

しびれ・しびれ感	〔1・2・3〕2の場合→(部位: a.顔面 b.上肢 c.下肢 d.胸部 e.背部 f.腹部 g.腰臀部 h.その他:)			
手・足部の腫脹(浮腫)	〔1・2・3〕2の場合→(部位: a.右 b.左 c.前腕 d.手背 e.手指 f.大腿 g.下腿 h.足背 i.その他:)			
手根管症候群	〔1・2・3〕	発熱	〔1・2・3〕2の場合→最高()℃	浮遊感 〔1・2・3〕
こわばり(5分以上)	〔1・2・3〕	体重変動	〔1・2・3〕2の場合→(a.増加 b.減少()kg)	めまい 〔1・2・3〕
疲労感・倦怠感	〔1・2・3〕	食欲異常	〔1・2・3〕2の場合→(a.減少 b.拒食 c.過食)	失神 〔1・2・3〕
頭痛・頭重感	〔1・2・3〕2の場合→(a.頭痛 [4.偏頭痛 5.血管性頭痛 6.筋緊張型頭痛]、b.頭重感)			
口内炎	〔1・2・3〕	乾燥症状	〔1・2・3〕2の場合→(a.口腔 b.眼)	羞明 〔1・2・3〕
嚥下障害	〔1・2・3〕	便通異常	〔1・2・3〕2の場合→(a.下痢・軟便 b.便秘)	咀嚼痛 〔1・2・3〕
腹部症状	〔1・2・3〕2の場合→(内容: a.嘔気 b.腹痛 c.膨満感 d.腹鳴 e.便秘 f.軟便 g.下痢 h.その他:)			
呼吸困難感	〔1・2・3〕	動悸	〔1・2・3〕	咳嗽 〔1・2・3〕
睡眠時無呼吸	〔1・2・3〕	いびき	〔1・2・3〕2の場合→(a.大きい b.小さい)	嚔声 〔1・2・3〕
レイノー現象	〔1・2・3〕	睡眠障害	〔1・2・3〕2の場合→(a.不眠 [4.入眠障害 5.中途覚醒 6.早期覚醒]、b.過眠)	
身体の冷感	〔1・2・3〕2の場合→(部位: a.顔面 c.胸部 d.腹部 e.背部 f.上肢 g.下肢 h.その他:)			
身体のほてり	〔1・2・3〕2の場合→(部位: a.顔面 c.胸部 d.腹部 e.背部 f.上肢 g.下肢 h.その他:)			
アレルギー症状	〔1・2・3〕2の場合→(種類: a.喘息 b.アトピー c.湿疹 d.蕁麻疹 e.花粉症 f.食物 g.薬疹 h.その他:)			
光線過敏症	〔1・2・3〕2の場合→(部位: a.顔面 b.項頸部 c.胸部 d.四肢露出部 e.その他:)			
皮疹	〔1・2・3〕2の場合→(部位: a.顔面 b.項頸部 c.胸部 d.腹部 e.背部 f.上肢 g.下肢 h.その他:)			
排尿異常	頻尿	〔1・2・3〕	残尿感 〔1・2・3〕	排尿痛 〔1・2・3〕
精神症状	抑うつ	〔1・2・3〕	不安感 〔1・2・3〕	集中力低下 〔1・2・3〕
	焦燥感	〔1・2・3〕	健忘 〔1・2・3〕	
生理不順	〔1・2・3・4.閉経〕	月経困難症 〔1・2・3〕	妊娠歴	〔1・2・3〕2の場合→(回数: 回、分娩回数: 回)

臨床検査所見 (線維筋痛症の経過中における最高値。但し、合併症による異常は除外)

赤沈:1.()mm/時間 2.不明	CRP:1.()mg/dl 2.不明	リウマトイド因子: 1.陰性 2.陽性(単位、倍) 3.不明
抗核抗体	1.陰性 2.陽性(倍/単位、パターン: a.homo b.peri c.speck d.disc speck e.nucl f.不明) 3.不明	
白血球数	1.()μ/l 2.不明	血色素量 1.()g/dl 2.不明
血液生化学検査異常	1.なし 2.あり(a.GOT b.GPT c.γ-GTP d.BUN e.UA f.その他:) 3.不明	
その他の検査異常	1.なし 2.あり(a.TSH b.F-T3 c.F-T4 d.HBV e.HCV f.その他:) 3.不明	

現在の治療内容	薬物療法	鎮痛薬 [a.NSAID b.その他:]→効果: 1.なし 2.あり 3.不変 4.不明 1.なし [ノイロトロピン(a.経口薬 b.注射薬)]→効果: 1.なし 2.あり 3.不変 4.不明 2.あり→抗うつ薬[a.3環系 b.SSRI c.SNRI d.その他:]→効果: 1.なし 2.あり 3.不変 4.不明 3.不明 漢方製剤 []→効果: 1.なし 2.あり 3.不変 4.不明 その他 []→効果: 1.なし 2.あり 3.不変 4.不明
	非薬物療法	1.なし 3.不明 2.あり(内容: a.リハビリ b.精神療法 c.心理療法 d.鍼灸 e.その他:)→効果: 1.なし 2.あり 3.不変 4.不明
これまでの治療内容	薬物療法	鎮痛薬 [a.NSAID b.その他:]→効果: 1.なし 2.あり 3.不変 4.不明 1.なし [ノイロトロピン(a.経口薬 b.注射薬)]→効果: 1.なし 2.あり 3.不変 4.不明 2.あり→抗うつ薬[a.3環系 b.SSRI c.SNRI d.その他:]→効果: 1.なし 2.あり 3.不変 4.不明 3.不明 漢方製剤 []→効果: 1.なし 2.あり 3.不変 4.不明 その他 []→効果: 1.なし 2.あり 3.不変 4.不明
	非薬物療法	1.なし 3.不明 2.あり(内容: a.リハビリ b.精神療法 c.心理療法 d.鍼灸 e.その他:)→効果: 1.なし 2.あり 3.不変 4.不明

様式 I -12

2004年9月

診療科責任者様

厚生労働省 線維筋痛症の実態調査に基づいた
疾患概念の確立に関する研究班
厚生労働省 特定疾患の疫学に関する研究班

拝啓

時下、益々ご清祥のこととお慶び申し上げます。

先般、線維筋痛症の二次調査(個人票調査)を依頼申し上げましたが、未だご返送(締切7月末日)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、2003年1年間に貴診療科を受診されました線維筋痛症患者につき、先にお送りしております個人票に可能な範囲でご記入の上、至急ご返送くださいますようあらためてお願い申し上げます。本研究はできるだけ正確な本邦疫学像を明らかにすることを目的としております。お手元に二次調査個人票等の書類がない場合は、表記連絡先までお問い合わせください。

本状と行き違いに個人票をご返送いただいている場合には、失礼をお許しください。この件に関するお問い合わせは表記までお願い申し上げます。

ご協力の程、何卒よろしくお願い申し上げます。

敬具

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)
難治性肺炎に関する調査研究班 主任研究者 大槻 眞
(産業医科大学第三内科)
疫学調査担当 広田 昌彦
(熊本大学大学院医学薬学研究部)

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)
疫学調査担当 玉腰 暁子
(名古屋大学大学院医学系研究科)

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)「特定疾患の疫学に関する研究班」と「難治性肺炎に関する調査研究班」共同研究により、わが国における小児急性肺炎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(2003年1月1日から2003年12月31日まで)に発症(急性肺炎としての症状が出現した時点)し、貴診療科を受診した【小児急性肺炎：満15才以下の小児に発症した急性肺炎】の症例数を同封の葉書にご記入の上、2004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。慢性肺炎の急性発症(急性増悪)も急性肺炎としてお取り扱い下さい。

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。

なお、本調査票を基にした二次調査は予定しておりません

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: 〒860-8556 熊本市本荘1丁目1-1
熊本大学大学院医学薬学研究部 消化器外科
難治性肺炎に関する調査研究班 疫学調査担当 広田 昌彦
電話:096-373-5212
ファクシミリ:096-371-4378

I. 急性脾炎臨床診断基準

1. 上腹部に急性腹痛発作と圧痛がある。
2. 血中、尿中あるいは腹水中に脾酵素の上昇がある。
3. 画像で脾に急性脾炎に伴う異常がある。

今回の調査は、
発症時満15才以下の小児を対象として
おります。

上記3項目中2項目以上を満たし、他の脾疾患及び急性腹症を除外したものを急性脾炎とする。ただし、慢性脾炎の急性発症（急性増悪）は急性脾炎に含める。

II. 急性脾炎の重症度判定基準と重症度スコア

予後因子① ショック、呼吸困難、神経症状、重症感染症、出血傾向、Ht ≤ 30%、 BE ≤ -3mEq/l、BUN ≥ 40mg/dl or Cr ≥ 2.0mg/dl	各 2 点
予後因子② Ca ≤ 7.5mg/dl、FBS ≥ 200mg/dl、PaO ₂ ≤ 60mmHg、LDH ≥ 700IU/l、 TP ≤ 6.0g/dl、PT ≥ 15 秒、血小板 ≤ 10 万/mm ³ 、CT Grade IV/V	各 1 点
予後因子③ SIRS 診断基準における陽性項目数 ≥ 3	2 点
年齢 ≥ 70 才	1 点

1) 原則として入院 48 時間以内に判定し、以後、経時的に検索する。

2) 臨床徴候、及び CT Grade の診断は以下の基準とする。

- シ ョ ッ ク : 収縮期血圧が 80mmHg 以下、及び 80mmHg 以上でもショック症状を認めるもの
- 呼 吸 困 難 : 人工呼吸器を必要とするもの
- 神 経 症 状 : 中枢神経症状で意識障害（痛みにのみ反応）を伴うもの
- 重 症 感 染 症 : 白血球増多を伴う 38℃ 以上の発熱に、血液細菌培養陽性やエンドトキシンの証明、
あるいは腹腔内膿瘍を認めるもの
- 出 血 傾 向 : 消化管出血、腹腔内出血（Cullen 徴候、Grey-Turner 徴候を含む）、あるいは
DIC を認めるもの

SIRS 診断基準項目：1. 体温 > 38℃ あるいは < 36℃、

2. 脈拍 > 90 回/分、
3. 呼吸数 > 20 回/分、あるいは PaCO₂ < 32torr、
4. 白血球数 > 12,000/mm³ か < 4,000/mm³、または > 10% の幼若球出現

CT Grade IV/V : Grade IV は脾内部不均一が脾全体にみられるか、あるいは炎症の波及が脾周囲を越えるもの
Grade V は脾内部不均一が脾全体にみられ、かつ炎症の波及が脾周囲を越えるもの

- 3) 全身状態が良好で、予後因子①及び②をいずれも認めず、血液検査成績も正常に近いものを軽症と判定する。
- 4) 予後因子①を認めず、予後因子②が 1 項目のみ陽性のものを中等症と判定する。
- 5) 予後因子①が 1 項目以上、あるいは予後因子②が 2 項目以上陽性のものを重症と判定する。
- 6) 重症急性脾炎症例では、予後因子③を含めた各予後因子の陽性項目の点数の合計を計算し、それを重症度スコアとする。

III. 急性脾炎の Stage 分類

Stage 0 軽症急性脾炎	Stage 2 重症急性脾炎（重症 I）：重症度スコア 2 ～ 8 点
Stage 1 中等症急性脾炎	Stage 3 重症急性脾炎（重症 II）：重症度スコア 9 ～ 14 点
	Stage 4 重症急性脾炎（最重症）：重症度スコア 15 点以上

様式Ⅱ-3

小児急性膵炎（発症時 満15才以下の小児）全国疫学調査票

記載者御氏名： _____

担当科名: 1.小児科 2.小児外科 3.その他 (_____)

記載年月日: 2004 年 _____ 月 _____ 日

		男性例	女性例
1.なし	うち 重症度スコア		
	2点以上の症例		
2.あり	うち 死亡例		
	男: _____ 例 女: _____ 例		
成 因 の 内 訳	薬剤性		
	膵管胆道合流異常		
	膵管癒合不全		
	高脂血症		
	遺伝性		
	胆石性		
	内視鏡的 乳頭操作(ERCP, EST, EPBD, 等)		
	アルコール性		
	特発性 (原因不明)		
その他	(_____)		
(詳細)	(_____)		

記入上の注意事項

- 2003年1月1日から2003年12月31日までに発症（急性膵炎としての症状が出現した時点）し、貴診療科を受診した小児急性膵炎：「満15才以下の小児に発症した急性膵炎」の症例数をご記入ください。慢性膵炎の急性発症（急性増悪）も急性膵炎としてお取り扱い下さい。なお、本調査票を基にした二次調査は予定しておりません。
- 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。
- 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。

2004年2月末日までにご返送いただければ幸いです

2004年3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）
 難治性膵疾患に関する調査研究班 主任研究者 大槻 眞
 （産業医科大学第三内科）
 疫学調査担当 広田 昌彦
 （熊本大学大学院医学薬学研究部）
 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）
 疫学調査担当 玉腰 暁子
 （名古屋大学大学院医学系研究科）

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、わが国における小児急性膵炎の実態を把握するため、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）「特定疾患の疫学に関する研究班」と「難治性膵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（2003年1月1日から2003年12月31日まで）に発症（急性膵炎としての症状が出現した時点）し、診療科を受診した「小児急性膵炎：満15才以下の小児に発症した急性膵炎」の症例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。慢性膵炎の急性発症（急性増悪）も急性膵炎としてお取り扱い下さい。

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。

なお、本調査票を基にした二次調査は予定しておりません。

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：〒860-8556 熊本市本荘1丁目1-1
 熊本大学大学院医学薬学研究部 消化器外科
 難治性膵疾患に関する調査研究班 疫学調査担当 広田 昌彦
 電話：096-373-5212
 ファクシミリ：096-371-4378

様式Ⅱ-5

小児急性膵炎（発症時 満15才以下の小児）全国疫学調査票

記載者御氏名： _____

担当科名: 1.小児科 2.小児外科 3.その他 (_____)

記載年月日: 2004 年 _____ 月 _____ 日

		男性例	女性例
1. なし	うち 重症度スコア		
	2 点以上の症例		
	うち 死亡例		
成 因 の 内 訳	薬剤性		
	膵管胆道合流異常		
	膵管癒合不全		
	高脂血症		
	遺伝性		
	胆石性		
	内視鏡的 乳頭操作(ERCP, EST, EPBD, 等)		
	アルコール性		
	特発性 (原因不明)		
	その他 (詳細)	(_____) (_____)	

記入上の注意事項

- 2003年1月1日から2003年12月31日までに発症（急性膵炎としての症状が出現した時点）し、貴診療科を受診した小児急性膵炎：「満15才以下の小児に発症した急性膵炎」の症例数をご記入ください。慢性膵炎の急性発症（急性増悪）も急性膵炎としてお取り扱い下さい。なお、本調査票を基にした二次調査は予定しておりません。
- 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。
- 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

当該診療科 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）

間脳下垂体機能障害に関する調査研究班

主任研究者 千原 和夫

(神戸大学大学院医学系研究科応用分子医学講座
内分泌代謝・神経・血液腫瘍内科)

分担研究者 須田 俊宏 (弘前大学医学部第三内科)

分担研究者 橋本 浩三 (高知医科大学内分泌代謝・腎臓内科)

分担研究者 平田結喜緒 (東京医科歯科大学体内分子制御学)

疫学調査担当 横山 徹爾 (国立保健医療科学院技術評価部)

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)

疫学調査担当 横山 徹爾 (国立保健医療科学院技術評価部)

拝啓

時下、益々御清栄のこととお慶び申し上げます。

このたび、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）「間脳下垂体機能障害に関する調査研究班」と「特定疾患の疫学に関する研究班」との共同研究により、わが国における潜在性または不顕性クッシング病の診断基準や治療方針を確立するため、“(仮称) 潜在性または不顕性クッシング病 (sub(pre)clinical Cushing 病)”と、“(仮称) ACTH 分泌をしない ACTH 産生下垂体腺腫 (silent corticotroph adenoma)”の頻度や病態に関する全国疫学調査を実施することになりました。潜在性または不顕性クッシング病 (sub(pre)clinical Cushing 病) という疾患概念で行う初めての全国疫学調査ですので、何とぞご協力賜りますようお願い申し上げます。

つきましては、ご多忙中のところ大変恐縮に存じますが、同封の判定基準を満たす“潜在性または不顕性クッシング病 (sub(pre)clinical Cushing 病)”と、“ACTH 分泌をしない ACTH 産生下垂体腺腫 (silent corticotroph adenoma)”の患者で、過去1年間 (2003年1月1日～2003年12月31日)、および、過去5年間 (1999年1月1日～2003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受診患者数 (新規、再来を含む) を同封の葉書にご記入の上、2004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

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

TEL 052-744-2132 FAX 052-744-2971

臨床事項に関する問い合わせ：〒036-8216 弘前市在府町5

弘前大学医学部第三内科

須田俊宏 (分担研究者)

TEL 0172-39-5061 FAX 0172-37-0624

**(仮称) 潜在性または不顕性クッシング病 (sub(pre)clinical Cushing 病) と
(仮称) ACTH 分泌をしない ACTH 産生下垂体腺腫 (silent corticotroph adenoma)
の判定の手引き**

調査目的

潜在性または不顕性クッシング病 (sub(pre)clinical Cushing 病) の診断基準や治療方針を確立するため、潜在性または不顕性クッシング病 (sub(pre)clinical Cushing 病) や ACTH 分泌をしない ACTH 産生下垂体腺腫 (silent corticotroph adenoma) の頻度や病態を調査する。そのために、以下の判定基準の症例を調査対象とする。

**潜在性または不顕性クッシング病 (sub(pre)clinical Cushing 病)
の判定基準**

- (1) 下垂体に microadenoma が疑われるが、ACTH 分泌の過剰が軽度なため、cortisol の基礎分泌が正常で、Cushing 病に特異的な症候が認められない症例。
 - (2) 下垂体に macroadenoma が認められ、ACTH を過剰分泌しているが、主として生物活性の乏しい ACTH が分泌されているため、cortisol が正常で、Cushing 病に特異的な症候が認められない症例。
 - (3) 下垂体に adenoma が認められ、ACTH を過剰分泌しているが、cortisol の代謝が亢進し、Cushing 病の臨床症状に乏しい症例。(11b-HSD 障害など)
- [判定基準] (1) (2) (3) のいずれか。

**ACTH 分泌をしない ACTH 産生下垂体腺腫 (silent corticotroph adenoma)
の判定基準**

- (1) 下垂体に腫瘍が認められ、術前には ACTH 過剰分泌の証拠は認められないが、術後下垂体腺腫組織に ACTH の蛋白または遺伝子発現が証明された例。

様式Ⅲ-3

**潜在性または不顕性クッシング病、
ACTH分泌をしないACTH産生下垂体腺腫** 有病者数全国一次調査用紙

記載者御氏名： _____ 記載日：2004 年 ____ 月 ____ 日

潜在性 または 不顕性クッシング病 〔sub (pre) clinical Cushing 病〕	1.なし	過去1年間	過去5年間
	2.あり	男： _____ 例 女： _____ 例	男： _____ 例 女： _____ 例
ACTH 分泌をしない ACTH 産生下垂体腺腫 (silent corticotroph adenoma)	1.なし	過去1年間	過去5年間
	2.あり	男： _____ 例 女： _____ 例	男： _____ 例 女： _____ 例

記入上の注意事項

1. 上記疾患について、過去1年間(2003年1月1日～2003年12月31日)、および過去5年間(1999年1月1日～2003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受診患者数(新規、再来を含む)をご記入下さい。
2. 全国有病患者数の推計を行いますので、該当患者のない場合でも「1.なし」に○をつけ、ご返送下さい。
3. 後日、各症例について第2次調査を行いますのでご協力下さい。
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。

2004年2月末日までにご返送いただければ幸いです

2004 年 3 月

当該診療科 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)

間脳下垂体機能障害に関する調査研究班

主任研究者 千原 和夫

(神戸大学大学院医学系研究科応用分子医学講座
内分泌代謝・神経・血液腫瘍内科)

分担研究者 須田 俊宏 (弘前大学医学部第三内科)

分担研究者 橋本 浩三 (高知大学医学部内分泌代謝・腎臓内科)

分担研究者 平田結喜緒 (東京医科歯科大学体内分子制御学)

疫学調査担当 横山 徹爾 (国立保健医療科学院技術評価部)

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)

疫学調査担当 横山 徹爾 (国立保健医療科学院技術評価部)

拝啓

貴院には益々ご清祥のこととお慶び申し上げます。

さて、過日、厚生労働省からの依頼を受け、わが国における潜在性または不顕性クッシング病の診断基準や治療方針を確立するため、厚生労働科学研究費補助金 (難治性疾患克服研究事業)「間脳下垂体機能障害に関する調査研究班」と「特定疾患の疫学に関する研究班」との共同研究による全国疫学調査のご依頼をいたしました。未だご回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、同封の葉書に、昨年 1 年間 (2003 年 1 月 1 日～2003 年 12 月 31 日) および過去 5 年間 (1999 年 1 月 1 日～2003 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“(仮称) 潜在性または不顕性クッシング病 (sub(pre)clinical Cushing 病)”と、“(仮称) ACTH 分泌をしない ACTH 産生下垂体腺腫 (silent corticotroph adenoma)”の受診患者数をご記入の上、ご返送くださいますようお願い申し上げます。

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、ご協力の程よろしくよう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

TEL 052-744-2132 FAX 052-744-2971

臨床事項に関する問い合わせ：〒036-8216 弘前市在府町 5

弘前大学医学部第三内科

須田俊宏 (分担研究者)

TEL 0172-39-5061 FAX 0172-37-0624

様式Ⅲ-5

**潜在性または不顕性クッシング病、
ACTH分泌をしないACTH産生下垂体腺腫** 有病者数全国一次調査用紙

記載者御氏名： _____ 記載日：2004年__月__日

潜在性 または 不顕性クッシング病 〔sub (pre) clinical Cushing 病〕	1.なし	過去1年間	過去5年間
	2.あり	男： _____ 例 女： _____ 例	男： _____ 例 女： _____ 例
ACTH分泌をしない ACTH産生下垂体腺腫 (silent corticotroph adenoma)	1.なし	過去1年間	過去5年間
	2.あり	男： _____ 例 女： _____ 例	男： _____ 例 女： _____ 例

記入上の注意事項

1. 上記疾患について、過去1年間(2003年1月1日～2003年12月31日)、および過去5年間(1999年1月1日～2003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受診患者数(新規、再来を含む)をご記入下さい。
2. 全国有病患者数の推計を行いますので、該当患者のない場合でも「1.なし」に○をつけ、ご返送下さい。
3. 後日、各症例について第2次調査を行いますのでご協力下さい。
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5月

当該診療科 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)

間脳下垂体機能障害に関する調査研究班

主任研究者 千原 和夫

(神戸大学大学院医学系研究科応用分子医学講座

内分泌代謝・神経・血液腫瘍内科)

分担研究者 須田 俊宏 (弘前大学医学部第三内科)

分担研究者 橋本 浩三 (高知大学医学部内分泌代謝・腎臓内科)

分担研究者 平田結喜緒 (東京医科歯科大学体内分子制御学)

疫学調査担当 横山 徹爾 (国立保健医療科学院技術評価部)

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)

疫学調査担当 横山 徹爾 (国立保健医療科学院技術評価部)

拝啓

時下、益々御清栄のこととお慶び申し上げます。

過日、“(仮称) 潜在性または不顕性クッシング病 (sub(pre)clinical Cushing 病)” と、“(仮称) ACTH 分泌をしない ACTH 産生下垂体腺腫 (silent corticotroph adenoma)” の疫学調査 (第一次調査) につきまして、貴診療科の御協力をお願いいたしましたところ、ご多用中にもかかわらずご協力頂きまして、誠に有り難うございました。

ご回答に基づき第二次調査個人票を同封いたしました。重ねてのお願いで恐縮でございますが、1999年1月1日から2003年12月31日の5年間の貴診療科における上記疾患の受診患者症例につきまして、個人票に可能な範囲でご記入いただき、7月末日までにご返送いただきますようお願い申し上げます。個人票の記載内容に關しましては個人の秘密は固く守り、患者の皆さまへの直接の問い合わせはいたしません。また、匿名化のために、貴院のカルテ番号は個人票には記載せず、同封の【第二次調査個人票の“通し番号”とカルテ番号対応表】(水色)にご記入頂き、個人票には対応する“通し番号”のみをご記入下さいますようお願いいたします。なお、お手数ですが対応表は貴院にてカギのかかるところに12月末日まで保管いただきますようお願い申し上げます。保管期間を過ぎましたら、シュレッダーにかけるなどお取り扱いにご注意の上、破棄いただいで結構です。

本調査の背景といたしましては、近年、下垂体偶発腫が見つかることが多くなり、その中に典型的なクッシング病とはいえないが、ACTHの自律的分泌がみられる症例が報告されるようになってきました。このような潜在性または不顕性クッシング病と思われる症例の予後は不明で、診断基準や治療方針も決まっておられません。またたまたま下垂体腺腫摘出標本の免疫組織学検査でACTHが検出される例もみられます。そこでこのような症例が全国でどの程度存在しているかを調査し、そこから診断基準や治療方針等を確立し、さらには予後を明らかにしたいと考えております。

ご多用中のところ誠に恐縮ですが、ご協力下さいますようお願い申し上げます。

なお、この件に関しましてご不明な点がございましたら下記までお問い合わせ下さい。

何卒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

TEL 052-744-2132 FAX 052-744-2971

臨床事項に関する問い合わせ：〒036-8216 弘前市在府町5

弘前大学医学部第三内科

須田俊宏 (分担研究者)

TEL 0172-39-5061 FAX 0172-37-0624

様式Ⅲ・7

(仮称) 潜在性または不顕性クッシング病

No. - - - -

(仮称) ACTH 分泌をしない ACTH 産生下垂体腺腫 第二次調査個人票

厚生労働省 難治性疾患克服研究事業

施設名

間脳下垂体機能障害調査研究班

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: 2004 年 月 日

担当科名: 1.内科 2.内分泌・代謝科 3.老年科 4.脳神経外科 5.産婦人科 6.泌尿器科 7.小児科 8.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。該当する項目を選択、またはご記入下さい。

症例 (どちらかに○)	1. (仮称) 潜在性または不顕性クッシング病		2. (仮称) ACTH 分泌をしない ACTH 産生下垂体腺腫	
患者イニシャル	(姓)	(名)	性別	1.男 2.女
生年月日・年齢	(1.明 2.大 3.昭 4.平)	年	月	日、現在 歳
患者現住所	()都・道・府・県・不明			
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 (())		
最近一年間の受療状況	1. 主に入院 2. 主に通院 (a. 費院 b. 他院 ()) 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. 費施設 () 回	2. 他施設 () 回	3. 不明	推定発症年月 昭・平 年 月・不明
初診医療機関	1. 費施設	2. 他施設	3. 不明	費施設初診年月 昭・平 年 月・不明
診断した医療機関	1. 費施設	2. 他施設	3. 不明	確定診断年月 昭・平 年 月・不明
血族内発症	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			
既往歴	1. 糖尿病 2. 高血圧 3. 高脂血症 4. その他 () 5. 不明			
合併症	1. 成長障害 2. 運動障害 3. 脳梗塞 4. 脳出血 5. 狭心症 6. 心筋梗塞 7. 高血圧 8. 高脂血症 9. 肝障害 10. 腎障害 11. 糖尿病 12. 多発性内分泌腫瘍症 I 型 13. 悪性腫瘍 () 14. その他 ()			
転帰 (最終観察日)	1. 治癒 2. 改善* 3. 不変* 4. 悪化*		最終観察日: 平成 () 年 () 月 () 日	
* 診断時と比較	5. 死亡 →	死亡日	平成 () 年 () 月 () 日	
		死因		
		剖検	1. なし 2. あり (施設名 ()、平 年 月・不明、病理番号 ())	
手術	1. なし 2. あり (施設名 ()、昭・平 年 月・不明、病理番号 ())			

_____には数値を、()には該当する項目番号 (1. なし 2. あり 3. 不明) をご記入下さい。(太字は「特異的所見」)

主要症候	初診時	最終観察時	初診時	最終観察時
身長 (cm)	_____	_____	皮下溢血	() ()
体重 (kg)	_____	_____	筋力低下	() ()
最近の急激な体重増加 (>3kg/月)	()	()	成長遅延	() ()
血圧 (mmHg)	_____/_____ _____/_____	_____/_____ _____/_____	瘰癧	() ()
高血圧	()	()	多毛	() ()
中心性肥満	()	()	色素沈着	() ()
満月様顔貌	()	()	浮腫	() ()
水牛様脂肪沈着	()	()	月経異常	() ()
伸展性赤色皮膚線条	()	()	骨粗鬆症・骨折	() ()
皮膚萎縮	()	()	精神障害	() ()

検査所見 _____ には数値を、〔 〕には該当する項目番号（1.正常 2.高値 3.低値 4.未実施）をご記入下さい。

一般検査	初診時	最終観察時	ACTH-コルチゾール関連	初診時	最終観察時
末梢血白血球 (/μl)	_____ []	_____ []	1) 血中 ACTH (pg/ml)	_____ []	_____ []
末梢血好酸球 (%)	_____ []	_____ []	2) 血中コルチゾール (μg/dl)	_____ []	_____ []
血清カリウム (mEq/L)	_____ []	_____ []	3) 血中 DHEA-S (μg/dl)	_____ []	_____ []
空腹時血糖 (mg/dl)	_____ []	_____ []	4) 尿中遊離コルチゾール (μg/day)		
HbA1c (%)	_____ []	_____ []	(測定キット: _____)	_____ []	_____ []
総コレステロール(mg/dl)	_____ []	_____ []	5) 血中成長ホルモン(ng/ml)	_____ []	_____ []
中性脂肪 (mg/dl)	_____ []	_____ []	6) 血中 IGF-I (ng/ml)	_____ []	_____ []
心肥大 (心胸郭比, %)	_____ []	_____ []	7) 血中プロラクチン(ng/ml)	_____ []	_____ []

_____ には数値を、〔 〕には該当する項目番号（1.正常反応 2.異常反応 3.未実施）をご記入下さい。

ACTH-コルチゾール関連(つづき)	初診時	最終観察時
8) 血中コルチゾール日内変動 (μg/dl)	朝 _____ 時 夜 _____ 時	_____ [] _____ []
9) デキサメサゾン抑制試験(overnight 法)		
DEX _____ mg 投与翌朝の	血中 ACTH (pg/ml) 血中コルチゾール (μg/dl)	_____ [] _____ []
DEX _____ mg 投与翌朝の	血中 ACTH (pg/ml) 血中コルチゾール (μg/dl)	_____ [] _____ []
DEX _____ mg 投与翌朝の	血中 ACTH (pg/ml) 血中コルチゾール (μg/dl)	_____ [] _____ []
10) CRH 試験	前値	血中 ACTH (pg/ml) _____ [] 血中コルチゾール (μg/dl) _____ []
	頂値	血中 ACTH (pg/ml) _____ [] (____分) 血中コルチゾール (μg/dl) _____ [] (____分)
11) DDAVP 試験	前値	血中 ACTH (pg/ml) _____ [] 血中コルチゾール (μg/dl) _____ []
	頂値	血中 ACTH (pg/ml) _____ [] (____分) 血中コルチゾール (μg/dl) _____ [] (____分)
12) 静脈血サンプリング	部位: (1.海綿静脈洞 2.下錐体静脈洞 3.内頸静脈 4.その他)	CRH 負荷併用: (1.なし 2.あり)
	腫瘍部位 血中 ACTH (pg/ml)	_____ []
	コントロール 血中 ACTH (pg/ml)	_____ []
画像診断 1) 下垂体 MRI	腫瘍 初診時 (1.なし 2.あり 3.不明)	最終観察時 (1.なし 2.あり 3.不明)
	大きさ 初診時 (1. 1 cm 以下 2. 1-2cm 3. 3cm 以上)	最終観察時 (1. 1 cm 以下 2. 1-2cm 3. 3cm 以上)
2) 副腎 CT	過形成 初診時 (1.なし 2.あり 3.不明)	最終観察時 (1.なし 2.あり 3.不明)
病理所見 1) 下垂体	(1.正常 2.腫瘍 3.過形成 4.その他 _____ 5. 未実施)	
2) 免疫組織化学 (陽性の項目に○印)	1. ACTH 2. GH 3. PRL 4. LH 5. FSH 6. TSH 7. α-subunit	
治療	治療順序を下記番号で [] → [] → []	
1) 未治療	1.経過観察 2.手術待機 3.他科転科 4.患者拒否	
2) 下垂体腫瘍切除術	手術日:平成 _____ 年 _____ 月 _____ 日	→ (1.経蝶形骨洞 2.開頭)
	判定日:平成 _____ 年 _____ 月 _____ 日	→ (1.治癒 2.軽快 3.無効 4.再発)
3) 薬物療法	1.プロモクリプチン 2.ステロイド合成阻害剤 3.その他(_____)	→ (1.治癒 2.軽快 3.無効 4.再発)
4) 放射線外部照射	総線量: _____ Gy, 照射方法: _____ 開始日:平成 _____ 年 _____ 月 _____ 日	→ (1.治癒 2.軽快 3.無効 4.再発)
追加事項 (_____)	症例報告 (1.なし・2.あり)	

医療機関控え用

(仮称) 潜在性または不顕性クッシング病、(仮称) ACTH分泌をしないACTH産生下垂体腺腫 全国疫学調査

【 第二次調査個人票の“通し番号”とカルテ番号対応表 】

担当医ご氏名 _____ 調査個人票提出日 2004年 月 日

※通し番号	貴院のカルテ番号を以下にご記入下さい	患者イニシャル	
		姓	名
1			
2			
3			
4			
5			
6			
7			
8			
9			
10			
11			
12			
13			
14			
15			
16			
17			
18			
19			
20			



※この通し番号を、第二次調査個人票の“通し番号”欄にご記入下さい。

この対応表は、個人票の記入内容について後日お問い合わせさせていただく必要が生じた場合に、カルテ番号を同定するために必要ですので、2004年12月末日まで貴院にてカギのかかるところに保管いただければ幸いです。保管期間経過後はシュレッダー等により廃棄下さい

※通し番号	貴院のカルテ番号を以下にご記入下さい	患者イニシャル	
		姓	名
21			
22			
23			
24			
25			
26			
27			
28			
29			
30			
31			
32			
33			
34			
35			
36			
37			
38			
39			
40			
41			
42			
43			
44			
45			
46			
47			
48			
49			
50			

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)

免疫性神経疾患に関する調査研究班 主任研究者 吉良 潤一
 (九州大学大学院医学研究院神経内科)
 疫学調査担当 小副川 学
 (九州大学大学院医学研究院神経内科)

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)
 疫学調査担当 坂田 清美
 (和歌山県立医科大学公衆衛生学)

謹啓

貴院時下ますますご清祥の段、お喜び申し上げます。

このたび、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) 「免疫性神経疾患に関する調査研究班」と「特定疾患の疫学に関する研究班」の共同研究により、わが国における多発性硬化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。

近年の日本人多発性硬化症では、小脳や脳幹病巣を有する患者の増加や視神経脊髄型の減少など、その病像の変化が指摘されています。さらに、インターフェロン β をはじめとした再発を抑制する薬剤が使用されるようになり、その治療も大きく変化しようとしています。しかし、我が国における全国症例調査は1989年に「免疫性神経疾患調査研究班」と「難病の疫学調査研究班」との合同で行われて以来実施されていません。画像診断が著しく進歩した現時点で、全国調査によってその患者数と実態を明らかにし、前3回の調査(1972年、1982年、1989年)と比較することでMRI所見を含めた病像の変化を明らかにすることは極めて重要と思われます。また、患者の障害度を治療法により比較検討することは、今後の治療の改善に大きく役立つものと思われます。つきましては、まず一次調査で患者数を把握いたしたいと存じますので、貴診療科の御協力を何卒宜しくお願い申し上げます。

同封の返信用葉書を用いて、過去1年間(2003年1月1日～2003年12月31日)における貴診療科での多発性硬化症受診患者数(新入院、繰越入院、新来、再来患者のすべて)をご記入の上、2004年2月末日までにお知らせ下さいようお願い申し上げます。また、該当する患者がない場合も、全国の患者数推計に必要ですので、葉書の「0.患者なし」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、後日二次調査のための調査票をお送り申し上げます。

御多忙のところ誠に恐れ入りますが、御協力の程どうか宜しくお願い申し上げます。

なお、この件に関しまして御不明の点がございましたら下記宛にお問い合わせ下さい。

謹白

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：〒812-8582 福岡市東区馬出 3-1-1

九州大学大学院医学研究院神経内科
 免疫性神経疾患に関する調査研究班 主任研究者 吉良 潤一
 疫学調査担当 小副川 学
 電話：092-642-5340 ファクシミリ：092-642-5352

多発性硬化症の診断基準 (全国調査用)

【主要項目】

- 1) 中枢神経系内の2つ以上の病巣に由来する症状がある。(空間的多発性)
- 2) 症状の寛解や再発がある。(時間的多発性)
但し、一次性慢性進行型では症状の寛解や再発がないにもかかわらず、発症時より1年以上にわたり持続的な進行を示す(一次性慢性進行型の診断では検査所見2)を参照する)。
- 3) 他の疾患(腫瘍、梅毒、脳血管障害、頸椎性ミエロパチー、スモン、脊髄空洞症、脊髄小脳変性症、HTLV-1-associated myelopathy、膠原病、シェーグレン症候群、神経ベーチェット病、神経サルコイドーシス、ミトコンドリア脳筋症、進行性多巣性白質脳症など)による神経症状を鑑別しうる。

【参考事項】

- 1) 再発とは24時間以上持続する神経症状の増悪で、再発の間には少なくとも1ヵ月以上の安定期が存在する。
- 2) 1年以上にわたり持続的な進行を示すものを慢性進行型とする。発症時より慢性進行性の経過をとるものを一次性慢性進行型とする。再発寛解期に続いて慢性進行性の経過をとるものを二次性慢性進行型とする。
- 3) 視神経炎と脊髄炎を数週間以内に相次いで発症し、単相性であるものを Devic 病とする。1ヵ月以上の間隔をあけて再発するものは視神経脊髄型とする。
- 4) 病理またはMRIにて同心円状病巣が確認できるものを Balo 病(同心円硬化症)とする。

【検査所見】

- 1) 髄液のオリゴクローナルバンド(等電点電気泳動法による)が陽性となることがある。ただし陽性率は低く、視神経脊髄型で約10%、それ以外で約60%である。
- 2) 一次性慢性進行型の診断は、以下の McDonald の診断基準(Ann Neurol. 2001)に準じる。オリゴクローナルバンド陽性あるいはIgG indexの上昇により示される髄液異常は診断に不可欠で、空間的多発性(MRIまたはVEP異常による)、および時間的多発性(MRIまたは1年間の持続的な進行による)の証拠が必要である(表1、2を参照)。

表1：一次性慢性進行型を示唆する所見

髄液オリゴクローナルバンド陽性、またはIgG indexの上昇

および、下記のことにより空間的多発性が証明される

- 1) 9個以上の脳T2病変、又は2) 2個以上の脊髄病変、又は3) 4~8個の脳病変+1個の脊髄病変

または

MRIによって証明される4~8個の脳病変または、4個未満の脳病変+1個の脊髄病変を伴うVEP異常(遅延、波形は維持される)

および、下記のことにより時間的多発性が証明される

MRI(表2を参照)

または

1年間の持続的な進行

表2：一次性慢性進行型の診断に関して、病変の時間的多発性に関するMRIの基準

1. 最初の撮影が臨床事象の発現から3ヵ月以降に行われた場合、ガドリニウム増強病変が存在し、それが最初の臨床事象の責任病巣ではないなら、時間的多発性の証拠となる。この時点でガドリニウム増強病変が存在しない場合は追跡撮影が必要である。追跡撮影の時期は3ヵ月後が推奨される。この時点での新たなT2病変またはガドリニウム増強病変が存在すれば時間的多発性の証拠となる。
2. 最初の撮影が臨床事象の発現から3ヵ月未満で行われた場合、臨床事象の発現から3ヶ月以降に行った2回目の撮影で、新たなガドリニウム増強病変が存在すれば時間的多発性の証拠となる。しかし、この2回目の撮影でガドリニウム増強病変がみられない場合でも、最初の撮影から3ヵ月以降の撮影で新たなT2病変またはガドリニウム増強病変が存在すれば時間的多発性の証拠となる。

注：表1、2は一次性慢性進行型の診断について適用する。それ以外は、主要項目1)2)を適用する。

様式Ⅳ-3

多発性硬化症 有病者数全国一次調査用紙

記載者御氏名: _____

記載年月日: 2004 年 ____ 月 ____ 日

0.患者なし		男性	女性
患者あり	1.剖検確認例	例	例
	2.臨床的に診断確実なMS	例	例
	3.視神経脊髄炎 (Devic 病)	例	例
	4. MS 疑い	例	例
	5.分類不能	例	例

記入上の注意事項

1. 貴診療科における過去1年間(2003年1月1日~2003年12月31日)に貴診療科を受診した上記疾患の患者(新入院、繰越入院、新来、再来患者のすべて)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「0.患者なし」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。

2004年2月末日までにご返送いただければ幸いです