

19. 全身性エリテマトーデス患者のQOL —臨床症状との関連

平良セツ子（沖縄県宮古HC）、新城正紀（沖縄県立看護大学・公衆衛生学・疫学）、簗輪眞澄（国立保健医療科学院・疫学部）

20. 追跡研究における特定疾患患者の公的保健福祉サービスの利用の考察

眞崎直子（福岡県久留米HC）、坂田清美（和歌山医科大学・公衆衛生学）、新城正紀（沖縄県立看護大学・公衆衛生学・疫学）、簗輪眞澄（国立保健医療科学院・疫学部）

----- 休憩 15分 -----

司 会：中川 秀昭

15:05～16:00

21. IgA腎症患者の予後調査

—7年間の追跡調査にもとづく予後予測スコア—

若井建志（愛知県がんセンター研究所・疫学・予防医学、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）、川村 孝（京都大学・保健管理センター）、遠藤正之（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）、玉腰暁子（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）、稲葉 裕（順天堂大学医学部・衛生学）

22. 特発性心筋症予後調査の進捗状況

中川秀昭、三浦克之、曾山善之（金沢医科大学・公衆衛生学）、松森昭（京都大学）、北畠 颯（北海道大学）、稲葉 裕（順天堂大学医学部・衛生学）

23. 特発性大腿骨頭壊死症 —定点モニタリング—

田中 隆、廣田良夫（大阪市立大学大学院医学研究科・公衆衛生学）

24. 神経線維腫症1 定点モニタリング2003

縣 俊彦、清水英佑、松平 透、佐野浩斎、中村晃士、西岡真樹子（東京慈恵会医科大学・環境保健医学教室）、稲葉 裕、黒沢美智子（順天堂大学医学部・衛生学）、古村南夫、中山樹一郎（福岡大学医学部・皮膚科）、三宅吉博（福岡大学医学部・公衆衛生学）、高木廣文（新潟大学医学部）、金城芳秀（沖縄県立看護大学）、柳 修平（川崎医療福祉大学）、河 正子（東京大学医学部・ターミナルケア学）

25. 特発性門脈圧亢進症の臨床疫学像

—全国検体保有センター登録より—

田中 隆、廣田良夫（大阪市立大学大学院医学研究科・公衆衛生学）

26. 炎症性腸疾患(IBD)患者の訴える有害事象の実態とその対策のあり方

小松喜子 ((株)水戸薬局)、前川厚子、神里みどり (名古屋大学医学部・保健学科)、渋谷優子 (藤田保健衛生大学)、山崎京子 (茨城キリスト教大学)、錦織正子 (茨城県立医療大学)、片平洸彦 (東洋大学社会学部・社会福祉学科)

27. 炎症性腸疾患(IBD)患者の保健医療福祉ニーズ

神里みどり、前川厚子 (名古屋大学医学部・保健学科)、小松喜子 ((株)水戸薬局)、渋谷優子 (藤田保健衛生大学)、山崎京子 (茨城キリスト教大学)、片平洸彦 (東洋大学社会学部・社会福祉学科)

28. ストーマと骨盤内パウチ造設術をうけたIBD患者のQOL

前川厚子、神里みどり (名古屋大学医学部・保健学科)、小松喜子 ((株)水戸薬局)、渋谷優子 (藤田保健衛生大学)、山崎京子 (茨城キリスト教大学)、片平洸彦 (東洋大学社会学部・社会福祉学科)

29. 炎症性腸疾患(IBD)患者のSense of Coherence (SOC)の特徴と疾患に関連した背景要因

伊藤美千代、山崎喜比古 (東京大学大学院医学研究科・健康科学・看護学健康社会学)、中村 眞、内山 幹、白石弘美、丸尾さやか (東京慈恵会医科大学病院)、小松喜子 ((株)水戸薬局)、片平洸彦 (東洋大学社会学部・社会福祉学科)

30. 炎症性腸疾患患者の食事中n-3・n-6系多価不飽和脂肪酸摂取量をコントロールし、細胞膜中n-3/n-6比を1に近づけることによる緩解維持効果の検討 (第2報)

中村 眞 (東京慈恵会医科大学附属柏病院・消化器・肝臓内科学)、内山 幹 (厚木市立病院・内科)、白石弘美 (東京慈恵会医科大学附属病院・栄養部)、丸尾さやか (東京慈恵会医科大学附属病院・ソーシャルワーカー)、片平洸彦 (東洋大学社会学部・社会福祉学科)

**主任研究者のまとめ**

**16:55~17:00**

**分担研究者会議**

**17:00~19:00**

順天堂大学医学部10号館10階  
第3カンファレンスルーム (1021)

---

## VII. 添 付 資 料

---

## 添付資料一覧表

添付資料Ⅰ	稀少難治性皮膚疾患に関する調査研究班との共同研究による稀少難治性皮膚疾患の全国疫学調査様式
様式Ⅰ-1	2次調査依頼状
様式Ⅰ-2	水疱型先天性魚鱗癬様紅皮症診断基準
様式Ⅰ-3	全国疫学調査個人票
添付資料Ⅱ	ベーチェット病に関する調査研究班との共同研究によるベーチェット病の全国疫学調査様式
様式Ⅱ-1	2次調査依頼状（30症例未満の報告施設用）
様式Ⅱ-2	〃（30症例以上の報告施設用）
様式Ⅱ-3	ベーチェット病臨床診断基準（1987年改訂）
様式Ⅱ-4	全国疫学調査個人票
様式Ⅱ-5	ベーチェット病患者の抽出法
様式Ⅱ-6	ベーチェット病抽出状況調査票
様式Ⅱ-7	予後・QOL調査依頼状
様式Ⅱ-8	ベーチェット病の予後・QOL調査流れ図
様式Ⅱ-9	ベーチェット病の予後・QOL調査に関する説明書
様式Ⅱ-10	ベーチェット病全国疫学調査個人票
様式Ⅱ-11	ベーチェット病QOL調査 医師記入シート
様式Ⅱ-12	健康についてのアンケート
添付資料Ⅲ	
様式Ⅲ-1	厚生労働省健康局疾病対策課協力依頼状
様式Ⅲ-2	研究班協力依頼状
様式Ⅲ-3	調査票記入要領
様式Ⅲ-4	調査票（様式1）
様式Ⅲ-5	調査票（様式2）

2003年7月

皮膚科 責任者様

厚生労働省厚生科学研究費補助金(難治性疾患克服研究事業)

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

時下、益々ご清祥のこととお慶び申し上げます。

過日、稀少難治性皮膚疾患の疫学調査(一次調査)につきまして、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ご協力をいただき誠にありがとうございました。

ご回答に基づきまして、調査個人票を同封致しました。重ねてのお願いで誠に恐縮でございますが、昨年1年間(2002年1月1日~2002年12月31日)の貴診療科における水疱型先天性魚鱗癬様紅皮症の受診患者症例につきまして、調査個人票にご記入いただき、8月31日までにご返送下さいますようお願い申し上げます。個人調査票の記載内容に関しましては、個人の秘密は固く守り、また患者の皆様へ直接の問い合わせは致しません。

ご多忙のところ誠に恐れ入りますがご協力下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、よろしくご協力の程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。セラチン 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セ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、セラチン 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

水疱型先天性魚鱗癬様紅皮症 全国疫学調査個人票

厚生労働科学研究費難治性疾患克服研究事業  
「稀少難治性皮膚疾患調査研究班」  
「特定疾患の疫学に関する研究班」

貴施設名 \_\_\_\_\_  
所在地 \_\_\_\_\_  
記載者御氏名 \_\_\_\_\_

記載年月日: 2003 年 \_\_\_\_\_ 月 \_\_\_\_\_ 日  
担当科名: 1.皮膚科 2.その他( \_\_\_\_\_ )

この票は実態把握のためにのみ使用し、個人の秘密は厳守します。該当する番号を選択、またはご記入下さい。

貴院の患者コード*	性 別	1. 男 2. 女	貴施設 通し番号**	
生年月日	(1.明治 2.大正 3.昭和 4.平成)	年 月 日	現在の年齢	歳
患者の現住所	1.( _____ )都道府県( _____ )市郡区 2.不明			
家族歴 (同症)	1.なし 2.あり→ 3.不明	家族例の場合【J-1の子】の様に御記載ください。 【 _____ の _____ 】		家族図を御記入戴ければ幸いです。
		続柄	1.父 2.母 3.兄弟 4.姉妹 5.その他( _____ )	
医療費の公費負担	1.なし 2.あり→ 3.不明	a.特定疾患治療研究費〔病名: _____ 〕 b.その他( _____ )		
受療状況 (最近1年間)	1.主に入院 2.主に通院 3.入院と通院 4.転院(転院先: _____ ) 5.死亡 6.その他( _____ ) 7.不明			
入院回数	1.貴施設( _____ )回 2.他施設( _____ )回 3.不明	推定発症年月	平成 _____ 年 _____ 月	不明
初診医療機関	1.貴施設 2.他施設 3.不明	貴施設初診年月	平成 _____ 年 _____ 月	不明
診断した医療機関	1.貴施設 2.他施設 3.不明	確定診断年月	平成 _____ 年 _____ 月	不明
症 状	皮疹の分布	1.全身性 2.限局性(部位: _____ )	紅皮症	1.なし 2.あり
	水疱形成の時期	1.新生児期のみ 2.新生児期以降にもあり		
	水疱形成部位	1.全身性 2.限局性(部位: _____ )		
	鱗屑の性状	1.豪猪皮状 2.大型 3.細かい	鱗屑の剥脱	1.なし 2.あり
	鱗屑の色	1.褐色 2.白色	環状の皮疹	1.なし 2.あり
	掌蹠角化	1.なし 2.あり→(表面の性状: 1.スムーズ 2.線状 3.脳回転状 4.細鱗屑)		
	手指の拘攣	1.なし 2.あり→(部位: _____ )		
	姿勢の異常	1.なし 2.あり→(状態: _____ )		
歩行障害	1.なし 2.あり	コロジオンベイベーであったか	1.ない 2.あった	
病理組織学検査	1.なし 2.あり→(顆粒変性: 1.なし 2.あり)			
転 帰 (最終受診時)	最終受診日: 平成( _____ )年( _____ )月( _____ )日 1.治癒 2.改善*** 3.不変*** 4.悪化*** 5.死亡			***診断時と比較

\* 貴院で無作為にコードを作成し、御記入下さい(例、J-1など)  
\*\*複数の症例がある場合に貴院で通し番号を作成してご記入下さい。

2003年11月

診療科 責任者様

厚生労働省厚生科学研究費補助金(難治性疾患克服研究事業)  
ペ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 川上佳夫  
(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

時下、益々ご清祥のこととお慶び申し上げます。

先般、ペーチェット病の全国疫学調査(一次調査)につきまして、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ご協力をいただき誠にありがとうございました。

ご回答に基づきまして、調査個人票を同封致しました。重ねてのお願いで誠に恐縮でございますが、昨年1年間(2002年1月1日～2002年12月31日)の貴診療科におけるペーチェット病の受診患者症例につきまして、調査個人票にご記入いただき、12月31日までにご返送下さいますようお願い申し上げます。個人調査票の記載内容に関しましては、個人の秘密は固く守り、また患者の皆様に直接の問い合わせは致しません。

ご多忙のところ誠に恐れ入りますがご協力下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、よろしくご協力の程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  
ペーチェット病に関する調査研究班 疫学調査担当 川上佳夫  
電 話: 024-547-1111 (内) 2403  
ファクシミリ: 024-548-5412



診療科 責任者様

厚生労働省厚生科学研究費補助金(難治性疾患克服研究事業)  
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 川上佳夫  
(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

時下、益々ご清祥のこととお慶び申し上げます。

先般、ベーチェット病の全国疫学調査(一次調査)につきまして、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ご協力をいただき誠にありがとうございました。

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、今回一次調査で年間患者数 100 例以上との報告を頂いた診療科もあり、一次調査で報告されたベーチェット病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大変なご負担をお掛けすることになります。そのため、30 例以上ご報告頂いた診療科につきましては報告患者の約半数(1/2)を対象として行うことと致しました(抽出法等は別紙 1・2 参照)。30 例未満のご報告を頂いた診療科につきましては全患者を対象と致します。

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で誠に恐縮でございますが、二次調査についても、何卒ご協力下さいますようお願い申し上げます。なお、本調査は順天堂大学、福島医科大学の倫理委員会の承認を得て、実施しています。

さきをお願い致しました昨年1年間(2002年1月1日～2002年12月31日)の貴診療科におけるベーチェット病の受診患者症例につきまして、調査個人票を同封致しました。調査個人票にご記入いただき、12月31日までにご返送下さいますようお願い申し上げます。個人調査票の記載内容に関しましては、個人の秘密は固く守り、また患者の皆様と直接の問い合わせは致しません。ご多忙のところ誠に恐れ入りますがご協力下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、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 川上佳夫  
電 話: 024-547-1111 (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、 $\gamma$ 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：化膿性毛嚢炎、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 睪 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-4-①

ベーチェット病全国疫学調査個人票

厚生労働科学研究費難治性疾患克服研究事業

「ベーチェット病調査研究班」

「特定疾患の疫学に関する研究班」

貴院施設名

所在地

記載者御氏名

記載年月日 2003 年 月 日

担当科名: 1.皮膚科 2.眼科 3.内科 4.神経内科 5.アレルギー科 6.その他 ( )

この票は実態把握のためにのみ使用し、個人の秘密は厳守します。該当する番号を選択、またはご記入下さい。

貴施設カルテ番号		性別	1. 男 2. 女	
生年月日	(1. 明治 2. 大正 3. 昭和 4. 平成)	年	月	日
現在の年齢			現在の年齢	歳
患者の現住所	都道 府県	市郡・不明 区	発病時の職業	
家族歴(同症)	1. なし 2. あり [続柄: 1. 父 2. 母 3. 兄弟 4. 姉妹 5. その他 ( )] 3. 不明			
医療費の公費負担	1. なし 2. あり → a. 特定疾患治療研究費 [病名: 1. ベーチェット病 2. その他 ( )] 3. 不明 b. その他 ( )			
受療状況 (最近1年間)	1. 主に入院 2. 主に通院 3. 入院と通院 4. 転院 (転院先: ) 5. 死亡 6. その他 ( ) 7. 不明			
入院回数	1. 貴施設 ( ) 回	2. 他施設 ( ) 回	3. 不明	推定発症年月 平成 年 月・不明
初診医療機関	1. 貴施設 2. 他施設 3. 不明	貴施設初診年月 平成 年 月・不明		
診断した医療機関	1. 貴施設 2. 他施設 3. 不明	確定診断年月 平成 年 月・不明		
疾患の 病型 分類	1. 完全型 経過中に4主症状が出現したもの			
	2. 不完全型 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、 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、不完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. 特殊病変 → a. 腸管型・・・腹痛、潜血反応 b. 血管型・・・大動脈、小動脈、大小静脈障害 c. 神経型・・・頭痛、麻痺、脳脊髄症、精神症状			
臨床 症状 主 症 状	①口腔粘膜の再発性アフタ性潰瘍		1. なし 2. あり 3. 不明	
	②皮膚症状	(a) 結節性紅斑様皮疹	1. なし 2. あり 3. 不明	
		(b) 皮下の血栓性静脈炎	1. なし 2. あり 3. 不明	
		(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	1. なし 2. あり 3. 不明	
③眼症状	(a) 虹彩毛様体炎	1. なし 2. あり 3. 不明		
	(b) 網膜ぶどう膜炎(網脈絡膜炎)	1. なし 2. あり 3. 不明		
	(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	1. なし 2. あり 3. 不明		
④外陰部潰瘍		1. なし 2. あり 3. 不明		
臨床 症状	①変形や硬直を伴わない関節炎 1. なし 2. あり 3. 不明		④血管病変 大血管 1. なし 2. あり 3. 不明 中血管 1. なし 2. あり 3. 不明 小血管 1. なし 2. あり 3. 不明	
	②副睾丸炎 1. なし 2. あり 3. 不明			
副 症 状	③消化器病変 腹痛 1. なし 2. あり 3. 不明 潜血または下血 1. なし 2. あり 3. 不明		⑤中枢神経病変 頭痛 1. なし 2. あり 3. 不明 麻痺 1. なし 2. あり 3. 不明 精神症状 1. なし 2. あり 3. 不明	

No.  -  -  -  -

臨床検査所見	(1) HLA-B51 (B5)	1. 陰性 2. 陽性 3. 不明
	(2) その他のHLAタイプ( )	
	①皮膚の針反応	1. なし 2. あり 3. 不明
	②単純ヘルペスウイルス抗体価( )	
	③炎症反応：赤沈値の亢進、血清CRPの陽性化、末梢白血球数の増加、補体価の上昇	1. なし 2. あり 3. 不明
④結節性紅斑の生検組織像(リンパ球性血管炎、脂肪織炎または壊死性血管炎)	1. なし 2. あり 3. 不明	
現在の視力(矯正)	右( ) 左( )	
治療と症状	1) 主な治療法	1. 経口ステロイド 2. ステロイド点眼 3. シクロスポリン 4. コルヒチン 5. サイクロフォスファミド 6. 漢方薬 7. その他(薬剤名: )
	2) 薬剤投与による臨床症状	1. 治癒 2. 軽快 3. 進行 4. 無反応 5. 副作用出現
合併症	1. なし 2. あり( ) 3. 不明	
経過	1. 活動期(score平均2以上)	口腔アフタ性潰瘍 score 0 : なし score 1 : 最近の4週間のうち症状が存在したのは2週間未満である。 score 2 : 最近の4週間のうち症状が存在したのは2週間以上である。 score 3 : 最近の4週間のうちほとんどに症状が存在した。
	2. 非活動期(score平均2未満)	皮膚(結節性紅斑皮疹) score 0 : なし score 1 : 最近の4週間のうち症状が存在したのは2週間未満である。 score 2 : 最近の4週間のうち症状が存在したのは2週間以上である。 score 3 : 最近の4週間のうちほとんどに症状が存在した。
	3. 不明	眼症状 score 0 : なし score 1 : 最近の4週間のうち1回の眼発作(数日以内に連続して起こった対側眼の炎症を含む)があった。 score 2 : 最近の4週間に2回の発作があった。 score 3 : 最近の4週間に3回の発作があった。
増悪因子：1. ストレス 2. 睡眠不足 3. 上気道炎 4. う菌 5. 飲酒 6. 季節 7. その他( )		
重症度	1. 症状なし	
	2. 軽症 I. 眼症状以外の主症状(口腔粘膜のアフタ性潰瘍、皮膚症状、外陰部潰瘍)のみられるもの II. Stage I の症状に眼症状として虹彩毛様体炎が加わったもの、 Stage I の症状に関節炎や副睾丸炎が加わったもの	
	3. 中等度 III. 網脈絡膜炎のみられるもの IV. 失明の可能性があるか失明に至った網脈絡膜炎およびその他の眼合併症活動性、ないし重度の後遺症を有す特殊病型(腸管ベーチェット病、血管ベーチェット病、神経ベーチェット病)	
	4. 重症 V. 生命予後に危険のある特殊病型、中等度以上の知能低下を有す進行性神経ベーチェット病	
転帰	1. 治癒 2. 改善* 3. 不変* 4. 悪化* 最終受診日：平成( )年( )月( )日	
(最終受診時)	5. 死亡 → 死亡日：平成( )年( )月( )日	
*診断時と比較	直接死因：1. ベーチェット病 2. その他( )	

## ベーチェット病患者の抽出法 (別紙1)

一次調査でご報告頂いた2002年1月1日から2002年12月31日の間に貴診療科を受診されたベーチェット病患者が30例以上あった場合は約半数の患者について二次調査をお願い致します。30例未満の場合は全て二次調査票にご記入をお願いいたします。

今回、貴診療科を受診したベーチェット病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いたしました。

ある患者の生年月日の「誕生日」が、

**奇数の場合(1,3,5,.....31日)**→その患者について二次調査票に記入し、お送り下さい。

**偶数の場合(2,4,6,.....30日)**→その患者についての記入は不要です。

抽出の状況については抽出状況調査票(別紙2)にご記入の上、二次調査票とともにご返送下さい。二次調査票が不足する場合はご連絡頂ければ幸いです。二次調査票はコピーして使用して頂いても差し支えありません。

No.  ~

## ベーチェット病 抽出状況調査票

ベーチェット病患者数

○○ 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。

### 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

2004年1月

診療科責任者様

厚生労働省厚生労働科学研究費補助金(難治性疾患克服研究事業)

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)  
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

時下、ますますご清祥のこととお慶び申し上げます。

昨年6月頃にベーチェット病の予後・QOL調査へ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「参加」のご回答を頂きありがとうございました。

調査開始が遅れていましたが、この程主任研究者施設で倫理審査の承認が得られましたので調査票一式をご送付申し上げます。

この調査は同意の得られた方を対象にベーチェット病のQOL調査と担当医からの臨床症状に関する情報を合わせて基本情報とし、以後1-2年に1回程度、約5年間程度フォローアップしていく予定です。

調査にご協力下さる患者の皆様には流れ図に沿って調査のご説明をして頂き、同意が得られたら「健康についてのアンケート」の封筒(切手を貼った返信用封筒も同封されています)をお渡し下さい。対象の皆様から直接事務局宛に投函して頂きます。

担当医の先生にご記入いただく調査票は初回のみ2種類(ベーチェット病全国疫学調査個人票、ベーチェット病QOL調査医師記入シート)となっています。

予後・QOL調査に参加されない患者の皆様については担当医にベーチェット病全国疫学調査個人票(患者名空欄)の記入を1回のみお願いし、フォローアップの対象には致しません。

いずれも、2002年1年間(2002.1.1~12.31)に貴診療科を受診したベーチェット病患者の皆様が対象となります。

最終的な分析結果は全ての調査協力者にお送りする予定です。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。何卒よろしくお願い申し上げます。

敬具

問い合わせ: 〒113-8421 東京都文京区本郷2-1-1

順天堂大学医学部衛生学講座 特定疾患の疫学に関する研究班 黒沢美智子  
電 話: 03-5802-1047、ファクシ: 03-3812-1026



## ベーチェット病の予後・QOL調査流れ図

封筒の中には下記の調査票一式が入っています。

1. 説明書と同意書
2. 健康についてのアンケート(封筒の中に切手を貼った返信用封筒を同封)
3. ベーチェット病全国疫学調査個人票
4. ベーチェット病QOL調査医師記入シート  
医師返信用封筒

注) いずれも2002年1年間(2002.1.1~12.31)に貴診療科を受診したベーチェット病患者の皆様が対象となります。

QOL調査にご協力下さる患者の皆様

1. 説明書に基づき調査の主旨をご説明いただき、同意書へのご記入をお願い致します。

2. 健康についてのアンケート  
封筒のまま患者の皆様にお渡し下さい。中にアンケートと切手を貼った返信用封筒が入っています。患者の皆様にお持ち帰りいただき、記入後にお近くのポストに投函下さい。後日事務局から図書券500円分をお送りいたします。

3. ベーチェット病全国疫学調査個人票と  
4. ベーチェット病QOL調査医師記入シート  
は担当医がご記入の上、1.同意書と一緒に同封の返信用封筒に入れ簡易書留でお送り下さい。

約1年後に

2. 健康についてのアンケートと  
4. ベーチェット病QOL調査医師記入シート  
を事務局からお送り致します。

QOL調査に参加されない患者の皆様

3. ベーチェット病全国疫学調査個人票のみ、担当医がご記入下さい。その場合、患者氏名の欄を空欄にし、その他の項目をご記入の上、事務局にご返送下さい。

注) 3. 4の医師記入調査票は初回のみ類似する項目が多くなっています。

約5年間フォローアップ

研究協力者宛に最終的な分析結果をお送り致します。

## ベーチェット病の予後・QOL調査に関する説明書

ベーチェット病は口腔粘膜の潰瘍、皮膚症状、目の内眼炎、外陰部潰瘍を主症状とする難治性の病気です。ベーチェット病の原因は未だ不明ですが病気を形成する過程は明らかになりつつあります。ベーチェット病の治療方法は進歩し、今後生命予後のみならずQOL（生活の質）の改善も期待されています。しかしながら予後やQOLに関する情報は患者の皆様のご協力が不可欠となっており、ベーチェット病の予後やQOL（生活の質）に関する情報はこれまでの研究から十分に得られているとは言えません。

この度、私たちは厚生労働省厚生労働科学研究難治性疾患克服研究事業により「ベーチェット病に関する研究班」と「特定疾患の疫学に関する研究班」の共同で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しています。

この調査で全国のベーチェット病患者数の推計を行いますが、同時にベーチェット病の臨床的特徴(二次調査)、承認の得られた方に予後・QOL調査を実施する予定です。予後・QOL調査は担当医が記載する患者の皆様「臨床症状に関する情報」と患者の皆様ご自身が記入する「QOL調査票」を合わせて基本情報といたします。以後1-2年に1回程度、担当医から患者の皆様「臨床情報」を得、患者の皆様にはQOL質問票の各項目にご記入の上、調査事務局に返送していただきます。本調査は5年間程度継続する予定です。

この調査によってどのような症状や治療方法が疾病の予後やQOLに関連しているのかを分析し、その結果を予後やQOLの改善に役立てていく予定です。

本調査の個人の結果やプライバシーに係わるような個人情報はいっさい公表されることはなく、秘密は厳守されます。ご不明な点は説明医師または調査事務局にお尋ね下さい。

本調査の目的や内容をよくご理解いただき、本調査に参加してもよいと思われた場合には別紙にご署名をお願いいたします。

同意後でも、ご自身の意思で調査への参加を中止することができます。参加中止を希望される場合は主治医または調査事務局にお申し出下さい。

参加しなくても、参加を中止されてもその後の治療や認定等への影響は一切ありません。

ベーチェット病の予後・QOL調査参加同意書

福島医科大学皮膚科学

難治性疾患克服研究事業 ベーチェット病に関する調査研究班

金子史男 教授殿

順天堂大学医学部衛生学

難治性疾患克服研究事業 特定疾患の疫学に関する研究班

稲葉 裕 教授殿

病院名 :

カルテ番号 :

患者氏名 :

私はベーチェット病に関する予後・QOL調査について十分説明を受け、内容を理解致しました。ベーチェット病の予後・QOLの研究に役立てるため、今後定期的に担当医から私の臨床情報を研究班に提供すること、そして私自身は受理した調査票に回答・返信する事を同意致します。

同意年月日 平成 年 月 日

同意書(本人署名)

氏名

上記の同意者に対して、調査内容を十分説明いたしました。その上でご本人の意思により調査に参加することに同意していただきました。

説明年月日 平成 年 月 日

説明医師

氏名

様式Ⅱ-10-① ベーチェット病全国疫学調査個人票

厚生労働科学研究費難治性疾患克服研究事業

貴院施設名

「ベーチェット病調査研究班」

所在地

「特定疾患の疫学に関する研究班」

記載者御氏名

記載年月日 2003 年 月 日

担当科名: 1.皮膚科 2.眼科 3.内科 4.神経内科 5.アレルギー科 6.その他 ( )

この票は実態把握のためにのみ使用し、個人の秘密は厳守します。該当する番号を選択、またはご記入下さい。

貴施設カルテ番号	性 別	1. 男 2. 女	QOL調査にご協力いただける方は氏名とフリガナをご記入下さい。	姓	名
生年月日	(1.明治 2.大正 3.昭和 4.平成) 年 月 日		現在の年齢	歳	
患者の現住所	都 道 府 県	市 郡 ・ 不明 区	発病時の職業		
家族歴(同症)	1.なし 2.あり〔続柄:1.父 2.母 3.兄弟 4.姉妹 5.その他 ( )〕 3.不明				
医療費の公費負担	1.なし 2.あり→ a.特定疾患治療研究費〔病名:1.ベーチェット病 2.その他 ( )〕 3.不明 b.その他 ( )				
受療状況 (最近1年間)	1.主に入院 2.主に通院 3.入院と通院 4.転院(転院先: ) 5.死亡 6.その他 ( ) 7.不明				
入院回数	1.貴施設 ( ) 回	2.他施設 ( ) 回	3.不明	推定発症年月	平成 年 月・不明
初診医療機関	1.貴施設 2.他施設 3.不明			貴施設初診年月	平成 年 月・不明
診断した医療機関	1.貴施設 2.他施設 3.不明			確定診断年月	平成 年 月・不明
疾患の 病型 分類	1.完全型 経過中に4主症状が出現したもの				
	2.不完全型 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、 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、不完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.特殊病変→ a.腸管型・・・腹痛、潜血反応 b.血管型・・・大動脈、小動脈、大小静脈障害 c.神経型・・・頭痛、麻痺、脳脊髄症、精神症状				
臨床 症状 主 症 状	①口腔粘膜の再発性アフタ性潰瘍			1.なし 2.あり 3.不明	
	②皮膚症状 (a)結節性紅斑様皮疹			1.なし 2.あり 3.不明	
	(b)皮下の血栓性静脈炎			1.なし 2.あり 3.不明	
	(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			1.なし 2.あり 3.不明	
	③眼症状 (a)虹彩毛様体炎			1.なし 2.あり 3.不明	
(b)網膜ぶどう膜炎(網脈絡膜炎)			1.なし 2.あり 3.不明		
(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			1.なし 2.あり 3.不明		
④外陰部潰瘍			1.なし 2.あり 3.不明		
臨床 症状 副 症 状	①変形や硬直を伴わない関節炎 1.なし 2.あり 3.不明		④血管病変 大血管 1.なし 2.あり 3.不明		
	②副睾丸炎 1.なし 2.あり 3.不明		中血管 1.なし 2.あり 3.不明		
	③消化器病変		小血管 1.なし 2.あり 3.不明		
腹痛 1.なし 2.あり 3.不明		⑤中枢神経病変 頭痛 1.なし 2.あり 3.不明			
潜血または下血 1.なし 2.あり 3.不明		麻痺 1.なし 2.あり 3.不明			
		精神症状 1.なし 2.あり 3.不明			