

調査とモニタリング調査で把握された患者についてその特性について検討したので報告する

## 方 法

1994年の全国疫学調査の二次調査での把握患者(1600名)とモニタリング調査での把握患者(400名)の把握状況(モニタリングで初回把握、2回の調査で把握された94年との重複把握)を取り上げ、その結果と、性、年齢、家族歴、臨床症状との関連を検討した。統計的検定は、頻度の検定には $\chi^2$ 検定、Fisherの直接確率法を、連続量の2群の比較にはt検定を用い、プログラムパッケージはSAS6.11を用いた。

## 結 果

モニタリング調査の回収率：67% (48/72)、94年調査の58%に比べれば回収率は高いが、対象施設が少ないので、さ

らに回収率を高め調査精度を安定させる必要がある。

把握患者：モニタリング(1997年)：385名で、リンケージ済み患者(1994年と97年で把握された94年との重複把握患者)は134名(35%)であり、性比は0.92(64/70)であった。

把握状況と各種年齢については、調査時年齢は、初回把握群の平均±標準偏差は24.1歳±18.5歳(n=241)で、94年と重複把握群では21.3歳±15.7歳(n=133)であった。同様に発症年齢は7.4±12.0(141)と5.1±8.6(93)、初診年齢は24.1±18.5(225)と15.8±15.3(123)、診断年齢は24.8±18.8(188)と15.6±15.7(109)、虹彩小結節確認年齢は23.4±17.4(28)と15.9±16.0(28)と初診年齢、診断年齢いずれも、94と重複把握群で、低い年齢を示した。他の項目では、例数が少ないこともあり、2群の差は傾向が見られるという状況にとどまった。(表1)。

表1. 把握状況と各種年齢

	初回把握	94年と重複把握	P
調査時年齢	24.1±18.5(241)	21.3±15.7(133)	.0941
発症年齢	7.4±12.0(141)	5.1±8.6(93)	.1068
初診年齢	24.1±18.5(225)	15.8±15.3(123)	.0001
診断年齢	24.8±18.8(188)	15.6±15.7(109)	.0001
虹彩小結節確認年齢	23.4±17.4(28)	15.9±16.0(28)	.0952

94年と重複把握群は初回把握群に比べ、性別では性差がなく、家族歴はありが少なく、結婚歴では特に差がなく、子

供ありの割合が低い(p<0.05)。また、初診医療機関にも差は見られなかった(p<0.001)(表2)。

表 2. 把握状況と性、家族歴、結婚歴、子供有無、初診医療機関

	初回把握	94年と重複把握	P
性 : 男	43.7%(107/ 245)	47.8%(64/134)	.256
家族歴 : あり	53.4%( 95/ 178)	40.9%(47/115)	.037
結婚歴 : 未婚	78.3%(148/ 189)	86.8%(99/114)	.190
既婚	20.1 ( 38 )	11.4 ( 13 )	
離別・他	1.6 ( 3 )	1.8 ( 2 )	
子供 : あり	18.3%( 34/ 186)	8.1%( 9/111)	.017
初診機関 : 貴施設	51.9%( 96/ 185)	46.2%(48/104)	.422

94年と重複把握群は、診断は確実が多く、治療費公費負担ではありが多く、受療状況では、主に通院が多かった(p<0.05)。また、社会生活、経過に関しては差が見られなかった)(表3)。

表 3. 把握状況と診断、治療費公費負担、受療状況、社会生活、経過

	初回把握	94年と重複把握	P
診断 : 確実	78.5%(182/ 232)	86.6%(110/127)	.029
: 小児色素斑	10.3 ( 24 )	10.2 ( 13 )	
: 疑い	11.2 ( 26 )	3.2 ( 4 )	
治療費公費負担 : あり	11.7%( 18/ 154)	21.1%( 20/ 95)	.046
受療状況 : 主に入院	2.7%( 6/ 226)	1.5%( 2/132)	.001
: 主に通院	64.6 (146 )	84.9 (112 )	
: 入院と通院	20.4 ( 46 )	10.6 ( 14 )	
: 転院	2.7 ( 6 )	2.3 ( 3 )	
: 死亡	0.9 ( 2 )	0.8 ( 1 )	
: その他	8.9 ( 20 )	0 ( 0 )	
社会生活 : 困難	3.4%( 6/175 )	2.5%( 3/122)	.632
経過 : 軽快	5.9%( 9/152 )	3.4%( 4/118)	.717
: 不変	73.6 (112 )	78.8 ( 93 )	
: 徐々に悪化	18.4 ( 28 )	17.0 ( 20 )	
: 急速に悪化	0.7 ( 1 )	0 ( 0 )	
: 死亡	1.3 ( 2 )	0.9 ( 1 )	

皮膚症状については 94 年と重複把握群は、カヘ・オ・レ斑、皮膚の神経線維腫(全身、顔面とも)とも特に差は見られなかった。しかし、皮膚の神経線維腫が整容上問題かではやや差の見られる傾向があり、大

きいがやや多い( $p < 0.1$ )。また、瀰漫性神経線維腫、瀰漫性神経線維腫による機能障害はいずれもありが多かった( $p < 0.05$ )。しかし、悪性神経鞘腫に関しては差が見られなかった(表 4)。

表 4. 把握状況と皮膚症状

	初回把握	94年と重複把握	P
カヘ・オ・レ斑 : なし	3.5% ( 6 / 174 )	10.2% (10/98 )	.505
: 5個以下	13.2 ( 23 )	12.4 (13 )	
: 10個以下	25.9 ( 45 )	22.9 (24 )	
: 11個以上	57.5 (100 )	63.8 (67 )	
皮膚の神経線維種(全身) : なし	30.6% ( 55 / 180 )	35.5% (39/110)	.209
: 少数	21.7 ( 39 )	27.3 (30 )	
: 多数 - 無数	47.8 ( 86 )	37.3 (41 )	
皮膚の神経線維種(顔面) : なし	58.4% (107/ 183)	55.5% (61/110)	.504
: 少数	26.8 ( 49 )	24.6 (27 )	
: 多数 - 無数	14.8 ( 27 )	20.0 (22 )	
皮膚の神経線維種が整容上問題か : なし	17.0% ( 18 / 106 )	24.6% (16/65 )	.091
: 小さい	34.0 ( 36 )	18.5 (12 )	
: 中等度	31.3 ( 33 )	29.2 (19 )	
: 大きい	17.9 ( 19 )	27.6 (18 )	
瀰漫性神経線維種 : あり	25.2% ( 39 / 155 )	38.6% (39/101)	.022
瀰漫性神経線維種による機能障害 : あり	35.6% ( 16 / 45 )	58.8% (20/ 34)	.040
悪性神経鞘腫 : あり	2.5% ( 4 / 160 )	3.1% ( 3 / 97 )	.777

中枢神経症状については 94 年と重複把握群は、痙攣はありが多く、知能低下ではなしが少なく、脳波、および CT また

は MRI 検査では異常ありが、多かった( $p < 0.05$ )。しかし、脳または脊髄腫瘍では特に差が見られなかった(表 5)。

表5. 把握状況と中枢神経症状

	初回把握	94年と重複把握	P
痙攣：あり	2.9%( 5/ 171)	9.8%(11/112)	.014
知能低下：なし	94.4%(153/ 162)	83.1%(98/118)	.014
：軽度	4.9 ( 8 )	14.4 (17 )	
：中等度	0.6 ( 1 )	0.9 ( 1 )	
：高度	0 ( 0 )	1.7 ( 2 )	
脳波：正常型	19.5%( 30/154)	21.4%(22/103)	.022
：異常	3.3 ( 5 )	11.7 (12 )	
：検査せず	77.3 (119 )	67.0 (69 )	
CTまたはMRI検査：異常なし	32.2%( 59/183)	31.3%(36/115)	.005
：異常あり	26.2 ( 48 )	42.6 (49 )	
：検査せず	41.5 ( 76 )	26.1 (30 )	
脳または脊髄腫瘍：あり	18.6%( 24/128)	15.5%(15/ 97)	.519

整形外科的症状については94年と重複把握群は、長管骨変形はなしが多く(p<0.05)、下腿偽関節合併はありの多い傾向

が見られた(p<0.1)。脊柱変形、脊髄腫瘍、神経症状とも特に差は見られなかった。(表6)。

表6. 把握状況と整形外科的症状

	初回把握	94年と重複把握	P
長管骨変形：あり	4.6%( 6/131)	0 %( 0/ 95)	.041
下腿偽関節合併：あり	12.5%( 1/ 8 )	75.0%( 3/ 4)	.067
脊柱変形：あり	20.7%( 30/145)	28.2%(29/103)	.178
脊髄腫瘍：あり	10.2%( 11/108)	5.7%( 5/ 90)	.299
神経症状：あり	10.4%( 14/135)	5.2%( 5/ 96)	.225

## 考 察

NF1 に関する研究は今まで、数多く行われてきている<sup>6,11)</sup>が、初回把握と重複把握に関する研究はほとんどみられていない。初診年齢・診断年齢とも94年と重複把握群に低くなっているが、発症年齢の差(2歳)に比べ、初診年齢・診断年齢の差(8-9歳)が大きくなっており、思春期以降は症状が目立つようになる<sup>13, 14)</sup>が、外見、整容上の問題をより気に向け、治療を始める事が多いが、94年と重複把握群の方がその傾向が強いことを示しているのであろう。

94年と重複把握群では、家族歴ありが少なく、子供ありも少ないが、家族に同様の者が少ないため、知識も少なく、結婚出産などに踏み込めないでいる様子がかがえる。また、診断の確実が多く、多くの臨床症状も重症傾向を示していたが、重症故、よく通院し、重複把握になってくるのであろう。

## 文 献

- 1) 橋本修二、川村孝、大野良之、縣俊彦、大塚藤男:神経線維腫症1の定点モニタリング - 研究計画 - 厚生省特定疾患難病の疫学研究班平成8年度研究業績. 1997; 41 ~ 43.
- 2) Fuller LC, Cox B, Gardner RJ: Prevalence of von Recklinghausen neurofibromatosis in Dunedin, New Zealand. Neurofibromatosis. 1989; 2(5-6):278-283.
- 3) Samuelson B, Samuelsson S: Neurofibromatosis in Gothenburg, Sweden. I. Background, study design and epidemiology. Neurofibromatosis. 1989; 2(1):6-22.
- 4) 新村真人: Recklinghausen病、日臨床、1992; 50(増刊):168-175.
- 5) 縣俊彦、西村理明、高木廣文、稲葉裕: レックリングハウゼン病と結節性硬化症の疫学研究の現状. 厚生省特定疾患神経皮膚症候群調査研究班平成5年度研究業績 1994; 5 ~ 12.
- 6) 縣俊彦、西村理明、門倉真人、新村真人、本田まり子、舟崎裕記、大塚藤男、中内洋一、吉田純、玉腰暁子、川村孝、大野良之、高木廣文、稲葉裕: 神経皮膚症候群全国疫学調査・第1次調査 - 中間報告 - 厚生省特定疾患神経皮膚症候群調査研究班平成6年度研究業績. 1995; 5 ~ 9.
- 7) 縣俊彦、西村理明、門倉真人、新村真人、本田まり子、舟崎裕記、大塚藤男、中内洋一、吉田純、玉腰暁子、川村孝、大野良之、高木廣文、稲葉裕: 神経皮膚症候群の家系内発症に関する研究. 厚生省特定疾患神経皮膚症候群調査研究班平成7年度研究業績. 1996; 5 ~ 10.
- 8) 縣俊彦、西村理明、浅尾啓子、清水英佑、新村真人、大塚藤男、玉腰暁子、川村孝、大野良之、高木廣文、稲葉裕: 非回答集団を考慮した NF1 の有病率推計. 厚生省特定疾患神経皮膚症候群調査研究班平成8年度研究業績. 1997; 5 ~ 9.
- 9) 縣俊彦、西村理明、浅尾啓子、清水英佑、新村真人、大塚藤男、玉腰暁子、川村孝、大野良之、高木廣文、稲葉裕: NF1 患者の QOL と臨床症状に関する基礎的研究. 厚生省特定疾患神経皮膚症候群調査研究班平成8年度研究業績. 1997; 10 ~ 14.
- 10) 縣俊彦、西村理明、浅尾啓子、新村真人、大塚藤男、高木廣文、稲葉裕、玉腰暁子、川村孝、大野良之、柳修平: linear logistic regression model における smoothing 効果の検討. 第16回 SAS ユーザー会研究論文集. 1997; 129-136.
- 11) 縣俊彦: 神経線維腫症1(NF1)の遺伝形式・家族歴に関する研究. 医学と生物学. 1997; 135(1):17-21.
- 12) 縣俊彦: NF1(神経線維腫症1、レックリングハウゼン病)患者の疫学特性と QOL に関する研究. 医学と生物学. 1997; 135(3):93-97.
- 13) 新村真人: Recklinghausen病、日本臨床. 1992; 50(増刊):168-175.
- 14) 新村真人: 神経皮膚症候群、からだの科学. 1996; 190:210-211.

## **Analysis of point monitoring of NF1 (neurofibromatosis 1) in Japan**

Agata Toshihiko, Shimizu Hidesuke (Department of Public Health, Jikei University School of Medicine), Hashimoto Shuji (Department of Epidemiology, The Tokyo University School of Health Sciences), Ryu Shuhei (School of Health Sciences, Kawasaki Medical and Welfare University), Takagi Hirofumi (School of Health Sciences, Niigata University), Inaba Yutaka (Department of Epidemiology, Juntendo University School of Medicine), Otsuka Fujio (Department of Dermatology, Tsukuba University School of Medicine)

This paper looks into the number of patients, epidemiological features, clinico-epidemiological features of duplicated patients of point monitoring (PM) of neurofibromatosis 1 (NF1) in Japan. The responded rate of PM of NF1 was 67%(48/72). We had 385 patients in this PM of NF1 and 134 duplicated ones between nation-wide survey in 1994 and this PM. And sex ratio was 0.92. Epidemiological features were determined : patient age, family history, family member affected, marital status, main symptoms at first visit, diagnosis, grounds for diagnosis, governmental subsidy, treatment status, daily activity and prognosis.

Mean age  $\pm$  standard deviation at survey was  $21.3 \pm 15.7$  years for duplicated patients and  $24.1 \pm 18.5$  years for others; those at diagnosis was  $15.6 \pm 15.7$  years and  $24.8 \pm 18.8$  years, respectively .

Epidemiological features such as family history, number of children, diagnosis and method of medical expenditure were explained. Clinico-epidemiological features of dermatogenic symptoms, such as diffuse plexiform neurofibroma and functional disorder by this were clearly explained. Those of central nervous symptoms such as epilepsy, intelligence decline, basic and attack waves of electroencephalogram were statistically analyzed.

We found clinico-epidemiological features of CT (computer tomography) and MRI (magnetic resonance).

**Key words :** point monitoring, NF1 (neurofibromatosis 1), duplicated patients, epidemiological feature, clinico-epidemiological feature

# 特発性大腿骨頭壊死症定点 モニタリングについて

田中 隆、廣田 良夫（大阪市立大学医学部・公衆衛生学）、  
竹下 節子（東海大学福岡短期大学・情報処理科）

## 要 約

特発性大腿骨頭壊死症調査研究班構成メンバーを中心として、その所属施設（定点）における定点モニタリングを1997年1月より開始した。

1999年11月までの報告症例数は13施設より新患302例、手術261例であった。確定診断時年齢分布は、ステロイド投与歴の有無に拘らず40歳代にピークを示した。ステロイド投与歴を有する女性では、20歳代から集積を認め、40歳代まで幅広く分布していた。

新患患者の背景因子は、ステロイド投与歴49%、アルコール愛飲歴34%、両者あり4%、両者なし13%であった。「両者あり」を含めると、男性ではステロイド投与歴41%、アルコール愛飲歴57%、女性ではステロイド投与歴76%、アルコール愛飲歴6%であった。

本モニタリングは全国患者数を推定するには不向きであるが、背景因子の分布等記述疫学特性の経年変化を調べるに限りにおいては、極めて有効な手法と考えられた。

**キーワード**：特発性大腿骨頭壊死症、定点モニタリング、背景因子

## 目 的

特発性大腿骨頭壊死症（以下ION）の年齢・性分布、背景因子の分布、術式の頻度などを明らかにするため、全国調査が過去4回行われている<sup>1)</sup>。とくに1995年に「特発性大腿骨頭壊死症調査研究班」と共同で実施した全国疫学調査では、1994年の受療患者総計2,195人（うち新患448人）の個人情報収集している<sup>2)</sup>。これらの調査結果から、IONの記述疫学特性に経年変化が示唆されたため、継続的な調査が必要であるとの結論に達した。

しかしながら、全国調査の実施には多大の労力を要するため、繰り返し実施することは困難である。そこで特定施設の患者に限定して情報を収集するという、定点モニタリングに着手した。本稿では過去3年間に収集した症例についての集計結果を報告する。

## 方 法

定点モニタリングとは、IONの患者が集積する医療施設を定点として、新患および手術例を所定の様式により逐一（あるいは随時）報告してもらうシステムである。1997年6月より開始し、1997年1月以降の症例について報告を得ている。1999年には参加施設数は北海道から九州まで13施設に達した。報告の内容については極力簡略化することに努め、最終的には新患用および手術用ともに、各々1枚の調査票にまとめた。新患調査票の主要項目は診断時画像所見、背景因子、手術用調査票の主要項目は、術直前の病型・病期分類、施行した術式、過去の手術施行である。なお施設により、診断確定時あるいは手術施行時に逐一ファックスで受ける場合と、ある程度症例が蓄積した時点で随時報告を受ける場合とがある。

## 結果と考察

### 1) 報告数

1997年1月から1999年11月までの報告症例数は13施設より新患302例、手術261例であった(表1)。但し1999年の症例については未報告例が多数あるはずであり、実数に関しては次年度の集計を待たねばならない。

### 2) 確定診断時年齢分布

男女計でみると、ステロイド全身投与歴の有無に拘らず40歳代にピークを示した(表2)。従来ステロイド全身投与歴を有する女性では、20～30歳代にピークを認め、これは原因疾患の発病時期を反映したものと説明されてきた。今回の検討でも20歳代から集積が認められるが40歳代まで幅広く分布していた。ステロイド投与法の進歩により、原因疾患の発病からION発病までの期間が延長する傾向にあるとも考えられる。

### 3) 背景因子

新患患者の背景因子の分布は表3に示すように、ステロイド投与歴50%、アルコール愛飲歴34%、両者あり5%、両者なし12%であった。「両者あり」を含めると、男性ではステロイド投与歴42%、アルコール愛飲歴57%、女性ではステロイド投与歴76%、アルコール愛飲歴6%であった。すなわち、今回のデータにおけるステロイド性IONの割合は、男女計でみても男女別にみても従来の新患データより大きな値を示していた。たしかにステロイド性IONが増加傾向にあるとも考えられるが、なお報告例数の増加を待って慎重な解釈をすることが必要であろう。なお、ステロイド全身投与の対象疾患は、膠原病とくにSLEが一番多く、次いで血小板減少性紫斑病、ネフローゼ症候群と続いた(表4)。

### 4) 手術

手術が施行された292関節についてみると(表5)、骨切り術が40%、人工骨頭・関節置換術54%であった。また、誘因別による術式の差異は認められなかった。

初回手術例202例についてみると(表6)、確定診断から手術施行までの期間は概ね1年までが80%、2年までが90%であり、誘因別による手術までの期間に差異は認められなかった。なお、最長は9年であった。

## おわりに

1999年の新患については未報告例が相当数あると考えられるので、1999年前半までの2年半についてみると新患数は215例である。これを1年当たり換算すると86例となり、全国疫学調査(1994)で情報が得られた新患数448人の19%に相当する。全国疫学調査が全国の病院より無作為抽出した1,056施設を対象としていることと比較すると<sup>23)</sup>、僅か13施設の調査で全国疫学調査で得られた新患数の20%近くをカバーできたことになる。

一方定点医療施設に限定しているため、症例の偏りが生ずることに注意が必要である。しかし、元来IONは稀な疾患であり、特定の医療施設に集中する傾向があることを考えれば、患者特性の比較に大きなsampling biasが生じるとは考え難い。全国疫学調査でも報告数の72%が大学病院および特別階層病院(計164施設)に集中しているからである<sup>2)</sup>。いずれにしてもIONの背景因子の分布等記述疫学特性の経年変化を調べる限りにおいては、定点モニタリングは極めて有効な手法と考えられる。また本システムの中で構築されるデータベースは、今後新たな共同研究を企画する際、有用な指針を提供することになるであろう。

## 文献

- 1) Hirota Y, Hotokebuchi T, and Sugioka Y: Etiology of idiopathic osteonecrosis of the femoral head: nationwide epidemiologic studies in Japan. Ed by Urbanic JA and Jones Jr JP, Osteonecrosis: Etiology, Diagnosis and Treatment. American Academy of Orthopedic Surgeons, Illinois, 1997; 51-58.



表 1. 施設別報告数

	1997. 1~12		1998. 1~12		1999. 1~11	
	新患	手術	新患	手術	新患	手術
旭川医科大	0	0	14	8	11	8
埼玉医科大	1	2	10	0	18	3
昭和大藤ヶ丘	0	0	11	11	4	3
北里大	1	8	2	8	0	0
金沢大	0	0	21	10	3	0
名古屋大	13	18	35	23	19	10
大阪大	0	0	12	16	17	14
国立大阪	0	0	3	9	1	3
九州大	0	0	21	23	21	32
久留米大	6	5	5	17	17	4
京都府立医大	0	0	7	3	0	1
信州大	0	0	0	2	20	9
佐賀医大	0	0	0	0	9	11
計	21	33	141	130	140	98

表 2. 確定診断時年齢分布

年齢	ステロイド投与あり			ステロイド投与なし		
	計 (%)	男 (%)	女 (%)	計 (%)	男 (%)	女 (%)
10-19	8 ( 5)	2 ( 3)	6 ( 7)	0 ( 0)	0 ( 0)	0 ( 0)
20-29	37 (24)	15 (20)	22 (27)	13 (10)	13 (12)	0 ( 0)
30-39	22 (14)	12 (16)	10 (12)	33 (25)	29 (26)	4 (17)
40-49	44 (28)	25 (34)	19 (23)	40 (30)	33 (30)	7 (29)
50-59	23 (15)	14 (19)	9 (11)	25 (19)	21 (19)	4 (17)
60-69	15 (10)	3 ( 4)	12 (15)	15 (11)	11 (10)	4 (17)
70-79	7 ( 4)	3 ( 4)	4 ( 5)	7 ( 5)	3 ( 3)	4 (17)
80-	0 ( 0)	0 ( 0)	0 ( 0)	1 ( 1)	0 ( 0)	1 ( 4)
計	156 (100)	74 (100)	82 (100)	134 (100)	110 (100)	24 (100)

表 3. 新患者における背景因子

	ステロイド	アルコール	両者あり	両者なし
計	148 (49.5)	101 (33.8)	14 ( 4.7)	36 (12.0)
男	67 (35.3)	97 (51.1)	12 ( 6.3)	14 ( 7.4)
女	81 (74.3)	4 ( 3.7)	2 ( 1.8)	22 (20.2)

表4. ステロイド対象疾患

疾患名	数 (%)
SLE	32 (20)
慢性関節リウマチ	0 (0)
多発性筋炎・皮膚筋炎	9 (6)
MCTD	3 (2)
シェーグレン	2 (1)
その他の膠原病	7 (4)
ネフローゼ症候群	11 (7)
腎炎	5 (3)
腎移植	4 (3)
血小板減少性紫斑病	12 (8)
肝炎	0 (0)
再生不良性貧血	3 (2)
気管支喘息	9 (6)
皮膚疾患	5 (3)
眼疾患	3 (2)
その他	55 (34)
計	160 (100)

表5. 術式 (292 関節について)

術式	全体 (%)	ステロイド 投与あり (%)	その他 (%)
骨切り術	116 (40)	54 (34)	62 (47)
骨移植術	0 (0)	0 (0)	0 (0)
人工骨頭置換	51 (17)	33 (21)	18 (14)
人工関節置換	107 (37)	64 (40)	43 (32)
人工骨頭再置換	3 (1)	1 (1)	2 (1)
人工関節再置換	4 (1)	1 (1)	3 (2)
その他	11 (4)	6 (4)	5 (4)
計	292 (100)	159 (100)	133 (100)

表6. 確定診断から手術までの期間

期間 (年)	全体 (%)	ステロイド 投与あり (%)	その他 (%)
<1	160 (79)	79 (75)	81 (84)
1-1.9	22 (11)	12 (11)	10 (10)
2-2.9	10 (5)	7 (7)	3 (3)
3-4.9	6 (3)	4 (4)	2 (2)
5<	4 (2)	3 (3)	1 (1)
計	202 (100)	105 (100)	97 (100)

再手術を除く、最長9年

- 2) 青木利恵、大野良之、玉腰暁子、他 : 患者数と臨床疫学像把握のための全国疫学調査マニュアル. 大野良之編、厚生省特定疾患難病の疫学調査研究班平成7年度研究業績集、1996 ; 67-71.
- 3) 川村孝、玉腰暁子、橋本修二 : 難病の

## **Monitoring system for idiopathic osteonecrosis of the femoral head**

Tanaka Takashi, Hirota Yoshio (Department of Public Health, Osaka City University Medical School), Takeshita Setsuko (Information and Management Sciences, Tokai University Fukuoka College)

In order to monitor trends of the numbers of patients with idiopathic osteonecrosis for the femoral head, the cooperative study of the Research Committee on Epidemiology of Intractable Diseases and the the Research Committee on the disease was conducted from January 1997. The cases reported up to November 1999 included 302 cases of new patients, and 261 cases of operated patients from 13 hospitals. The age distribution at the time disagnosed showed a peak in 40s irrespective of the presence or absence of the history of steroid administration. For females with the history of steroid administration, its accumulation was noted from 20s and was distributed widely up to 40s.

The background factors for new patients consisted of the steroid administration history 49%, habitual alcohol drinking history 34%, presence of both 4%, and absence of both 13%. With the "presence of both" included, in males the results broke down to the steroid administrartion 41% and habitual alcohol drinking 57%, in females 76% and 6%, respectively.

While this monitoring is not suitable for estimating the number of all patients, it was considered to be effective for examining changes by year in epidemiological features including the distribution of background factors.

**Key words** : idiopathic osteonecrosis for the femoral head, monitoring system, epidemiological feature

---

# 事務局記録

---

## 事務局の活動記録および会議開催状況 (平成12年 3月22日現在)

平成11年 6月28日	第1回分担者会議(東京)
7月12日	平成12年度国庫補助金内示
9月13日	第2回分担者会議(東京)
	第1回総会(東京)
12月13日	第2回総会(東京)
	第3回分担者会議
平成12年 3月22日	厚生省より補助金交付

特定疾患の疫学に関する研究班

平成11年度第1回総会プログラム

期 日 平成11年9月13日(月)13:30～17:00

場 所 順天堂大学医学部有山講堂

東京都文京区本郷2-1-1

(JR中央線御茶ノ水駅、地下鉄丸の内線お茶ノ水駅より徒歩5分)

主任研究者挨拶 13:30～13:40

厚生省挨拶 13:40～13:45

プロジェクト研究計画 13:45～15:05(1題につき約10分程度)

- |                                    |              |
|------------------------------------|--------------|
| 1) 発生関連要因・予防要因の解明                  | 田中平三         |
| 2) 医療受給者の臨床調査票による患者実態調査と体系的利用      | 中村好一         |
| 3) 難病患者の保健医療福祉ニーズ把握                | 稲葉 裕         |
| 4) 医療受給申請時、または認定時の調査票による簡易疫学調査法の開発 | 杉田 稔         |
| 5) 特定の難病の全国疫学調査                    | 玉腰暁子<br>川村 孝 |
| 6) 1997年度医療受給者の全国調査資料の分析集計         | 永井正規         |
| 7) 地域ベースのコホート研究の実施                 | 箕輪眞澄         |
| 8) 特定の難病の予後調査                      | 中川秀昭         |
| 9) 行政資料による難病の頻度調査                  | 箕輪眞澄         |
| 10) 治療研究対象疾患の見直しに関する調査研究の詳細分析      | 佐藤俊哉         |
| 11) その他                            | 稲葉 裕         |

休憩 15:05～15:25

15:25～15:40

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 大野良之

事務連絡 15:40～16:00

厚生科学研究特定疾患対策研究事業  
特定疾患の疫学に関する研究班

平成11年度第2回総会プログラム

日 時 平成11年12月13日(月)10:00～16:30

場 所 順天堂大学医学部6号館2階第3カンファレンスルーム  
東京都文京区本郷2-1-1

(JR中央線御茶ノ水駅、地下鉄丸の内線お茶ノ水駅より徒歩5分)

**主任研究者挨拶 (10:00～10:05)**

**厚生省挨拶 (10:05～10:15)**

**本年度の研究成果の発表 午前の部 (10:15～11:55)**

(1題につき約12分、発表8分-討論4分)

司会：稲葉 裕

1. 発生関連要因・予防要因の解明

田中平三(東医歯大・難研疫学)、岡本和士(愛知県立看護大)、小橋 元(北大医・公衛)、阪本尚正(兵庫医大・衛生)、佐々木敏(国立がんセンター・臨床疫学)、三宅吉博(九大医・予防医学)、鷺尾昌一(北九州津屋崎病院)

2. 臨床個人調査票による患者実態調査とその体系的利用に関する試案

中村好一(自治医大・保健科学)、玉腰暁子(名大医・予防)、稲葉 裕(順天堂大医・衛生)

3. 難病患者の保健医療福祉ニーズの把握実施計画案

稲葉 裕(順天堂大医・衛生)、山路義生(順天堂大医・公衛)

司会：川村 孝

4. 急性膵炎の全国疫学調査成績

林 櫻松、玉腰暁子、大野良之(名大医・予防)、川村 孝(京大・保健管理セ)、小川 道雄、広田昌彦(熊本大医・二外)

5. アミロイドーシス全国疫学調査成績

中川秀昭、森河裕子、三浦克之（金沢医大・公衛）、石原得博（山口大医・一病理）、池田修一（信州大医・三内）、玉腰暁子、大野良之（名大医・予防）、川村 孝（京大・保健管理セ）

6. 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（金沢医大・公衛）、篠山重威、松森 昭（京大医・循環病態）、玉腰暁子、大野良之（名大医・予防）、川村 孝（京大・保健管理セ）

7. 門脈血行異常症全国疫学調査 ー二次調査集計進捗状況についてー

田中 隆、廣田良夫（大阪市大医・公衛）、井出三郎（聖マリア学院短大）、玉腰暁子（名大医・予防）、川村 孝（京大・保健管理セ）、大野良之（名大医・予防）、橋爪 誠、赤星朋比古、杉町圭蔵（九大・第二外）

8. COPD全国疫学調査進行状況

縣 俊彦（慈恵医大・環境保健）、玉腰暁子（名大医・予防）、柳 修平（川崎医療福祉大・看護）、稲葉 裕（順天堂大医・衛生）、福地義之助（順天堂大医・呼吸器内）、巽浩一郎、栗山喬之（千葉大医・呼吸器内）

**事務連絡(11:55～12:00)**

**昼食(12:00～13:00)**

**本年度の研究成果の発表 午後の部(13:00～14:30)**

司会：簗輪 眞澄

9. IgA腎症患者の予後調査 ー4年間の追跡成績ー

若井建志、玉腰暁子、林 櫻松、中山登志子、大野良之（名大医・予防）、川村 孝（京大・保健管理セ）、遠藤正之、堺 秀人（東海大医・腎代謝内）

10. 1997年度医療受給者全国調査結果

瀧上博司、仁科基子、柴崎智美、永井正規（埼玉医大・公衛）、川村 孝（京大・保健管理セ）、大野良之（名大医・予防）

11. 難病患者の地域ベース・コーホート研究

川南勝彦、簗輪眞澄（公衛院・疫学）、坂田清美（和歌山医大・公衛）、新城正紀（沖縄県立看・公衛）、他



- 1 2. 行政資料による難病の頻度調査 今後の計画と解析予定  
川南勝彦、箕輪眞澄（公衛院・疫学）

司会：永井 正規

- 1 3. 特発性大腿骨頭壊死症定点モニタリングについて  
田中 隆、廣田良夫（大阪市大医・公衛）、竹下節子（東海大福岡短大・情報処理学科）
- 1 4. NFIモニタリング調査の解析  
縣 俊彦、清水英佑（慈恵医大・環境保健）、橋本修二（東大医・健康科学）、高木廣文（新潟大医・看護）、稲葉 裕（順天堂大医・衛生）、柳 修平（川崎医療福祉大・看護）  
大塚藤男（筑波大医・皮膚）
- 1 5. 「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（中間報告）」  
川村 孝（京大・保健管理セ）

☆来年度の計画について

### 評価委員のコメント（14:30～15:00）

金川克子（東京大学医学部看護学）  
南 直樹（NHK解説委員）  
渋谷統寿（国立療養所川棚病院）

### 主任研究者のまとめ（15:00～15:10）

### 分担者会議（15:30～16:30）

来年度の研究計画（総会、分担者会議の日程）

評価委員会（16:30～17:30）会場：5号館2F小会議室

---

# 添 付 資 料

---

## 添付資料一覧表

<b>添付資料 I</b>	<b>難治性肺疾患に関する調査研究班との協同研究による嚢胞線維症の全国疫学調査様式</b>
様式 I - 1	依頼状
様式 I - 2	嚢胞線維症診断基準
様式 I - 3	有病者数全国一次調査用紙
様式 I - 4	一次調査督促状
<b>添付資料 II</b>	<b>呼吸不全に関する調査研究班との共同研究による慢性閉塞性肺疾患(COPD)の全国疫学調査</b>
様式 II - 1	依頼状
様式 II - 2	慢性閉塞性肺疾患(COPD)診断基準
様式 II - 3	有病者数全国一次調査用紙
様式 II - 4	一次調査督促状
<b>添付資料 III</b>	<b>難治性水頭症調査研究班との共同研究による先天性水頭症の全国疫学調査</b>
様式 III - 1	依頼状
様式 III - 2	先天性水頭症診断基準
様式 III - 3	有病者数全国一次調査
様式 III - 4	一次調査督促状

当該診療科部長殿

2000. 薬. 依 I  
2000年1月

厚生科学研究費補助金（特定疾患対策研究事業）  
難治性腓疾患に関する調査研究班  
主任研究者 小川 道雄（熊本大学医学部第二外科）  
調査担当 衛藤 義勝（東京慈恵会医科大学小児科）  
山城 雄一郎（順天堂大学医学部小児科）

拝啓

初春の候、益々ご清祥のこととお慶び申し上げます。

このたび、厚生科学研究費補助金（特定疾患対策研究事業）難治性腓疾患に関する調査研究班では、厚生省からの要請を受け、わが国における囊胞線維症の実態を把握するために全国疫学調査を実施することになりました。

つきましては、ご多忙のところ大変恐縮に存じますが、同封の葉書に過去1年間（1999年1月1日～1999年12月31日）および過去10年間（1990年1月1日～1999年12月31日、過去1年間と重複する場合も再掲）の貴診療科における該当症患者数（新患、再来を含む）をご記入の上、2000年2月末日までにご返送くださいますようお願い申し上げます。

なお、該当患者がない場合も、患者数推計のために「1. なし」に○をつけ、ご返送いただきますようお願い申し上げます。

該当患者ありの場合には、後日個人票を送らせていただきますのであわせてご協力くださいますようお願い申し上げます。

この件につきましてご不明の点がございましたら下記宛お問い合わせください。

何卒、よろしくご協力のほどお願い申し上げます。

敬具

囊胞線維症の全国疫学調査事務局：〒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

TEL 052-744-2132

FAX 052-744-2971

臨床事項に関する問い合わせ：〒860-8556 熊本市本荘1-1-1

熊本大学医学部第二外科

TEL 096-373-5210

FAX 096-371-4378

広田昌彦

2000. 薬. 診断基準

## 囊胞線維症診断基準

囊胞線維症（cystic fibrosis）は、全身の外分泌腺機能不全に基づく疾患であり、その特徴は、① 肺と気道の粘液分泌腺に極めて粘稠な分泌液が産出され、肺管や気道を閉塞する、② 汗中へ過剰の電解質が失われる、ことにある。

以下の a. 発汗試験の異常に加え、残り（b. c. d.）の3項目中2項目以上を満たすものを囊胞線維症と診断する。

- a. 発汗試験の異常  
ピロカルピルピオン導入法による汗試験で、60mEq/l以上の汗中 Cl 濃度の高値が持続する。
- b. 腓外分泌不全  
大量頻回の悪臭を伴う脂肪便を伴うか、または PFD 試験（BT - PABA 試験）における尿中 PABA 排泄率や便中キモトリプシン活性の低下がある。
- c. 呼吸器症状  
気道外分泌の異常のため、肺炎、気管支炎、無気肺を繰り返し、気管支拡張症、肺性心、趾端末端の肥大や樽状胸郭などが出現する。
- d. その他  
生後まもなく胎便性イレウスを起こすか、または囊胞線維症の家族歴がある。