腹部エコー検査
A.膵臓
膵腫大　□なし □あり □不明
*ありの場合 □びまん性 □膵全体の 1/3以下 □膵全体の1/3以上
**腫大部位 □びまん性 □頭部 □体部 □尾部
***膵腫大部エコー像 □正常 □低エコー □粗大高エコー
膵萎縮　□なし □あり □不明
膵管拡張　□なし □あり □不明
*ありの場合 □びまん性 □膵腫大部の尾側 □膵腫大部の乳頭側
膵石エコー □なし □あり □不明
膵嚢胞　□なし □あり □不明
B.胆道
胆管拡張　□なし □あり □不明
胆管壁肥厚 □なし □あり □不明
胆嚢壁肥厚 □なし □あり □不明
C.その他

腹部CT検査
A.膵臓
膵腫大　□なし □あり □不明
ありの場合
* 腫大部位　□びまん性 □頭部 □体部 □尾部
**腫大の範囲　□びまん性 □膵全体の 1/3以下 □膵全体の1/3以上
***腫大の程度　膵頭部で　□1椎体以上　□1椎体以下
膵体尾部で　□2/3椎体以上 □2/3椎体以下
****膵腫大部造影効果 □正常(早期より正常膵組織と同等に造影される)
□造影効果なし
□早期では造影効果なし、晩期で造影される
□早期より正常膵組織以上に造影される
膵萎縮　□なし □あり □不明
膵管拡張　□なし □あり □不明
*ありの場合 □びまん性 □膵腫大部の尾側 □膵腫大部の乳頭側
膵石　□なし □あり □不明
膵嚢胞　□なし □あり □不明
B.胆道
胆管拡張　□なし □あり □不明
胆管壁肥厚 □なし □あり □不明
胆嚢壁肥厚 □なし □あり □不明
C.その他
後腹膜線維化 □なし □あり □不明
*ありの場合 □大動脈～腹腔動脈に限局 □線維化が膵臓に及ぶ
□その他(　　)

腹部MRI 検査
膵腫大　□なし □あり □不明
*ありの場合 □びまん性 □膵全体の 1/3以下 □膵全体の1/3以上
**腫大部位　□びまん性 □頭部 □体部 □尾部
***膵腫大部Intensity　T1 □同等 □低い □高い
(脾臓と比較して)　T2 □同等 □低い □高い

ERCP(MRCP)
主膵管の狭細像 □なし □あり □不明
*ありの場合 □びまん性 □膵全体の 1/3以下 □膵全体の1/3以上
**狭細部位 □びまん性 □頭部 □体部 □尾部
***狭細のタイプ □thumb-printing □ 針金様 □ 枯れ枝状
□ その他( )
主膵管の途絶 □なし □あり □不明
*ありの場合 □頭部 □体部 □尾部
主膵管拡張 □なし □あり □不明
*ありの場合 □びまん性 □狭細部の尾側 □狭細部の乳頭側
胆管の狭窄 □なし □あり □不明
*ありの場合 □膵部総胆管 □膵外～ 肝門部 □肝内胆管
胆管の閉塞 □なし □あり □不明
*ありの場合 □膵部総胆管 □膵外～ 肝門部 □肝内胆管
胆管の拡張 □なし □あり □不明
*ありの場合 □狭窄部より肝側 □狭窄部より乳頭側
その他特記事項があればご記入下さい。

膵病理所見 □なし □あり □不明
膵組織採取方法
□経皮的膵生検 □腹腔鏡下膵生検 □超音波内視鏡下膵生検
□開腹膵生検 □膵切除術
膵実質の減少 □なし □軽度 □中等度 □高度
線維化 □なし □軽度 □中等度 □高度
脂肪置換 □なし □軽度 □中等度 □高度
リンパ球浸潤 □なし □軽度 □中等度 □高度
形質細胞浸潤 □なし □軽度 □中等度 □高度
好中球浸潤 □なし □軽度 □中等度 □高度
好酸球浸潤 □なし □軽度 □中等度 □高度
静脈炎(閉塞性) □なし □軽度 □中等度 □高度
リンパ濾胞形成 □なし □軽度 □中等度 □高度

総胆管病理所見 □なし □あり □不明
総胆管周囲炎症細胞浸潤 □なし □軽度 □中等度 □高度
総胆管(周囲)線維化 □なし □軽度 □中等度 □高度
膵病変との連続性 □なし □軽度 □中等度 □高度

肝内胆管病理所見 □なし □あり □不明
小葉間胆管周囲炎症細胞浸潤 □なし □軽度 □中等度 □高度
小葉間胆管(周囲)線維化 □なし □軽度 □中等度 □高度

その他特記事項があればご記入下さい。

治療(複数解答可)

□ 経過観察(下記の治療なし、経過観察期間_____ヶ月)
□ 通常の慢性膵炎の治療　□ 通常の急性膵炎の治療
□ 胆管ドレナージ(経皮経肝的、経乳頭的)
□ 開腹手術(膵切除術;胆管再建術を含む)
□ ステロイド治療　□ ウルソデオキシコール酸　□その他(　　)

*ステロイド治療ありの場合

開始から中止までの期間□日間

*ステロイドはプレドニン換算量をご記入ください。

初期投与量 □mg/日 → 投与中止 した□ せず□ → 維持量 □mg/日 → 投与中止 した□ せず□

開始から維持量までの期間 □日間 (□週間、□ヶ月間)

維持量開始から現在(中止)までの期間 □日間 (□週間、□ヶ月間)

緩解　□した　□せず　(治療の有無、種類を問わず)

*緩解ありの場合　発症から緩解までの期間 □日間(□週間、□ヶ月間)

**緩解した項目

黄疸	□改善	□不変	□増悪	□不明(判定不能)
腹痛・背部痛	□改善	□不変	□増悪	□不明(判定不能)
免疫関連検査	□改善	□不変	□増悪	□不明(判定不能)
US・CT- 膵臓所見	□改善	□不変	□増悪	□不明(判定不能)
US・CT- 胆道所見	□改善	□不変	□増悪	□不明(判定不能)
ERCP- 膵管所見	□改善	□不変	□増悪	□不明(判定不能)
ERCP- 胆管所見	□改善	□不変	□増悪	□不明(判定不能)
膵外分泌機能	□改善	□不変	□増悪	□不明(判定不能)
糖尿病	□改善	□不変	□増悪	□不明(判定不能)

再燃　□した　□せず　(治療の有無、種類を問わず)

*再燃ありの場合　緩解後再燃までの期間 □日間 (□週間、□ヶ月間)

**再燃の時期・形態

□ステロイド治療なしで自然緩解後、経過観察中に再燃
□膵切除術後、異所性に再燃
□ステロイド減量中再燃　□ステロイド維持療法中再燃
□ステロイド中止後再燃　□その他(　　)

***再燃した項目

黄疸	□改善	□不変	□増悪	□不明(判定不能)
腹痛・背部痛	□改善	□不変	□増悪	□不明(判定不能)
免疫関連検査	□改善	□不変	□増悪	□不明(判定不能)
US・CT- 膵臓所見	□改善	□不変	□増悪	□不明(判定不能)
US・CT- 胆道所見	□改善	□不変	□増悪	□不明(判定不能)
ERCP- 膵管所見	□改善	□不変	□増悪	□不明(判定不能)
ERCP- 胆管所見	□改善	□不変	□増悪	□不明(判定不能)
膵外分泌機能	□改善	□不変	□増悪	□不明(判定不能)
糖尿病	□改善	□不変	□増悪	□不明(判定不能)

本調査全体を通じ、特記事項があればご記入下さい。

ご協力ありがとうございました。

厚生労働省特定疾患対策研究事業
難治性膵疾患に関する調査研究班
班長 大槻 眞
〒807-8555
北九州市八幡西区医生ヶ丘1-1
産業医科大学第三内科
電話:093-603-1611
FAX:093-692-0107

(本調査の内容に関するお問い合わせ)
〒783-8505
高知県南国市岡豊町小蓮
高知医科大学第一内科
西森 功
電話&FAX:088-880-2338
E-mail :nisao@kochi-ms.ac.jp

資料12

事務局使用欄 (通し番号)

膵嚢胞線維症全国疫学調査調査個人票　記載日　2005年____月____日

記載者氏名：_____

貴施設名：_____　診療科：1. 小児科　2. その他（　　）

所在地：_____

調査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、またはご記入ください。

患者イニシャル（姓、名）	(姓)	(名)	性別	1. 男 2. 女	貴施設カルテ番号	
生年月日	年　月　日			患者現住所	都道府県・不明	

（切り取り線：事務局にて切り取ります。）

事務局使用欄 (通し番号)	生年月	年　月	性別	1. 男　2. 女
	患者現住所	都道府県・不明	[redacted]	

前回(1999年)、前々回調査(1994年)の登録	1. なし 2. 1999年調査 3. 1994年調査 4. 不明
家族内発症	1. なし　2. あり（続柄 a.父　b.母　c.兄　d.弟　e.姉　f.妹　g.その他　）
医療費の公費負担	1. なし 2. あり［a. 特定疾患治療研究費（　　）、 b. その他（　　）］3. 不明
受療状況 （最近1年間）	1. 主に入院（　ヶ月/年）2. 主に通院（　回/月）　3. 入院と通院 4. 転院（転院先　　）5. 死亡（　年　月）6. 不明

過去の受療状況	年齢	入院期間	主な入院理由、症状
	0～5歳	（　ヶ月/年）	
	6～10歳	（　ヶ月/年）	
	11～15歳	（　ヶ月/年）	
	16～20歳	（　ヶ月/年）	
	21歳～	（　ヶ月/年）	

初診医療機関	1.貴施設　3.不明 2.他施設(　　)	推定発症年月	年　月・　不明
		貴施設初診年月	年　月・　不明
診断した医療機関	1.貴施設　3.不明 2.他施設(　　)	診断年月	年　月・　不明
出生時の身長と体重（　.　）cm　（　.　）kg		母子手帳の成長曲線など、発育の経過がわかる資料がありましたら、匿名の上、コピーを添付していただければ有難く存じます。	
現在の身長と体重　（　.　）cm　（　.　）kg			
診断基準を満たす項目	a. 発汗試験の異常　b. 膵外分泌不全　c. 呼吸器症状 d. その他（胎便性イレウス、家族歴）		

	症状	有無	初発年齢	現在の状況（発症時と比較）
消化器症状	胎便性イレウス	a.あり b.なし c.不明	歳　ヶ月	a 治癒 b.改善 c.不変 d.悪化 e.不明
	脂肪便	a.あり b.なし c.不明	歳　ヶ月	a 治癒 b.改善 c.不変 d.悪化 e.不明
	栄養不良	a.あり b.なし c.不明	歳　ヶ月	a 治癒 b.改善 c.不変 d.悪化 e.不明
	膵炎発作	a.あり b.なし c.不明	歳　ヶ月	a 治癒 b.改善 c.不変 d.悪化 e.不明
	便秘	a.あり b.なし c.不明	歳　ヶ月	a 治癒 b.改善 c.不変 d.悪化 e.不明
呼吸器症状	呼吸困難	a.あり b.なし c.不明	歳　ヶ月	a 治癒 b.改善 c.不変 d.悪化 e.不明
	繰り返す感染	a.あり b.なし c.不明	歳　ヶ月	a 治癒 b.改善 c.不変 d.悪化 e.不明
	副鼻腔炎	a.あり b.なし c.不明	歳　ヶ月	a 治癒 b.改善 c.不変 d.悪化 e.不明
	気管支拡張症	a.あり b.なし c.不明	歳　ヶ月	a 治癒 b.改善 c.不変 d.悪化 e.不明
	樽状胸郭	a.あり b.なし c.不明	歳　ヶ月	a 治癒 b.改善 c.不変 d.悪化 e.不明

その他	低張性脱水	a.あり b.なし c.不明	歳　ヶ月	a 治癒 b.改善 c.不変 d.悪化 e.不明
	発汗過多	a.あり b.なし c.不明	歳　ヶ月	a 治癒 b.改善 c.不変 d.悪化 e.不明
	糖尿病	a.あり b.なし c.不明	歳　ヶ月	a 治癒 b.改善 c.不変 d.悪化 e.不明
	発育不全	a.あり b.なし c.不明	歳　ヶ月	a 治癒 b.改善 c.不変 d.悪化 e.不明
	(　　)	a.あり b.なし c.不明	歳　ヶ月	a 治癒 b.改善 c.不変 d.悪化 e.不明

検査所見	汗中電解質検査	1. 異常あり　2. 異常なし　3. 検査せず　4. 不明	
		方法：a. ピロカルピンイオン導入法　b. その他（　　）	
		結果　①：Cl^-(　)mEq/L, Na^+(　)mEq/L　施行時年齢：　歳　ヶ月 ②：Cl^-(　)mEq/L, Na^+(　)mEq/L　施行時年齢：　歳　ヶ月	
	膵外分泌機能検査	1. 異常あり 2. 異常なし 3. 検査せず　4. 不明	施行時年齢：　歳　ヶ月
		方法：施行項目に○	結果：
		a.　便中脂肪測定	
		b.　PFD 試験（BT－PABA 試験）	
		c.　便中キモトリプシン	
		d.　セクレチン試験	
		e.　血中膵酵素測定（トリプシン活性など）	
	喀痰培養検査	1. 施行あり 2. 施行なし 3. 不明	
		（結果）a. Staphylococcus aureus (MSSA)　b. MRSA c. Pseudomonas aeruginosa　d. Haemophilus influenzae　e. Proteus vulgaris f. Candida albicans　g. その他（　　）	

遺伝子診断	1. 施行あり　2. 施行なし　3. 不明 （施行時年齢：　歳　ヶ月）	未施行の場合：遺伝子診断を 1. 希望する　2. 希望しない
	結果：	

治療	1. 薬物療法（薬剤名と量をお書きください。）	a. 抗菌薬	（薬剤名：　　）（量：　）
		b. 去痰薬	（薬剤名：　　）（量：　）
		c. 気管支拡張薬	（薬剤名：　　）（量：　）
		d. 消化酵素剤	（薬剤名：　　）（量：　）
		e. その他	（薬剤名：　　）（量：　）
	2. 在宅酸素療法		
	3. 栄養療法（種類とカロリー）	a. 中心静脈（種類：　　）（　kcal） b. 経腸栄養（種類：　　）（　kcal）	
	4. 理学療法		
	5. 手術（方法と年齢）	（　）歳	
	6. その他		

現在の状況（診断時と比較）	1. 治癒 2. 改善 3. 不変 4. 悪化 5. 死亡	最終受診日	年　月　日
	死亡の場合　死亡年月日：　年　月　日　死因：（　　） 剖検：1. あり　2. なし　3. 不明 剖検所見：		

症例報告の有無	学会発表　a. あり　b. なし　c. 不明
	学会名：　　第（　）回　（　　）年
	紙上発表　a. あり　b. なし　c. 不明 雑誌名：＿＿＿＿＿＿（　）年（　）巻（　～　）頁 （もしありましたら、抄録もしくは論文のコピー等を添付いただければ幸いです。）

厚生労働省難治性疾患克服研究事業　難治性膵疾患に関する調査研究班
特定疾患の疫学に関する研究班

説明書

膵嚢胞線維症は日本人には非常に稀な病気です。この研究は、膵嚢胞線維症に罹った日本人の数を正確につきとめ、一人一人の病気の経過をたどって、より簡単に早く診断する方法とよりよい治療法を見つけることを目的としています。

具体的には、まず、あなたにこの研究への協力をお願いするため、研究の内容を含め、あなたが同意するための手続きについて説明を行います。あなたがこの説明をよく理解でき、あなたが研究に協力してもよいと考える場合には、「同意書」に署名することにより同意の表明をお願いいたします。

なお、未成年の場合は、代諾者（親権者）の承諾を得て行います。その場合でも、できる限り本人の意向を確認し、それを尊重します。16 歳以上の方は、ご本人の同意も確認させていただきます。

（1）研究協力の任意性と撤回の自由

この研究への協力の同意はあなたの自由意志で決めてください。強制いたしません。また、同意しなくても、あなたの不利益になるようなことはありません。

一旦同意した場合でも、あなたが不利益を受けることなく、いつでも同意を取り消すことができます。ただし、同意を取り消した時すでに研究結果が論文などで公表されていた場合などのように、この研究からあなたを外すことができない場合があります。

（2）研究計画

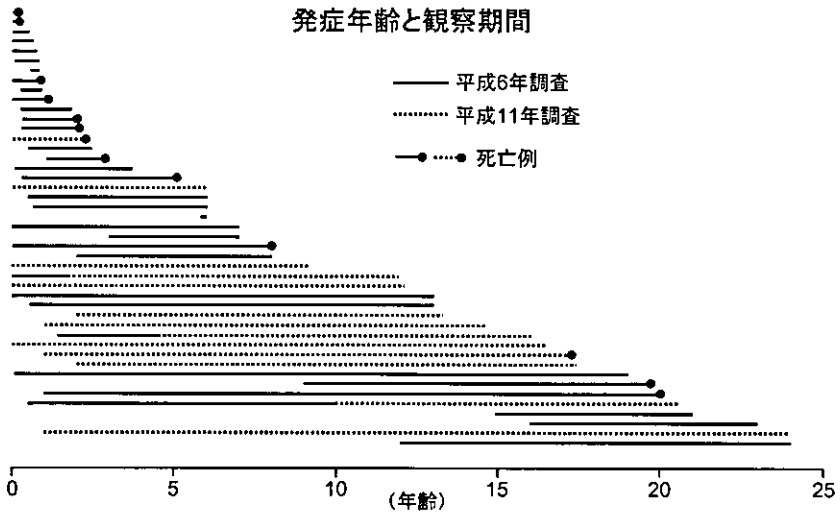
研究計画の概要は、以下のとおりです。この研究計画は名古屋大学医学部「倫理委員会」で審査され、名古屋大学大学院医学系研究科長（医学部長）により承認されたものです。

実施機関名	名古屋大学大学院医学系研究科病態修復内科学
実施責任者氏名・職名	成瀬　達・助教授
対象とする健康障害名	膵嚢胞線維症

【研究目的】

膵嚢胞線維症は、体中のいろいろな管腔臓器で、塩素イオンを輸送するシステムの不調によって、管腔の中の液体がネバネバになって詰まりやすくなる病気です。不調の程度によって病状はさまざまで、生まれてすぐに腸が詰まって腸閉塞になる、細い気管支が詰まって肺炎を繰り返す、膵液（消化液）が流れにくくなって栄養不良を起こす、男性の不妊症を起こす、などが色々な組み合わせで起こってきます。白人では最も多い遺伝性の病気ですので海外ではよく研究されています。ところが、日本人には非常に稀なために、最近まで、患者さんの正確な数、病状の経過、日本人の膵嚢胞線維症の特徴などが、まとめられたことはありませんでした。

そこで、厚生労働省の調査研究班は、1994 年と 1999 年に、膵嚢胞線維症の全国調査を行い、その結果、(1) 出生約 174 万人に 1 人の割合で病気が起こること、(2) 10 年以上の長い期間にわたって治療を受けている患者さんが多いことがわかってきました（下図参照）。



今後、生命予後をさらに改善し、学校に休まずに行けるなど生活の質を向上させるためには、繰り返す肺炎に適切に対応し、栄養状態を良好に保つ工夫が必要です。そこで、厚生労働省難治性膵疾患に関する調査研究班では、成瀬を実施責任者として第 3 回（2005 年）の全国疫学調査を行うこととなりました。今回の調査では、日本の膵嚢胞線維症の患者さんの数をできるだけ正確につきとめ、さらに、症状、治療の内容、栄養状態の経過と栄養管理の実態を明らかにし、今後の対策に役立てたいと思いますので、ご協力をお願いいたします。

【研究に参加することをお願いする理由】
膵嚢胞線維症は非常に少ない病気ですので、患者さん全員に参加をお願いしています。

【研究方法】
専門家による本年（2005年）1月の調査によって、あなたが膵嚢胞線維症という病気だということがわかりました。そこで、あなたにこの調査へのご協力をお願いしています。全国から集まった調査票から、(1) 患者さんの数、年齢性別の分布をできるだけ正確に把握し、(2) 病状の経過、(3) 治療の内容、(4) 栄養状態の経過、(5) 栄養管理の実態を集計します。

カルテに記載されている内容から、主治医に必要事項を調査用紙に転記していただきますので、あなたの負担はありません。また、血液などは採取しません。(遺伝子診断を希望される方は、主治医にその旨をお伝えください。この調査とは別になりますが、対応させていただきます。)

また、数年後に、あなたの病状がどのように変化したかをお尋ねしたいと考えています。

（3）研究参加者にもたらされる利益及び不利益
（利益）この調査で膵嚢胞線維症の長期の経過を明らかにすることができます。この病気を正確に早く診断する方法、肺炎と気管支炎への対策、栄養状態を良くする方法を提唱することができると考えています。
（不利益）ありません。

（4）研究に参加しなかった場合の対応
特にありません。

（5）個人情報の保護
研究に協力いただいた人の個人が特定されるような情報は厳重に保護され、外部に出されることはありません。ただし、あなたの協力によって得られた研究の成果は、提供者本人やその家族の氏名などが明らかにならないようにした上で、学会や学術雑誌及びデータベース上等で公に発表されることがあります。

（6）参加することの費用について
この研究は厚生労働省調査研究費によって行われますので、その費用をあなたが払う必要はありません。なお、研究の参加に対しての報酬は支払われません。

（7）集計結果の送付

全国調査を集計した結果を、希望される患者さんに後日送らせていただきます。

（8）問合せ先

この研究について何か分からないことや心配なことがありましたら、いつでも担当者にご相談下さい。同意を撤回される場合にもこちらに連絡ください。連絡先は以下のとおりです。

担当者氏名：　成瀬　達

連絡先：　〒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　病態修復内科学

TEL: 052-744-2170　FAX: 052-744-2179

E-mail: snaruse@med.nagoya-u.ac.jp

これらの内容をよく読み、ご理解いただき、この研究に参加されることを同意される場合は、同意書に署名し、日付を記入して担当者（担当医師）にお渡し下さい。

平成　　年　　月　　日

説明者（説明医師）

（署名）＿＿＿＿＿＿＿＿＿＿＿＿＿＿

3 枚複写（郵送用、主治医控え、患者さん控え）

同意書

実施責任者: 成瀬　達　殿

研究課題名：膵嚢胞線維症の全国疫学調査

《説明を受け理解した項目》（□の中にご自分でレ印を入れて下さい）

□研究協力を自らの意思で行うことと撤回の自由があること
□研究計画の概要
□研究（治療）に参加した場合に考えられる利益及び不利益
□個人情報の保護
□研究（治療）結果の公表
□問い合わせの受付先

《この研究に参加することの同意》
（「はい」または「いいえ」に○を付けて下さい）

この研究に参加することに同意しますか？
はい　　いいえ

この全国調査を集計した全体の結果を知りたいですか？
はい　　いいえ

数年後にあなたの病状がどのように変化したかをお尋ねしたいと考えていますが、それまで、この調査の資料を保存してもよろしいですか？
はい　　いいえ

[16 歳以上の場合]
本人氏名：＿＿＿＿＿＿＿＿＿＿＿＿
本人署名又は記名・押印：＿＿＿＿＿＿＿＿㊞
住所：＿＿＿＿＿＿＿＿＿＿＿＿
平成＿＿年＿＿月＿＿日

[20 歳未満の場合]
代諾者（親権者）氏名：＿＿＿＿＿＿＿＿
代諾者署名又は記名・押印：＿＿＿＿＿＿＿＿㊞
代諾者（親権者）と本人との関係：＿＿＿＿＿＿
平成＿＿年＿＿月＿＿日

（主治医への説明文書）

研究課題名

膵嚢胞線維症の全国疫学調査

厚生労働省難治性疾患克服研究事業（難治性膵疾患に関する調査研究班/特定疾患の疫学に関する研究班）として

□ 先日は一次調査にご協力していただきまして有難うございます。別紙（一次はがきコピー）のようにご返事をいただきましたので、

□ 貴施設より膵嚢胞線維症の症例が報告されています。

（　　年　　月　　雑誌/学会　　ページ）

大変貴重な症例です。是非私どもの症例調査にご協力いただきたく存じますので、

□ 貴施設におきましては、1994/1999 年の全国調査の際に（　　例）についてご協力いただいております。患者さんのその後の経過は、大変貴重なデータになりますので、

二次調査票、患者さんへの説明書、同意書を送らせていただきました。説明書にそって、患者さんに説明していただき、患者さんの同意が得られましたら、二次調査票に記入していただいて同意書の 1 枚目とともに下記まで郵送ください。

患者さんが未成年の場合は、親権者の同意が必要となります（但し、16 歳以上の場合には本人からも同意を得る必要があります）。

患者さんが死亡されている場合には、匿名にしていただき、個人情報としては、生年月、性別、死亡年月のみを記入してください。

数年後に追跡調査を予定しております。それまで今回の調査資料を保存してよいかどうかを、患者さんに同意書に記入していただくよう、説明をお願いします。

ご協力をよろしくお願いいたします。

〒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

「膵嚢胞線維症の全国疫学調査」事務局

TEL: 052-744-2132　FAX: 052-744-2971

E-mail: tamaa@med.nagoya-u.ac.jp

研究の概要

膵嚢胞線維症（CF）は、cystic fibrosis transmembrane conductance regulator（CFTR）の遺伝子異常を原因とする常染色体劣性遺伝性疾患であり、大変多くの遺伝子変異と多型が報告されています。CFTR は、全身の上皮膜組織に存在するクロールチャネルですので、機能不全の程度により、膵、消化管、気道、輸精管などに様々な障害が生ずるため、多彩な病態を示します。本症は、欧米白人種に高率に発症しますが、日本人には非常に稀な疾患（出生約 174 万人に 1 人）ですので、日本人における本症の病態、臨床経過などの実態は不明でした。厚生労働省の難治性膵疾患に関する調査研究班は、1994 年と 1999 年に、膵嚢胞線維症の全国調査を行ないました。その結果、約 80%の患者が 10 歳以上であり長期生存例が増えてきていることがわかりました。本研究の実施責任者（成瀬）は、膵嚢胞線維症を担当する分担研究者として同調査研究班に所属しています。今回、厚生労働省の疫学班に所属する実施分担者（玉腰）と協力して、第 3 回の全国疫学調査を 2005 年に実施する計画を立案し、研究班に認められました。

研究の目的

この研究の目的は、わが国における膵嚢胞線維症の症例数を正確に把握し、その長期経過の全貌を明らかにすることです。わが国の膵嚢胞線維症患者における CFTR 遺伝子変異は、白人と異なる稀なタイプがほとんどであることがわかっています。また、日本人の健常者の CFTR 遺伝子多型は白人と大きく異なっており、日本人の膵嚢胞線維症の病態は白人とは異なる可能性があります。今までの全国調査でも長期生存例が増えてきていますので、特に軽症～中等症あるいは非定型の症例では、栄養管理と反復する気道感染に適切に対応することによって、予後だけでなく生活の質の向上がじゅうぶん期待できると思われます。今回の調査では、臨床症状、治療内容、栄養状態の経過と管理の実態を調査します。この調査で長期経過を明らかにすることにより、的確な早期診断、気道感染対策、栄養管理の方法を提唱することができると考えています。

研究方法

1. 一次調査として、2005 年 1 月に、全国の病床数 400 以上の総合病院の小児科および小児専門病院に、過去 1 年間および 10 年間の膵嚢胞線維症患者の有無と症例数（死亡例も含む）を問い合わせる。

2. 二次調査としては、(1) 一次調査で「症例有り」と回答された施設、(2) 症例報告（論文発表および学会発表）がされている施設、(3) 前回（1999 年）、前々回（1994 年）の全国調査で症例の回答のあった施設へ、別紙の症例調査票と患者への説明書・同意書を配布する。

3. 調査結果を集計し、厚生労働省に報告する。（平成 2006 年 3 月頃の予定）

4. 調査に協力していただいた主治医、希望される患者さんに集計結果を郵送する。

次のページにこの調査研究の流れ図を示しました。

ご不明な点がございましたら、下記までお問い合わせください。

（調査書に“遺伝子診断を希望する”とされた場合には、この研究とは別になりますが当方で対応させていただきますので、後日連絡を差し上げます。）

〒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

病態修復内科学　　成瀬　達

TEL: 052-744-2170　FAX: 052-744-2179

E-mail: snaruse@med.nagoya-u.ac.jp

予防医学/医学推計・判断学　　玉腰暁子

TEL: 052-744-2132　FAX: 052-744-2971

E-mail: tamaa@med.nagoya-u.ac.jp

「膵嚢胞線維症全国疫学調査の流れ図」

一次調査により

症例報告（学会/論文）の調査により

1994/1999 年の調査に協力していただいておりますので

↓

貴施設に、膵嚢胞線維症の患者さんが受診されている（あるいは、受診されていた）ことがわかりましたので、

↓

それぞれの症例について二次調査を行います。

↓

封筒の中には二次調査のための下記の調査票一式が入っています。

1. 患者さんへの説明書と同意書
2. “当該診療科部長”宛依頼状
3. 膵嚢胞線維症全国疫学調査個人票
4. 膵嚢胞線維症の診断基準
5. 返信用封筒
6. 一次調査にて“あり”回答の場合、一次はがきのコピーを添付しています。

↓

主治医の皆様

説明書に基づいて、調査の主旨を患者の皆様にご説明ください。

↓

調査にご協力下さる患者の皆様

同意書にご記入ください。

↓

主治医の皆様

1. 調査個人票にご記入ください。
2. 同意書の1枚目とともに下記まで郵送ください。

調査に参加されない患者の皆様

参加されない旨を同意書にご記入下さい。
名前などをお書きいただく必要はございません。

↓

主治医の皆様

調査個人票をそのまま、同意書の1枚目とともに下記まで郵送ください。

↓

（郵送先）

〒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
「膵嚢胞線維症の全国疫学調査」事務局

↓

集計・解析し、厚生労働省に報告します。（平成 18 年 3 月頃）

↓

集計結果の送付を希望される患者さん
調査に協力していただいた主治医の皆様

集計結果を郵送させていただきます。

調査に協力していただいた
患者さんおよび主治医の皆様

数年後に追跡調査を考えております。できましたら、その際にもご協力をお願いいたします。

研究成果の刊行に関する一覧表

書　籍

著者氏名	論文タイトル名	書籍全体の編集者名	書籍名	出版社名	出版地	出版年	ページ
Nishimori I, Onishi S.	Hereditary pancreatitis in Japan: a review of pancreatitis-associated gene mutations.	Durie P, Lerch MM, Lowenfels AB, Maisonneuve P, Ulrich CD, Whitcomb DC.	Genetic disorders of the exocrine pancreas: an overview and update.	Karger	Basel	2002	35-38
Hirota M, Kuwata K, Ohmuraya M, Ogawa M	Significance of trypsin inhibitor gene mutation in thepredisposition to pancreatitis.	Ogawa M, Yamamoto T, Hirota M.	The biological response to planned and unplanned injuries: cellular, molecular and genetic aspects.	Elsevier	Amster dam	2003	41-48
Shibata M, Hirota M, Inoue K, Ogawa M.	Contribution of IL-18 and its related cytokines on the development of hepatic dysfunction in non-biliary acute pancreatitis.	Ogawa M, Yamamoto T, Hirota M.	The biological response to planned and unplanned injuries: cellular, molecular and genetic aspects.	Elsevier	Amster dam	2003	159-165
Maeda K, Hirota M, Kimura Y, Inoue K, Kuwata K, Ohmuraya M, Ogawa M.	The effect of TNF-α converting enzyme inhibitors on cytokine response in acute pancreatitis.	Ogawa M, Yamamoto T, Hirota M.	The biological response to planned and unplanned injuries: cellular, molecular and genetic aspects.	Elsevier	Amster dam	2003	173-175
Kimura Y, Hirota M, Okabe A, Inoue K, Kuwata K, Ohmuraya M, Ogawa M.	Dynamic aspects of granulocyte activation in acute pancreatitis.	Ogawa M, Yamamoto T, Hirota M.	The biological response to planned and unplanned injuries: cellular, molecular and genetic aspects.	Elsevier	Amster dam	2003	177-181
Inoue K, Hirota M, Kimura Y, Kuwata K, Ohmuraya M, Ogawa M.	Endothelin is involved in pancreatic and intestinal ischemia during severe acute pancreatitis.	Ogawa M, Yamamoto T, Hirota M.	The biological response to planned and unplanned injuries: cellular, molecular and genetic aspects.	Elsevier	Amster dam	2003	187-191
大槻　眞, 秋山俊治	膵疾患	日本病態栄養学会	病態栄養ガイドブック	メジカルビュー社	東京	2002	197-206
大槻　眞	薬剤性膵障害	高久史麿, 尾形悦郎, 黒川　清, 矢崎義雄	新臨床内科学 第８版	医学書院	東京	2002	966-968
大槻　眞	自己免疫性膵炎	高久史麿, 尾形悦郎, 黒川　清, 矢崎義雄	新臨床内科学 第８版	医学書院	東京	2002	968-969
大槻　眞	膵疾患	島田　馨	内科学書	中山書店	東京	2002	1943-1949
木原康之, 大槻　眞	膵内分泌機能検査	大槻　眞	臨床医のための膵炎	現代医療社	東京	2002	29-35

著者氏名	論文タイトル名	書籍全体の編集者名	書籍名	出版社名	出版地	出版年	ページ
大槻　眞, 税所宏光, 広田昌彦, 荒田慎寿, 伊佐地秀司, 桐山勢生, 小泉　勝, 白鳥敬子, 平田公一, 真弓俊彦 （関与した班員）		急性膵炎の診療ガイドライン作成委員会（日本腹部救急医学会，日本膵臓学会，厚生労働省特定疾患対策研究事業　難治性膵疾患に関する調査研究班）	エビデンスに基づいた急性膵炎の診療ガイドライン 第1版	金原出版	東京	2003	
大槻　眞	膵外分泌・膵内分泌機能検査	林　紀夫, 日比紀文，坪内博仁	標準消化器病学	医学書院	東京	2003	367-377
浅海　洋, 大槻　眞	慢性膵炎とはどのような疾患か−概念・病像・診断基準・経過と予後−	小川道雄	消化器病セミナー90 慢性膵炎−診断と治療のコンセンサス	へるす出版	東京	2003	1-12
大槻　眞	急性膵炎	下条文武，齋藤　康	ダイナミックメディシン4	西村書店	東京	2003	15:171-15:177
岡崎和一	自己免疫性膵炎の内科的治療	戸田剛太郎, 沖田　極，松野正紀	肝・胆・膵疾患の最新医療	先端医療技術研究所	東京	2003	302-308
竹山宜典, 黒田嘉和	急性膵炎　病因と病態生理	大槻　眞	臨床医のための膵炎	現代医療社	東京	2002	71-76
竹山宜典, 黒田嘉和	急性膵炎　臨床像と診断基準	大槻　眞	臨床医のための膵炎	現代医療社	東京	2002	78-81
竹山宜典, 黒田嘉和	膵床ドレナージ手術	木村　理	膵脾外科の要点と盲点	文光堂	東京	2002	276-280
石原　武, 山口武人, 税所宏光	膵管ステント	戸田剛太郎, 沖田　極，松野正紀	肝・胆・膵疾患の最新医療	先端医療技術研究所	東京	2003	319-324
石原　武, 山口武人, 税所宏光	わが国の慢性膵炎の実態難治性膵疾患に関する調査研究班の実態調査(1999) より	小川道雄	消化器病セミナー90 慢性膵炎−診断と治療のコンセンサス	へるす出版	東京	2003	23-31
石原　武, 山口武人, 税所宏光	慢性膵炎の内視鏡治療	小川道雄	消化器病セミナー90 慢性膵炎−診断と治療のコンセンサス	へるす出版	東京	2003	111-118
竹山宜典	重症急性膵臓炎　持続血液濾過透析（CHDF）	藤田直孝	消化器疾患のインターベンション−2　胆道・膵疾患のインターベンション治療	メジカルビュー社	東京	2004	110-115
成瀬　達, 北川元二, 石黒　洋	慢性膵炎の内科的治療	小川道雄	消化器病セミナー90 慢性膵炎−診断と治療のコンセンサス	へるす出版	東京	2003	101-110
西森　功, 大西三郎	家族性膵炎，若年性膵炎と遺伝性膵炎；概念と疫学	小川道雄	消化器病セミナー90 慢性膵炎−診断と治療のコンセンサス	へるす出版	東京	2003	171-178

著者氏名	論文タイトル名	書籍全体の編集者名	書籍名	出版社名	出版地	出版年	ページ
広田昌彦, 小川道雄	急性膵炎　重症化因子と予後予測	大槻　眞	臨床医のための膵炎	現代医療社	東京	2002	83-85
広田昌彦, 小川道雄	急性膵炎　特定疾患の仕組みと医療費給付の実態	大槻　眞	臨床医のための膵炎	現代医療社	東京	2002	127-128
広田昌彦, 小川道雄	膵炎診断と治療の展望サイトカイン治療	大槻　眞	臨床医のための膵炎	現代医療社	東京	2002	249-251
広田昌彦, 桑田絹子, 小川道雄	家族性膵炎，若年性膵炎と遺伝性膵炎；遺伝子変異による膵炎の発症機構	小川道雄	消化器病セミナー90 慢性膵炎－診断と治療のコンセンサス	へるす出版	東京	2003	179-190
江川新一, 松野正紀	慢性膵炎の外科的治療	小川道雄	消化器病セミナー90 慢性膵炎－診断と治療のコンセンサス	へるす出版	東京	2003	129-138
丸山勝也	慢性膵炎患者の断酒指導	小川道雄	消化器病セミナー90 慢性膵炎－診断と治療のコンセンサス	へるす出版	東京	2003	119-128
伊藤鉄英, 有田好之, 宮原稔彦	膵疾患の検査　形態と機能の相関・乖離	大槻　眞	臨床医のための膵炎	現代医療社	東京	2002	48-54
伊藤鉄英, 久野晃聖, 有田好之	高カルシウム血症による膵炎	大槻　眞	臨床医のための膵炎	現代医療社	東京	2002	225-227
大原弘隆, 中沢貴宏, 佐野　仁, 伊藤　誠, 岡山安孝, 後藤和夫	膵石に対するESWL	藤田直孝	消化器疾患のインターベンション－2　胆道・膵疾患のインターベンション治療	メジカルビュー社	東京	2004	46-50
片岡慶正, 臼井憲子	慢性膵炎	滝川　一	消化器ナビゲーター	メディカルレビュー社	東京	2002	212-215
阪上順一, 片岡慶正, 光吉繭子	急性膵炎　長期予後	大槻　眞	臨床医のための膵炎	現代医療社	東京	2002	100-102
神澤輝実, 松川昌勝	慢性膵炎　臨床診断基準と臨床像	大槻　眞	臨床医のための膵炎	現代医療社	東京	2002	160-161
神澤輝実, 松川昌勝	腫瘤形成性慢性膵炎	大槻　眞	臨床医のための膵炎	現代医療社	東京	2002	197-199
神澤輝実, 江川直人	いわゆる自己免疫性膵炎；診断と治療	小川道雄	消化器病セミナー90 慢性膵炎－診断と治療のコンセンサス	へるす出版	東京	2003	151-160

著者氏名	論文タイトル名	書籍全体の編集者名	書籍名	出版社名	出版地	出版年	ページ
桐山勢生, 熊田　卓, 中野　哲	急性膵炎　合併症と予後	大槻　眞	臨床医のための膵炎	現代医療社	東京	2002	95-100
元雄良治, 澤武紀雄	膵疾患の検査　生化学検査	大槻　眞	臨床医のための膵炎	現代医療社	東京	2002	22-26
白鳥敬子	慢性膵炎　病期・病態からみた治療方針	大槻　眞	臨床医のための膵炎	現代医療社	東京	2002	179-183
白鳥敬子, 竹内　正	膵炎	島田　馨	内科学書	中山書店	東京	2002	1955-1963
白鳥敬子	慢性膵炎	細谷憲政	ビジュアル臨床栄養実践マニュアル第２巻	小学館	東京	2002	158-161
白鳥敬子	膵疾患の ICD-10 分類における問題点	藤原研司	新しく医療を拓く	医学書院	東京	2003	81-84
白鳥敬子	急性膵炎，慢性膵炎（膵石症）	井廻道夫，原田容治	初期臨床研修医の経験すべき消化器診療	メジカルビュー社	東京	2004	229-234
白鳥敬子, 土岐文武, 大井　至	内視鏡的逆行性胆道膵管造影検査（ERCP）	「消化器病診療」編集委員会	消化器病診療―良きインフォームド・コンセントに向けて	医学書院	東京	2004	42-45
鈴木　裕, 杉山政則, 跡見　裕	慢性膵炎の診断　画像診断から；X 線，エコー，CT	小川道雄	消化器病セミナー90 慢性膵炎－診断と治療のコンセンサス	へるす出版	東京	2003	55-64
須田耕一	膵疾患の検査　病理組織	大槻　眞	臨床医のための膵炎	現代医療社	東京	2002	43-45
福村由紀, 須田耕一	病理像からみた慢性膵炎	小川道雄	消化器病セミナー90 慢性膵炎－診断と治療のコンセンサス	へるす出版	東京	2003	33-39
玉腰暁子, 林　櫻松	慢性膵炎の発生要因と疫学	小川道雄	消化器病セミナー90 慢性膵炎－診断と治療のコンセンサス	へるす出版	東京	2003	13-21
丹藤雄介, 長谷川範幸, 中村光男	慢性膵炎　内科的治療	大槻　眞	臨床医のための膵炎	現代医療社	東京	2002	183-186
葛西伸彦, 中村光男, 松井　淳, 柳町　幸, 丹藤雄介, 小川吉司, 須田俊宏	慢性膵炎と動脈硬化	中澤三郎	消化器疾患と動脈硬化	杏林書院	東京	2002	143-151
中村光男, 田中　光	膵機能検査の選択と解釈	多賀須幸男, 三田村圭二, 幕内雅敏	今日の消化器疾患治療指針　第２版	医学書院	東京	2002	755-758
葛西伸彦, 丹藤雄介, 中村光男, 元村久信	膵炎	中村丁次	食事指導のＡＢＣ	日本医師会	東京	2002	192-195