

難病患者の医療・保健・福祉サービスに関する実態調査（案）

難病の疫学研究班

順天堂大学医学部 衛生学教室

お願い

日頃御考えになられていることをそのままご記入下さい。
質問の内容等御不明な点は遠慮なくご質問下さい。
質問は、1～39まであります。ご確認下さい。

記入方法

当てはまる選択肢に○印を、空欄には数字または文字を
ご記入下さい。

記入例 性別：(男)・女
生年月日；明治・大正・昭和 12年 8月生

お問い合わせ先

この調査に関するご質問等は下記までお問い合わせいただけ
ますようお願いいたします。

〒113-8421 東京都文京区本郷2-1-1
順天堂大学医学部衛生学教室
TEL 03-5802-1047 / Fax 03-3812-1026
担当者；稲葉 裕

次の質問の当てはまるものに○印を、空欄には当てはまる言葉または数字をご記入下さい。

(ご本人が御記入になれない場合はご家族の方が御記入下さっても結構です。)

1. 性別： 男 ・ 女 2. 生年月； 明治・大正・昭和 ____年__月生
3. 記入した人； ①本人 ②妻または夫 ③同居の家族(妻・夫以外) ④その他_____
4. 現在の居住地； _____都・道・府・県_____市・区・町・村
5. 現在同居されているのは何名ですか？ _____名
6. 現在仕事に就いていますか？
①会社員 ②公務員 ③自営業 ④学生 ⑤その他_____ ⑥無職
7. 現在療養中の病気についてお聞かせ下さい。 病名： _____
8. 自覚症状が現れたのはいつですか？ 昭和・平成____年頃(____歳)
9. 特定疾患医療受給者証をお持ちですか？ ある ・ ない
10. 身体障害者手帳をお持ちですか？
ある(1・2・3・4・5・6級) ・ ない
11. 介護保険(平成12年4月実施)の利用申請をされましたか？
申請済み ・ 申請予定 ・ 申請しない
12. この1年間の療養の状況についてお伺いします。
自宅療養 なし ・ あり(期間_____ヶ月)
入院(所) なし ・ あり(期間_____ヶ月)
☆「入院(入所)あり」と答えた方にお尋ねします。
(1)どちらに入院(入所)されましたか？
①日頃利用している医療機関・施設 ②日頃利用している医療機関・施設以外
(2)施設の種類
①大学病院 ②国・公立病院・療養所 ③その他の医療機関 ④老人保健施設
⑤老人ホーム ⑩身体障害者施設 ⑪その他_____
13. 自宅で医療処置・管理が必要な器具等をご使用になつていますか？ はい ・ いいえ
☆「はい」と答えられた方にお聞きします。
(1)使用されているものは何ですか？
①経管栄養 ②中心静脈栄養 ③気管カニューレ ④吸引器
⑤吸入器 ⑦在宅酸素 ⑧膀胱留置カテーテル ⑨その他_____

地域保健医療福祉サービスの利用状況についてお伺いします。

14. 現在利用されているものは次のどれですか？全てに○印をお付け下さい。またその理由について下記から選びあてはまる番号をご記入下さい。

サービス名	利用状況	利用動機	中止理由	未利用理由
① 保健所職員の訪問相談	現在利用 ・ 過去に利用 ・ 利用せず	() () ()	() () ()	() () ()
② 専門医による医療相談	現在利用 ・ 過去に利用 ・ 利用せず	() () ()	() () ()	() () ()
③ 専門医による訪問診療	現在利用 ・ 過去に利用 ・ 利用せず	() () ()	() () ()	() () ()
④ 栄養士による栄養相談	現在利用 ・ 過去に利用 ・ 利用せず	() () ()	() () ()	() () ()
⑤ 難病検診	現在利用 ・ 過去に利用 ・ 利用せず	() () ()	() () ()	() () ()
⑥ 緊急一時入院 (本人の病状悪化以外の理由での入院)	現在利用 ・ 過去に利用 ・ 利用せず	() () ()	() () ()	() () ()
⑦ 医療機器の貸与	現在利用 ・ 過去に利用 ・ 利用せず	() () ()	() () ()	() () ()
⑧ 訪問歯科診療	現在利用 ・ 過去に利用 ・ 利用せず	() () ()	() () ()	() () ()
⑨ 訪問看護	現在利用 ・ 過去に利用 ・ 利用せず	() () ()	() () ()	() () ()
⑩ ホームヘルプサービス	現在利用 ・ 過去に利用 ・ 利用せず	() () ()	() () ()	() () ()
⑪ リハビリテーション	現在利用 ・ 過去に利用 ・ 利用せず	() () ()	() () ()	() () ()
⑫ 入浴サービス	現在利用 ・ 過去に利用 ・ 利用せず	() () ()	() () ()	() () ()
⑬ デイサービス, デイケア	現在利用 ・ 過去に利用 ・ 利用せず	() () ()	() () ()	() () ()
⑭ 緊急通報システム	現在利用 ・ 過去に利用 ・ 利用せず	() () ()	() () ()	() () ()
⑮ ショートステイ (短期入所)	現在利用 ・ 過去に利用 ・ 利用せず	() () ()	() () ()	() () ()

上記のサービスを利用された動機

- ①本人・家族が探した ②保健所の職員(保健婦等)に勧められた ③かかりつけ医に勧められた
 ④かかりつけの医療機関の看護婦に勧められた ⑤友人または親戚等に勧められた ⑥患者会で勧められた
 ⑦ その他 _____

上記のサービスの利用中止の理由

- ①必要がなくなった ②内容が希望と違った ③担当者が自分の病気に理解がない ④費用がかかる
 ⑤出かけるのが困難になった ⑥その他 _____

上記サービス未利用の理由

- ①どのようにすれば相談できるか分からない ②内容がよく分からない
 ③かかりつけの医師が往診をしてくれる ④専門医療機関を定期的に受診している
 ⑤自分の病気に理解がない ⑥出かけるのが困難 ⑦費用がかかる ⑧特に必要でない
 ⑨その他 _____

15. 次に挙げるサービスのうち、現在受けていないサービスで、是非必要と考えるものはどれですか？全てに○印をお付け下さい。

- ① 保健所職員の訪問相談 ② 専門医による医療相談 ③ 専門医による訪問診療
 ④ 栄養士による栄養相談 ⑤ 難病検診 ⑥ 緊急一時入院 ⑦ 医療機器の貸与
 ⑧ 訪問歯科診療 ⑨ 訪問看護 ⑩ホームヘルプサービス ⑪ リハビリテーション
 ⑫ 入浴サービス ⑬ デイサービス、デイケア ⑭ 緊急通報システム
 ⑮ ショートステイ（短期入所） ⑯ その他_____
- ⑰ 特に必要なサービスなし

「特になし」と答えた方はその理由をお聞かせ下さい。（上位3つ）

1. _____ 2. _____ 3. _____

- ①日常生活に不自由がない ②費用がかかる ③内容がよく分からない
 ④自分の病気について理解が得られない ⑤自宅に他人が入ることを好まない
 ⑥その他_____

16. 現在の特定疾患対策に関する満足度をお聞かせ下さい

・ 医療費等経済的支援	利用なし	・ 不満	・ どちらでもない	・ 満足
・ 訪問相談指導	利用なし	・ 不満	・ どちらでもない	・ 満足
・ 難病検診	利用なし	・ 不満	・ どちらでもない	・ 満足
・ 専門医による医療相談	利用なし	・ 不満	・ どちらでもない	・ 満足
・ 専門医による訪問診療	利用なし	・ 不満	・ どちらでもない	・ 満足
・ 栄養士による栄養指導	利用なし	・ 不満	・ どちらでもない	・ 満足
・ 緊急一時入院	利用なし	・ 不満	・ どちらでもない	・ 満足
・ 訪問歯科診療	利用なし	・ 不満	・ どちらでもない	・ 満足
・ 訪問看護	利用なし	・ 不満	・ どちらでもない	・ 満足
・ ホームヘルパー	利用なし	・ 不満	・ どちらでもない	・ 満足
・ 機能訓練	利用なし	・ 不満	・ どちらでもない	・ 満足
・ デイサービス・デイケア	利用なし	・ 不満	・ どちらでもない	・ 満足
・ ショートステイ	利用なし	・ 不満	・ どちらでもない	・ 満足
・ 入浴サービス	利用なし	・ 不満	・ どちらでもない	・ 満足
・ 緊急通報システム	利用なし	・ 不満	・ どちらでもない	・ 満足
・ 患者自主活動の支援	利用なし	・ 不満	・ どちらでもない	・ 満足
・ 住宅改造	利用なし	・ 不満	・ どちらでもない	・ 満足

17. これらの地域サービスに関する情報は主にどこから得ていますか？（上位3つ）

1. _____ 2. _____ 3. _____

- ①主治医 ②受診先の看護婦 ③保健所の保健婦 ④家族 ⑤友人 ⑥患者会メンバー
⑦保健所の窓口 ⑧地域の集会 ⑨患者会の集会 ⑩新聞・雑誌 ⑪地域の広報誌
⑫患者会の広報誌 ⑬テレビ（一般放送） ⑭ケーブルテレビ ⑮ラジオ ⑯インターネット
⑰その他 _____

18. 今後のあなたの療養生活を考える時、地域のサービスのどのような点が変わればさらに生活しやすくなると思いますか？

最後にあなたご自身の現在のお気持ちについてうかがいます。あてはまる番号に○印を付けて下さい。質問が多くなっていますが、ご面倒でも全部の質問にお答え下さい。

1. 毎日の生活が楽しいですか

1. はい 2. いいえ 3. どちらともいえない

2. まわりの人があなたの病気をどのように思っているか気になりますか

1. はい 2. いいえ 3. どちらともいえない

3. あなたは今の自分が好きですか

1. はい 2. いいえ 3. どちらともいえない

4. 将来に希望がありますか

1. はい 2. いいえ 3. どちらともいえない

5. 病気に対するまわりの人の偏見を感じますか

1. はい 2. いいえ 3. どちらともいえない

6. 毎日の生活に張り合いを感じていますか

1. はい 2. いいえ 3. どちらともいえない

7. あなたは生きる目標を持っていますか

1. はい 2. いいえ 3. どちらともいえない

8. 急に具合が悪くならないかといつも心配ですか

1. はい 2. いいえ 3. どちらともいえない

9. あなたは今生き生きしていると感じますか

1. はい 2. いいえ 3. どちらともいえない

ご意見等ございましたらご自由にお書き下さい。

御記入お疲れさまでした。

記入漏れがないことをお確かめの上、同封の返信用封筒にてご投函下さい。

御協力ありがとうございました。

IV. 全国疫学調査

特発性心筋症の全国疫学調査成績

中川 秀昭、森河 裕子、三浦 克之（金沢医科大学・公衆衛生学）
篠山 重威、松森 昭（京都大学医学研究科・循環病態学）
中山 登美子、玉腰 暁子、大野 良之（名古屋大学医学部・予防医学）
川村 孝（京都大学・保健管理センター）

要 約

特発性心筋症の疫学像を明らかにするために全国疫学調査を実施した。対象は、拡張型心筋症、肥大型心筋症、拘束型心筋症の3型である。調査対象診療科は、内科、循環器科、小児科とし、1998年1年間の患者数を調査した一次調査で「患者あり」との返事があった診療科に対して二次調査を依頼した。一次調査の回収率は58.4%であった。全国推計患者数は、拡張型17,700人（95% CI, 16500-18800）、肥大型21,900人（95% CI, 20600-23200）、拘束型は300人（95% CI, 250-350）であった。今回は全国の一般病院から規模別に無作為抽出し、大学病院と大規模病院は悉皆調査を行ったことから、信頼性の高い結果が得られたものとする。

キーワード： 特発性心筋症、拡張型心筋症、肥大型心筋症、拘束型心筋症、
全国疫学調査

目 的

わが国における特発性心筋症の疫学像を明らかにすることを目的で、全国疫学調査を実施したので、その概要を報告する。

方 法

対象は、拡張型心筋症、肥大型心筋症、拘束型心筋症の3型である。調査対象病院は、全国の一般病院から規模別に無作為抽出し、大学病院と大規模病院は悉皆調査とした。調査対象診療科は、内科、循環器科、小児科とし、一次調査票を郵送した診療科は計2414である。一次調査では、1998年1月1日から12月31日の患者数（新入院、繰越入院、新来、再来患者のすべて）を調査した。一次調査で「患者あり」との返事があった診療科に対して二次調査を依頼した。二次調査票では各患者の詳しい情報を得た。患者数の推計は本研究班全国疫学マニュアルによった。

結 果

1. 一次調査結果

一次調査の回収状況を表1に示す。一次調査全体の回収率は58.4%であった。規模の大きい病院ほど回収率がよかった。一次調査で報告された症例数は拡張型が6341例、肥大型が7262例、拘束型が112例であった。また、二次調査における不適格率・重複率は、拡張型が5.2%、肥大型が6.5%、拘束型が7.4%であった。この不適格率・重複率を用いて1998年の全国推計患者数および95%信頼区間を求めたところ、拡張型は17,700人（16500-18800）、肥大型は21,900人（20600-23200）、拘束型は300人（250-350）と推計された（表2）。

2. 二次調査結果

二次調査可能例のうち、不適格例、重複例、性年齢不詳のものを除いた症例数は拡張型心筋症が1932例、肥大型心筋症が2134例、拘束型が26例であった。それぞれの性年齢分布（年齢は報告時のもの）を表3

と図 1-3 に示す。

拡張型心筋症は男が 1400 例、女が 532 例で男女比は 2.6 であった。年齢分布は 1 歳から 93 歳にわたっており、ピークは男女とも 60 歳前後であった。肥大型心筋症は男が 1490 例、女が 644 例で男女比は 2.3 であった。年齢分布は 1 歳から 100 歳にわたっており、男女とも 60 歳前後にピークがみられた。拘束型は男 14 例、女 12 例であり、年齢の分布は 1 歳から 81 歳にわたっていた。

表 2 には、各型別に家族内発症の有無、調査前 1 年間の受療状況を示す。家族内に発症者があるものの割合は拡張型が 5 %、肥大型が 12.8 %、拘束型が 24 %であり、拡張型で低い傾向がみられた。また、受療状況は主に通院のものの割合は拡張型が 67.4 %、肥大型が 74.6 %、拘束型が 56.0 % であった。死亡例は拡張型が 61 例 (3.2%)、肥大型が 30 例 (1.4%)、拘束型が 2 例 (8%) であった。

公費医療を受給していたものの割合は、拡張型が 736 例 (38 %)、肥大型が 240 例 (11.1 %)、拘束型が 8 例 (32.0 %) であった。図 4 には拡張型における年齢階級別公費医療の受給割合と、その種類 (特定疾患治療研究費の中の拡張型心筋症として適応されているものとそうでないもの)を示す。20 歳未満が最も受給率が高く、高齢者では受給率が低かった。図 5 には肥大型心筋症の受給率を年齢階級別に示す。20 歳未満で受給率が高かった。

考 察

特発性心筋症に関する全国的な疫学調査は少ない。既存の統計資料や過去の特発性心筋症調査班の疫学調査資料はあるが^{1,2)}、3つの病型を分類しその疫学像を明らかにしたものはない。今回の全国調査では、拡

張型は 17,700 人、肥大型は 21,900 人、拘束型は 300 人と推計された。ただし、肥大型心筋症は無症状かつ治療を要さないものが多いため、施設を対象とした調査では把握されないものが多いと考えられる。男女比をみると拡張型が 2.6 も肥大型が 2.3 と男が女より多かった。このような男女差は死亡統計、患者調査、特定疾患治療研究医療費受給者統計においても同様である。患者は乳幼児から高齢者まで幅広くみられ、ピークは 50-60 歳代であった。

肥大型心筋症の中には家族性のものも認められているが、今回の調査では家族内発生は肥大型が 12.8 %で拡張型の 5.0 %に比べて高かった。拘束型も家族内発生が 24 %と比較的高率に認められた。また、拡張型心筋症は特定疾患治療研究医療の対象となるが、その受給率は 31.2 %にとどまっていた。

二次調査で得られた詳細な情報については、今後臨床班を中心に解析を進める予定である。

謝 辞

本調査に当たっては、全国の病院の先生方には診療、教育、研究と大変ご多忙の中、多大なご協力を賜りました。ここに深甚の謝意を表します。

文 献

- 1) 服部 譲：特発性心筋症の疫学調査 第 5 報、厚生省特定疾患特発性心筋症疫学調査研究班昭和 54 年度研究報告集、1980 ; 12-21.
- 2) 中川秀昭、三浦克之：難病の記述疫学—既存資料を中心に、特発性拡張型心筋症、(特定疾患に関する疫学研究班、稲場 裕、大野良之編)、1997 ; 81-87.

表1. 心筋症全国疫学調査の回収状況

対象科	規模	対象数	調査数	抽出率 (%)	返送数	返送率 (%)
内科・循環器	99床以下	3493	172	4.9	86	50.0
	100-199	2165	214	9.9	108	50.5
	200-299	852	170	20.0	80	47.1
	300-399	497	199	40.0	90	45.2
	400-499	211	168	79.6	81	48.2
	500以上	254	254	100.0	114	44.9
循環器 内科学	大学病院	24	24	100.0	23	95.8
	大学病院	295	295	100.0	194	65.8
小児科	99床以下	1368	66	4.8	30	45.5
	100-199	1010	99	9.8	56	56.6
	200-299	544	109	20.0	74	67.9
	300-399	397	158	39.8	122	77.2
	400-499	184	146	79.3	119	81.5
	500以上	221	221	100.0	149	67.4
	別階層	119	119	100.0	83	69.7
合計		11634	2414	20.7	1409	58.4

表2. 心筋症全国疫学調査一次調査
報告患者数と全国推計患者数(1998年)

病型	一次調査 報告患者数	全国 推計患者数	(95%信頼区間)
拡張型	6341	17700	(16500-18800)
肥大型	7262	21900	(20600-23200)
拘束型	112	300	(250-350)

表3. 特発性心筋症の性年齢別分布

年齢階級	拡張型			肥大型			拘束型		
	男	女	計	男	女	計	男	女	計
0-	12	16	28	11	14	25	1	1	2
10-	12	10	22	55	31	86	2	2	4
20-	38	16	54	39	31	70	3	0	3
30-	100	13	113	61	20	81	1	0	1
40-	204	55	259	152	50	202	0	0	0
50-	360	85	445	348	101	449	1	1	2
60-	417	178	595	506	184	690	5	3	8
70-	201	128	329	267	163	430	1	4	5
80-	56	31	87	51	50	101	0	1	1
合計	1400	532	1932	1490	644	2134	14	12	26

表4. 特発性心筋症患者の状況

	拡張型	肥大型	拘束型
対象数	1936 (100.0)	2158 (100.0)	25 (100.0)
家系内発症			
なし	1467 (75.8)	1360 (63.0)	15 (60.0)
あり	97 (5.0)	277 (12.8)	6 (24.0)
不明	307 (15.9)	427 (19.8)	4 (16.0)
公費負担			
なし	892 (46.1)	1629 (75.5)	13 (52.0)
あり	736 (38.0)	240 (11.1)	8 (32.0)
不明	221 (11.4)	156 (7.2)	1 (4.0)
受療状況			
主に入院	51 (2.6)	41 (1.9)	1 (4.0)
主に通院	1304 (67.4)	1609 (74.6)	14 (56.0)
入院と通院	395 (20.4)	217 (10.1)	7 (28.0)
転院	86 (4.4)	109 (5.1)	2 (8.0)
死亡	61 (3.2)	30 (1.4)	2 (8.0)
その他	13 (0.7)	43 (2.0)	0 (0.0)
不明	17 (0.9)	55 (2.5)	0 (0.0)

図1. 拡張型心筋症の性年齢分布

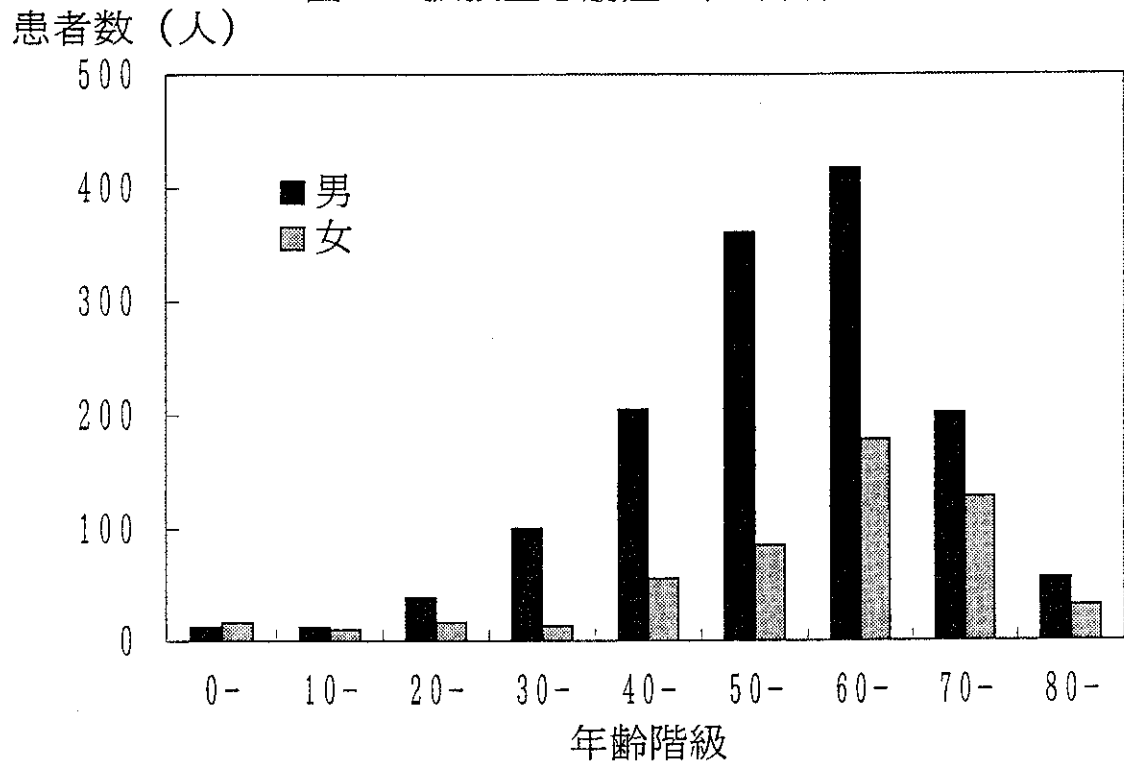
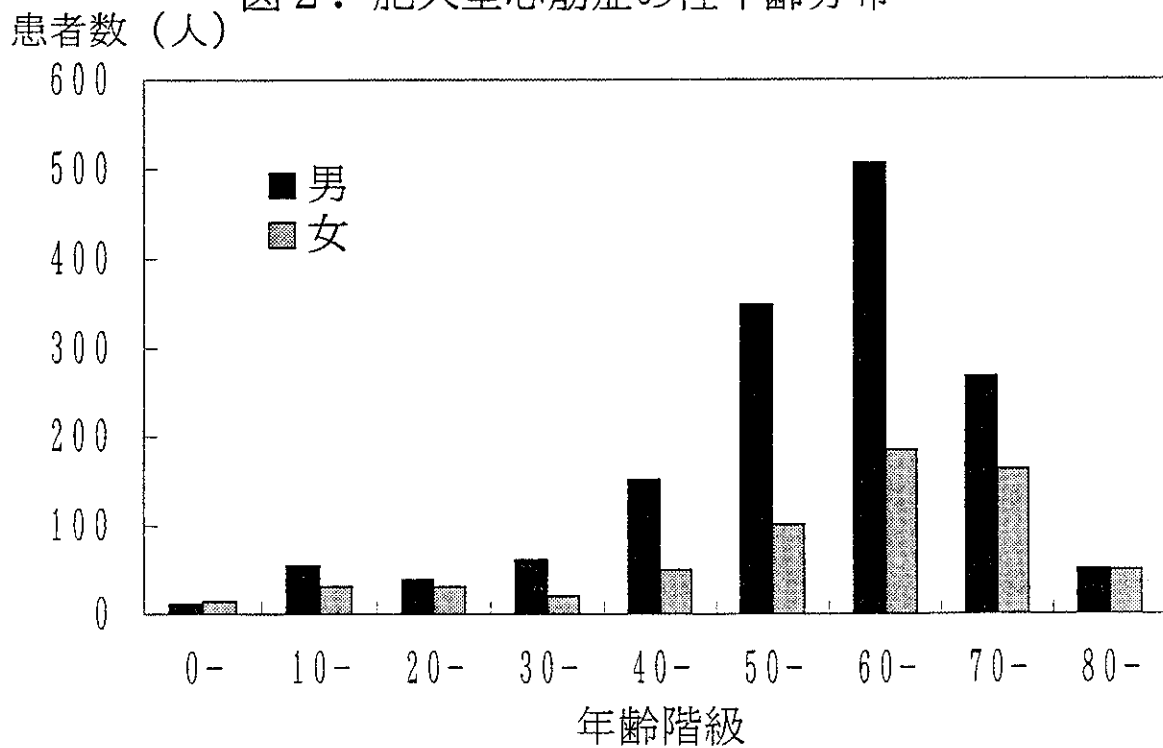


図2. 肥大型心筋症の性年齢分布



患者数（人）

図3. 拘束型心筋症の性年齢分布

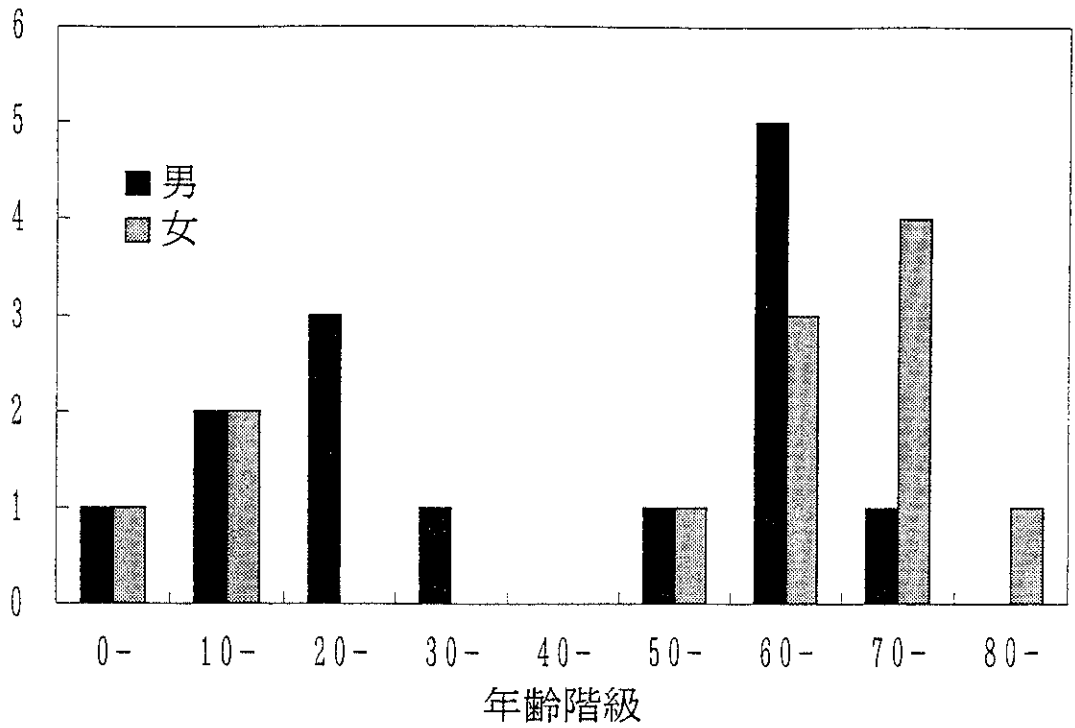


図4. 公費医療受給率（拡張型心筋症）

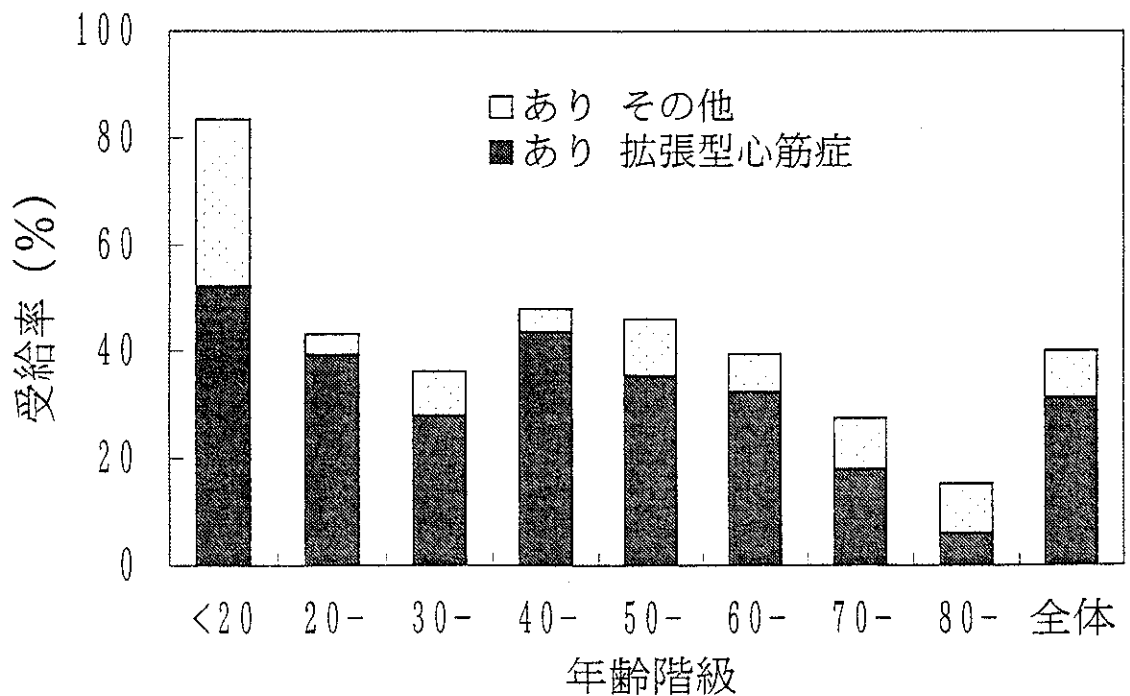
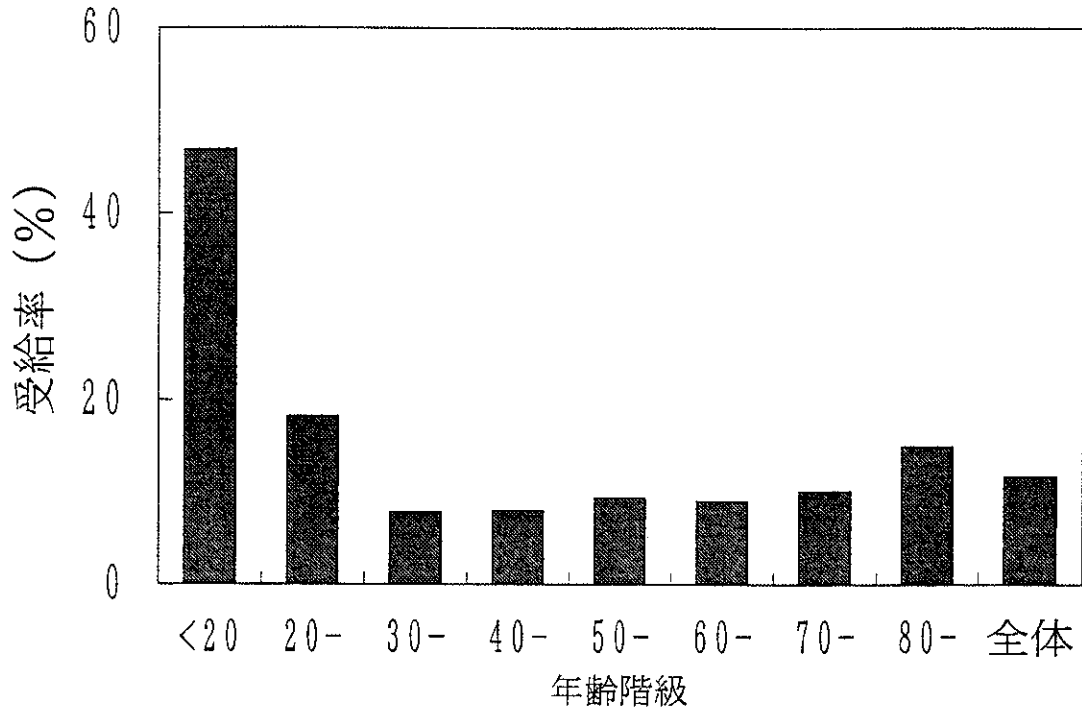


図5. 年齢階級別公費負担利用状況（肥大型心筋症）



Nation-wide epidemiological survey of idiopathic cardiomyopathy

Hideaki Nakagawa, Yuko Morikawa, Katsuyuki Miura (Department Public health, Kanazawa Medical University), Shigetake Sasayama, Akira Matsumori (Department of Circulation, Faculty of Medicine, Kyoto University), Tomiko Nakayama, Akiko Tamakoshi, Yoshiyuki Ono (Department of Preventive Medicine, Nagoya University), Takashi Kawamura (Health Care Center, Kyoto University)

To identify an epidemiological feature of idiopathic cardiomyopathy, we carried out a national epidemiological survey. We surveyed for dilated cardiomyopathy (DCM), hypertrophic cardiomyopathy (HCM), and restrictive cardiomyopathy (RCM). In the first survey, we sent questionnaires to departments of internal medicine, circulatory diseases, and pediatrics and asked them to inform us of the number of patients of idiopathic cardiomyopathy during one year (1998). In the second survey we asked the departments who informed us of the presence of applicable patients to inform us also of the clinical data of these same patients. The response rate in the first survey was 58.4%. The conjecturing numbers of patients by type of DCM, HCM, and RCM were 17700 (95%CI, 16500-18800), 21900 (95%CI, 20600-23200), and 300 (95%CI, 250-350), respectively.

Key words : idiopathic cardiomyopathy, dilated cardiomyopathy, hypertrophic cardio-myopathy, restrictive cardiomyopathy, nation-wide epidemiological survey

アミロイドーシスの全国疫学調査成績

中川 秀昭、森河 裕子、三浦 克之(金沢医科大学・公衆衛生学)
石原 得博(山口大学医学部・第一病理学)、
池田 修一(信州大学医学部・第三内科学)
伊藤 祐子、玉腰 暁子、大野 良之(名古屋大学医学部・予防医学)
川村 孝(京都大学・保健管理センター)

要 約

アミロイドーシスの疫学像を明らかにするために、ALアミロイドーシス(免疫グロブリン性)、AAアミロイドーシス(反応性AA)、透析アミロイドーシスの3型を対象に、全国疫学調査を行った。調査対象診療科は、内科、リウマチ科、腎臓内科、透析科、整形外科とした。一次調査では、1998年1年間の患者数を調査した。一次調査で「患者あり」との返事があった診療科に対して二次調査を依頼した。一次調査全体の回収率は57.7%であった。全国推計患者数はALアミロイドーシスが510人(95%CI, 410-620)、AAアミロイドーシスは1800人(95%CI, 700-2900)、透析アミロイドーシスは4500人(95%CI, 3400-5600)と推計された。ALアミロイドーシスは過去の疫学調査報告と近似した数であった。反応性アミロイドーシスについては比較できるデータがない。透析アミロイドーシスは過去の疫学調査に比べて大幅に増加していた。これは今回対象科を増やし、比較的小規模の病院に対しても調査を行ったため推測され、より実態を反映した結果が得られたものと考えられた。

キーワード : アミロイドーシス、免疫グロブリン性アミロイドーシス、反応性アミロイドーシス、透析アミロイドーシス、全国疫学調査

目 的

わが国におけるアミロイドーシスの疫学像を明らかにすることを目的で、全国疫学調査を実施したので、その概要を報告する。

方 法

対象は、ALアミロイドーシス(免疫グロブリン性)、AAアミロイドーシス(反応性AA)、透析アミロイドーシスの3型である。調査対象病院は、全国の一般病院から規模別に無作為抽出し、大学病院と大規模病院は悉皆調査とした。調査対象診療科は、内科、リウマチ科、腎臓内科、透析科、整形外科とし、一次調査票を郵送した診療科は計2854診療科である。一次調査では、1998年1月1日から12月31日の患

者数(新入院、繰越入院、新来、再来患者のすべて)を調査した。一次調査で「患者あり」との返事があった診療科に対して二次調査を依頼した。二次調査票では各患者の詳しい情報を得た。患者数の推計は本研究班全国疫学マニュアルによった。

結 果

1. 一次調査結果

一次調査の回収状況を表1に示した。一次調査全体の回収率は57.7%であった。病院の規模が大きいほど回収率が高かった。一次調査で報告された症例数はALアミロイドーシスが245例、AAアミロイドーシスが501例、透析アミロイドーシスが795例であった。また、二次調査における不適合率・重複率は、ALアミロイドーシスが

10.0%、AAアミロイドーシスが4.9%、透析アミロイドーシスが3.9%であった。この不適格率・重複率を用いて1998年の全国推計患者数(および95%信頼区間)を求めた。その結果、ALアミロイドーシスは510人(410-620)、AAアミロイドーシスは1800人(700-2900)、透析アミロイドーシスは4500人(3400-5600)と推計された。

2. 二次調査結果

免疫グロブリン性アミロイドーシスの二次調査の報告数は100例、このうち不適格、重複、性年齢不明の10例を除くと90例で、男が51人、女が39人で若干男が多かった。性年齢分布を表3と図1に示した。年齢は15歳から90歳の間に分布し、60歳代がピークであった。また、骨髄腫を伴っていたものは男が26%、女が31.6%であった。

反応性AAの二次調査報告数は227例、このうち不適格、重複、性年齢不明の11例を除く216例について解析した(表3、図2)。男は39人、女は177人で女が多かった。34歳から84歳に分布し、ピークは60歳代であった。基礎疾患みると、男はRA68.4%、慢性骨髄炎18.4%、女はRA92.6%であり、男女ともRAの割合が高かったが、とくに女が高かった。

透析アミロイドーシスの二次調査報告数は939例であったが、不適格例、重複例、性年齢不明の38例を除いた901例について検討した。男は490例、女は411例であった。19歳から96歳の間に分布していた。

各疾患について、公費負担の受給状況を調査した(図4-6)。免疫グロブリン性アミロイドーシスでは、特定疾患治療研究の受給者が51.7%(アミロイドーシス39.3%)であった。また、6.7%が他の公費負担の受給を受けていた。反応性アミロイドーシスでは特定疾患治療研究費の受給が22.5%、その他の公費が11.5%であった。透析アミロイドーシスは76.2%が特定疾患治療研究費以外の公費の受給を受けていた。

考 察

平成4年に厚生省原発性アミロイドーシス研究班が新分類を作成し、名称も国際的に統一

されるようになった¹⁾。今回は全身性アミロイドーシスのなかの免疫グロブリン性アミロイドーシス(AL型アミロイドーシス)、反応性アミロイドーシス、透析アミロイドーシスについて、その疫学像を明らかにする目的で全国疫学調査を行った。

アミロイドーシスはアミロイド物質の沈着する臓器の種類によってその症状が多彩であるため、臨床症状のみからでは診断は困難である。剖検で初めて診断される症例も少なくない。このこともあって、アミロイドーシスの正確な頻度に関する疫学調査は少ない。平成3年に原発性アミロイドーシス研究班と難病の疫学研究班の共同で、全国患者調査を実施している²⁾。調査は全国200床以上の病院および大学付属病院の内科、神経内科を対象に行われ、AL型アミロイドーシス500人、透析アミロイドーシス700人と推計されている。反応性アミロイドーシスについては調査されていない。

今回の調査では、免疫グロブリン性アミロイドーシスは510人、反応性アミロイドーシスは1800人、透析アミロイドーシスは4500人と推計された。平成3年の疫学調査と比較するとAL型アミロイドーシスはほぼ一致した推計値になっている。しかし透析アミロイドーシスは今回がかなり多い。透析期間が長くなっていることが患者増加の一因であろう。また、調査方法の違いも影響していると考えられた。今回の調査では対象科に整形外科を含めたが、二次調査で報告のあった透析アミロイドーシスの患者1666例のうち整形外科から約半数の795例が報告されている。また、200床未満の病院も対象に含めたこともこの差に大きく影響しているものと考えられる。

二次調査で把握できた患者の性年齢分布をみると、免疫グロブリン性アミロイドーシスと透析アミロイドーシスはやや男に多かった。反応性アミロイドーシスは女に多く、これは基礎疾患のほとんどがRAであることによると考えられる。年齢分布は3疾患とも50歳代60歳代にピークがみられた。

原発性アミロイドーシスは特定疾患治療研究費の受給対象となりうるが、その受給状況をみると免疫グロブリン性アミロイドーシスで約半数であった。また反応性アミロイドーシスでは22.5%が基礎疾患に関連した特定疾患治療研究費を受給していた。

二次調査で得られた詳細な情報について

は、今後臨床班を中心に解析を進める予定である。

謝 辞

全国の病院の担当の先生方には診療、教育、研究と大変ご多忙の中、本調査に多大なご協力を賜りました。ここに深甚の謝意を表します。

文 献

- 1) 平井俊策：アミロイドーシスの新しい分類と診断の手引き、原発性アミロイドーシス調査研究班、1992年度研究報告書、1993；13-16.
- 2) 中川秀昭，千間正美，他：アミロイドーシスの疫学像—全国疫学調査成績—，厚生省特定疾患原発性アミロイドーシス調査研究班，1992年度研究報告書、1993；95-100.

表1. アミロイドーシス全国疫学調査の回収状況

対象科	規模	対象数	調査数	抽出率 (%)	返送数	返送率 (%)
内科	99床以下	3450	170	4.9	95	55.9
	100-199	2157	214	9.9	121	56.5
	200-299	848	170	20.0	94	55.3
	300-399	497	198	39.8	110	55.6
	400-499	210	166	79.0	98	59.0
	500以上	251	251	100.0	122	48.6
	別階層	14	14	100.0	7	50.0
	大学病院	295	295	100.0	196	66.4
	小計	7722	1478	19.1	843	57.0
	リウマチ	99床以下	103	51	49.5	30
100-199		79	52	65.8	31	59.6
200-299		33	33	100.0	26	78.8
300-399		14	14	100.0	4	28.6
400-499		11	11	100.0	6	54.5
500以上		11	11	100.0	5	45.5
別階層		12	12	100.0	6	50.0
大学病院		13	13	100.0	10	76.9
小計		276	197	71.4	118	59.9
腎臓		大学病院	17	17	100.0	12
	小計	17	17	100.0	12	70.6
透析	大学病院	67	67	100.0	44	65.7
	小計	67	67	100.0	44	65.7
整形	99床以下	2103	103	4.9	54	52.4
	100-199	1586	158	10.0	79	50.0
	200-299	697	137	19.7	76	55.5
	300-399	441	176	39.9	101	57.4
	400-499	201	160	79.6	89	55.6
	500以上	240	240	100.0	150	62.5
	別階層	1	1	100.0	1	100.0
	大学病院	120	120	100.0	80	66.7
	小計	5389	1095	20.3	630	57.5
	合計	13471	2854	21.2	1647	57.7

表2. アミロイドーシス全国疫学調査一次調査報告患者数と全国推計患者数 (1998年)

病型	全国 (95%信頼区間)	
	一次調査報告患者数	推計患者数
免疫グロブリン性	245	510 (410-620)
反応性AA	501	1800 (700-2900)
透析	795	4500 (3400-5600)

表3. アミロイドーシス性年齢分布

年齢階級	免疫グロブリン性			反応性AA			透析		
	男	女	計	男	女	計	男	女	計
0-	0	0	0	0	0	0	0	0	0
10-	0	0	0	1	0	1	0	1	1
20-	0	0	0	1	2	3	0	1	1
30-	1	0	1	2	5	7	5	7	12
40-	3	5	8	4	11	15	118	54	172
50-	13	10	23	9	48	57	203	136	339
60-	22	14	36	11	63	74	125	144	269
70-	10	9	19	9	43	52	35	56	91
80-	2	1	3	2	5	7	4	12	16
合計	51	39	90	39	177	216	490	411	901

表4. アミロイドーシスの状況

	免疫グロブリン性	反応性AA	透析
対象数	90 (100.0)	216 (100.0)	901 (100.0)
家系内発症			
なし	84 (93.3)	196 (90.7)	498 (55.3)
あり	0 (0.0)	0 (0.0)	5 (0.6)
不明	6 (6.7)	13 (6.0)	389 (43.2)
公費負担			
なし	37 (41.1)	128 (59.3)	132 (14.7)
あり	47 (52.2)	72 (33.3)	692 (76.8)
不明	6 (6.7)	10 (4.6)	66 (7.3)
受療状況			
主に入院	11 (12.2)	39 (18.1)	24 (2.7)
主に通院	24 (26.7)	72 (33.3)	786 (87.2)
入院と通院	29 (32.2)	77 (35.6)	60 (6.7)
転院	4 (4.4)	6 (2.8)	11 (1.2)
死亡	22 (24.4)	19 (8.8)	2 (0.2)
その他	0 (0.0)	1 (0.5)	1 (0.1)
不明	0 (0.0)	0 (0.0)	0 (0.0)

表5. 免疫グロブリン性アミロイドーシスの骨髄腫等の有無

	男	女
なし	37 (74.0)	25 (65.8)
骨髄腫	13 (26.0)	12 (31.6)
マクログロブリン	0 (0.0)	1 (2.6)
対象数	50 (100.0)	38 (100.0)

表6. 反応性アミロイドーシスの基礎疾患

	男	女
RA	26 (68.4)	163 (92.6)
結核	1 (2.6)	2 (1.1)
慢性骨髄炎	7 (18.4)	5 (2.8)
その他	3 (7.9)	6 (3.4)
対象数	38 (100.0)	176 (100.0)

図1. 免疫グロブリン性アミロイドーシスの性年齢分布

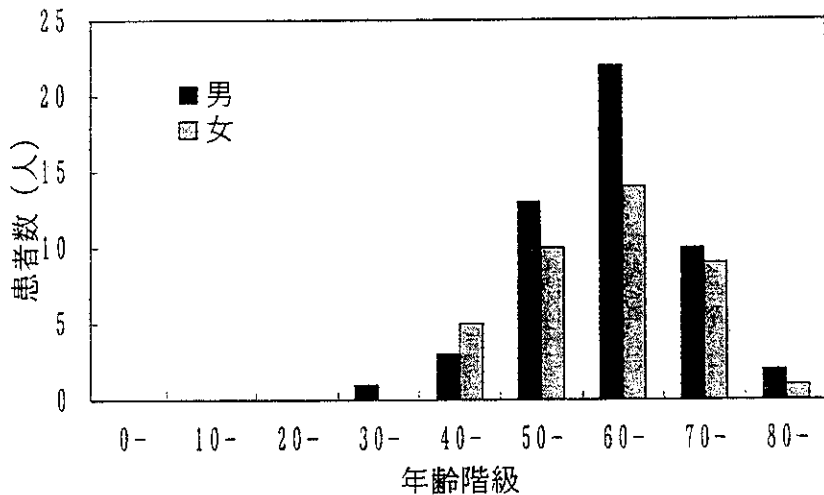


図2. 反応性AAアミロイドーシスの性年齢分布

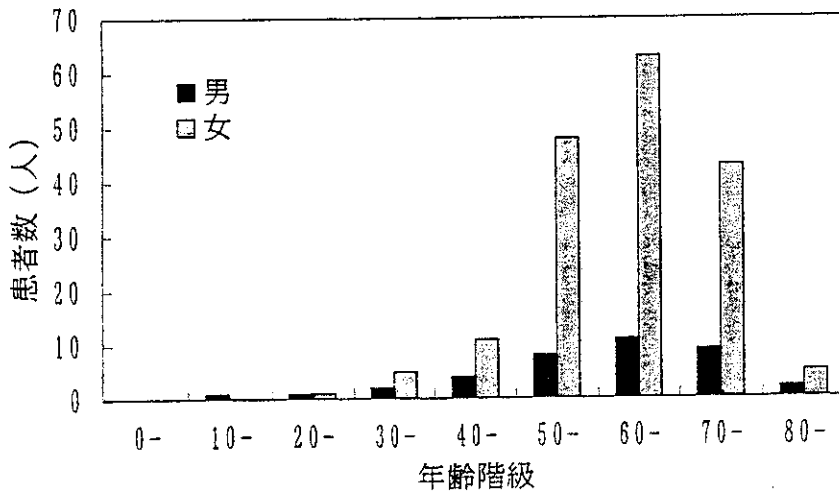


図3. 透析アミロイドーシスの性年齢分布

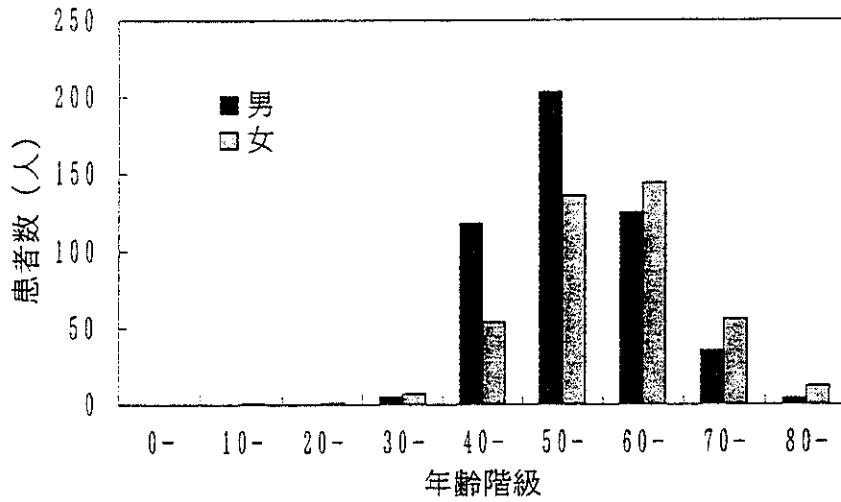


図4. 公費医療受給状況 (反応性AA)

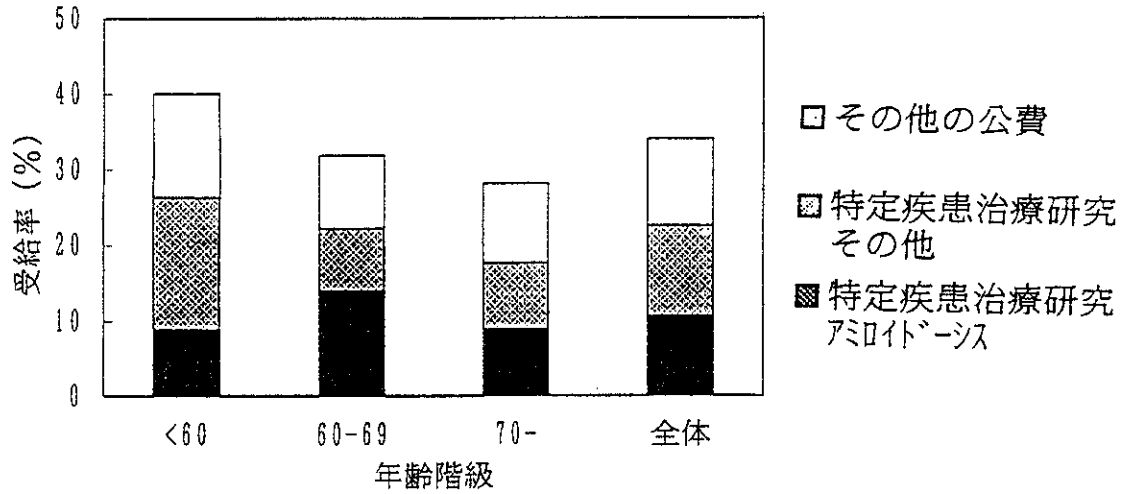


図5. 公費医療受給状況 (免疫グロブリン性AL)

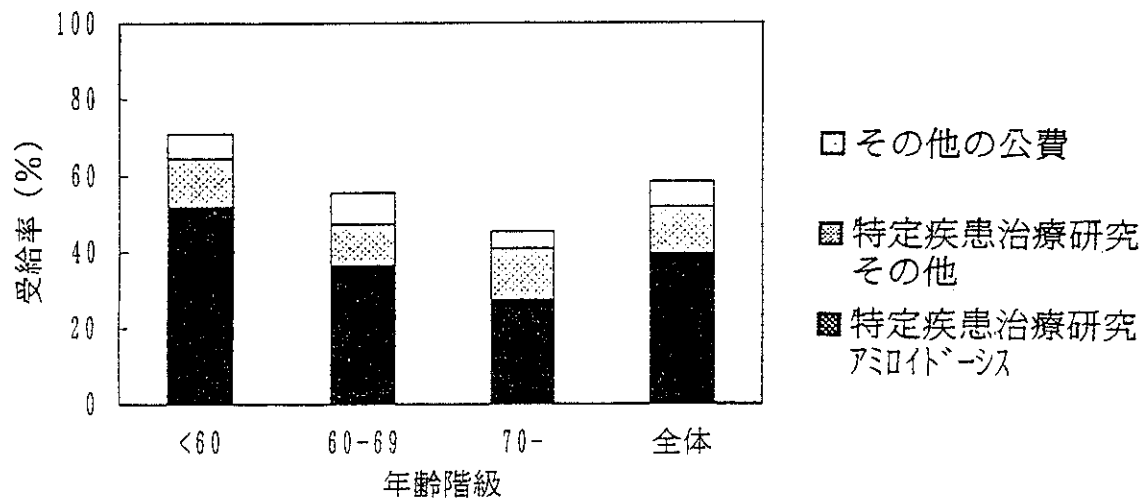
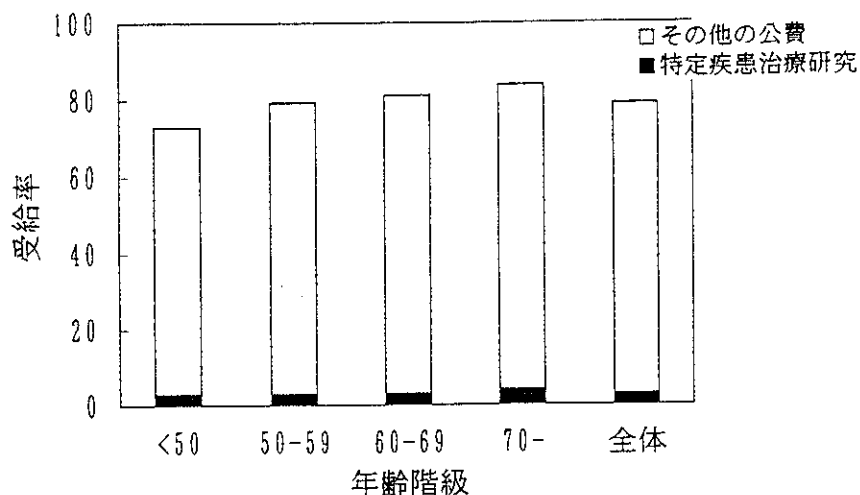


図6. 公費負担利用状況 (透析アミロイドーシス)



Nation-wide Epidemiological Survey of Amyloidosis

Hideaki Nakagawa, Yuko Morikawa, Katsuyuki Miura (Department of Public Health, Kanazawa Medical University), Tokuhiko Ishihara, (Department of Pathology 1, Faculty of Medicine, Yamaguchi University), Shuich Ikeda (Department of Internal Medicine 3, Faculty of Medicine, Shinshu, University), Yuko Ito, Akiko Tamakoshi, Yoshiyuki Ono (Department of Preventive Medicine, Faculty of Medicine, Nagoya University), Takashi Kawamura (Health Care Center, Kyoto University)

To identify an epidemiological feature of amyloidosis, we carried out a nation-wide epidemiological survey. We surveyed for AL amyloidosis, AA amyloidosis, and amyloidosis in patients on hemodialysis. In the first survey, we sent questionnaires to departments of internal medicine, rheumatic diseases, nephrology, hemodialysis, and orthopedics and asked them to inform us of the number of patients of amyloidosis during one year (1998). In the second survey, we asked the departments who informed us of the presence of applicable patients to inform us also about the clinical data on these patients. The response rate in the first survey was 57.7%. The conjecturing numbers of patients by type of AL amyloidosis, AA amyloidosis, and amyloidosis in patients on hemodialysis were 510 (95%CI, 410-620), 1800 (95%CI, 700-2900), and 4500 (95%CI, 3400-5600), respectively. In this study, the number of AL amyloidosis was almost the same, compared with the former survey for amyloidosis. This was the first nation-wide survey for AA amyloidosis. The number of amyloidosis in patients on hemodialysis increased compared with that of the former survey, owing to the elongation of the period of hemodialysis, and the increase in target hospitals.

Key words : amyloidosis, AL amyloidosis, AA amyloidosis, amyloidosis in patients on hemodialysis, nation-wide epidemiological survey

門脈血行異常症全国疫学調査 進捗状況について

田中 隆、廣田 良夫（大阪市立大学医学部・公衆衛生学）
井出 三郎（聖マリア学院短期大学）
林 櫻松、玉腰 暁子、大野 良之（名古屋大学医学部・予防医学）
川村 孝（京都大学・保健管理センター）
橋爪 誠、赤星 朋比古、杉町 圭蔵（九州大学医学部・第二外科学）

要 約

門脈血行異常症3疾患の全国疫学調査における二次調査データに基づいて、患者の疫学的特性を検討した。内訳は特発性門脈圧亢進症(IPH)168例、肝外門脈閉塞症(EHO)97例、バッドキアリー症候群(BCS)44例であった。男女比としては、IPHが0.32:1、EHOが1.16:1、BCSが0.63:1であり、IPHとBCSは女性に多く、EHOは男女ほぼ同数であった。原年齢分布としてはIPHでは女性の40歳以上で多く、EHOは0歳から高年齢まで広く分布、BCSも症例数は少ないが全年齢層に分布していた。また、IPHとBCSでは女性の方が高かった。

家族歴については3疾患で0~3%にみられた。最近1年間の受療状況については、3疾患とも「主に通院」が54~65%と最も多く、次いで「入院と通院」が23~27%と多かった。「主に入院」は4~9%であり、「死亡」はEHOで11.3%と他の2疾患に比し高率であった。

キーワード：門脈血行異常症、疫学的特性、全国疫学調査

目 的

とに、疫学的特性を検討した。

特発性門脈圧亢進症(IPH)、肝外門脈閉塞症(EHO)、および Budd-Chiari 症候群(BCS)に関しては、厚生省特定疾患研究班により過去数度の全国調査が行われ^{1~4)}、全国患者数、男女比、年齢分布などの記述疫学特性が明らかにされている^{5,6)}。とくに1995年の調査ではこれら3疾患にについてはほぼ同様の調査票を用いて広範な患者情報を得ている⁷⁾。今般、当時収集された情報のうちIPHに関するデータを用いて既往症、合併症、治療内容等が、生命予後に及ぼす影響を予備的に解析した⁸⁾。この解析を通じて、とくに臨床情報の収集方法(質問方法の作成方法)に関し多くの示唆を得た。この経験を生かしながら1999年1月より全国疫学調査を実施し、その二次調査票をも

対象と方法

調査は「特定疾患に関する疫学研究班」において確立されているプロトコールに従って実施した⁹⁾。第一次調査は、全国病院の内科、消化器科、小児科、外科を対象とした層化無作為抽出による標本差調査である。抽出率は全体で約20%となる。標本抽出における階層(全8階層)と抽出率は、大学附属病院(抽出率100%)、500床以上(100%)、400~499床(80%)、300~399床(40%)、200~299床(20%)、100~199床(10%)、99床以下(5%)、および特別階層病院(100%)であり、1998年の1年間に受療したIPH、EHO、BCS各々の患者報告数を依頼した。また、二次調査は、こ