆる難病）でありながら医療受給の対象となっていない疾患についてその実態を明らかにするもので、行政上の強いニーズによって実施されるものです。

つきましては、誠に恐縮に存じますが、初診・再診を問わず過去1年間（1998年1月1日～1998年12月31日）に貴診療科を受診された下記疾患の男女別患者数を同封の回答用紙にご記入いただき、1999年2月28日までにご返送下さいますようお願い申し上げます。当該疾患の患者が受診されていない場合でも、回答用紙該当欄の「1. なし」に○をつけ、患者数推計のために必要な情報をお寄せ下さい。ご参考までに診断基準を同封いたしました。

なお、この重点事業では、患者の疫学像・臨床像をお尋ねする調査は、あらかじめそれぞれの特定疾患研究班からご推薦いただいた特定の医療機関のみで別途行い、それ以外の医療機関に個々の患者に関する調査票をお送りすることはありません。

ご多忙中ご負担をおかけいたしますが、本調査の主旨をご理解いただき、よろしくご協力を賜りますようお願い申し上げます。

敬具

調査対象疾患：血栓性血小板減少性紫斑病

プロラクチン (PRL) 分泌異常症

ゴナドトロピン分泌異常症

ADH分泌異常症

神経性食欲不振症 (拒食症)

神経性過食症

非定型摂食障害

記載医師御氏名：

記載年月日：1999年 月 日

<2.血液凝固異常症>

血栓性血小板減少性紫斑病	1.なし	2.あり 男()例、女()例
--------------	------	------------------

A.産婦

<8.間脳下垂体機能障害>

プロラクチン (PRL) 分泌異常症		
プロラクチン (PRL) 分泌過剰症	1.なし	2.あり 男()例、女()例
プロラクチン (PRL) 分泌低下症	1.なし	2.あり 男()例、女()例
ゴナドトロピン分泌異常症		
ゴナドトロピン分泌過剰症	1.なし	2.あり 男()例、女()例
(うち) 中枢性思春期早発症	1.なし	2.あり 男()例、女()例
(うち) 多嚢胞性卵巣症候群	1.なし	2.あり 男()例、女()例
(うち) 下垂体ゴナドトロピン産生腫瘍	1.なし	2.あり 男()例、女()例
ゴナドトロピン分泌低下症	1.なし	2.あり 男()例、女()例
ADH分泌異常症		
ADH分泌過剰症 (SIADH)	1.なし	2.あり 男()例、女()例
ADH分泌低下症 (尿崩症)	1.なし	2.あり 男()例、女()例

<10.中枢性摂食異常症>

神経性食欲不振症 (拒食症)	1.なし	2.あり 男()例、女()例
神経性過食症	1.なし	2.あり 男()例、女()例
非定型摂食障害	1.なし	2.あり 男()例、女()例

記入上の注意

1. 1998年1年間(1998年1月1日～12月31日)に貴診療科を受診した左記疾患の患者数についてご記入下さい。
2. 全国有病患者数の推計を行いますので該当患者のない場合でも「1.なし」に○をつけ、ご返送下さい。
3. ご住所、貴施設名、貴診療科名に誤りがありましたらお手数ですがご訂正をお願いします。

できるだけ早くご返送いただければ幸いです。

様式 A-17

A.依-眼科

1999年1月

厚生省特定疾患治療研究事業未対象疾患
の疫学像を把握するための調査研究

代表：大野良之

事務局：〒466-8550名古屋市昭和区鶴舞町65
名古屋大学医学部予防医学教室

電話 052-744-2132

FAX 052-744-2971

当該診療科責任者様

拝啓

厳寒の候、先生方におかれましてはますますご健勝のこととお慶び申し上げます。

さて、このたび厚生省特定疾患調査研究の重点事業として「特定疾患治療研究事業未対象疾患の疫学像を把握するための調査研究」を行うことになりました。これは特定疾患（いわゆる難病）でありながら医療受給の対象となっていない疾患についてその実態を明らかにするもので、行政上の強いニーズによって実施されるものです。

つきましては、誠に恐縮に存じますが、初診・再診を問わず過去1年間（1998年1月1日～1998年12月31日）に貴診療科を受診された下記疾患の男女別患者数を同封の回答用紙にご記入いただき、1999年2月28日までにご返送下さいますようお願い申し上げます。当該疾患の患者が受診されていない場合でも、回答用紙該当欄の「1. なし」に○をつけ、患者数推計のために必要な情報をお寄せ下さい。ご参考までに診断基準を同封いたしました。

なお、この重点事業では、患者の疫学像・臨床像をお尋ねする調査は、あらかじめそれぞれの特定疾患研究班からご推薦いただいた特定の医療機関のみで別途行い、それ以外の医療機関に個々の患者に関する調査票をお送りすることはありません。

ご多忙中ご負担をおかけいたしますが、本調査の主旨をご理解いただき、よろしくご協力を賜りますようお願い申し上げます。

敬具

調査対象疾患：難治性視神経症

記載医師御氏名：

記載年月日：1999年 月 日

<19.網膜脈絡膜・視神経萎縮症>

難治性視神経症	1.なし	2.あり 男()例、女()例
(うち)特発性視神経炎	1.なし	2.あり 男()例、女()例
(うち)前部虚血性視神経症	1.なし	2.あり 男()例、女()例
(うち)レーベル病	1.なし	2.あり 男()例、女()例

できるだけ早くご返送いただければ幸いです。

記入上の注意

1. 1998年1年間(1998年1月1日～12月31日)に貴診療科を受診した上記疾患の患者数についてご記入下さい。
2. 全国有病患者数の推計を行いますので該当患者のない場合でも「1.なし」に○をつけ、ご返送下さい。
3. ご住所、貴施設名、貴診療科名に誤りがありましたら、お手数ですがご訂正をお願いします。

A.眼科

様式 A-18

A.依-皮膚

1999年1月

厚生省特定疾患治療研究事業未対象疾患
の疫学像を把握するための調査研究

代表：大野良之

事務局：〒466-8550名古屋市昭和区鶴舞町65

名古屋大学医学部予防医学教室

電話 052-744-2132

FAX 052-744-2971

当該診療科責任者様

拝啓

厳寒の候、先生方におかれましてはますますご健勝のこととお慶び申し上げます。

さて、このたび厚生省特定疾患調査研究の重点事業として「特定疾患治療研究事業未対象疾患の疫学像を把握するための調査研究」を行うことになりました。これは特定疾患（いわゆる難病）でありながら医療受給の対象となっていない疾患についてその実態を明らかにするもので、行政上の強いニーズによって実施されるものです。

つきましては、誠に恐縮に存じますが、初診・再診を問わず過去1年間（1998年1月1日～1998年12月31日）に貴診療科を受診された下記疾患の男女別患者数を同封の回答用紙にご記入いただき、1999年2月28日までにご返送下さいますようお願い申し上げます。当該疾患の患者が受診されていない場合でも、回答用紙該当欄の「1.なし」に○をつけ、患者数推計のために必要な情報をお寄せ下さい。ご参考までに診断基準を同封いたしました。

なお、この重点事業では、患者の疫学像・臨床像をお尋ねする調査は、あらかじめそれぞれの特定疾患研究班からご推薦いただいた特定の医療機関のみで別途行い、それ以外の医療機関に個々の患者に関する調査票をお送りすることはありません。

ご多忙中ご負担をおかけいたしますが、本調査の主旨をご理解いただき、よろしくご協力を賜りますようお願い申し上げます。

敬具

調査対象疾患：硬化性萎縮性苔癬

記載医師御氏名：

記載年月日：1999年 月 日

<31.強皮症>

硬化性萎縮性苔癬	1.なし	2.あり 男()例、女()例
----------	------	------------------

できるだけ早くご返送いただければ幸いです。

記入上の注意

1. 1998年1年間(1998年1月1日～12月31日)に貴診療科を受診した上記疾患の患者数についてご記入下さい。
2. 全国有病患者数の推計を行いますので該当患者のない場合でも「1.なし」に○をつけ、ご返送下さい。
3. ご住所、貴施設名、貴診療科名に誤りがありましたら、お手数ですがご訂正をお願いします。

A.皮膚科

様式 A-19

A.依-耳

1999年3月

厚生省特定疾患治療研究事業未対象疾患
の疫学像を把握するための調査研究

代表：大野良之

事務局：〒466-8550名古屋市昭和区鶴舞町65

名古屋大学医学部予防医学教室

電話 052-744-2132

FAX 052-744-2971

当該診療科責任者様

拝啓

時下、益々ご清祥のこととお慶び申し上げます。

さて、このたび厚生省特定疾患調査研究の重点事業として「特定疾患治療研究事業未対象疾患の疫学像を把握するための調査研究」を行うことになりました。これは特定疾患（いわゆる難病）でありながら医療受給の対象となっていない疾患についてその実態を明らかにするもので、行政上の強いニーズによって実施されるものです。

過日、本調査の調査票など一式を先生あてにお送りいたしました。未だご回答をいただいております。誠に恐縮に存じますが、初診・再診を問わず過去1年間（1998年1月1日～1998年12月31日）に貴診療科を受診された下記疾患の男女別患者数を同封の回答用紙にご記入の上、ご返送下さいますようお願い申し上げます。当該疾患の患者が受診されていない場合でも、回答用紙該当欄の「1.なし」に○をつけ、患者数推計のために必要な情報をお寄せ下さい。ご参考までに診断基準を同封いたしました。

なお、本状と行き違いにご回答をいただいている場合には、失礼をお許し下さい。

この重点事業では、患者の疫学像・臨床像をお尋ねする調査は、あらかじめそれぞれの特定疾患研究班からご推薦いただいた特定の医療機関のみで別途行い、それ以外の医療機関に個々の患者に関する調査票をお送りすることはありません。

ご多忙中ご負担をおかけいたしますが、本調査の主旨をご理解いただき、よろしくご協力を賜りますようお願い申し上げます。

敬具

調査対象疾患：メニエール病

遅発性内リンパ水腫

記載医師御氏名：

記載年月日：1999年 月 日

<20.前庭機能異常>

メニエール病	1.なし	2.あり 男()例、女()例
遅発性内リンパ水腫		
同側型遅発性内リンパ水腫	1.なし	2.あり 男()例、女()例
対側型遅発性内リンパ水腫	1.なし	2.あり 男()例、女()例

できるだけ早くご返送いただければ幸いです。

記入上の注意

1. 1998年1年間(1998年1月1日～12月31日)に貴診療科を受診した上記疾患の患者数についてご記入下さい。
2. 全国有病患者数の推計を行いますので該当患者のない場合でも「1.なし」に○をつけ、ご返送下さい。
3. ご住所、貴施設名、貴診療科名に誤りがありましたら、お手数ですがご訂正をお願いします。

A.耳科

様式 A-20

A.依-精

1999年1月

厚生省特定疾患治療研究事業未対象疾患
の疫学像を把握するための調査研究

代表：大野良之

事務局：〒466-8550名古屋市昭和区鶴舞町65

名古屋大学医学部予防医学教室

電話 052-744-2132

FAX 052-744-2971

当該診療科責任者様

拝啓

厳寒の候、先生方におかれましてはますますご健勝のこととお慶び申し上げます。

さて、このたび厚生省特定疾患調査研究の重点事業として「特定疾患治療研究事業未対象疾患の疫学像を把握するための調査研究」を行うことになりました。これは特定疾患（いわゆる難病）でありながら医療受給の対象となっていない疾患についてその実態を明らかにするもので、行政上の強いニーズによって実施されるものです。

つきましては、誠に恐縮に存じますが、初診・再診を問わず過去1年間（1998年1月1日～1998年12月31日）に貴診療科を受診された下記疾患の男女別患者数を同封の回答用紙にご記入いただき、1999年2月28日までにご返送下さいますようお願い申し上げます。当該疾患の患者が受診されていない場合でも、回答用紙該当欄の「1.なし」に○をつけ、患者数推計のために必要な情報をお寄せ下さい。ご参考までに診断基準を同封いたしました。

なお、この重点事業では、患者の疫学像・臨床像をお尋ねする調査は、あらかじめそれぞれの特定疾患研究班からご推薦いただいた特定の医療機関のみで別途行い、それ以外の医療機関に個々の患者に関する調査票をお送りすることはありません。

ご多忙中ご負担をおかけいたしますが、本調査の主旨をご理解いただき、よろしくご協力を賜りますようお願い申し上げます。

敬具

調査対象疾患：神経性食欲不振症(拒食症)	神経性過食症
非定型摂食障害	進行性多巣性白質脳症
脊髄性進行性筋萎縮症	球脊髄筋萎縮症(Kennedy-Alter-Sung病)
脊髄空洞症	進行性核上性麻痺
線条体黒質変性症	ペルオキシソーム病
ライソゾーム病	

記載医師御氏名：

記載年月日：1999年 月 日

<10.中枢性摂食異常症>

神経性食欲不振症 (拒食症)	1.なし	2.あり 男()例、女()例
神経性過食症	1.なし	2.あり 男()例、女()例
非定型摂食障害	1.なし	2.あり 男()例、女()例

A.精神

<13.遅発性ウイルス感染>

進行性多巣性白質脳症	1.なし	2.あり 男()例、女()例
------------	------	------------------

<15.神経変性疾患>

脊髄性進行性筋萎縮症	1.なし	2.あり 男()例、女()例
球脊髄筋萎縮症 (Kennedy-Alter-Sung病)	1.なし	2.あり 男()例、女()例
脊髄空洞症	1.なし	2.あり 男()例、女()例
進行性核上性麻痺	1.なし	2.あり 男()例、女()例
線条体黒質変性症	1.なし	2.あり 男()例、女()例
ベルオキシゾーム病	1.なし	2.あり 男()例、女()例
ライソゾーム病	1.なし	2.あり 男()例、女()例

記入上の注意

1. 1998年1年間(1998年1月1日～12月31日)に貴診療科を受診した左記疾患の患者数についてご記入下さい。
2. 全国有病患者数の推計を行いますので該当患者のない場合でも「1.なし」に○をつけ、ご返送下さい。
3. ご住所、貴施設名、貴診療科名に誤りがありましたらお手数ですがご訂正をお願いします。

できるだけ早くご返送いただければ幸いです。

様式A-21

A.依-老

1999年3月
厚生省特定疾患治療研究事業未対象疾患
の疫学像を把握するための調査研究
代表：大野良之
事務局：〒466-8550名古屋市昭和区鶴舞町65
名古屋大学医学部予防医学教室
電話 052-744-2132
FAX 052-744-2971

当該診療科責任者様

拝啓

時下、益々ご清祥のこととお慶び申し上げます。

さて、このたび厚生省特定疾患調査研究の重点事業として「特定疾患治療研究事業未対象疾患の疫学像を把握するための調査研究」を行うことになりました。これは特定疾患（いわゆる難病）でありながら医療受給の対象となっていない疾患についてその実態を明らかにするもので、行政上の強いニーズによって実施されるものです。

過日、本調査の調査票など一式を先生あてにお送りいたしました。未だご回答をいただいております。誠に恐縮に存じますが、初診・再診を問わず過去1年間（1998年1月1日～1998年12月31日）に貴診療科を受診された下記疾患の男女別患者数を同封の回答用紙にご記入の上、ご返送下さいますようお願い申し上げます。当該疾患の患者が受診されていない場合でも、回答用紙該当欄の「1. なし」に○をつけ、患者数推計のために必要な情報をお寄せ下さい。ご参考までに診断基準を同封いたしました。

なお、本状と行き違いにご回答をいただいている場合には、失礼をお許し下さい。

この重点事業では、患者の疫学像・臨床像をお尋ねする調査は、あらかじめそれぞれの特定疾患研究班からご推薦いただいた特定の医療機関のみで別途行い、それ以外の医療機関に個々の患者に関する調査票をお送りすることはありません。

ご多忙中ご負担をおかけいたしますが、本調査の主旨をご理解いただき、よろしくご協力を賜りますようお願い申し上げます。

敬具

調査対象疾患：原発性高カイロミクロン血症
原発性高コレステロール血症
内因性高トリグリセリド血症
家族性Ⅲ型高脂血症
原発性高HDL-コレステロール血症
進行性多巣性白質脳症
ギラン・バレー症候群
慢性炎症性脱髄性多発ニューロパチー

記載医師御氏名：

記載年月日：1999年 月 日

<11.原発性高脂血症>

原発性高カイロミクロン血症	1.なし	2.あり 男()例、女()例
(うち) 家族性リポ蛋白リパーゼ(LPL)欠損症	1.なし	2.あり 男()例、女()例
(うち) アポリポ蛋白CⅡ欠損症	1.なし	2.あり 男()例、女()例
(うち) 原発性V型高脂血症	1.なし	2.あり 男()例、女()例
(うち) その他の高カイロミクロン血症	1.なし	2.あり 男()例、女()例
原発性高コレステロール血症	1.なし	2.あり 男()例、女()例
(うち) 家族性高コレステロール血症	1.なし	2.あり 男()例、女()例
(うち) 家族性複合型高脂血症	1.なし	2.あり 男()例、女()例
(うち) 特発性高コレステロール血症	1.なし	2.あり 男()例、女()例
内因性高トリグリセリド血症	1.なし	2.あり 男()例、女()例
(うち) 家族性IV型高脂血症	1.なし	2.あり 男()例、女()例
(うち) 特発性高トリグリセリド血症	1.なし	2.あり 男()例、女()例
家族性III型高脂血症	1.なし	2.あり 男()例、女()例
原発性高HDL-コレステロール血症	1.なし	2.あり 男()例、女()例

<13.遅発性ウイルス感染>

進行性多巣性白質脳症	1.なし	2.あり 男()例、女()例
------------	------	------------------

<16.免疫性神経疾患>

ギラン・バレー症候群	1.なし	2.あり 男()例、女()例
慢性炎症性脱髄性多発ニューロパチー	1.なし	2.あり 男()例、女()例

A.老年

記入上の注意

1. 1998年1年間(1998年1月1日～12月31日)に貴診療科を受診した左記疾患の患者数についてご記入下さい。
2. 全国有病患者数の推計を行いますので該当患者のない場合でも「1.なし」に○をつけ、ご返送下さい。
3. ご住所、貴施設名、貴診療科名に誤りがありましたらお手数ですがご訂正をお願いします。

できるだけ早くご返送いただければ幸いです。

様式 A-22

A.依-内科 (内分泌・神経)

1999年1月

厚生省特定疾患治療研究事業未対象疾患
の疫学像を把握するための調査研究

代表：大野良之

事務局：〒466-8550名古屋市昭和区鶴舞町65

名古屋大学医学部予防医学教室

電話 052-744-2132

FAX 052-744-2971

当該診療科責任者様

拝啓

厳寒の候、先生方におかれましてはますますご健勝のこととお慶び申し上げます。

さて、このたび厚生省特定疾患調査研究の重点事業として「特定疾患治療研究事業未対象疾患の疫学像を把握するための調査研究」を行うことになりました。これは特定疾患（いわゆる難病）でありながら医療受給の対象となっていない疾患についてその実態を明らかにするもので、行政上の強いニーズによって実施されるものです。

つきましては、誠に恐縮に存じますが、初診・再診を問わず過去1年間（1998年1月1日～1998年12月31日）に貴診療科を受診された下記疾患の男女別患者数を同封の回答用紙にご記入いただき、1999年2月28日までにご返送下さいますようお願い申し上げます。当該疾患の患者が受診されていない場合でも、回答用紙該当欄の「1.なし」に○をつけ、患者数推計のために必要な情報をお寄せ下さい。ご参考までに診断基準を同封いたしました。

なお、この重点事業では、患者の疫学像・臨床像をお尋ねする調査は、あらかじめそれぞれの特定疾患研究班からご推薦いただいた特定の医療機関のみで別途行い、それ以外の医療機関に個々の患者に関する調査票をお送りすることはありません。

ご多忙中ご負担をおかけいたしますが、本調査の主旨をご理解いただき、よろしくご協力を賜りますようお願い申し上げます。

敬具

調査対象疾患：プロラクチン (PRL) 分泌異常症

ゴナドトロピン分泌異常症

ADH分泌異常症

記載医師御氏名：

記載年月日：1999年 月 日

<8.間脳下垂体機能障害>

プロラクチン (PRL) 分泌異常症		
プロラクチン (PRL) 分泌過剰症	1.なし	2.あり 男()例、女()例
プロラクチン (PRL) 分泌低下症	1.なし	2.あり 男()例、女()例
ゴナドトロピン分泌異常症		
ゴナドトロピン分泌過剰症	1.なし	2.あり 男()例、女()例
(うち) 中枢性思春期早発症	1.なし	2.あり 男()例、女()例
(うち) 多嚢胞性卵巣症候群	1.なし	2.あり 男()例、女()例
(うち) 下垂体ゴナドトロピン産生腫瘍	1.なし	2.あり 男()例、女()例
ゴナドトロピン分泌低下症	1.なし	2.あり 男()例、女()例
ADH分泌異常症		
ADH分泌過剰症 (SIADH)	1.なし	2.あり 男()例、女()例
ADH分泌低下症 (尿崩症)	1.なし	2.あり 男()例、女()例

A.内科(内分泌・神経)

記入上の注意

1. 1998年1年間(1998年1月1日～12月31日)に貴診療科を受診した左記疾患の患者数についてご記入下さい。
2. 全国有病患者数の推計を行いますので該当患者のない場合でも「1.なし」に○をつけ、ご返送下さい。
3. ご住所、貴施設名、貴診療科名に誤りがありましたらお手数ですがご訂正をお願いします。

できるだけ早くご返送いただければ幸いです。

2. 疫学・臨床像調査の様式

溶血性貧血の診断基準

1. 自覚症状・理学的所見
 - ① 通常、貧血と黄疸を認める。
 - ② しばしば脾腫を触知する。
 - ③ ヘモグロビン尿や胆石を伴うことがある。
2. 次の検査成績が見られる。
 - ① 血液ヘモグロビン濃度の低下
 - ② 網赤血球増加
 - ③ 血清間接ビリルビン増加
 - ④ 尿中・便中ウロビリニン体増加
 - ⑤ 血清ハプトグロビン低下
 - ⑥ 骨髓赤芽球増加
3. 貧血を伴うが、溶血を主因としない他の疾患 (巨赤芽球性貧血、骨髓異形成症候群(MDS)、赤白血病、congenital dyserythropoietic anemia、肝胆道疾患、体質性黄疸など) を除外する。
4. 赤血球寿命の短縮を証明する。
5. 1と2によって溶血性貧血を疑い、3によって他疾患を除外して診断する。また、必要に応じて、4によって確認する。しかし、溶血性貧血の診断だけでは不十分であり、特異性の高い検査によって病型を確定する。

自己免疫性溶血性貧血(AIHA)

1974年(昭和49年)に作成された“溶血性貧血診断の手引き”を1990年(平成2年)に改定したものである

1. 溶血性貧血の診断基準(前述)を満たす。
2. 広スペクトル抗血清による直接Coombs試験が陽性である。
3. 同種免疫性溶血性貧血(不適合輸血、新生児溶血性疾患)および薬剤起因性免疫性溶血性貧血を除外する。
4. 1～3によって診断するが、さらに抗赤血球自己抗体の反応至適温度によって温式(37℃)の(1)と、冷式(4℃)の(2)および(3)の3病型に区分する。

(1) 温式自己免疫性溶血性貧血

臨床像は症例差が大きい。特異抗血清による直接Coombs試験でIgGのみ、またはIgGと補体成分が検出されるのが原則であるが、抗補体または広スペクトル抗血清でのみ陽性のこともある。診断は(2)、(3)の除外によってもよい。

(2) 寒冷凝集素症

血清中に寒冷凝集素価の上昇があり、寒冷曝露による溶血の悪化や慢性溶血が見られる。直接Coombs試験で補体成分が検出される。

(3) 発作性寒冷ヘモグロビン尿症

ヘモグロビン尿を特徴とし、血清中に二相性溶血素(Donath-Landsteiner抗体)が検出される。

5. 以下によって経過分類と病因分類を行う。

急性 : 推定発病または診断から6カ月までに治癒する。

慢性 : 推定発病または診断から6カ月以上遷延する。

特発性 : 基礎疾患を認めない。

続発性 : 先行または随伴する基礎疾患を認める。

(裏面につづく)

6. 参考

- 1) 診断には赤血球の形態所見 (球状赤血球、赤血球凝集など) も参考になる。
- 2) 温式AIHAには、まれに常用法による直接Coombs試験が陰性の例がある。
- 3) 特発性温式AIHAに特発性血小板減少性紫斑病 (ITP) が合併することがある (Evans症候群)。また、寒冷凝集素を含む他の自己抗体の陽性化を伴うこともある。
- 4) 寒冷凝集素症での溶血は、寒冷凝集素価と平行するとは限らず、低力価でも溶血症状を示すことがある。
- 5) 自己抗体の性状の判定には抗体遊出法などを行う。抗体の免疫グロブリン種や免疫生物活性などには特殊な性状を示す例もあるので、必要に応じてより詳しい検討を行う。
- 6) 基礎疾患には自己免疫疾患、リウマチ性疾患、リンパ増殖性疾患、免疫不全症、腫瘍、感染症 (マイコプラズマ、ウイルス) などが含まれる。特発性の症例で経過中にこれらの疾患が顕在化することがある。小児で先行ウイルス感染を認める場合は特発性に区分する。また、寒冷凝集素症でマイコプラズマ感染、ウイルス感染に伴う場合は続発性とする。
- 7) 薬剤起因性免疫性溶血性貧血でも広スペクトル抗血清による直接Coombs試験が陽性となるので留意する。その診断には臨床経過、原因薬剤の中止の影響などが参考になる。自己免疫型 (α -メチルドーバ型) を除けば、それぞれ適切な方法により抗体の薬剤特異性が証明される。自己免疫型では原因薬剤の長期投与後にときに直接Coombs試験が陽性化し、一部の例で温式AIHAが起こる。

発作性夜間ヘモグロビン尿症 (PNH)

1. 溶血性貧血の診断基準を満たす。
2. 臨床所見として、ヘモグロビン尿 (淡赤色～暗褐色尿) が約80%の症例で認められ、ときに静脈血栓、出血傾向、易感染性などをみる。通常、思春期以後に発症する。
3. 次の検査成績がしばしばみられる。
 - 1) 汎血球減少
 - 2) 血漿ヘモグロビン上昇
 - 3) 尿上清のヘモグロビン陽性、尿沈渣のヘモジデリン陽性
 - 4) 骨髓は低形成のこともある
 - 5) 好中球アルカリホスファターゼ・スコア低下
 - 6) 赤血球膜アセチルコリンエステラーゼ活性低下
 - 7) 赤血球膜 decay accelerating factor (DAF) 低下
4. 1～3によってPNHを疑い、次に検査成績で確定診断する。
Ham試験 (酸性化血清試験) および蔗糖溶血試験 (または砂糖水試験) が陽性

5. 参考

- 1) ヘモグロビン尿症を血色素尿症ということがある。
- 2) 再生不良性貧血からPNHへ移行することがあり (再生不良性貧血-PNH症候群)、移行期にはヘモグロビン尿、ヘモジデリン尿を認めないことがある。
- 3) 病歴と現在の尿所見から次のように病型分類するが、経過中に病型間の移行をみることもある。
定型的PNH：ヘモグロビン尿陽性、ヘモジデリン尿陽性
非定型的PNH：ヘモグロビン尿陰性、ヘモジデリン尿陽性または陰性

疾患名：溶血性貧血

1998年中に受診した当該疾患患者の有無

[1.なし 2.あり → 該当する患者について下にご記入下さい]

記載者御氏名：

記載日：1999年〔 〕月〔 〕日

<註>日常生活活動度
 1.身体活動に特に制限はない(制限なし)
 2.身体活動に多少の障害はあるが、独力で外出できる(独力外出)
 3.屋内の生活はほぼ自立、外出は介助を要する(外出介助)
 4.屋内生活も介助を要し、ベッド上の生活が主体であるが車椅子に移乗できる(屋内介助)
 5.全面的に介助を要し、1日中ベッド上で過ごす(全面介助・臥床)

患者番号	その1	その2	その3	その4	その5
性	1.男 2.女	1.男 2.女	1.男 2.女	1.男 2.女	1.男 2.女
生年月	1.明 2.大 3.昭 4.平 〔 〕年〔 〕月	1.明 2.大 3.昭 4.平 〔 〕年〔 〕月	1.明 2.大 3.昭 4.平 〔 〕年〔 〕月	1.明 2.大 3.昭 4.平 〔 〕年〔 〕月	1.明 2.大 3.昭 4.平 〔 〕年〔 〕月
施設設初診年月	1.昭 2.平 〔 〕年〔 〕月	1.昭 2.平 〔 〕年〔 〕月	1.昭 2.平 〔 〕年〔 〕月	1.昭 2.平 〔 〕年〔 〕月	1.昭 2.平 〔 〕年〔 〕月
施設設最終受診年月	平成〔 〕年〔 〕月	平成〔 〕年〔 〕月	平成〔 〕年〔 〕月	平成〔 〕年〔 〕月	平成〔 〕年〔 〕月
推定発症年月	1.昭 2.平 〔 〕年〔 〕月 3.不明	1.昭 2.平 〔 〕年〔 〕月 3.不明	1.昭 2.平 〔 〕年〔 〕月 3.不明	1.昭 2.平 〔 〕年〔 〕月 3.不明	1.昭 2.平 〔 〕年〔 〕月 3.不明
受療状況 (1998年1年間)	1.主に入院 2.主に通院 3.両方 4.その他	1.主に入院 2.主に通院 3.両方 4.その他	1.主に入院 2.主に通院 3.両方 4.その他	1.主に入院 2.主に通院 3.両方 4.その他	1.主に入院 2.主に通院 3.両方 4.その他
医療公費負担状況 (1998年末現在、ただし 1998年中の死亡者では死亡前 について記入)	1.なし 2.老人医療 3.都道府県指定疾患 4.小児慢性特定疾患 5.他の特定疾患〔 〕 6.その他〔 〕	1.なし 2.老人医療 3.都道府県指定疾患 4.小児慢性特定疾患 5.他の特定疾患〔 〕 6.その他〔 〕	1.なし 2.老人医療 3.都道府県指定疾患 4.小児慢性特定疾患 5.他の特定疾患〔 〕 6.その他〔 〕	1.なし 2.老人医療 3.都道府県指定疾患 4.小児慢性特定疾患 5.他の特定疾患〔 〕 6.その他〔 〕	1.なし 2.老人医療 3.都道府県指定疾患 4.小児慢性特定疾患 5.他の特定疾患〔 〕 6.その他〔 〕
身体障害者手帳(同上)	1.なし 2.あり〔 〕級	1.なし 2.あり〔 〕級	1.なし 2.あり〔 〕級	1.なし 2.あり〔 〕級	1.なし 2.あり〔 〕級
臨床経過(1998年1年間)	1.改善 2.不変 3.悪化 4.死亡	1.改善 2.不変 3.悪化 4.死亡	1.改善 2.不変 3.悪化 4.死亡	1.改善 2.不変 3.悪化 4.死亡	1.改善 2.不変 3.悪化 4.死亡
(死亡時) 直接死因および死亡年月	平成〔 〕年〔 〕月	平成〔 〕年〔 〕月	平成〔 〕年〔 〕月	平成〔 〕年〔 〕月	平成〔 〕年〔 〕月
(生存時) 最近の日常生活活動度<中上註>	1.制限なし 2.独力外出 3.外出介助 4.屋内介助 5.全面介助・臥床	1.制限なし 2.独力外出 3.外出介助 4.屋内介助 5.全面介助・臥床	1.制限なし 2.独力外出 3.外出介助 4.屋内介助 5.全面介助・臥床	1.制限なし 2.独力外出 3.外出介助 4.屋内介助 5.全面介助・臥床	1.制限なし 2.独力外出 3.外出介助 4.屋内介助 5.全面介助・臥床
(初診時)末梢血ヘマトクリット濃度	〔 〕g/dl	〔 〕g/dl	〔 〕g/dl	〔 〕g/dl	〔 〕g/dl
(初診時)末梢血白血球数	〔 〕/μl	〔 〕/μl	〔 〕/μl	〔 〕/μl	〔 〕/μl
(初診時)末梢血血小板数	〔 〕万/μl	〔 〕万/μl	〔 〕万/μl	〔 〕万/μl	〔 〕万/μl
病型	1.先天性〔 〕 2.発作性夜間ヘマトクリット尿症 3.温式自己免疫性溶血性貧血 4.寒冷凝集素尿症 5.発作性寒冷血色素症 6.不明	1.先天性〔 〕 2.発作性夜間ヘマトクリット尿症 3.温式自己免疫性溶血性貧血 4.寒冷凝集素尿症 5.発作性寒冷血色素症 6.不明	1.先天性〔 〕 2.発作性夜間ヘマトクリット尿症 3.温式自己免疫性溶血性貧血 4.寒冷凝集素尿症 5.発作性寒冷血色素症 6.不明	1.先天性〔 〕 2.発作性夜間ヘマトクリット尿症 3.温式自己免疫性溶血性貧血 4.寒冷凝集素尿症 5.発作性寒冷血色素症 6.不明	1.先天性〔 〕 2.発作性夜間ヘマトクリット尿症 3.温式自己免疫性溶血性貧血 4.寒冷凝集素尿症 5.発作性寒冷血色素症 6.不明
治療法(複数回答)	1.無治療 2.副腎皮質ステロイド 3.脾摘 4.その他〔 〕	1.無治療 2.副腎皮質ステロイド 3.脾摘 4.その他〔 〕	1.無治療 2.副腎皮質ステロイド 3.脾摘 4.その他〔 〕	1.無治療 2.副腎皮質ステロイド 3.脾摘 4.その他〔 〕	1.無治療 2.副腎皮質ステロイド 3.脾摘 4.その他〔 〕

不応性貧血 (骨髄異形成症候群) の診断基準 (改訂)

1. 一般臨床所見として慢性の貧血を主とするが、ときに出血傾向や発熱を呈する。
2. 末梢血の2ないし3血球減少^{注1)}、正ないし過形成の骨髄、末梢血や骨髄の血球異形成的形態異常^{注2)}を呈する。

注1) 血球減少とは、成人で赤血球数 男 $400 \times 10^4/\text{mm}^3$ 、女 $350 \times 10^4/\text{mm}^3$ 以下、白血球数 $4,000/\text{mm}^3$ 、血小板数 $10 \times 10^4/\text{mm}^3$ 以下の状態を指している。

注2) 赤血球系では、巨赤芽球様変化、多核の巨大赤血球、環状鉄芽球など。
 顆粒球系では、過分葉核の大型好中球、好中球核の低分葉、好中球顆粒の減少など。
 血小板系では、円形分離多核の巨核球、微小巨核球、巨大血小板など。

3. 血球減少の原因となる他疾患を認めない。他の疾患とは、再生不良性貧血、特発性血小板減少性紫斑病、骨髄線維症、悪性貧血、膠原病、肝硬変(脾機能亢進症)、癌の骨髄転移、多発性骨髄腫、悪性リンパ腫、感染症などをいう。また、骨髄損傷をきたす放射線照射治療や抗腫瘍剤投与歴を有する場合は、原発症例としては取り扱わない。

4. 下記の検査成績が加われば診断の補助となる。

- 1) 骨髄細胞の染色体異常
- 2) 骨髄細胞の細胞化学的異常 (PAS陽性赤芽球、ペルオキシダーゼ陰性好中球、好中球アルカリフォスファターゼ活性低)。
- 3) 血清鉄値の上昇と不飽和鉄結合能の低下。血清フィリチンの増加。
- 4) 放射性鉄の血漿中からの消失時間 (PID) の短縮と赤血球鉄利用率 (RCU) の低下。

5. 診断に際しては、まず、1. 2.によって不応性貧血(骨髄異形成症候群)を疑い、3.によって他疾患を除外し、4.によってさらに診断を確実なものとする。しかしながら、4.の所見のすべてが揃っていないければ診断ができないことはなく、慢性かつ治療難反応性の経過の観察によって確定診断に達する。

なお、病型区分は病型区分原案に準拠して行う。

不応性貧血の分類

分類	末梢血	骨髄
1. 不応性貧血 refractory anemia (RA)	芽球 < 1 %	芽球 < 5 %
2. 環状鉄芽球を伴う不応性貧血 RA with ring sideroblast (RARS)	芽球 < 1 %	芽球 < 5 % 環状鉄芽球 > 15 %
3. 芽球の増加を伴う不応性貧血 RA with excess of blasts (RAEB)	芽球 < 5 %	5 % ≤ 芽球 < 20 %
4. 白血病になりかかっている RAEB RAEB in transformation (RAEB-t)	芽球 ≥ 5 % 又は Auer 小体を有する芽球の出現	20 % ≤ 芽球 < 30 %

注) CMML：慢性骨髄単球性白血病

疾患名：不応性貧血

1998年中に受診した当該疾患患者の有無

{ 1.なし 2.あり → 該当する患者について下にご記入下さい }

記載者御氏名：

記載日：1999年〔 〕月〔 〕日

<註>日常生活活動度
 1. 身体活動に特に制限はない(制限なし)
 2. 身体活動に多少の障害はあるが、独力で外出できる(独力外出)
 3. 屋内の生活はほぼ自立、外出は介助を要する(外出介助)
 4. 屋内生活も介助を要し、ベッド上の生活が主体であるが車椅子に移乗できる(屋内介助)
 5. 全面的に介助を要し、1日中ベッド上で過ごす(全面介助・臥床)

患者番号	その1	その2	その3	その4	その5
性	1.男 2.女	1.男 2.女	1.男 2.女	1.男 2.女	1.男 2.女
生年月	1.明 2.大 3.昭 4.平 〔 〕年〔 〕月	1.明 2.大 3.昭 4.平 〔 〕年〔 〕月	1.明 2.大 3.昭 4.平 〔 〕年〔 〕月	1.明 2.大 3.昭 4.平 〔 〕年〔 〕月	1.明 2.大 3.昭 4.平 〔 〕年〔 〕月
貴施設初診年月	1.昭 2.平 〔 〕年〔 〕月	1.昭 2.平 〔 〕年〔 〕月	1.昭 2.平 〔 〕年〔 〕月	1.昭 2.平 〔 〕年〔 〕月	1.昭 2.平 〔 〕年〔 〕月
貴施設最終受診年月	平成〔 〕年〔 〕月	平成〔 〕年〔 〕月	平成〔 〕年〔 〕月	平成〔 〕年〔 〕月	平成〔 〕年〔 〕月
推定発症年月	1.昭 2.平 〔 〕年〔 〕月 3.不明	1.昭 2.平 〔 〕年〔 〕月 3.不明	1.昭 2.平 〔 〕年〔 〕月 3.不明	1.昭 2.平 〔 〕年〔 〕月 3.不明	1.昭 2.平 〔 〕年〔 〕月 3.不明
受療状況 (1998年1年間)	1.主に入院 2.主に通院 3.両方 4.その他	1.主に入院 2.主に通院 3.両方 4.その他	1.主に入院 2.主に通院 3.両方 4.その他	1.主に入院 2.主に通院 3.両方 4.その他	1.主に入院 2.主に通院 3.両方 4.その他
医療公費負担状況 (1998年末現在、ただし 1998年中の死亡者では死亡前 について記入)	1.なし 2.老人医療 3.都道府県指定疾患 4.小児慢性特定疾患 5.他の特定疾患〔 〕 6.その他〔 〕	1.なし 2.老人医療 3.都道府県指定疾患 4.小児慢性特定疾患 5.他の特定疾患〔 〕 6.その他〔 〕	1.なし 2.老人医療 3.都道府県指定疾患 4.小児慢性特定疾患 5.他の特定疾患〔 〕 6.その他〔 〕	1.なし 2.老人医療 3.都道府県指定疾患 4.小児慢性特定疾患 5.他の特定疾患〔 〕 6.その他〔 〕	1.なし 2.老人医療 3.都道府県指定疾患 4.小児慢性特定疾患 5.他の特定疾患〔 〕 6.その他〔 〕
身体障害者手帳(同上)	1.なし 2.あり〔 〕級	1.なし 2.あり〔 〕級	1.なし 2.あり〔 〕級	1.なし 2.あり〔 〕級	1.なし 2.あり〔 〕級
臨床経過(1998年1年間)	1.改善 2.不変 3.悪化 4.死亡	1.改善 2.不変 3.悪化 4.死亡	1.改善 2.不変 3.悪化 4.死亡	1.改善 2.不変 3.悪化 4.死亡	1.改善 2.不変 3.悪化 4.死亡
(死亡時) 直接死因および死亡年月	平成〔 〕年〔 〕月	平成〔 〕年〔 〕月	平成〔 〕年〔 〕月	平成〔 〕年〔 〕月	平成〔 〕年〔 〕月
(生存時) 最近の日常生活活動度<中上註>	1.制限なし 2.独力外出 3.外出介助 4.屋内介助 5.全面介助・臥床	1.制限なし 2.独力外出 3.外出介助 4.屋内介助 5.全面介助・臥床	1.制限なし 2.独力外出 3.外出介助 4.屋内介助 5.全面介助・臥床	1.制限なし 2.独力外出 3.外出介助 4.屋内介助 5.全面介助・臥床	1.制限なし 2.独力外出 3.外出介助 4.屋内介助 5.全面介助・臥床
病型	1.RA 2.RARS 3.RAEB 4.RAEB-t 5.CMML 6.不明	1.RA 2.RARS 3.RAEB 4.RAEB-t 5.CMML 6.不明	1.RA 2.RARS 3.RAEB 4.RAEB-t 5.CMML 6.不明	1.RA 2.RARS 3.RAEB 4.RAEB-t 5.CMML 6.不明	1.RA 2.RARS 3.RAEB 4.RAEB-t 5.CMML 6.不明
重症度	1.重症 2.それ以外	1.重症 2.それ以外	1.重症 2.それ以外	1.重症 2.それ以外	1.重症 2.それ以外
治療内容(複数回答可)	1.輸血 2.G-CSF 3.骨髄移植 4.化学療法 5.その他〔 〕	1.輸血 2.G-CSF 3.骨髄移植 4.化学療法 5.その他〔 〕	1.輸血 2.G-CSF 3.骨髄移植 4.化学療法 5.その他〔 〕	1.輸血 2.G-CSF 3.骨髄移植 4.化学療法 5.その他〔 〕	1.輸血 2.G-CSF 3.骨髄移植 4.化学療法 5.その他〔 〕