

図1 4年間の予測透析導入リスク別、腎生存率曲線
 (4年間の予測透析導入リスク: Minimum risk = 0.0-0.9%、Low risk = 1.0-4.9%、Moderate risk = 5.0-19.9%、High risk = 20.0-59.9%、Very high risk = 60.0-100.0%)

追跡期間は中央値で 48 カ月とそれほど長くはないが、これまでにない大規模な調査で種々の重症度の患者が対象として含まれているため、腎機能予後とその予知因子を定量的に示すことは十分に可能と思われる。

臨床所見と慢性透析療法導入リスクとの関連についての分析では、従来から予後因子として指摘されている血圧、蛋白尿、血清総蛋白、血清クレアチニン^{1,10)}が、それぞれ独立の透析導入予知因子であることが多変量解析で確認された。同時に初回腎生検の所見も独立の予後因子であり、約 4 年間の中期的な透析導入リスクを予測する上でも有用であることが示された。

血尿については、軽度(赤血球 30/HPF 未満)の患者で発生率比が最も高く、より高度の場合には軽度の場合より発生率比が

低くなる傾向が認められた。この理由は不明であるが、「高度の血尿を伴う症例は比較的予後が良い」⁷⁾とする臨床医の経験を裏付ける所見と考えられる。男性患者は単変量解析では女性よりも高リスクとされたにもかかわらず、多変量解析ではむしろ低リスクとなった。表 2 の多変量解析から血清クレアチニン値の逆数を除外した場合には上記のようなリスクの逆転は生じないことから、男女の筋肉量の差によるクレアチニン産生量の違いが、単変量解析と多変量解析の相違をもたらしたと推察される。

今回の調査では血清クレアチニンが 1.26-1.67 mg/dl という軽度の高窒素血症であっても、4 年間の累積透析導入率は 12.8% に及ぶことが示された。したがって IgA 腎症では腎機能低下を示す前の対策がとくに重要であると考えられる。今後は IgA 腎症患者の多くを占める軽症例から、長期的に腎不全へと進行する症例がどの程度出現するのか、またそのような症例を早期に予知することは可能なのかどうかを、さらに追跡期間を延長した上で検討することが重要であると考えられる。

治療と予後の関連についての分析 治療と透析導入リスクとの関連では、抗血小板薬と Ca 拮抗薬が他の予後因子を調整した後も有意に高いリスクを示した。慢性糸球体腎炎に合併する高血圧でしばしば投与される ACE 阻害剤は、腎不全がある場合には慎重に投与しなくてはならないとされていることから、腎不全が進行した患者で Ca 拮抗薬が選択的に投与されているのかもしれない。また多変量解析を実施したものの、血圧による交絡が完全に除去されていない可能性も否定はできない。抗血小板薬に関しても、大多数(82.3%)の患者に投与されていた薬剤であるだけに、投与を受けていない患者は元来軽症だったとも考えられる。しかし Ca 拮抗薬に関しては、腎に悪影響を及ぼす可能性が基礎実験や臨床研究で指摘されている¹¹⁾ことから、他の降圧剤と比較した臨床試験により、その有効性を厳格に評価する必要があると思われる。

予後予測スコアの作成 比例ハザードモデルにもとづく予後予測スコアは、対象者の腎機能予後をよく反映していたが、スコ

ア表の臨床での利用には以下の限界に注意が必要と考えられる。第1に本調査は追跡期間が比較的短いため、4年を超える透析導入リスクは予測できない。より長期にわたる予後予測を可能にするため、今後さらに追跡期間を延長する予定である。

第2に、この予測スコアを本調査の対象と大きく異なる集団（たとえば外国の患者集団）に適用するためには、別に妥当性の検討が必要かもしれない。第3の限界は治療の影響がこのシステムでは考慮されていないことである。

しかし比例ハザードモデルを用いた予後予測スコアは、予後因子に関する分析結果をそのまま活用して作成でき、ある患者がエンドポイントを生じるリスクを、予後因子に関する情報から定量的に予測しうる利点がある。したがって同様のスコアはIgA腎症に限らず、特定疾患の予後調査一般に広く応用可能であると考えられる。

謝 辞

本予後調査の実施にあたり、ご多忙の中、回答をお寄せいただいた先生方にこの場を借りて厚く御礼申し上げます。

文 献

- 1) D'Amico G : Natural history of idiopathic IgA nephropathy: role of clinical and histological prognostic factors. *Am J Kidney Dis*, 2000 ; 36 (2) : 227-237.
- 2) Koyama A, Igarashi M, Kobayashi M, et al : Natural history and risk factors for immunoglobulin A nephropathy in Japan. *Am J Kidney Dis*, 1997 ; 29 (4) : 526-532.
- 3) 千田雅代, 川村孝, 玉腰暁子, 他 : IgA腎症の全国疫学調査成績。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 ; 73-77.
- 4) 若井建志, 川村孝, 玉腰暁子, 他 : IgA腎症患者の予後調査 - 2年間の追跡成績・最終報告 -。厚生省特定疾患に関する疫学研究班 平成10年度研究業績集, 1999 ; 161-169.
- 5) 若井建志, 玉腰暁子, 林櫻松, 他 : IgA腎症患者の予後調査 - 4年間の追跡成績 -。厚生科学特定疾患の疫学に関する研究班 平成11年度研究業績集, 2000 ; 127-135.
- 6) 厚生省特定疾患進行性腎障害調査研究班・IgA腎症分科会 : IgA腎症予後判定基準。厚生省特定疾患進行性腎障害調査研究班 平成4年度業績集, 1993 ; 4-5.
- 7) Beukhof JR, Kardaun O, Schaafsma W, et al : Toward individual prognosis of IgA nephropathy. *Kidney Int*, 1986 ; 29 (2) : 549-556.
- 8) Alamartine E, Sabatier JC, Guerin C, et al : Prognostic factors in mesangial IgA glomerulonephritis: an extensive study with univariate and multivariate analyses. *Am J Kidney Dis*, 1991 ; 18 (1) : 12-19.
- 9) The PHREG procedure. SAS Institute Inc. (ed), SAS/STAT software: changes and enhancements through release 6.12. SAS Institute Inc., Cary, NC. 1997 ; 871-948.
- 10) Johnston PA, Brown JS, Braumholtz DA, et al : Clinico-pathological correlations and long-term follow-up of 253 United Kingdom patients with IgA nephropathy: a report from the MRC Glomerulonephritis Registry. *Q J Med*, 1992 ; 84 (304) : 619-627.
- 11) Kloke HJ, Branten AJ, Huysmans FT, et al : Antihypertensive treatment of patients with proteinuric renal diseases: risks or benefits of calcium channel blockers? *Kidney Int*, 1998 ; 53 (6) : 1559-1573.

研究発表

学会発表

- 1) 若井建志, 川村孝, 遠藤正之, 他 : 比例ハザードモデルを用いた予後予測スコアの作成 - IgA腎症予後調査による一例。第12回日本疫学会学術総会, 2002年1月, 東京。

Prognosis and its predictors for IgA nephropathy: From a Nationwide Prospective Study

Kenji Wakai, Akiko Tamakoshi, Yoshiyuki Ohno (Department of Preventive Medicine/Biostatistics and Medical Decision Making), Takashi Kawamura (Kyoto University Center for Student Health) , Yutaka Inaba (Department of Epidemiology and Environmental Health, Juntendo University School of Medicine) , Masayuki Endoh, Hideto Sakai (Division of Nephrology and Metabolism, Department of Internal Medicine, Tokai University School of Medicine) , Yasuhiko Tomino (Division of Nephrology, Department of Internal Medicine, Juntendo University School of Medicine)

To elucidate predictors of renal function of patients with IgA nephropathy, we conducted a prospective study in Japan. Subjects were selected from the patients identified in the nationwide survey in 1995 (baseline). Information on their outcome was obtained by mailing questionnaires to the relevant medical institutions in 1997 and 1999. We analyzed the data of 2,256 patients (median follow-up, 48 months) with the end point being end-stage renal disease (ESRD). The multivariate analysis using proportional hazards models revealed that female sex, systolic hypertension, proteinuria, hypoproteinemia, azotemia, and high histological grade at initial renal biopsy were independent risk factors for ESRD. For pharmacological therapy, anti-platelet drugs and calcium channel blockers were related to an increased risk of ESRD even after adjustment for other prognostic factors. Based on this follow-up study, we also developed a scoring system to predict 4-year risk of ESRD from eight clinico-pathological variables (sex, age, systolic blood pressure, proteinuria, hematuria, serum total protein and creatinine, and histological grade in initial biopsy) in individual patients with IgA nephropathy.

Key words : IgA nephropathy, End-stage renal disease (ESRD), Follow-up study, Prognostic factor, Prognostic score

予後調査成績にもとづく IgA 腎症予後予測スコアの作成

若井 建志、玉腰 暁子、大野 良之（名古屋大学
大学院医学研究科・予防医学／医学推計・判断学）、
川村 孝（京都大学・保健管理センター）、
稲葉 裕（順天堂大学医学部・衛生学）、
遠藤 正之、堺 秀人（東海大学医学部・腎代謝内科）、
富野 康日己（順天堂大学医学部・腎臓内科）

要 約

IgA 腎症の腎機能予後を予測するスコアを予後調査データを元に作成した。対象者は1995年の全国疫学調査で同定された患者から選択し、予後因子の情報も同調査から得た。予後情報は関係医療施設に対する郵送法（1997年、1999年）にて収集した。データ分析は2,256人の患者について（追跡期間の中央値48ヵ月）、慢性透析導入をエンドポイントとして実施した。対象患者を予後因子で層別化し、ダミー変数（0または1）による比例ハザードモデルを作成した。予後予測スコアは各ダミー変数に対する β 係数（ $\exp(\beta)$ がハザード比）を基本とし、推定基準生存関数と組み合わせてスコア別の透析導入リスクを推定した。8項目（性、年齢、収縮期血圧、尿蛋白、尿潜血、血清総蛋白、血清クレアチニン、初回腎生検所見）のスコアを合計することにより、個人の4年間の透析導入リスクを推定する予後予測スコアが作成された。予測リスクと観察値の対応は良好であった。

キーワード：IgA 腎症、末期腎不全、予後調査、予後予測スコア

目 的

IgA 腎症患者の一部は慢性透析療法が必要な末期腎不全に進行することが知られており、10年間の腎生存率は57–94%と報告されている^{1,2)}。したがって本症の腎機能予後を予測することは、治療方針決定の上できわめて重要である。そこで全国疫学調査で把握された患者の予後調査データにもとづき、IgA 腎症の慢性透析療法導入に関する予後予測スコアを作成した。

対象と方法

対象患者と追跡方法 本予後調査の詳細はすでに報告済^{3,4)}であるため、ここでは

簡単に述べる。厚生科学研究・特定疾患の疫学に関する研究班と進行性腎障害に関する調査研究班は、1995年に全国の病院から抽出した内科・腎臓内科・小児科を調査対象にIgA 腎症の全国疫学調査を実施した⁵⁾。この調査では腎生検にて診断されたIgA 腎症患者5,324人が同定された。調査効率や回答する医師の負担を考慮し、このうち3,409人を予後調査の対象患者として選択した。予後調査は1997年5月、1999年8月の2回、主治医への郵送法にて実施した（回答率はそれぞれ82.5%、95.7%）。第1回の予後調査で回答が得られなかった患者、全国調査時点の血清クレアチニン値が不明の患者などを除外し、最終的に2,256人を今回の分析対象とした（追跡期間の中央値48ヵ月）。本調査の実施については、京都

大学医学研究科・医の倫理委員会の承認を得た。

予後因子の解析 予後因子の解析では慢性透析療法導入をエンドポイントとした。全国調査時点を観察開始、透析導入、死亡または最終予後確認時点を観察終了とし、比例ハザードモデルを用いて全国調査時の所見（腎生検については初回生検時）による群別のハザード比を算出した。腎生検所見の分類は進行性腎障害調査研究班の分類⁶⁾を用いた。なお収縮期血圧と拡張期血圧、血清総蛋白と血清アルブミンは互いに関連が強いため、多変量解析ではそれぞれ前者のみをモデルに含めた。

予後予測スコアの作成 予後予測スコアは、比例ハザードモデルによる多変量解析で有意であった要因に年齢を加えたモデルにもとづき作成した。このモデルでは共変量が X_1, X_2, \dots, X_n である患者の、観察開始からの時刻 t における腎生存率（ $= 1 -$ 累積透析導入率）の期待値 $S(t)$ は

$S(t) = \{S_0(t)\}^{\exp(\beta_1 X_1 + \beta_2 X_2 + \dots + \beta_n X_n)} - (1)$ で表される。ここで $S_0(t)$ は基準生存関数 (baseline survivor function)、 $\beta_1, \beta_2, \dots, \beta_n$ はモデルから推定される係数 ($\exp(\beta_1), \exp(\beta_2), \dots, \exp(\beta_n)$ はハザード比) である^{7,8)}。

実際のスコア作成にあたっては患者を各予後因子で層化し、ダミー変数 (0 または 1) を用いたモデルを適用して $\beta_1, \beta_2, \dots, \beta_n$ を推定した。スコア使用時の計算を容易にするため $\beta_1, \beta_2, \dots, \beta_n$ を 10 倍した後、四捨五入により整数化して予後要因別のスコアとした。またダミー変数によるモデルでは、各要因の区切り値前後でスコアが大きく変化するため、線形補間による平滑化を行った。以上の結果、ある患者の予後要因別スコアを合計 (以下「合計スコア」) することにより $10 \times (\beta_1 X_1 + \beta_2 X_2 + \dots + \beta_n X_n)$ が容易に算出され、これに対応する透析導入リスク $1-S(t)$ が式 (1) により推定できる。今回は予後要因別スコアの表と、「合計スコア」別の 2 ないし 4 年間の透析導入リスクの予測値表を作成した。基準生存関数 $S_0(t)$ は、SAS (Statistical Analysis System) の PHREG procedure、BASELINE statement により、product-limit 法を用いて推定した⁹⁾。さらに予後予測スコアのデータへの適合度を検討するため、4 年間の予測透析導入リスク

で対象者を群別し、各群の累積透析導入率の実測値を Kaplan-Meier 法にて算出した。

結果

表 1 に分析対象者の性年齢分布を示す。患者数は男女ほぼ同じで、年齢分布は 15-24 歳、40-49 歳をピークとする二峰性である。

表1 分析対象者の性年齢分布

年齢 (歳)	男		女	
	N	%	N	%
0-4	0	0.0	1	0.1
5-9	22	2.0	12	1.0
10-14	110	10.0	64	5.5
15-19	165	15.0	151	13.0
20-24	116	10.6	156	13.5
25-29	90	8.2	132	11.4
30-34	78	7.1	125	10.8
35-39	73	6.7	89	7.7
40-44	101	9.2	108	9.3
45-49	125	11.4	120	10.4
50-54	85	7.7	86	7.4
55-59	67	6.1	50	4.3
60-64	34	3.1	36	3.1
65-69	21	1.9	16	1.4
70-74	8	0.7	7	0.6
75-79	0	0.0	6	0.5
80-	2	0.2	0	0.0
合計	1097	100.0	1159	100.0

7,521.9 人年の追跡中、144 人の IgA 腎症患者が新たに慢性透析療法に導入された。表 2 に示すように、比例ハザードモデルによる多変量解析により、女性、収縮期血圧高値、高度蛋白尿、尿潜血、血清総蛋白低値、血清クレアチニン高値、重症度の高い初回腎生検所見が独立の予後不良要因として挙げられた。これらに年齢を加えた各要因について予後要因別スコアが算出された (表 3)。

基準生存関数は観察開始 2 年後が 0.99985142、4 年後が 0.99960554 と推定され、これから「合計スコア」別の透析導入リスクの予測値を算出した (表 4)。たとえば「合計スコア」が 50 の場合、4 年間の透析導入リスクは、 $(1 - (0.99960554)^{\exp(50 \cdot 10)}) \times 100 = 5.7(\%)$ と予測された。

図 1 には 4 年間の予測透析導入リスク別

表2 全国調査時（腎生検は初回時）の所見と慢性透析療法導入リスクとの関連

	N	観察 人年	導入 例数	4年累積導入率		単変量解析		多変量解析	
				%	95% CI ^a	RR ^b	95% CI	RR	95% CI
性別									
女	1159	3916.6	52	4.8	3.4-6.1	1.00		1.00	
男	1097	3605.3	92	9.4	7.5-11.3	1.92	1.36-2.69	0.59	0.37-0.94
							<i>P</i> = 0.0002		<i>P</i> = 0.026
年齢（歳）									
-19	525	1708.1	8	1.7	0.4-3.0	1.00		1.00	
20-29	494	1557.8	23	5.7	3.3-8.0	3.17	1.42-7.08	0.95	0.31-2.91
30-39	365	1248.4	22	6.2	3.6-8.9	3.78	1.68-8.50	0.33	0.10-1.07
40-49	454	1603.8	37	8.6	5.9-11.3	4.94	2.30-10.6	0.52	0.18-1.53
50-59	288	976.3	35	11.9	8.0-15.9	7.65	3.55-16.5	0.57	0.20-1.69
60-	130	427.5	19	16.8	9.8-23.7	9.43	4.13-21.5	0.55	0.17-1.74
							trend <i>P</i> < 0.0001		trend <i>P</i> = 0.59
初回腎生検の時期									
1994-1995	473	1576.3	18	4.4	2.3-6.4	1.00		1.00	
1992-1993	594	1943.9	38	6.9	4.6-9.2	1.72	0.98-3.01	0.92	0.44-1.89
1990-1991	401	1335.9	33	9.1	6.0-12.2	2.16	1.22-3.84	1.68	0.83-3.41
1988-1989	285	982.6	15	6.1	3.1-9.1	1.34	0.67-2.66	0.74	0.30-1.87
1987年以前	465	1544.4	39	9.0	6.2-11.8	2.21	1.27-3.87	0.93	0.45-1.95
							trend <i>P</i> = 0.025		trend <i>P</i> = 0.80
収縮期血圧（mmHg）									
-119	809	2717.0	16	2.2	1.0-3.3	1.00		1.00	
120-139	838	2834.6	48	6.8	4.9-8.7	2.87	1.63-5.06	0.94	0.49-1.83
140-159	345	1133.8	45	13.7	9.8-17.6	6.71	3.79-11.9	1.06	0.53-2.11
160-	69	188.5	20	30.4	18.9-41.9	17.9	9.29-34.6	2.47	1.09-5.61
							trend <i>P</i> < 0.0001		trend <i>P</i> = 0.052
拡張期血圧（mmHg）									
-69	659	2218.3	11	1.9	0.7-3.1	1.00			
70-79	591	1981.8	17	3.3	1.7-4.9	1.73	0.81-3.69		
80-89	513	1718.7	47	10.2	7.4-13.0	5.50	2.85-10.6		
90-99	230	742.8	43	19.8	14.2-25.3	11.7	6.01-22.6		
100-	67	208.1	11	17.0	7.3-26.7	10.6	4.61-24.5		
							trend <i>P</i> < 0.0001		
尿蛋白									
(-), (±)	819	2721.3	2	0.3	0.0-0.8	1.00		1.00	
(+)	526	1811.7	14	3.0	1.4-4.6	10.5	2.39-46.2	2.37	0.50-11.2
(++)	482	1591.1	51	11.0	8.0-14.1	43.5	10.6-179	5.53	1.25-24.6
(+++)	330	1069.8	67	21.6	16.8-26.3	84.7	20.7-346	7.50	1.69-33.3
							trend <i>P</i> < 0.0001		trend <i>P</i> < 0.0001
尿潜血（赤血球数/HPF）									
なし	570	1885.8	11	2.3	0.9-3.6	1.00		1.00	
1-29	1235	4110.8	102	8.8	7.1-10.6	4.25	2.28-7.92	5.68	2.46-13.1
30-	360	1223.6	20	6.1	3.4-8.8	2.80	1.34-5.85	2.69	1.02-7.14
							trend <i>P</i> = 0.005		trend <i>P</i> = 0.11

a) CI: confidence interval.

b) RR: rate ratio.

に、実際の腎生存率曲線を示した。4年間の予測透析導入リスクが0.0-0.9% (n=1,129)、1.0-4.9% (n=390)、5.0-19.9% (n=87)、20.0-59.9% (n=62)、60.0-100.0% (n=87)の患者における、4年累積透析導入

率の観察値はそれぞれ0.1% (95%信頼区間0.0-0.4%)、1.3% (0.0-2.6%)、8.2% (1.9-14.5%)、55.7% (42.6-68.8%)、70.6% (60.1-81.1%)で、予後予測スコアのデータへの適合は良好であった。

表2 つづき 全国調査時（腎生検は初回時）の所見と慢性透析療法導入リスクとの関連

	N	観察 人年	導入 例数	4年累積導入率		単変量解析		多変量解析	
				%	95% CI ^a	RR ^b	95% CI	RR	95% CI
血清総蛋白 (g/dl)									
7.5-	442	1466.0	4	1.0	0.0-1.9	1.00		1.00	
7.0-7.4	753	2508.6	30	4.2	2.6-5.8	4.39	1.55-12.5	2.28	0.66-7.90
6.5-6.9	677	2317.0	45	6.9	4.8-8.9	7.14	2.57-19.8	2.19	0.65-7.38
6.0-6.4	243	806.8	37	17.2	12.0-22.4	16.8	5.99-47.1	2.88	0.84-9.84
-5.9	76	230.2	23	31.8	21.0-42.6	36.5	12.6-106	3.54	0.95-13.2
						trend P < 0.0001		trend P = 0.048	
血清アルブミン (g/dl)									
4.4-	816	2704.3	15	2.0	0.9-3.0	1.00			
4.2-4.3	431	1459.5	12	3.3	1.5-5.2	1.49	0.70-3.17		
4.0-4.1	358	1243.9	24	6.9	4.1-9.7	3.48	1.82-6.63		
3.8-3.9	227	756.8	28	13.8	8.9-18.8	6.65	3.55-12.5		
-3.7	227	733.0	53	24.4	18.5-30.2	13.0	7.34-23.1		
						trend P < 0.0001			
血清クレアチニン値の逆数 (1/[mg/dl]、カッコ内は血清クレアチニン値 [mg/dl])									
0.80- (-1.25)	1866	6345.3	10	0.4	0.1-0.8	1.00		1.00	
0.60-0.79 (1.26-1.67)	205	734.0	27	12.8	7.9-17.7	23.2	11.2-47.9	10.6	4.14-27.3
0.40-0.59 (1.68-2.50)	113	337.5	51	48.2	38.5-58.0	97.2	49.3-192	51.0	21.1-123
-0.39 (2.51-)	72	105.2	56	81.4	72.0-90.8	368	187-725	220	83.3-581
						trend P < 0.0001		trend P < 0.0001	
初回腎生検所見									
予後良好群	510	1652.1	4	0.6	0.0-1.3	1.00		1.00	
予後比較的良好群	694	2394.7	16	2.6	1.3-3.9	2.76	0.92-8.26	1.14	0.31-4.24
予後比較的不良群	688	2374.2	49	7.6	5.5-9.7	8.52	3.08-23.6	1.41	0.41-4.80
予後不良群	212	641.2	63	31.2	24.6-37.9	40.4	14.7-111	2.21	0.63-7.82
						trend P < 0.0001		trend P = 0.040	

a) CI: confidence interval.

b) RR: rate ratio.

表3 予後要因別スコア

性別	性別		年齢 (歳)		収縮期血圧 (mmHg)		
	スコア	年齢	スコア	年齢	スコア	スコア	
女	0	-21	0	33	-10	-147	0
男	-4	22-23	-1	34	-11	148-151	1
		24-25	-2	35-36	-12	152	2
		26	-3	37-39	-11	153	3
		27	-4	40-41	-10	154	4
		28	-5	42-43	-9	155	5
		29	-6	44-47	-8	156	6
		30	-7	48-57	-7	157	7
		31	-8	58-	-6	158	8
		32	-9			159-	9

考 察

平成 11 年度に本研究班で報告したように、今回の予後調査で明らかにされた IgA 腎症の予後要因の多くは、これまでの研究成績と一致するものであった。

比例ハザードモデルにもとづく予後予測

スコアは、対象者の腎機能予後をよく反映していたが、スコア表の臨床での利用には以下の限界に注意が必要と考えられる。第 1 に本調査は追跡期間が比較的短いため、4 年を超える透析導入リスクは予測できない。より長期にわたる予後予測を可能にするため、今後さらに追跡期間を延長する予定である。

表 3 つづき 予後要因別スコア

尿蛋白		尿潜血 (RBC/HPF ^a)		血清総蛋白 (g/dl)		初回腎生検所見	
尿蛋白	スコア	尿潜血	スコア	血清総蛋白	スコア	腎生検所見	スコア
(-), (±)	0	なし	0	7.5-	0	予後良好群	0
(+)	8	1-29	17	7.4	3	予後比較的	
(++)	17	30-	10	7.3	6	良好群	2
(+++)	20			7.1-7.2	8	予後比較的	
				6.8-7.0	7	不良群	5
				6.6-6.7	8	予後不良群	8
				6.4-6.5	9		
				6.3	10		
				6.2	11		
				6.1	12		
				-6.0	13		

血清クレアチニン (mg/dl)							
クレアチニン	スコア	クレアチニン	スコア	クレアチニン	スコア	クレアチニン	スコア
-1.25	0	1.38	18	1.66-1.68	31	2.15-2.17	44
1.26	1	1.39	19	1.69-1.72	32	2.18-2.20	45
1.27	3	1.40	20	1.73-1.76	33	2.21-2.23	46
1.28	4	1.41	21	1.77-1.80	34	2.24-2.26	47
1.29	6	1.42	22	1.81-1.85	35	2.27-2.30	48
1.30	7	1.43	23	1.86-1.90	36	2.31-2.33	49
1.31	9	1.44-1.45	24	1.91-1.94	37	2.34-2.37	50
1.32	10	1.46-1.48	25	1.95-2.00	38	2.38-2.40	51
1.33	11	1.49-1.51	26	2.01-2.02	39	2.41-2.44	52
1.34	13	1.52-1.54	27	2.03-2.05	40	2.45-2.48	53
1.35	14	1.55-1.58	28	2.06-2.08	41	2.49-	54
1.36	15	1.59-1.61	29	2.09-2.11	42		
1.37	16	1.62-1.65	30	2.12-2.14	43		

a) RBC/HPF: red blood cells per high-power field.

表 4 「合計スコア」別の2ないし4年間の慢性透析療法導入リスク予測値

合計 スコア	予測値 (%)		合計 スコア	予測値 (%)		合計 スコア	予測値 (%)		合計 スコア	予測値 (%)		合計 スコア	予測値 (%)	
	2年間	4年間		2年間	4年間		2年間	4年間		2年間	4年間		2年間	4年間
≤0	0.0	0.0	22	0.1	0.4	44	1.2	3.2	66	10.3	25.2	88	62.7	92.7
1	0.0	0.0	23	0.1	0.4	45	1.3	3.5	67	11.4	27.4	89	66.4	94.5
2	0.0	0.0	24	0.2	0.4	46	1.5	3.8	68	12.5	29.8	90	70.0	95.9
3	0.0	0.1	25	0.2	0.5	47	1.6	4.2	69	13.7	32.4	91	73.6	97.1
4	0.0	0.1	26	0.2	0.5	48	1.8	4.7	70	15.0	35.1	92	77.0	98.0
5	0.0	0.1	27	0.2	0.6	49	2.0	5.2	71	16.5	38.0	93	80.3	98.7
6	0.0	0.1	28	0.2	0.6	50	2.2	5.7	72	18.0	41.0	94	83.4	99.2
7	0.0	0.1	29	0.3	0.7	51	2.4	6.3	73	19.7	44.2	95	86.3	99.5
8	0.0	0.1	30	0.3	0.8	52	2.7	6.9	74	21.6	47.6	96	88.9	99.7
9	0.0	0.1	31	0.3	0.9	53	2.9	7.6	75	23.6	51.0	97	91.1	99.8
10	0.0	0.1	32	0.4	0.96	54	3.2	8.4	76	25.7	54.5	98	93.1	99.9
11	0.0	0.1	33	0.4	1.1	55	3.6	9.2	77	28.0	58.2	99	94.8	100.0
12	0.0	0.1	34	0.4	1.2	56	3.9	10.1	78	30.4	61.8	100	96.2	100.0
13	0.1	0.1	35	0.5	1.3	57	4.3	11.1	79	33.0	65.5	101	97.3	100.0
14	0.1	0.2	36	0.5	1.4	58	4.8	12.2	80	35.8	69.2	102	98.2	100.0
15	0.1	0.2	37	0.6	1.6	59	5.3	13.4	81	38.7	72.7	103	98.8	100.0
16	0.1	0.2	38	0.7	1.7	60	5.8	14.7	82	41.8	76.2	104	99.2	100.0
17	0.1	0.2	39	0.7	1.9	61	6.4	16.1	83	45.0	79.6	105	99.5	100.0
18	0.1	0.2	40	0.8	2.1	62	7.1	17.7	84	48.4	82.7	106	99.7	100.0
19	0.1	0.3	41	0.9	2.4	63	7.8	19.3	85	51.8	85.6	107	99.9	100.0
20	0.1	0.3	42	0.99	2.6	64	8.6	21.1	86	55.4	88.3	108	99.9	100.0
21	0.1	0.3	43	1.1	2.9	65	9.4	23.1	87	59.0	90.6	109-	100.0	100.0

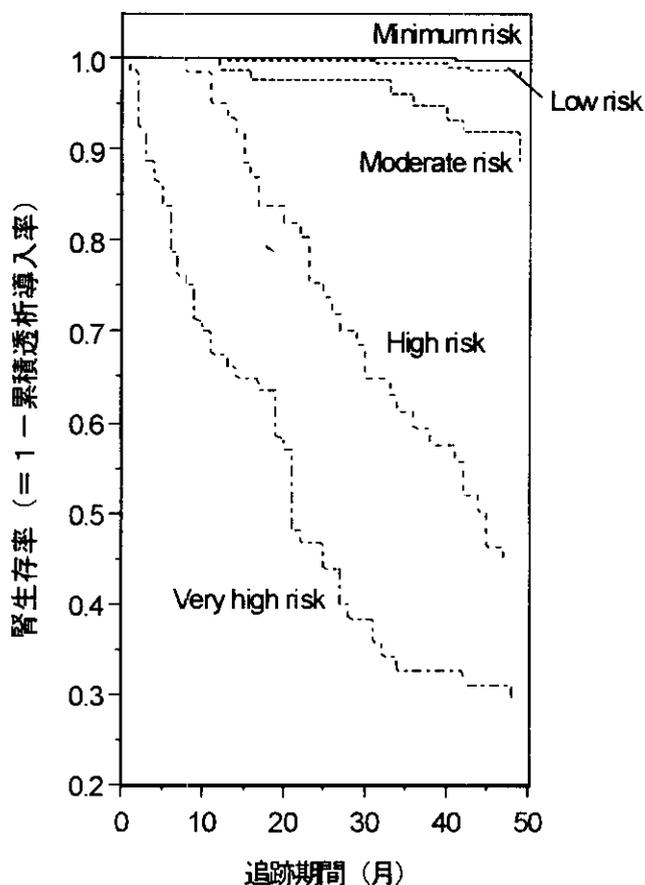


図1 4年間の予測透析導入リスク別、腎生存率曲線
(4年間の予測透析導入リスク: Minimum risk = 0.0-0.9%、Low risk = 1.0-4.9%、Moderate risk = 5.0-19.9%、High risk = 20.0-59.9%、Very high risk = 60.0-100.0%)

第2に、この予測スコアを本調査の対象と大きく異なる集団（たとえば外国の患者集団）に適用するためには、別に妥当性の検討が必要かもしれない。第3の限界は治療の影響がこのシステムでは考慮されていないことである。

しかし比例ハザードモデルを用いた予後予測スコアは、予後因子に関する分析結果をそのまま活用して作成でき、ある患者がエンドポイントを生じるリスクを、予後因子に関する情報から定量的に予測しうる利点がある。したがって同様のスコアはIgA腎症に限らず、特定疾患の予後調査一般に広く応用可能であると考えられる。

今後の計画

今後はIgA腎症患者の多くを占める軽症例から、長期的に腎不全に至る症例がどの程度出現するか、またそのような症例を早期に予知することは可能なかどうかを、さらに追跡期間を延長した上で検討することが必要である。当初は本年度に6年目の追跡調査を実施する予定であったが、倫理面の審査に時間を要したため実現しなかった。幸い倫理委員会の承認が得られたことから、来年度に7年目の追跡調査として行うこととした。7年目以降も追跡を継続するかどうかについては、来年度の調査での追跡状況を元に判断する予定である。

謝辞

本予後調査の実施にあたり、ご多忙の中、回答をお寄せいただいた先生方にこの場を借りて厚く御礼申し上げます。

文献

- 1) D'Amico G: Natural history of idiopathic IgA nephropathy: role of clinical and histological prognostic factors. *Am J Kidney Dis*, 2000; 36 (2): 227-237.
- 2) Koyama A, Igarashi M, Kobayashi M, et al: Natural history and risk factors for immunoglobulin A nephropathy in Japan. *Am J Kidney Dis*, 1997; 29 (4): 526-532.
- 3) 若井建志, 川村孝, 玉腰暁子, 他: IgA腎症患者の予後調査 - 2年間の追跡成績・最終報告 -. 厚生省特定疾患に関する疫学研究班 平成10年度研究業績集, 1999; 161-169.
- 4) 若井建志, 玉腰暁子, 林櫻松, 他: IgA腎症患者の予後調査 - 4年間の追跡成績 -. 厚生科学特定疾患の疫学に関する研究班 平成11年度研究業績集, 2000; 127-135.
- 5) 千田雅代, 川村孝, 玉腰暁子, 他: IgA腎症の全国疫学調査成績. 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 ; 73-77.
- 6) 厚生省特定疾患進行性腎障害調査研究班・IgA腎症分科会 : IgA腎症予後判定基準. 厚生省特定疾患進行性腎障害調査研究班 平成4年度業績集, 1993 ; 4-5.
- 7) Beukhof JR, Kardaun O, Schaafsma W, et al : Toward individual prognosis of IgA nephropathy. *Kidney Int*, 1986 ; 29 (2) : 549-556.
- 8) Alamartine E, Sabatier JC, Guerin C, et al : Prognostic factors in mesangial IgA glomerulonephritis: an extensive study with univariate and multivariate analyses. *Am J Kidney Dis*, 1991 ; 18 (1) : 12-19.
- 9) The PHREG procedure. SAS Institute Inc. (ed), SAS/STAT software: changes and enhancements through release 6.12. SAS Institute Inc., Cary, NC. 1997 ; 871-948.

A Scoring System to Predict Renal Outcome in IgA Nephropathy: From a Nationwide Prospective Study

Kenji Wakai, Akiko Tamakoshi, Yoshiyuki Ohno (Department of Preventive Medicine/Biostatistics and Medical Decision Making), Takashi Kawamura (Kyoto University Center for Student Health), Yutaka Inaba (Department of Epidemiology and Environmental Health, Juntendo University School of Medicine), Masayuki Endoh, Hideto Sakai (Division of Nephrology and Metabolism, Department of Internal Medicine, Tokai University School of Medicine), Yasuhiko Tomino (Division of Nephrology, Department of Internal Medicine, Juntendo University School of Medicine)

A scoring system to predict risk of ESRD (end-stage renal disease) in patients with IgA nephropathy was constructed based on a large-scale follow-up study in Japan. Subjects were selected from the patients identified in the nationwide survey in 1995 (baseline). Information on their outcome was obtained by mailing questionnaires to the relevant medical institutions in 1997 and 1999. We analyzed the data of 2,256 patients (median follow-up, 48 months) with the end point being ESRD. We stratified the patients by each prognostic factor, and applied a proportional hazards model with dummy variables (0 or 1). The prognostic scores were derived from the β coefficients for the dummy variables, and the ESRD risk was estimated using the scores and the baseline survivor function of the model. The sum of scores for eight factors (sex, age, systolic blood pressure, proteinuria, hematuria, serum total protein, serum creatinine, and histological grade at initial renal biopsy) could predict individual four-year risk of ESRD. The estimated probability well corresponded to the observed one.

Key words: IgA nephropathy, End-stage renal disease (ESRD), Follow-up study, Prognostic score

炎症性腸疾患 (IBD) の予後と食生活 (第 2 報)

片平 洸彦 (東洋大学社会学部・社会福祉学科)、
小松 喜子 (北小岩薬局)、
渋谷 優子、神里 みどり (東京医科歯科大学)、
山崎 京子、錦織 正子 (茨城県立医療大学)、
前川 厚子 (名古屋大学医学部・保健学科)

要 約

炎症性腸疾患 (IBD) の予後に関係する要因の一つとして食生活、とりわけ α リノレン酸 (n-3) 系 / リノール酸 (n-6) 系脂肪酸の摂取比との関係が指摘されている。そこで、2001 年 3 月中旬に北海道潰瘍性大腸炎・クローン病友の会 (北海道 IBD) 会員 570 人を対象に実施した郵送調査のデータ (有効回答数 292 人、潰瘍性大腸炎 [UC] 128 人、クローン病 [CD] 162 人、その他 2 人) を用いて、再燃・入院・手術回数、緩解月数、服薬中止月数、IBD 病状経過、現在の健康状態のそれぞれを目的変数、年齢・発症年・食生活注意の程度 (低脂肪、肉食減・魚食多、n-6 減、n-3 多) を説明変数として重回帰分析を行った。重回帰分析の結果は、CD と IBD については、第 9 回日本脂質栄養学会で報告した IBD の「脂肪酸バランス失調説」の妥当性を示唆していた。しかし、UC 単独では、そのようなデータは得られなかった。この理由等は今後検討したい。

キーワード：炎症性腸疾患 (IBD)、予後、食生活、 α リノレン酸、リノール酸

目 的

炎症性腸疾患 (IBD) の予後に関係する要因の一つとして食生活、特に脂肪、とりわけ α リノレン酸 (n-3) 系 / リノール酸 (n-6) 系脂肪酸の摂取比との関係が指摘されている [1, 2]。そこで、それらを中心とした食生活についての医療機関の指導と患者本人の注意の実態、緩解期保持と再燃の理由についての本人の理解につき調べるとともに、再燃・入院・手術の回数等予後と食生活との関係について分析した。

方 法

北海道潰瘍性大腸炎・クローン病友の会 (北海道 IBD) 会員を対象に、2001 年 3 月中旬に無記名・自記式質問紙を郵送、郵便に

よる回収をおこなった。調査項目は性、年齢、診断名、健康状態、緩解期の有無・期間、発症前・後の食生活、再燃回数等 63 項目。解析は SPSS と EXCEL を用いた。

結 果

対象者は 570 人、有効回答数 292 人、男性 158 人、女性 133 人、不明 1 人。現在年齢は 34.4 ± 13.1 (9-76) 歳。病名は潰瘍性大腸炎 (UC) 128 人、クローン病 (CD) 162 人、その他 2 人で、発症年齢は 25.5 ± 11.9 (0-72) 歳。

(1) 医療機関の指導を受けた [注意した] のは、「低脂肪」UC 76 [89] %、CD 88 [92] %、「肉食減・魚食増」UC 61 [81] %、CD 78 [88] %、「n-6 系食用油減」UC 33 [70] %、CD 66 [83] %、「n-3 系食用油増」UC 27 [61] %、CD 51 [69] %、「低残渣

食増」UC72[80]%, CD89[89]%であった。

(2) 緩解期ありは、UC100人(78%)、CD124人(77%)。緩解が保てた理由(複数回答)は、UCでは「食生活に注意した」62%、「ペントサを服薬した」51%、「ストレスを避けた・対処できた」46%等、CDでは「食生活に注意した」79%、「ペントサを服薬した」48%、「手術を受けた」33%等であった。緩解状態を保つのに最も重要と思われる理由は、UCでは「ステロイドを服薬した」36%、「食生活に注意した」23%、「ストレスを避けた・対処できた」17%等、CDでは「食生活に注意した」48%、「手術を受けた」10%、「ストレスを避けた・対処できた」8%、「絶食しIVHにした」8%等であった。

(3) 緩解後に再燃した理由については、UCでは「ストレスが強かった」62%、「食生活に注意しなかった」28%、「仕事がきつかった」26%等、CDでは「食生活に注意しなかった」56%、「ストレスが強かった」55%、「仕事がきつかった」35%等であった。最も重要と思われる理由は、UC・CDともに「ストレスが強かった」42%、「食生活に注意しなかった」19%等であった。

(4) 患者の予後に影響を与える要因、特に食生活との関係を解明するため、再燃・入院・手術回数、緩解月数、服薬中止月数、IBD病状経過、現在の健康状態のそれぞれを目的変数、年齢・発症年・食生活注意の程度(低脂肪、肉食減魚食多、n-6減、n-3多)を説明変数として重回帰分析を行った。その結果は表1の通りである。分散分析の結果が有意となり、かつ偏回帰係数が有意(いずれも $p < 0.05$)となった説明一目的変数の組み合わせは、表1の通り、発症年が5目的変数、肉食減魚食多注意が3目的変数、年齢・低脂肪注意・n-6減注意が各々1目的変数に対してであった。これらのうち食生活関係では、CDで低脂肪注意・n-6減注意と手術の回数；肉食減魚食多注意と再燃回数・入院回数・服薬中止月数の組み合わせ、IBDでn-6減注意と手術の回数の組み合わせであり、UC単独では有意な関連を示した組み合わせは見られなかった。

(5) IBDの「脂肪酸バランス失調説」に

ついては、「(良く、あるいは多少)知っている」と答えた人が178人(61.0%)、「(あまり、あるいは全然)知らない」と答えた人が100人(34.2%)であった。そしてこの説に基づいて食生活のコントロールを「(可能な限り、あるいはある程度)している」と答えた人が163人(55.8%)、「(あまり、ほとんど、全く)していない」と答えた人が30人(10.3%)であった。

考察・結論

重回帰分析の結果は、CDについて、予後の指標となる目的変数4つと肉食減魚食多注意等の説明変数との関連が有意となり、IBD全体でも手術の回数とn-6減注意とが有意に関連していた。この結果は、第9回日本脂質栄養学会で報告した「脂肪酸バランス失調説」[1]の妥当性を示唆していた。しかし、UC単独では、そのようなデータは得られず、その理由について今後検討が必要である。今回のモデル式では、自由度調整済み決定係数は最高でも0.29であり、分析の精度は高いとは言えない。今後、寄与率が高くなるような変数選択の検討を行う必要がある。

今回の対象群は、「脂肪酸バランス失調説」に基づく食生活の注意は、質問した4項目ではいずれも医療機関の指導を上回っていることが特徴的であり、患者会活動による情報伝達が浸透していることを示唆している。今後、症例数を増やし、また、ロジスティック回帰分析の方法なども用いて解析を進める予定である。

御協力いただいた北海道潰瘍性大腸炎・クローン病友の会の皆様に厚く御礼申し上げます。

文献

- 1) 片平洸彦・他：脂質栄養学, 9 (2) 124-125, 2000.
- 2) 片平洸彦：食べもの通信, 2001年2月号, 19-20頁.

Food Intake and Prognosis of Inflammatory Bowel Disease (IBD)

(Report 2)

Katahira Kiyohiko (Toyo University), Komatsu Yoshiko (Kita-Koiwa Pharmacy), Shibuya Masako, Kamizato Midori (Tokyo Medical and Dental University), Yamazaki Kyoko, Nishigori Masako (Ibaraki Prefectural University of Health Science), Maekawa Atsuko (Nagoya University)

It is pointed out that food intake, especially α -linolenic (n-3)/linoleic (n-6) fatty acid intake ratio, is one of the factors related to the prognosis of inflammatory bowel disease [IBD]. In the middle of March 2001, we conducted a survey and sent a questionnaire by mail to the 570 members of "Hokkaido IBD Association". We analyzed 292 replies including 128 patients with ulcerative colitis [UC] and 162 patients with Crohn's disease [CD] using multivariate analysis. Objective variables are numbers of recurrence, admission in hospital, operation, the interval (months) of remission and stopping taking drugs, the course of IBD status and the health status at present. Explanatory variables are age, the year of onset, the extent of taking care in nutritional-intake including low fat, less consumption of meat and more consumption of fish, less consumption of n-6 fatty acids and more consumption of n-3 fatty acids. The result suggested the validity of the "fatty acid unbalance theory" of the cause of IBD for CD and IBD reported by K. Katahira et al at the 9th Congress of the Japan Society for Lipid Nutrition in 2000. We could not, however, obtain such data for UC. Further analysis should be made later.

Key words: Inflammatory Bowel Disease (IBD), Prognosis, Food Intake,
 α -linolenic (n-3) fatty acid, linoleic (n-6) fatty acid

表1 重回帰分析のまとめ

目的変数	病名	観測数	偏回帰係数が有意となった説明変数	重相関係数	自由度調整済み決定係数	分散分析によるP値
再燃回数	IBD	226	発症年	0.4154	0.1499	1.97E-07
	UC	102	発症年	0.4276	0.1313	0.0033
	CD	122	発症年、肉食減魚食多	0.4723	0.1825	4.86E-05
入院回数	IBD	240	発症年	0.4167	0.1523	5.12E-08
	UC	111	発症年、年齢	0.3914	0.1043	0.0073
	CD	127	発症年、肉食減魚食多	0.4611	0.1732	5.71E-05
手術の回数	IBD	239	発症年、n-6減注意	0.4261	0.1604	1.99E-08
	UC	109		0.2451	0.0048	0.3755
	CD	128	発症年、n-6減注意、低脂肪注意	0.5711	0.2927	9.28E-09
緩解月数	IBD	226	発症年	0.407	0.1428	4.51E-07
	UC	106	発症年	0.4795	0.1832	0.0002
	CD	119	発症年	0.3842	0.1019	0.0058
服薬中止月数	IBD	188	発症年	0.272	0.0432	0.0289
	UC	86	発症年	0.2653	-0.0002	0.4335
	CD	101	肉食減魚食多	0.4327	0.1353	0.0029
IBD病状	IBD	234		0.1714	0.0037	0.3372
	UC	107		0.1917	-0.0211	0.7015
	CD	126		0.182	-0.0156	0.6662
現在の健康状態	IBD	249		0.1553	-8.52E-05	0.4283
	UC	113		0.241	0.0048	0.3735
	CD	134		0.1801	-0.0133	0.6425

VII. 行政資料による難病の頻度調査

行政資料による難病の頻度調査

川南勝彦、簗輪眞澄(国立公衆衛生院・疫学部)

要 約

難病対策を進める上で重要なことは、対象とする疾患の頻度・分布を把握することにある。そのため、既存の行政資料より難病の疫学像を知ることが必要となる。特定疾患の死亡統計および患者調査に基づく特定疾患患者数の推計について報告することとした。特定疾患の死亡統計については、資料としては人口動態調査死亡票(磁気テープ)、対象期間 1995～99年の5年間で、性別年齢階級別死亡率、性別都道府県別年齢標準化死亡比(SMR)を算出した。この場合、SMRを算出するのに用いた基準死亡率は、解析予定期間における性別・5歳階級別全国死亡率の平均とした。患者調査に基づく特定疾患患者数の推計、受療率については、資料としては平成11年患者調査を用い、特定疾患別性別総患者数の推計及び受療率とした。

キーワード; 特定疾患、死亡統計、患者調査、患者数推計

はじめに

難病対策を進める上で重要なことは、対象とする疾患の頻度・分布を把握することにある。そのため、既存の行政資料より難病の疫学像を知ることが必要となる。ICD9コードでの報告は、「既存資料の比較による難病の疫学像 1996¹⁾」によって行われているが、ICD10コードでの報告はまだであった。その準備段階として特定疾患名と第10回ICDコードとの対応を行ってきた。そして、特定疾患の死亡統計および患者調査に基づく特定疾患患者数の推計について報告することとした。

方 法

1) 特定疾患名と第10回ICDコードの対応

特定疾患の死亡統計および患者調査による推計において、死因および傷病分類のために第10回修正ICD(ICD10)を用いている。特定疾患治療研究事業対象疾患名および特定疾患調査研究事業対象疾患名とICD10基本分類コードとの対応について表1-1、1-2で検討した。結果は、厚生省大臣官房統計情報部管理企画課疾病傷害死因分類調査室による監修に基づくものである。

2) 特定疾患の死亡統計

(1) 資料としては人口動態調査死亡票であり、厚生

省大臣官房統計情報部より、原死因が難病に相当する死因の死亡票(磁気テープ)を所定の手続きを経て入手した。対象期間は、1995～99年の5年間である。

(2) 集計としては、性別年齢階級別死亡率、性別都道府県別年齢標準化死亡比(SMR)である。この場合、SMRを算出するのに用いた基準死亡率は、解析予定期間における性別・5歳階級別全国死亡率の平均とする。

3) 患者調査に基づく特定疾患患者数の推計、受療率

(1) 資料としては平成11年患者調査であり、主傷病・副傷病に特定疾患の記載のある者を特定疾患患者とする。

(2) 集計としては、特定疾患別性別総患者数の推計及び受療率である。

(3) 総患者数(特定疾患別推計)

総患者数とは、調査日現在において、継続的に医療を受けている者(調査日には医療施設を受療していない者も含む。)の数を次の算式により推計したものである。総患者数は百人単位、ただし推計数が百人未満の場合は十人単位で表している。

総患者数 = 入院患者数 + 初診外来患者数 + 再来外来患者数 × 平均診療間隔 × 調整係数(6/7)

(4) 受療率

推計総患者数を人口で除して人口10万対であ

らわした数とする。

口」とする。

結 果

受療率(人口 10 万対) = 推計患者数/推計人口
×100,000

この場合、人口 10 万対算出のため用いた人口は、1. 特定疾患名と ICD10 基本分類コードとの対応を
総務庁統計局「平成 11 年 10 月 1 日現在推計人 表1-1、1-2に示した。

表 1-1 特定疾患名と ICD10 基本分類コードの対応

特定疾患名	ICD10 基本分類コード
ベーチェット病	M35.2 ベーチェット病
多発性硬化症	G35 多発性硬化症
重症筋無力症	G70.0 重症筋無力症
全身性エリテマトーデス	M32 全身性エリテマトーデス(紅斑性狼瘡)
スモン	G62.0 スモン
再生不良性貧血	D61.3 特発性再生不良性貧血
サルコイドーシス	D86 サルコイドーシス
筋萎縮性側索硬化症	G12.2 運動ニューロン疾患
強皮症	M34 全身性硬化症
	L94.0 斑状強皮症[モルフェア]
	L94.1 線状強皮症
	L94.9 限局性結合組織障害、詳細不明
皮膚筋炎及び多発性筋炎	M33 皮膚(多発性)筋炎
特発性血小板減少性紫斑病	D69.3 特発性血小板減少性紫斑病
結節性動脈周囲炎	M30.0 結節性多発(性)動脈炎
潰瘍性大腸炎	K51 潰瘍性大腸炎
大動脈炎症候群	M31.4 大動脈弓症候群(高安病)
ビュルガー病	I73.1 閉鎖性血栓血管炎[ビュルガー<ハーンジャー>病]
天疱瘡	L10 天疱瘡
脊髄小脳変性症	G11.1 早発性小脳性運動失調(症)
	G11.2 晩発性小脳性運動失調(症)
	G11.4 遺伝性けい<瘧>性対麻痺
	G11.8 その他の遺伝性運動失調(症)
	G11.9 遺伝性運動失調(症)、詳細不明
	G31.9 神経系の変性疾患、詳細不明
クローン病	K50 クローン病[限局性腸炎]
難治性の肝炎のうち劇症肝炎	B15.0 急性A型肝炎、肝性昏睡を伴うもの
	B16.0 急性B型肝炎、デルタ因子(重複感染)、肝性昏睡
	B16.2 急性B型肝炎、デルタ因子を伴わず、肝性昏睡
	B17.1 急性C型肝炎
	B17.2 急性E型肝炎
	B17.8 その他の明示された急性ウイルス肝炎
	B19.0 詳細不明のウイルス肝炎、昏睡を伴うもの
	B19.9 詳細不明のウイルス肝炎、昏睡を伴わないもの
	K70.4 アルコール性肝不全
	K71.1 肝え<壊>死を伴う中毒性肝疾患
	K72.0 急性および亜急性肝不全
	K72.9 肝不全、詳細不明
悪性関節リウマチ	M05.3 他の臓器、器官系の併発症を伴う慢性関節リウマチ

パーキンソン病	G20	パーキンソン病
アミロイドーシス	E85	アミロイドーシス<アミロイド'症>
後縦靭帯骨化症	M48.8A-M48.8	後縦靭帯骨化症
ハンチントン舞踏病	G10	ハンチントン病
ウイルス動脈輪閉塞症	I67.5	もやもや病<ウイルス動脈輪閉塞症>
ウェゲナー肉芽腫症	M31.3	ウェゲ<ジ>ナー肉芽腫症
特発性拡張型心筋症	I42.0	拡張型心筋症
シャイ・ドレーガー症候群	G23.2	線状体黒質変性(症)
表皮水疱症	Q81	表皮水疱症
膿疱性乾癬	L40.1	全身性膿胞性乾せん<癬>
広範脊柱管狭窄症	M48.0	脊柱管狭窄(症)
原発性胆汁性肝硬変	K74.3	原発性胆汁性肝硬変
重症急性膵炎	K85	急性膵炎
特発性大腿骨頭壊死症	M87.0A-M87.0	特発性大腿骨頭壊死症
混合性結合組織病	M35.1A-M35.1	混合性結合組織病
原発性免疫不全症候群	D71	多(形)核好中球機能障害
	D72.9	白血球の障害、詳細不明
	D80	主として抗体欠乏を伴う免疫不全症
	D81	複合免疫不全症
	D82	その他の大きな欠陥に関連する免疫不全症
	D83	分類不能型免疫不全症
	D84	その他の免疫不全症
	D89	その他の免疫機構の障害、他に分類されないもの
	E70.3	白皮症
特発性間質性肺炎	J84.1B-J84.1	特発性間質性肺炎
網膜色素変性症	H35.5	遺伝性網膜ジストロフィ
クロイツフェルト・ヤコブ病	A81.0	クロイツフェルト・ヤコブ病
原発性肺高血圧症	I27.0	原発性肺高血圧(症)
神経線維腫症	Q85.0	神経線維腫症(非悪性)
亜急性硬化性全脳炎	A81.1	亜急性硬化性全脳炎(SSPE)
バッド・キアリ症候群	I82.0	バッド・キアリ症候群
特発性慢性肺血栓塞栓症	I26.9	急性肺性心と記載のない肺塞栓症
	I27.8	その他の明示された肺性心疾患
ファブリー(Fabry)病	E75.2	その他のスフィンゴリピドーシス

表 1-2 特定疾患調査研究事業対象疾患名と ICD10 基本分類コードとの対応

特定疾患調査研究事業対象疾患名	ICD10 基本分類コード
溶血性貧血	D55-D59 溶血性貧血
不応性貧血	D46.0-D46.4 不応性貧血、その他詳細不明
骨髄線維症	C94.5 急性骨髄線維症
	D47.1 慢性骨髄増殖性疾患
	D75.8 血液および造血器のその他の明示された疾患
特発性血栓症	D68.8-D68.9 凝固障害、その他詳細不明
血栓性血小板減少性紫斑病	M31.1 血栓性微小血管障害
アレルギー性肉芽腫性血管炎	M30.1 肺の併発症を伴う多発動脈炎
側頭動脈炎	M31.5-M31.6 リウマチ多発筋痛症を伴う巨細胞性動脈炎
抗リン脂質抗体症候群	D89.8 その他の明示された免疫機構の障害
シェーグレン症候群	M35.0 乾燥症候群[シェーグレン症候群]

成人スティル病	M06.1	成人発症スティル病
偽性副甲状腺機能低下症	E20.1	偽性副甲状腺<上皮小体>機能低下症
ビタミンD受容機構異常症	E83.3	リン代謝障害
	E83.5	カルシウム代謝障害
TSH受容体異常症	E07.8	その他の明示された甲状腺障害
甲状腺ホルモン不応症	E07.8	その他の明示された甲状腺障害
プロラクチン分泌異常症	E22.1	高プロラクチン血症
ゴナドトロピン分泌異常症	E22.8	その他の下垂体機能亢進症
	E23.0	下垂体機能低下症
抗利尿ホルモン分泌異常症	E22.2	高利尿ホルモン不適合分泌症候群
原発性アルドステロン症	E26.0	原発性アルドステロン症
偽性低アルドステロン症	E26.1	続発性<二次性>アルドステロン症
家族性グルココルチコイド抵抗症	E27.0	その他の副腎皮質機能亢進症
副腎酵素欠損症	E25.0	酵素欠損による先天性副腎性器障害
副腎低形成(アジソン病)	E27.1	原発性副腎皮質機能不全(症)
中枢性摂食異常症	F50(F50.0-F50.9)	摂食障害
原発性高脂血症	E78(E78.0-F78.5)	リポ蛋白代謝障害およびその他
ゲルスマン・ストロイスラー・シャインカー病	A81.8	中枢神経系その他のスローウイルス感染症
致死性家族性不眠症	A81.8	中枢神経系その他のスローウイルス感染症
亜急性硬化性全脳炎	A81.1	亜急性硬化性全脳炎(SSPE)
進行性多巣性白質脳症	A81.2	進行性多巣性白質脳症
脊髄性進行性筋萎縮症	G12.2	運動ニューロン疾患
球脊髄性筋萎縮症	G12.1	その他の遺伝性脊髄性筋萎縮症
脊髄空洞症	G95.0	脊髄空洞症および延髄空洞症
進行性核上性麻痺	G23.1	進行性核上性(眼筋)麻痺
線条体黒質変性症	G23.2	線条体黒質変性(症)
ペルオキシソーム病	E71.3	脂肪酸代謝障害
	E74.8	その他の明示された糖質代謝障害
	E80.3	カタラーゼおよびペルオキシダーゼ欠損症
	G60.1	レフサム病
	Q77.3	点状軟骨異形成<形成異常>(症)
	Q87.8	その他の明示された先天奇形症候群
ギラン・バレー症候群	G61.0	ギラン・バレー症候群
ライソゾーム病	E75-E77	スフィンゴリピド代謝障害およびその他
フィッシャー症候群	G61.0	ギラン・バレー症候群
慢性炎症性脱髄性多発神経炎	G61.8	その他の炎症性多発(性)ニューロパチ<シ>ー
多発限局性運動性末梢神経炎	G61.8	その他の炎症性多発(性)ニューロパチ<シ>ー
クロウ・フカセ症候群	C90.2	形質細胞腫、髄外性
正常圧水頭症	G91.2	正常圧水頭症
加齢黄斑変性	H35.3	黄斑および後極の変性
難治性視神経症	H46	視神経炎
	H47.0	視神経の障害、他に分類されないもの
	H47.2	視神経萎縮
	H48	他に分類される疾患における視神経及び障害
メニエール病	H81.0	メニエール病
遅発性内リンパ水腫	H81.0	メニエール病
突発性難聴	H91.2	突発性難聴(特発性)
特発性両側性感音難聴	H90.3	両側性感音難聴

肥大型心筋症	I42.1-I42.2 閉鎖性肥大型心筋症、その他の肥大型心筋症
拘束型心筋症	I42.3-I42.5 心内膜心筋(好酸球性)疾患、その他
ミトコンドリア病	E88.8 その他の明示された代謝障害
	G31.8 神経系のその他の明示された変性疾患
	G40.4 その他の全身性てんかん、てんかん症候群
	H49.8 その他の麻痺性斜視
ファブリー病	E75.2 その他のスフィンゴリピドーシス
家族性突然死症候群	I49.0 心室細動および粗動
びまん性汎細気管支炎	J44.8 その他の明示された慢性閉塞性肺疾患
若年性肺気腫	J43.0-J43.2 マクロード症候群、汎(中心)小葉性肺気腫
	J43.8-J43.9 その他の肺気腫、肺気腫、詳細不明
ヒストチオサイトーシスX	C96.0 レッター・ジーベ病
	D76.0 ランゲルハンス細胞組織球症、その他
肥満低換気症候群	E66.2 肺泡低換気を伴う過度肥満(症)
肺泡低換気症候群	G93.8 脳のその他の明示された障害
自己免疫性肝炎	K73.2A-K73.2 慢性活動性肝炎、ルポイド肝炎
特発性門脈圧亢進症	K76.6 門脈圧亢進(症)
肝外門脈閉塞症	I81 門脈血栓症
	Q26.5 門脈還流<結合>異常(症)
肝内結石症	K80.5A-K80.5 胆管炎、胆嚢炎を伴わない胆管・肝内結石
肝内胆管障害(原発性硬化性胆管炎)	K83.0 胆管炎
膵嚢胞線維症	E84.8 その他の症状発現を伴うのう<嚢>胞性線維症
慢性膵炎	K86.0-K86.1 アルコール性慢性膵炎、その他の慢性膵炎
好酸球性筋膜炎	M35.4 びまん性(好酸球増加性)筋膜炎
硬化性萎縮性苔癬	L90.0 硬化萎縮性苔せん<癬>
神経線維腫症 I 型、II 型	Q85.0 神経線維腫症(非悪性)
結節性硬化症	Q85.1 結節性硬化症
黄色靱帯骨化症、前縦靱帯骨化症	M48.8B-M48.8 その他の明示された脊椎障害、その他
特発性ステロイド性骨壊死症	M87.1 薬物による骨え<壊>死
IgA 腎症	N02.8 反復性および持続性血尿(IgA 腎症)
急速進行性糸球体腎炎	N01 急速進行性腎炎症候群
難治性ネフローゼ症候群	N04 ネフローゼ症候群
	N08 他に分類される疾患における糸球体障害
多発性嚢胞腎	Q61.1-Q61.3 (多)嚢胞腎、(乳)幼児型、成人型、病型不明

なお、ICD10 内容例示表以外では、以下のものを参考とした。

*厚生省保健医療局疾病対策課監修、難病医学研究財団企画委員会編集「難病の診断と治療指針」、ICD-10 索引 (Volume3) 原本及び日本語版