

2003年1月

皮膚科 責任者様

厚生労働省厚生科学研究費補助金(特定疾患対策研究事業)

稀少難治性皮膚疾患に関する調査研究班 主任研究者 北島 康雄
(岐阜大学医学部皮膚科学)

疫学調査担当 池田 志孝

(順天堂大学医学部皮膚科学)

特定疾患の疫学に関する研究班

主任研究者 稲葉 裕

(順天堂大学医学部衛生学)

稀少難治性皮膚疾患担当 黒沢美智子
(順天堂大学医学部衛生学)

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)「特定疾患の疫学に関する研究班」と「稀少難治性皮膚疾患に関する調査研究班」の共同研究により、わが国における水疱型先天性魚鱗癬様紅皮症の実態、及び参考疾患として非水疱型先天性魚鱗癬様紅皮症、葉状魚鱗癬、家族性天疱瘡の患者数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、ご多忙中のところ大変恐縮でございますが、過去1年間(2002年1月1日~2002年12月31日)の貴診療科における該当疾患患者数を同封の葉書にご記入の上、2003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、水疱型先天性魚鱗癬様紅皮症の患者数については同封の診断基準をご参照ください。

また、該当する患者がない場合も、全国の患者数推計には必要ですので、葉書の「1.なし」に○をつけ、ご返送くださいますようお願い申し上げます。

水疱型先天性魚鱗癬様紅皮症に該当する患者ありの場合には、後日個人票をお送りさ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。

この件に関しましてご不明の点がございましたら、下記までお問い合わせください。

何卒ご協力のほど、よろしくお願い申し上げます。

敬具

全国疫学調査事務局:〒466-8550 名古屋市昭和区鶴舞町 65

名古屋大学大学院医学系研究科 予防医学/医学推計・判断学教室 気付

特定疾患の疫学に関する研究班 全国疫学調査事務局

電話:052-744-2132

ファクシミリ:052-744-2971

臨床事項に関する問い合わせ:〒113-8421 文京区本郷 2-1-1

順天堂大学医学部皮膚科学講座

稀少難治性皮膚疾患に関する調査研究班 疫学調査担当 池田 志孝

電話:03-5802-1089

ファクシミリ:03-3813-9443

水疱型先天性魚鱗癬様紅皮症 (Bullous Congenital Ichthyosiform Erythroderma, BCIE)**診断の手引き (平成 14 年 12 月)**

(厚生労働省特定疾患研究、皮膚・結合組織研究班、稀少難治性皮膚疾患分科会版)

1) 概念

常染色体優性遺伝性疾患。出生時から全身の皮膚にびまん性の潮紅と鱗屑を認め、水疱形成も伴う。組織学的には顕著な角質増殖と顆粒変性が特徴的である。ケラチン 1 ないし 10 の遺伝子変異による。

2) 診断の手引き

- a) 生下時より生じる全身性びまん性潮紅。
- b) 機械的刺激を受ける部位に弛緩性水疱と浅いびらんを生じる。
- c) 小児期以後、成長とともに水疱形成は減少する。
- d) 成長とともに全身の潮紅も減弱するが、一方全身の角質増殖、鱗屑が顕著になる。
- e) 関節屈側では角質肥厚が顕著で、灰褐色調、粗造、疣状、豪猪皮状になる。
- f) 掌蹠の角化は強い例から正常例まで、様々である。
- g) 組織学的には、光顕では著明な過角化と表皮肥厚、顆粒変性（有棘層上層から顆粒層にかけて表皮細胞の核周囲の空胞と粗大なケラトヒアリン顆粒がみられ、細胞内浮腫が顕著）がみられる。
- h) 電顕的には、有棘細胞、顆粒細胞の細胞質内にケラチン線維の大小の凝集塊が見られる。

3) 亜型

Siemens 型水疱性魚鱗癬は上記の症状が軽度な亜型であり、ケラチン 2e 遺伝子の変異により生じる。

4) 鑑別診断—以下の疾患を除外出来ること。

葉状魚鱗癬、非水疱型魚鱗癬様紅皮症、先天性表皮水疱症、ブドウ球菌性熱傷様皮膚症候群

様式 I - 3

稀少難治性皮膚疾患 有病者数全国一次調査用紙

記載医師御氏名 _____

記載年月日 2003 年 ____ 月 ____ 日

水疱型先天性 魚鱗癬様紅皮症 (亜型を含む)	1.なし	2.あり 男____例、女____例
非水疱型先天性 魚鱗癬様紅皮症	1.なし	2.あり 男____例、女 ____例
葉状魚鱗癬	1.なし	2.あり 男____例、女____例
家族性天疱瘡	1.なし	2.あり 男____例、女____例

記入上の注意事項

1. 2002 年 1 年間 (2002 年 1 月 1 日～2002 年 12 月 31 日) に貴診療科を受診した上記疾患の患者数 (水疱型先天性魚鱗癬様紅皮症[含亜型]、非水疱型先天性魚鱗癬様紅皮症、葉状魚鱗癬、家族性天疱瘡) についてご記入ください。
2. 全国有病患者数の推計を行いますので、該当する患者のない場合でも「1.なし」に○をつけ、ご返送ください。
3. 後日、水疱型先天性魚鱗癬様紅皮症例(1疾患のみ)について第二次調査を行いますのでご協力ください。
4. 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。

2003 年 2 月末日までにご返送いただければ幸いです

2003 年 3 月

皮膚科 責任者様

厚生労働省厚生科学研究費補助金(特定疾患対策研究事業)

稀少難治性皮膚疾患に関する調査研究班 主任研究者 北島 康雄

(岐阜大学医学部皮膚科学)

疫学調査担当 池田 志孝

(順天堂大学医学部皮膚科学)

特定疾患の疫学に関する研究班

主任研究者 稲葉 裕

(順天堂大学医学部衛生学)

稀少難治性皮膚疾患担当 黒沢美智子

(順天堂大学医学部衛生学)

拝啓

早春の候、益々ご清祥のこととお慶び申し上げます。

さて、過日、厚生労働省からの要請を受け、わが国における水疱型先天性魚鱗癬様紅皮症の実態、及び参考疾患として非水疱型先天性魚鱗癬様紅皮症、葉状魚鱗癬、家族性天疱瘡を把握するため、厚生科学研究費補助金特定疾患対策研究事業「特定疾患の疫学に関する研究班」と「稀少難治性皮膚疾患に関する調査研究班」の共同研究による全国疫学調査のご依頼を致しましたが、未だご返答をいただいております。

つきましては、ご多忙中のところ誠に恐縮に存じますが、できる限り正確な調査をいたしたく、過去1年間(2002年1月1日~2002年12月31日)における貴診療科での該当疾患患者数を同封の葉書にご記入の上、ご返送くださいますようお願い申し上げます。なお、水疱型先天性魚鱗癬様紅皮症の患者数については同封の診断基準をご参照ください。

また、該当する患者がない場合も、全国の患者数推計には必要ですので、葉書の「1.なし」に○をつけ、ご返送くださいますようお願い申し上げます。

水疱型先天性魚鱗癬様紅皮症に該当する患者ありの場合には、後日個人票をお送りさ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重ねてお願い申し上げます。

この件に関しましてご不明の点がございましたら、下記までお問い合わせください。

また、本状と行き違いにご回答をいただいている場合には、失礼をお許しください。

何卒ご協力のほど、よろしくお願い申し上げます。

敬具

全国疫学調査事務局：〒466-8550 名古屋市昭和区鶴舞町 65

名古屋大学大学院医学系研究科 予防医学/医学推計・判断学教室 気付

特定疾患の疫学に関する研究班 全国疫学調査事務局

電 話：052-744-2132

ファクシミリ：052-744-2971

臨床事項に関する問い合わせ：〒113-8421 文京区本郷 2-1-1

順天堂大学医学部 皮膚科学講座

稀少難治性皮膚疾患に関する調査研究班 疫学調査担当 池田 志孝

電 話：03-5802-1089

ファクシミリ：03-3813-9443

様式 I - 4

稀少難治性皮膚疾患 有病者数全国一次調査用紙

記載医師御氏名 _____

記載年月日 2003 年 ____ 月 ____ 日

水疱型先天性魚鱗癬様紅皮症 (亜型を含む)	1.なし	2.あり 男 ____ 例、女 ____ 例
非水疱型先天性魚鱗癬様紅皮症	1.なし	2.あり 男 ____ 例、女 ____ 例
葉状魚鱗癬	1.なし	2.あり 男 ____ 例、女 ____ 例
家族性天疱瘡	1.なし	2.あり 男 ____ 例、女 ____ 例

記入上の注意事項

- 2002 年 1 年間 (2002 年 1 月 1 日～2002 年 12 月 31 日) に貴診療科を受診した上記疾患の患者数 (水疱型先天性魚鱗癬様紅皮症 [含亜型]、非水疱型先天性魚鱗癬様紅皮症、葉状魚鱗癬、家族性天疱瘡) についてご記入ください。
- 全国有病患者数の推計を行いますので、該当する患者のない場合でも「1.なし」に○をつけ、ご返送ください。
- 後日、水疱型先天性魚鱗癬様紅皮症例 (1 疾患のみ) について第二次調査を行いますのでご協力ください。
- 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

2003年1月

診療科 責任者様

厚生労働省厚生科学研究費補助金(特定疾患対策研究事業)
ベーチェット病に関する調査研究班 主任研究者 金子史男
(福島県立医科大学皮膚科学)
疫学調査担当 西部明子
(福島県立医科大学皮膚科学)
特定疾患の疫学に関する研究班 主任研究者 稲葉 裕
(順天堂大学医学部衛生学)

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)「特定疾患の疫学に関する研究班」と「ベーチェット病に関する調査研究班」の共同研究により、わが国におけるベーチェット病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、ご多忙中のところ大変恐縮でございますが、過去1年間(2002年1月1日～2002年12月31日)の貴診療科における該当疾患患者数を同封の葉書にご記入の上、2003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、ベーチェット病の患者数については、ベーチェット病診断基準(1987年改訂)による完全型、不全型、疑い、特殊病型のすべてをお含めください(同封の診断基準をご参照ください)。

また、該当する患者がない場合も、全国の患者数推計には必要ですので、葉書の「1.なし」に○をつけ、ご返送くださいますようお願い申し上げます。

該当する患者ありの場合には、後日個人票をお送りさ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重ねてお願い申し上げます。

この件に関しましてご不明の点がございましたら、下記までお問い合わせください。

何卒ご協力のほど、よろしくお願い申し上げます。

敬具

全国疫学調査事務局:〒466-8550 名古屋市昭和区鶴舞町 65
名古屋大学大学院医学系研究科 予防医学/医学推計・判断学教室気付
特定疾患の疫学に関する研究班 全国疫学調査事務局
電 話: 052-744-2132
ファクシミリ: 052-744-2971

臨床事項に関する問い合わせ: 〒960-1295 福島県福島市光が丘1番地4
福島県立医科大学皮膚科学講座
ベーチェット病に関する調査研究班 疫学調査担当 西部明子
電 話: 024-548-2111 (内) 2403
ファクシミリ: 024-548-5412

ベーチェット病臨床診断基準（1987年改訂）

（1）主症状

① 口腔粘膜の再発性アフタ性潰瘍

② 皮膚症状

(a) 結節性紅斑

(b) 皮下の血栓性静脈炎

(c) 毛嚢炎様皮疹、痤瘡様皮疹

参考所見：皮膚の被刺激性亢進

③ 眼症状

(a) 虹彩毛様体炎

(b) 網膜ぶどう膜炎（網脈絡膜炎）

(c) 以下の所見があれば (a) (b) に準じる

(a) (b) を経過したと思われる虹彩後癒着、水晶体上色素沈着、網脈絡膜萎縮、視神経萎縮、併発白内障、続発緑内障、眼球癆

④ 外陰部潰瘍

（2）副症状

① 変形や硬直を伴わない関節炎

② 副睾丸炎

③ 回盲部潰瘍で代表される消化器病変

④ 血管病変

⑤ 中等度以上の中樞神経病変

（3）病型診断の基準

① 完全型

経過中に4主症状が出現したもの

② 不全型

(a) 経過中に3主症状、あるいは2主症状と2副症状が出現したもの

(b) 経過中に定型的眼症状とその他の1主症状、あるいは2副症状が出現したもの

③ 疑い

主症状の一部が出現するが、不全型の条件を満たさないもの、及び定型的な副症状が反復あるいは増悪するもの

④ 特殊病型

(a) 腸管（型）ベーチェット病

(b) 血管（型）ベーチェット病

(c) 神経（型）ベーチェット病

(4) 参考となる検査所見

① 皮膚の針反応

② 炎症反応

赤沈値の亢進、血清 CRP の陽性化、末梢血白血球数の増加

③ HLA-B51 (B5) の陽性

④ 病理所見

急性期の結節性紅斑様皮診では中隔性脂肪組織炎で浸潤細胞は多核白血球と単核球の浸潤による。単核球の浸潤が中心で、いわゆるリンパ球性血管炎の像をとる。

〔補 遺〕

① 主症状、副症状とも、非典型例は取り上げない。

② 皮膚症状の (a) (b) (c) はいずれでも多発すれば 1 項目でもよく、眼症状も (a) (b) どちらでもよい。

③ 眼症状について

虹彩毛様体炎、網膜ぶどう膜炎を経過したことが確実である虹彩後癒着、水晶体上色素沈着、網脈絡膜萎縮、視神経萎縮、併発白内障、続発緑内障、眼球癆は主症状として取り上げてよいが、病変の由来が不確実であれば参考所見とする。

④ 副症状について

副症状には鑑別すべき対象疾患が非常に多いことに留意せねばならない（鑑別診断の項参照）。鑑別診断が不十分な場合は参考所見とする。

⑤ 炎症反応の全くないものは、ベーチェット病として疑わしい。また、 γ グロブリンの著しい増量や、自己抗体陽性は、膠原病などをむしろ疑う。

⑥ 主要鑑別対象疾患

(a) 粘膜、皮膚、眼を侵す疾患

多形滲出性紅斑、急性薬物中毒、Reiter 病

(b) ベーチェット病の主症状の 1 つをもつ疾患

口腔粘膜症状：慢性再発性アフタ症、Lipschütz 病（陰部潰瘍もある）

皮膚症状：化膿性毛囊炎、尋常性痤瘡、結節性紅斑、遊走性血栓性静脈炎、単発性血栓性静脈炎、Sweet 病

眼症状：転移性眼内炎、敗血症性網膜炎、レプトスピロシス、サルコイドーシス、強直性脊椎炎、中心性網膜炎、青年再発性網膜硝子体出血、網膜静脈血栓症

(c) ベーチェット病の副症状とまぎらわしい疾患

関節炎症状：慢性関節リウマチ、全身性エリテマトーデス、強皮症などの膠原病、痛風

消化器症状：急性虫垂炎、Crohn 病、潰瘍性大腸炎、急性・慢性膵炎

副睾丸炎：結核

血管系症状：高安動脈炎、Buerger 病、動脈硬化性動脈瘤、深部静脈血栓症

中枢神経症状：感染症・アレルギー性の髄膜・脳・脊髄炎、全身性エリテマトーデス、脳・脊髄の腫瘍、血管障害、梅毒、多発性硬化症、精神病、サルコイドーシス

様式Ⅱ-3

ベーチェット病 有病者数全国一次調査用紙

記載医師御氏名 _____

記載年月日 2003年 ____月 ____日

1.なし	2.あり 男 ____例 女 ____例
------	-------------------------

記入上の注意事項

- 2002年1年間(2002年1月1日～2002年12月31日)に貴診療科を受診したベーチェット病の患者数(ベーチェット病診断基準-1987年改訂-による完全型、不全型、疑い、特殊病型のすべて)についてご記入ください。
- 全国有病患者数の推計を行いますので、該当する患者のない場合でも「1.なし」に○をつけ、ご返送ください。
- 後日、各症例について第二次調査を行いますのでご協力ください。
- 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。

2003年2月末日までにご返送いただければ幸いです

2003年3月

診療科 責任者様

厚生労働省厚生科学研究費補助金(特定疾患対策研究事業)
ベーチェット病に関する調査研究班 主任研究者 金子史男
(福島県立医科大学皮膚科学)
疫学調査担当 西部明子
(福島県立医科大学皮膚科学)
特定疾患の疫学に関する研究班 主任研究者 稲葉 裕
(順天堂大学医学部衛生学)

拝啓

早春の候、益々ご清祥のこととお慶び申し上げます。

さて、過日、厚生労働省からの要請を受け、わが国におけるベーチェット病の実態を把握するため、厚生科学研究費補助金特定疾患対策研究事業「特定疾患の疫学に関する研究班」と「ベーチェット病に関する調査研究班」の共同研究による全国疫学調査のご依頼を致しましたが、未だご返答をいただいております。

つきましては、ご多忙中のところ誠に恐縮に存じますが、できる限り正確な調査をいたしたく、過去1年間(2002年1月1日～2002年12月31日)における貴診療科での該当疾患患者数を同封の葉書にご記入の上、ご返送くださいますようお願い申し上げます。なお、ベーチェット病の患者数については、ベーチェット病診断基準(1987年改訂)による完全型、不全型、疑い、特殊病型のすべてをお含めください(同封の診断基準をご参照ください)。

また、該当する患者がいない場合も、全国の患者数推計には必要ですので、葉書の「1.なし」に○をつけ、ご返送くださいますようお願い申し上げます。

該当する患者ありの場合には、後日個人票をお送りさ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。

この件に関しましてご不明の点がございましたら、下記までお問い合わせください。

また、本状と行き違いにご回答をいただいている場合には、失礼をお許しください。

何卒ご協力のほど、よろしくお願い申し上げます。

敬具

全国疫学調査事務局: 〒466-8550 名古屋市昭和区鶴舞町 65
名古屋大学大学院医学系研究科 予防医学/医学推計・判断学教室 気付
特定疾患の疫学に関する研究班 全国疫学調査事務局
電 話: 052-744-2132
ファクシミリ: 052-744-2971

臨床事項に関する問い合わせ: 〒960-1295 福島県福島市光が丘 1 番地 4
福島県立医科大学 皮膚科学講座
ベーチェット病に関する調査研究班 疫学調査担当 西部明子
電 話: 024-548-2111(内)2403
ファクシミリ: 024-548-5412

様式Ⅱ-4

ベーチェット病 有病者数全国一次調査用紙

記載医師御氏名 _____

記載年月日 2003年 ____月 ____日

1.なし	2.あり 男 ____例 女 ____例
------	-------------------------

記入上の注意事項

1. 2002年1年間（2002年1月1日～2002年12月31日）に貴診療科を受診したベーチェット病の患者数（ベーチェット病診断基準-1987年改訂-による完全型、不全型、疑い、特殊病型のすべて）についてご記入ください。
2. 全国有病患者数の推計を行いますので、該当する患者のない場合でも「1.なし」に○をつけ、ご返送ください。
3. 後日、各症例について第二次調査を行いますのでご協力ください。
4. 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

2002年1月

耳鼻咽喉科 責任者様

厚生科学研究費補助金特定疾患対策研究事業

急性高度難聴調査研究班

主任研究者 星野知之

(浜松医科大学耳鼻咽喉科学)

疫学調査担当 中島 務

(名古屋大学医学部耳鼻咽喉科学)

特定疾患の疫学に関する研究班

主任研究者 稲葉 裕

(順天堂大学医学部衛生学)

急性高度難聴担当 青木伸雄

(浜松医科大学衛生学)

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「特定疾患の疫学に関する研究班」と「急性高度難聴調査研究班」の共同研究により、わが国における突発性難聴、及びムンプス難聴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、ご多忙中のところ大変恐縮でございますが、過去1年間(2001年1月1日～2001年12月31日)の貴診療科における該当疾患患者数を同封の葉書にご記入の上、2002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、突発性難聴の患者数については、確実例、疑い例のすべて、またムンプス難聴の患者数については確実例、準確実例、参考例のすべてをお含めください(同封の診断基準をご参照ください)。

また、該当する患者がない場合も、全国の患者数推計には必要ですので、葉書の「1.なし」に○をつけ、ご返送くださいますようお願い申し上げます。

該当する患者ありの場合には、後日個人票をお送りさ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重ねてお願い申し上げます。

この件に関しましてご不明の点がございましたら、下記までお問い合わせください。

何卒ご協力のほど、よろしくお願い申し上げます。

敬具

全国疫学調査事務局：〒466-8550 名古屋市昭和区鶴舞町 65

名古屋大学大学院医学研究科 予防医学/医学推計・判断学教室 気付

特定疾患の疫学に関する研究班 全国疫学調査事務局

電話：052-744-2132

ファクシミリ：052-744-2971

臨床事項に関する問い合わせ：〒466-8550 名古屋市昭和区鶴舞町 65

名古屋大学医学部耳鼻咽喉科学教室

急性高度難聴調査研究班 疫学調査担当 中島 務

電話：052-744-2320

ファクシミリ：052-744-2325

様式Ⅲ-2

急性高度難聴 有病者数全国一次調査用紙

記載医師御氏名 _____

記載年月日 2002年__月__日

突発性難聴	1.なし	2.あり 男____例 女____例
ムンプス難聴	1.なし	2.あり 男____例 女____例

記入上の注意事項

1. 2001年1年間(2001年1月1日～2001年12月31日)に貴診療科を受診した上記疾患の患者数(突発性難聴: 確実例、疑い例、ムンプス難聴: 確実例、準確実例、参考例全て)についてご記入ください。
2. 全国有病患者数の推計を行いますので、該当する患者のない場合でも「1.なし」に○をつけ、ご返送ください。
3. 後日、各症例について第二次調査を行いますのでご協力ください。
4. 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。

2002年2月末日までにご返送いただければ幸いです

突発性難聴診断の手引き—診断基準—

I. 主症状の特徴

1. 突然に難聴が発生すること

(説明) 文字どおり即時的な場合もあるが、朝、目が覚めて難聴に気づく例もある。これが就寝中に突発的に起こったのか、ある程度の時間がかかったかは不明であるが、要するに、そのとき、自分がどうしていたかを明言できるもの。

2. 難聴の性質は高度の感音難聴である

(説明) (1)必ずしも「高度」である必要はないが、実際問題としては「高度」でないと突然に難聴になったことに気がつかないことが多い。(2)recruitment現象の有無は一定せず。(3)聴力の改善・悪化の繰り返しはない。(4)一側性の場合が多いが、両側同時罹患例もある。

3. 難聴の原因が不明であること(原因が不確実なものも含む)

(説明) すなわち、当時かぜ気味であったという例や、ウイルス感染を疑わせる例などがあるが、難聴との因果関係が明瞭でないものはすべて含める。

II. 随伴症状の特徴

1. 耳鳴が、難聴の発生と同時、または前後して生じる例が多い。

2. めまい(嘔気、嘔吐を伴うことがある)が、難聴の発生と同時、または前後して生じることがあるが、めまい発作を繰り返すことはない。

3. 第VIII脳神経以外に顕著な神経症状を伴うことはない。

[診断の基準]

確実例：IおよびIIの全条件を満たすもの

疑い例：Iの1.と2.を満たすもの

(昭和48年度厚生省突発性難聴調査研究班研究報告書)

ムンプス難聴—診断基準（昭和62年度改訂）—

1. 確実例

- (1) 耳下腺・顎下腺腫脹など臨床的に明らかなムンプス症例で、腫脹出現4日前より出現後18日以内に発症した急性高度難聴の症例。(この場合、必ずしも血清学的検査は必要ではない)
- (2) 臨床的にはムンプスが明らかでない症例で、急性高度難聴発症直後から2～3週間後にかけて血清ムンプス抗体価が有意の上昇を示した症例。

注1：(1)においては、はじめの腫脹側からの日をいう。

注2：(2)において有意とは、同時に、同一キットを用いて測定して4倍以上になったものをいう。

注3：難聴の程度は必ずしも高度でない症例もある。

2. 準確実例

急性高度難聴発症後3か月以内にムンプスIgM抗体が検出された症例。

3. 参考例

臨床的にムンプスによる難聴と考えられた症例。

注1：家族・友人にムンプス罹患があった症例など。

注2：確実例(1)における日数と差のあった症例。

2002年3月

診療科 責任者様

厚生科学研究費補助金特定疾患対策研究事業

急性高度難聴調査研究班

主任研究者 星野知之

(浜松医科大学耳鼻咽喉科学)

疫学調査担当 中島 務

(名古屋大学医学部耳鼻咽喉科学)

特定疾患の疫学に関する研究班

主任研究者 稲葉 裕

(順天堂大学医学部衛生学)

急性高度難聴担当 青木伸雄

(浜松医科大学衛生学)

拝啓

早春の候、益々ご清祥のこととお慶び申し上げます。

さて、過日、厚生労働省からの要請を受け、わが国における突発性難聴、及びムンプス難聴の実態を把握するため、厚生科学研究費補助金特定疾患対策研究事業「特定疾患の疫学に関する研究班」と「急性高度難聴調査研究班」の共同研究による全国疫学調査のご依頼を致しましたが、未だご返答をいただいております。

つきましては、ご多忙中のところ誠に恐縮に存じますが、できる限り正確な調査をいたしたく、過去1年間(2001年1月1日～2001年12月31日)における貴診療科での該当疾患患者数を同封の葉書にご記入の上、ご返送くださいますようお願い申し上げます。なお、突発性難聴の患者数については、確実例、疑い例のすべて、またムンプス難聴の患者数については確実例、準確実例、参考例のすべてをお含めください(同封の診断基準をご参照ください)。

また、該当する患者がない場合も、全国の患者数推計には必要ですので、葉書の「1.なし」に○をつけ、ご返送くださいますようお願い申し上げます。

該当する患者ありの場合には、後日個人票をお送りさせていただきます(突発性難聴は約半数が、ムンプス難聴は全員が対象)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。

この件に関しましてご不明の点がございましたら、下記までお問い合わせください。

また、本状と行き違いにご回答をいただいている場合には、失礼をお許しください。

何卒ご協力のほど、よろしくお願い申し上げます。

敬具

全国疫学調査事務局：〒466-8550 名古屋市昭和区鶴舞町 65

名古屋大学大学院医学研究科 予防医学／医学推計・判断学教室気付

特定疾患の疫学に関する研究班 全国疫学調査事務局

電 話：052-744-2132

ファクシミリ：052-744-2971

臨床事項に関する問い合わせ：〒466-8550 名古屋市昭和区鶴舞町 65

名古屋大学医学部耳鼻咽喉科学教室

急性高度難聴調査研究班 疫学調査担当 中島 務

電 話：052-744-2320

ファクシミリ：052-744-2325

様式Ⅲ-5

急性高度難聴

有病者数全国一次調査用紙

記載医師御氏名 _____

記載年月日 2002年__月__日

突発性難聴	1.なし	2.あり 男____例 女____例
ムンプス難聴	1.なし	2.あり 男____例 女____例

記入上の注意事項

1. 2001年1年間(2001年1月1日～2001年12月31日)に貴診療科を受診した上記疾患の患者数(突発性難聴: 確実例、疑い例、ムンプス難聴: 確実例、準確実例、参考例全て)についてご記入ください。
2. 全国有病患者数の推計を行いますので、該当する患者のない場合でも「1.なし」に○をつけ、ご返送ください。
3. 後日、各症例について第二次調査を行いますのでご協力ください。
4. 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

2002年5月

診療科 責任者様

平成 11-13 年度厚生労働省厚生科学研究費補助金(特定疾患対策研究事業)

急性高度難聴調査研究班

主任研究者 星野知之

(浜松医科大学耳鼻咽喉科学)

疫学調査担当 中島 務

(名古屋大学医学部耳鼻咽喉科学)

特定疾患の疫学に関する研究班

主任研究者 稲葉 裕

(順天堂大学医学部衛生学)

急性高度難聴担当 青木伸雄

(浜松医科大学衛生学)

拝啓

新緑の候、益々ご清祥のこととお慶び申し上げます。

今回、全国の病院に対して、突発性難聴、及びムンプス難聴について全国疫学調査を行い、貴診療科のご協力を
 お願い申し上げましたところ、ご多忙中にもかかわらず調査にご協力いただき、誠にありがとうございました。

全国疫学調査では、先日お願い致しました一次調査による全国患者数の推計の他、二次調査として我が国における
 当該疾患患者の臨床疫学像を把握し、調査研究対策に反映させることを目的としております。二次調査は、原則
 として全国の病院から報告を頂いた患者全員に対して行うこととなっておりますが、今回、一次調査で報告された
 突発性難聴の患者数は非常に多く、中には年間患者数 100 名以上との報告を頂いた診療科もありました。従って、
 一次調査で報告された突発性難聴患者全員について二次調査をお願いすることは、先生方に非常に大きなご負担を
 おかけすることが推測されました。そのため、今回、突発性難聴に関する二次調査は、報告患者の約半数 (1/2
 抽出) を対象として行うことと致しました。なお、ムンプス難聴患者については、従来通り、報告患者全員を対象
 と致します。

先生方には多大なご負担をおかけすることとなり、また重ねてのお願いとなり誠に恐縮ではございますが、本調
 査の主旨をご理解頂き、二次調査についても、何卒ご協力頂きますようよろしくお願い申し上げます。なお本調査は、
 順天堂大学及び名古屋大学の倫理委員会の承認を経て実施しております。

先にお願ひ致しました一次調査で報告された 2001 年 1 月 1 日から 2001 年 12 月 31 日の間に受診された該当疾患
 患者 (突発性難聴: 確実例、疑い例、報告患者の約半数が対象。抽出法等は別紙 1・2 参照。ムンプス難聴: 確実例、
 準確実例、参考例、報告患者の全員が対象) につきまして、二次調査票 (個人票) を同封致しました。個人票の各項
 目に可能な範囲でご記入いただき、7 月 15 日までにご返送下さいませようお願い申し上げます。なお、一次調査に
 て突発性難聴患者ありとご回答いただきました場合は、抽出数の有無にかかわらず別紙 2 (抽出状況調査票) をご返
 送下さいませようお願い申し上げます。個人票の記載内容に関しましては、個人の秘密は固く守り、患者に直接の
 問い合わせはいたしません。また、記載内容の不明点については、お問い合わせさせて頂く場合がありますが、その
 節にはどうぞよろしくお願い申し上げます。

なお、この件に関しましてご不明の点がありましたら、下記までお問い合わせ下さい。

ご多忙中のところ誠に恐れ入りますが、調査の主旨にご賛同頂き、何卒ご協力頂きますようよろしくお願い申し
 上げます。

敬具

全国疫学調査事務局: 〒466-8550 名古屋市昭和区鶴舞町 65

名古屋大学大学院医学系研究科 予防医学/医学推計・判断学教室気付

特定疾患の疫学に関する研究班 全国疫学調査事務局

電 話: 052-744-2132

ファクシミリ: 052-744-2971

臨床事項に関する問い合わせ: 〒466-8550 名古屋市昭和区鶴舞町 65

名古屋大学医学部耳鼻咽喉科学教室

急性高度難聴調査研究班 疫学調査担当 中島 務

電 話: 052-744-2320

ファクシミリ: 052-744-2325

突発性難聴患者の抽出法

一次調査でご報告頂いた、2001年1月1日から2001年12月31日の間に、貴診療科を受診された突発性難聴患者（確実例、疑い例）のうち、約半数の患者について、二次調査をお願い致します。

突発性難聴の臨床疫学像を正確に把握するために、患者を無作為に抽出することが重要となります。例えば、年間患者数が24人（平均1か月に2人）の場合、1月に来院した者から順に12人を抽出すると、突発性難聴患者は1月から6月の上半期に多いという結果がでることが予測されます。このような抽出法を用いた場合、発症の季節性等は評価できません。そのため、抽出による偏りをできるだけ避ける抽出法を採用する必要があります。

そこで今回は、貴診療科を受診した突発性難聴患者の約半数を無作為に抽出するために、患者の生年月日の「誕生日」を用いる抽出法を採用致しました。

ある患者の生年月日の「誕生日」が

奇数の場合（1,3,・・・31日）→その患者の個人票を記入し、提出してください

偶数の場合（2,4,・・・30日）→その患者の個人票の記入・提出は不要です

抽出の状況については、（別紙2）抽出状況調査票にご記入の上、二次調査票（個人票）とともにご返送ください。個人票が不足する場合はご連絡頂けると幸いです。個人票はコピーして使用して頂いても差支え有りません。

また、二次調査に該当する患者がない場合（患者の生年月日の「誕生日」が全員偶数の場合）も、（別紙2）抽出状況調査票にその項（患者数*人、抽出数0人等）をご記入の上、ご返送くださいますようお願い申し上げます。

No. ~ 81 - -

突発性難聴・抽出状況調査票

突発性難聴患者数
人

うち抽出数 (二次調査票報告数)
 人

抽出数0の場合もご返送下さい。