

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)

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

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、わが国における多発性硬化症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「免疫性神経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いたしました。未だご返答をいただいております。

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 $\beta$ 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れます。

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~2003年12月31日)における貴診療科での該当疾患患者数(新入院、繰越入院、新来、再来患者のすべて)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。

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。

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。

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

## 様式Ⅳ-5

### 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。

できるだけ早くご返送いただければ幸いです

2004年6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。

今回、全国の各地区基幹病院に対して多発性硬化症患者に関する実態調査を実施し、貴病院の御協力をお願い申し上げましたところ、御多忙中にもかかわらず調査に御協力賜り誠にありがとうございました。

御回答に基づき、個人調査票を同封いたしました。重ねてのお願いで誠に恐縮でございますが、過去1年間(2003年1月1日～2003年12月31日)に多発性硬化症で受診した全患者(新入院、繰越入院、新来、再来患者のすべて)につき、個人調査票の各項目に御記入の上、8月31日までに御返送賜り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、患者様への直接の問い合わせはいたしません。提出いただいた調査票に不明点があった場合にはご記入くださった方にお問い合わせすることがあります。その折はどうぞ宜しく願い申し上げます。

御多忙中のところ誠に恐れ入りますが、何卒御協力いただけますよう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、頸椎症性ミエロパチー、スモン、脊髄空洞症、脊髄小脳変性症、HTLV-I-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・8

No.  -  -  -  -

多発性硬化症全国疫学調査 第二次調査個人票

厚生労働科学研究特別研究事業

「免疫性神経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」

貴院施設名

所在地

記載者御氏名

電話:  -  内線  番

記載年月日: 2004年  月  日

担当科名: 1.内科 2.神経内科 3.精神科 4.小児科 5.整形外科 6.理学療法科 7.脳外科 8.眼科 9.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。

各調査項目に文字または数字をご記入いただくか、該当番号がある場合はその数字を○でお囲み下さい(重複可)。

性別	1.男 2.女	生年月	(1.明治 2.大正 3.昭和 4.平成) 年 月、現在の年齢( <input type="text"/> )歳
出生地	1.( <input type="text"/> )都道府県( <input type="text"/> )市郡区 2.国外:( <input type="text"/> ) 3.不明		
患者現住所	1.( <input type="text"/> )都道府県( <input type="text"/> )市郡区 2.不明		
患者本籍	1.( <input type="text"/> )都道府県( <input type="text"/> )市郡区 2.不明		
発症時の患者住所	1.( <input type="text"/> )都道府県( <input type="text"/> )市郡区 2.不明		
診断分類	1.MS (解剖確認) 2.MS (臨床的に診断確定) 3.Devic病 (单相性) 4.Balo病 5.MSの疑い 6.その他( <input type="text"/> ) 7.不明		
推定発症年月	(1.昭和 2.平成) 年 月( <input type="text"/> 歳)	貴施設初診年月	(1.昭和 2.平成) 年 月( <input type="text"/> 歳)
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		最終受診日:平成( <input type="text"/> )年( <input type="text"/> )月( <input type="text"/> )日
	4.転院(転院先: <input type="text"/> ) →		
	5.死亡 →	平成( <input type="text"/> )年( <input type="text"/> )月( <input type="text"/> )日	
	6.その他( <input type="text"/> ) 7.不明		
血縁家族または同居人からの発症	1.なし 2.あり(続柄: a.父 b.母 c.兄 d.弟 e.姉 f.妹 g.子 h.その他( <input type="text"/> )) 3.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: 1.多発性硬化症 2.その他( <input type="text"/> )〕 b.その他( <input type="text"/> )	
発症様式	1.突発性 2.急性(1週間以内にピーク) 3.亜急性(1～4週間でピーク) 4.緩徐 5.その他( <input type="text"/> ) 6.不明		
初発症状	1.視力低下 2.運動麻痺 3.感覚障害 4.歩行障害 5.構音障害 6.複視 7.排尿障害 8.その他( <input type="text"/> ) 9.不明		
臨床症候からみた病巣 (全経過を通して)	1.大脳 2.小脳 3.脳幹 4.脊髄 5.視神経 (a.右 b.左 c.両側) 6.末梢神経		
症候はないがMRI・誘発電位・末梢神経伝導速度検査で確認された潜在性病巣	1.大脳 2.小脳 3.脳幹 4.脊髄 5.視神経 (a.右 b.左 c.両側) 6.末梢神経		
合併症	1.AIDP(ギラン・バレー症候群) 2.CIDP(慢性炎症性脱髄性多発ニューロパチー) 3.多巣性運動ニューロパチー		
	4.シェーグレン症候群 5.慢性関節リウマチ 6.全身性エリテマトーデス 7.その他の膠原病( <input type="text"/> ) 8.結核		
	9.アトピー性疾患(1.アトピー性皮膚炎 2.アレルギー性鼻炎<含花粉症> 3.喘息 4.食物アレルギー 5.その他)		

臨床症候 (全経過を通して)	1. 精神症状	1.なし 2.あり(軽度) 3.あり(高度) 4.あり(程度不明) 5.不明			
	2. 失語、失行または失認	1.なし 2.あり(軽度) 3.あり(高度) 4.あり(程度不明) 5.不明			
	3. 全身痙攣	1.なし 2.あり 3.不明			
	4. 視力低下	1.なし 2.あり(一眼) 3.あり(両眼) 4.あり(側不明) 5.不明			
	5. 視神経萎縮	1.なし 2.あり(一眼) 3.あり(両眼) 4.あり(側不明) 5.不明			
	6. 視野欠損	1.なし 2.中心暗点(一眼) 3.中心暗点(両眼) 4.同名半盲 5.同名四半盲 6.その他の視野欠損( ) 7.不明			
	7. 眼筋麻痺	1.なし 2.複視 3.核間性眼筋麻痺 4.共同注視麻痺 5.その他の外眼筋麻痺			
	8. 眼振	1.なし 2.あり(軽度) 3.あり(高度) 4.あり(程度不明) 5.不明			
	9. 構音障害	1.なし 2.あり(軽度) 3.あり(高度) 4.あり(程度不明) 5.不明			
	10. 嚥下障害	1.なし 2.あり(軽度) 3.あり(高度) 4.あり(程度不明) 5.不明			
	11. 顔面神経麻痺	1.なし 2.あり(軽度) 3.あり(高度) 4.あり(程度不明) 5.不明			
	12. 四肢麻痺	1.なし 2.あり(軽度) 3.あり(高度) 4.あり(程度不明) 5.不明			
	13. 対麻痺	1.なし 2.あり(軽度) 3.あり(高度) 4.あり(程度不明) 5.不明			
	14. 片麻痺	1.なし 2.あり(軽度) 3.あり(高度) 4.あり(程度不明) 5.不明			
	15. その他の運動麻痺	1.なし 2.あり( ) 3.不明			
	16. 痙攣	1.なし 2.あり(軽度) 3.あり(高度) 4.あり(程度不明) 5.不明			
	17. 腱反射亢進	1.正常 2.亢進 3.部分的に欠如 4.その他( ) 5.不明			
	18. Babinski反射	1.陰性 2.陽性(一側) 3.陽性(両側) 4.陽性(側不明) 5.不明			
	19. 顔面の感覚障害	1.なし 2.あり(一側) 3.あり(両側) 4.あり(その他) 5.不明			
	20. 髄節性感覚障害	1.なし 2.あり(部位またはレベル: ) 3.不明			
	21. 一定レベル以下の全感覚消失(鈍麻)	1.なし 2.あり(レベル: ) 3.あり(レベル不明) 4.不明			
	22. 片側感覚障害	1.なし 2.あり(軽度) 3.あり(高度) 4.あり(程度不明) 5.不明			
	23. その他の感覚障害	1.なし 2.あり( ) 3.不明			
	24. 横断性脊髄炎症候	1.なし 2.あり(1回のみ) 3.あり(反復性) 4.あり(その他) 5.不明			
	25. 肢節失調	1.なし 2.あり(軽度) 3.あり(高度) 4.あり(程度不明) 5.不明			
	26. 軀幹失調	1.なし 2.あり(軽度) 3.あり(高度) 4.あり(程度不明) 5.不明			
	27. 排尿障害	1.なし 2.あり(軽度) 3.あり(高度) 4.あり(程度不明) 5.不明			
	28. 有痛性強直性攣縮	1.なし 2.あり(軽度) 3.あり(高度) 4.あり(程度不明) 5.不明			
	29. Lhermitte徴候	1.なし 2.あり(軽度) 3.あり(高度) 4.あり(程度不明) 5.不明			
	30. 末梢神経障害 (臨床症候からみて)	1.なし 2.あり(単神経炎) 3.あり(多発神経炎) 4.あり(多発単神経炎) 5.あり(その他: ) 6.不明			
	31. 知能低下	1.なし 2.あり(軽度) 3.あり(高度) 4.あり(程度不明) 5.不明			
検査所見	1. 誘発電位異常	1.なし 2.あり(VEP・SEP・BAEP・MEP) 3.あり(その他 ) 4.検査せず 5.不明			
	2. CT異常	1.なし 2.あり 3.検査せず 4.不明			
	3. 頭部MRI異常	大脳病巣	1.なし 2.あり→ 3.不明	個数	1.9個以上 2.4~8個 3.3個以下
				側脳室周囲病巣	1.3個以上 2.1~2個 3.なし
				径3cm以上の病巣	1.なし 2.あり
				皮質直下の白質病巣	1.なし 2.あり
				造影効果	1.なし 2.あり 3.不明
d.不明	小脳病巣	1.なし 2.あり(造影効果: a.なし b.あり c.不明) 3.不明			
	脳幹病巣	1.なし 2.あり(造影効果: a.なし b.あり c.不明) 3.不明			
	視神経病巣	1.なし 2.あり〔(1.右 2.左 3.両側) (造影効果: a.なし b.あり c.不明)〕 3.不明			

検査所見	4. 脊髄MRI異常	1.なし 2.あり → 3.検査せず 4.不明	造影効果 長さが3椎体以上	1.なし 2.あり 3.不明 1.なし 2.あり 3.不明	
	5. 髄液細胞増多	1.なし 2.あり(30/mm <sup>3</sup> 未満) 3.あり(30~50/mm <sup>3</sup> ) 4.あり(50/mm <sup>3</sup> 以上) 5.あり(数値不明) 6.検査せず 7.不明 ありの場合の好中球数: [ 1.好中球数5/mm <sup>3</sup> 以下 2.好中球6/mm <sup>3</sup> 以上 ]			
	6. 髄液蛋白増加	1.なし 2.あり(100mg/dl未満) 3.あり(100mg/dl以上) 4.あり(数値不明) 5.検査せず 6.不明			
	7. 髄液IgG増加	1.なし 2.あり 3.検査せず 4.不明			
	8. 髄液IgG index	1.( ) 2.検査せず 3.不明			
	9. 髄液オリゴクローナルバンド	1.検査あり(検査会社名: ) (オリゴクローナルバンド: a.なし b.あり) 2.検査せず 3.不明			
	10. 血清HTLV-I抗体	1.陰性 2.陽性 3.検査せず 4.不明			
	11. 末梢神経伝導検査異常	1.なし 2.あり → 3.検査せず 4.不明	MCV SCV	1.伝導速度低下 2.活動電位振幅の低下 1.伝導速度低下 2.活動電位振幅の低下	
	臨床経過 (全経過を通して)	1.寛解再発 2.一次性慢性進行 3.二次性慢性進行 4.急速に進行性 5.停止性 6.死亡 7.その他( ) 8.不明			
	治療 (最終診察時までの一年間におけるMSの治療)				
	副腎皮質ステロイド剤	1.なし 2.あり 3.不明	アザチオプリン	1.なし 2.あり 3.不明	
パルス療法	1.なし 2.あり 3.不明	その他の免疫抑制剤	1.なし 2.あり(薬剤名: )		
ACTH	1.なし 2.あり 3.不明		3.不明		
血液浄化	1.なし 2.あり 3.不明				
インターフェロンβ	1.なし 2.あり → (薬剤名: ) 3.不明	投与開始前の臨床症候からみた病巣	1.大脳 2.小脳 3.脳幹 4.脊髄 5.視神経 (a.右 b.左 c.両側) 6.末梢神経		
		投与開始前のMRI・電気生理学的検査で示された病巣	1.大脳 2.小脳 3.脳幹 4.脊髄 5.視神経 (a.右 b.左 c.両側) 6.末梢神経		
		投与開始時の併用薬の有無	副腎皮質ステロイド剤	1.なし 2.あり( mg/日)	
			免疫抑制剤	1.なし 2.あり(薬剤名: ) (投与量: /日・週)	
			その他	1.なし 2.あり(薬剤名: )	
治療効果: (1.なし 2.あり)、 開始後の悪化: (1.なし 2.あり 時期( )週後 ) 中止: (1.なし 2.あり(理由: ))					
その他の治療	( )				
重症度 (最終診察時)	EDSS (0・1・1.5・2・2.5・3・3.5・4・4.5・5・5.5・6・6.5・7・7.5・8・8.5・9・9.5・10) 1.寝たきり(昭和・平成 年 月頃から) 2.車椅子(昭和・平成 年 月頃から) 3.杖または支えでやっと歩ける 4.不自由ながらひとりで歩ける 5.正常に歩ける 6.死亡 7.その他( ) 8.不明				
視力障害 (最終診察時)	1.なし 2.軽度(一眼) 3.軽度(両眼) 4.高度(一眼) 5.高度(両眼) 6.完全盲(一眼) 7.完全盲(両眼) 8.その他( ) 9.不明				
脊髄機能障害 (最終診察時)	1.なし 2.異常所見のみ 3.軽度の障害 4.中等度の対麻痺、中等度の感覚障害レベルまたは帯状感 5.高度の対麻痺または感覚障害レベル 6.完全な対麻痺または感覚障害レベル 7.その他( ) 8.不明				



2004年9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。

過日、全国の各地区基幹病院に対して多発性硬化症患者に関する実態調査を実施し、貴施設の御協力をお願い申し上げましたところ、御多忙中にもかかわらず第1次調査へ御協力を賜り誠にありがとうございました。

今回の全国疫学調査では、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）と比較することで病像の変化を明らかにすることを目的としており、極めて重要な調査と考えております。また、患者の障害度を治療法ごとに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ます。

貴施設には該当症例が多く、大変お手数をおかけいたしておりますが、何卒第2次調査にも御協力くださいますよう改めてお願い申し上げます。

なお、本状と入れ違いに2次調査票をご返送いただいている場合には、失礼をお許し下さい。

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。

御協力の程、どうぞ宜しくお願い申し上げます。

謹白

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  
〒812-8582 福岡市東区馬出3-1-1  
電話:092-642-5340 ファクシミリ:092-642-5352

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 有村 公良  
（鹿児島大学大学院医歯学総合研究科神経病学）

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）  
疫学調査担当 坂田 清美  
（和歌山県立医科大学公衆衛生学）

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「免疫性神経疾患に関する調査研究班」の共同研究により、わが国におけるクローフカセ症候群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～2003 年 12 月 31 日）に貴診療科におけるクローフカセ症候群で受診した全患者数（新入院、繰越入院、新来、再来患者のすべて）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。

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。

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：〒890-8520 鹿児島市桜ヶ丘 8-35-1

鹿児島大学大学院医歯学総合研究科 神経病学

免疫性神経疾患に関する調査研究班 疫学調査担当 有村公良

電 話：099-275-5332 ファクシミリ：099-265-7164

**Crow-Fukase 症候群の診断基準** (有村、神経研究の進歩 2003)

\*大基準と少なくとも3つの小基準を満たすことが必要

大基準

- I. 多発神経炎 (慢性、運動感覚型)

小基準

- I. 血清 M 蛋白の存在
- II. 臓器腫大 (リンパ節腫大、肝腫大、脾腫大、腎腫大など)
- III. 浮腫 (腹水、胸水などを含む)
- IV. 皮膚病変 (色素沈着、剛毛、血管腫など)
- V. 内分泌障害 (陰萎、月経不全、耐糖能異常、甲状腺機能障害など)
- VI. 乳頭浮腫
- VII. 血清 VEGF 高値 (>500 pg/ml)

## 様式 V - 3

クローフカセ症候群(POEMS 症候群)有病者数全国一次調査用紙

記載医師御氏名 \_\_\_\_\_

記載年月日 2004 年 \_\_\_\_ 月 \_\_\_\_ 日

クローフカセ 症候群	1.なし	2.あり 男 ____ 例 女 ____ 例
---------------	------	---------------------------

### 記入上の注意事項

1. 2003 年 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数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。

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）  
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 有村 公良  
（鹿児島大学大学院医歯学総合研究科神経病学）

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）  
疫学調査担当 坂田 清美  
（和歌山県立医科大学公衆衛生学）

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、わが国におけるクローファセ症候群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「免疫性神経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いたしました。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～2003 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。

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。

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。

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：〒890-8520 鹿児島市桜ヶ丘 8-35-1

鹿児島大学大学院医歯学総合研究科 神経病学

免疫性神経疾患に関する調査研究班 疫学調査担当 有村公良

電 話：099-275-5332 ファクシミリ：099-265-7164

## 様式 V - 5

クローフカセ症候群(POEMS 症候群)有病者数全国一次調査用紙

記載医師御氏名 \_\_\_\_\_

記載年月日 2004 年 \_\_\_\_ 月 \_\_\_\_ 日

クローフカセ 症候群	1.なし	2.あり 男 ____ 例 女 ____ 例
---------------	------	---------------------------

### 記入上の注意事項

1. 2003 年 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数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

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 有村 公良

（鹿児島大学大学院医歯学総合研究科神経病学）

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）

疫学調査担当 坂田 清美

（和歌山県立医科大学公衆衛生学）

拝啓

時下、益々ご清祥のこととお慶び申し上げます。

先般、クロウ・フカセ症候群の全国疫学調査（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。

ご回答に基づき第二次調査個人票を同封いたしました。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、昨年1年間（2003年1月1日～2003年12月31日）の貴診療科におけるクロウ・フカセ症候群の受診患者全症例につきまして、個人票に可能な範囲でご記入いただき、2004年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関しましては、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“調査対象者番号”とカルテ番号対応表】（水色）にご記入いただき、個人票には対応する“調査対象者番号”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2005年3月末日までカギのかかるところに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。

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 ファクシリ：052-744-2971

臨床事項に関する問い合わせ：〒890-8520 鹿児島市桜ヶ丘 8-35-1

鹿児島大学大学院医歯学総合研究科 神経病学

免疫性神経疾患に関する調査研究班 疫学調査担当 有村公良

電 話：099-275-5332 ファクシリ：099-265-7164

様式 V - 7

クロウ・フカセ症候群 第二次調査個人票

厚生労働科学研究費難治性疾患克服研究事業  
「免疫性神経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」

貴院施設名 \_\_\_\_\_

所在地 \_\_\_\_\_

記載者御氏名 \_\_\_\_\_

記載年月日 2004 年 月 日

担当科名: 1.内科 2.神経内科 3.血液内科 4.腎臓内科 5.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。

調査対象者番号 (別紙:対応表参照)	性別	1.男 2.女	患者の現住所	( ) 都道府県・不明
生年月	(1.明治 2.大正 3.昭和 4.平成)	年 月	現在の年齢( )歳	罹病期間 年 月
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			
特記すべき既往歴 (悪性新生物および 膠原病を含む)			特記すべき家族歴 (続柄および病名)	
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( )科 2.他施設( )科 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
初発症状	1.浮腫 2.しびれ感 3.感覚低下 4.筋力低下 5.色素沈着 6.胸水・腹水 7.その他( )			
骨病変	1.なし 2.あり〔a.孤立性 b.多発性 c.硬化性 d.溶骨性 e.混合性〕 3.不明			
多発神経炎(臨床的)	1.なし 2.あり〔a.運動感覚型 b.運動優位 c.感覚優位〕 3.不明			
神経伝導検査異常	1.未施行 2.施行〔a.異常なし b.異常あり〕 3.不明 可能であれば主要な神経伝導検査の結果を別紙で添付して下さい。			
血清グロブリン 異常	1.なし 2.あり→ 3.不明	M蛋白有り:〔1.IgGλ 2.IgAλ 3.IgAκ 4.IgGκ 5.Bence Jones蛋白 6.L鎖λ型〕 M蛋白の測定を委託した検査機関(例:SRL, KML) ( ) または測定法の名前 ( ) M蛋白無し:〔1.多クローン性増加 2.その他の異常( )〕		
臓器腫大	1.なし 2.あり〔a.リンパ節 b.肝臓 c.脾臓 d.腎臓 e.その他の臓器( )〕 3.不明			
浮腫	1.なし 2.あり〔a.末梢 b.腹水 c.胸水 d.その他( )〕 3.不明			
皮膚病変	1.なし 2.あり→ 3.不明	1.色素沈着 2.剛毛・多毛 3.硬化・肥厚 4.血管腫様変化 5.先端紫藍症 6.Raynaud現象 7.その他( )		
内分泌障害	1.なし 2.あり→ 3.不明	1.陰萎 2.月経不全 3.女性化乳房 4.耐糖能異常 5.甲状腺機能亢進症 6.甲状腺機能低下症 7.その他( )		
乳頭浮腫	1.なし 2.あり 3.不明			
VEGF	1.未測定 2.測定済〔a.血清 b.血漿〕→ 3.不明	測定値(複数回の場合は最高値): ( ) pg/ml VEGF測定と同時期の血小板数: ( ) X10 <sup>4</sup> /mm <sup>3</sup>		
サイトカイン	1.未測定 2.測定済→ 3.不明	a.正常 b.異常増加〔1.IL-6 2.IL-1β 3.TNF-α 4.その他( )〕		



37度以上の発熱	1.なし 2.あり 3.不明	血小板増多	1.なし 2.あり( /mm <sup>3</sup> ) 3.不明
発汗過多	1.なし 2.あり 3.不明	凝固系亢進	1.なし 2.あり 3.不明
るいそう・筋萎縮	1.なし 2.あり 3.不明	血沈亢進	1.なし 2.あり 3.不明
ばち状指	1.なし 2.あり 3.不明	高カルシウム血症	1.なし 2.あり 3.不明
貧血	1.なし 2.あり 3.不明	肝機能障害	1.なし 2.あり 3.不明
白血球増多	1.なし 2.あり 3.不明	蛋白尿	1.なし 2.あり 3.不明
心血管病変	1.なし 2.あり (1.肺高血圧症 2.うっ血性心不全 3.心筋症 4.心筋梗塞 5.その他の異常( ))		
脳血管病変	1.なし 2.あり (a.梗塞 b.出血 c.その他の異常( ))		
髄液所見	1.異常なし 2.異常あり→ 3.不明	a.細胞数増多 b.蛋白増多 最高値： 1. 40mg/dl以上50mg/dl未満 2. 50mg/dl以上75mg/dl未満 3. 75mg/dl以上100mg/dl未満 4. 100mg/dl以上	
骨髄所見	1.異常なし 2.異常あり (a.形質細胞増多(最高値 %) b.その他の異常( )) 3.不明		
腫瘍・骨病変部組織検査(手術・生検)	1.未施行 2.施行→ 3.不明	1.形質細胞腫 2.多発性骨髄腫 3.孤立性骨髄腫 4.その他( )	
リンパ節生検	1.未施行 2.施行→ 3.不明	1.Castleman病様変化(リンパ濾胞増生・胚中心萎縮・濾胞間形質細胞増生等) 2.Angiosclerosis 3.その他( )	
神経生検	1.未施行 2.施行→ 3.不明	1.節性脱髄 2.軸索変性 3.神経内鞘内浮腫 4.Uncompacted myelin 5.有髄線維密度低下 6.その他( )	
腎生検	1.未施行 2.施行 (a.糸球体腫大 b.細胞成分増加 c.その他( )) 3.不明		
<b>治療</b>			<b>効果</b>
ステロイド	1.未施行 2.施行 → 3.不明	パルス療法 経口投与(維持量 mg)	1.改善 2.不変 3.悪化 1.改善 2.不変 3.悪化
免疫グロブリン療法	1.未施行 2.施行 [( )クール(1クール=400mg/kg/日X5日間)] 3.不明		1.改善 2.不変 3.悪化
血漿交換療法	1.未施行 2.施行 3.不明		1.改善 2.不変 3.悪化
免疫吸着	1.未施行 2.施行 3.不明		1.改善 2.不変 3.悪化
抗腫瘍薬・免疫抑制剤	1.未施行 2.施行 → 3.不明	1.メルファラン 2.シクロフォスファミド 3.シクロスポリン 4.アザチオプリン 5.メソトレキセート 6.タクロリムス 7.インターフェロンα 8.その他( )	
アルガトロバン	1.未施行 2.施行 3.不明		1.改善 2.不変 3.悪化
末梢血幹細胞移植	1.未施行 2.施行 3.不明		1.改善 2.不変 3.悪化
放射線照射	1.未施行 2.施行 3.不明		1.改善 2.不変 3.悪化
骨髄移植	1.未施行 2.施行 (a.自家 b.同種) 3.不明		1.改善 2.不変 3.悪化
手術(腫瘍摘出術)	1.未施行 2.施行 3.不明		1.改善 2.不変 3.悪化
その他	具体的に( )		1.改善 2.不変 3.悪化
転帰(最終受診時)	1.治癒 2.改善* 3.不変* 4.悪化* 最終受診日：平成( )年( )月( )日 5.死亡 → 死亡日：平成( )年( )月( )日 主たる死因：1.DIC 2.感染症 3.腎不全 4.免疫抑制剤による骨髄抑制 5.心血管障害 6.脳血管障害 7.その他( ) 8.不明		
*診断時と比較	剖検：1.なし 2.あり [主要所見： ]		

医療機関控え用

クロウ・フカセ症候群 全国疫学調査

【 第二次調査個人票の“調査対象者番号”とカルテ番号対応表 】

記載者御氏名 \_\_\_\_\_、 「第二次調査個人票」 投函日： 2004 年 \_\_\_\_\_ 月 \_\_\_\_\_ 日

調査対象者番号	カルテ番号	氏名	生年月日	性別
1			(M・T・S・H) 年 月 日	男・女
2			(M・T・S・H) 年 月 日	男・女
3			(M・T・S・H) 年 月 日	男・女
4			(M・T・S・H) 年 月 日	男・女
5			(M・T・S・H) 年 月 日	男・女
6			(M・T・S・H) 年 月 日	男・女
7			(M・T・S・H) 年 月 日	男・女
8			(M・T・S・H) 年 月 日	男・女
9			(M・T・S・H) 年 月 日	男・女
10			(M・T・S・H) 年 月 日	男・女

↑ ※この通し番号を、第二次調査個人票の“調査対象者番号”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。2005年3月末日まで貴院にてカギのかかるところに保管して下さいますようお願い申し上げます。保管期間経過後はシュレツターにかける等お取り扱いにご注意の上、破棄いたただいて結構です。

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)

進行性腎障害に関する調査研究班 主任研究者 富野 康日己  
(順天堂大学医学部内科学)

疫学調査担当 遠藤 正之  
(東海大学医学部内科系)

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)

進行性腎障害担当 川村 孝  
(京都大学保健管理センター)

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「進行性腎障害に関する調査研究班」の共同研究により、わが国における IgA 腎症、急速進行性糸球体腎炎症候群、難治性ネフローゼ症候群、常染色体優性多発性嚢胞腎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~2003 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、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、上記 4 疾患の診断については、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、通常の全国疫学調査で行っております二次調査(患者ごとの臨床像・疫学像調査)は今回行わないことを申し添えます。

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: 〒259-1193 伊勢原市望星台  
東海大学医学部医学部 内科系  
進行性腎障害に関する調査研究班 疫学調査担当 遠藤 正之  
電 話: 0463-93-1121  
ファクシミリ: 0463-91-3350

<b>IgA 腎症の診断基準</b>
--------------------

以下の 1～3 に掲げる症状や所見から本症を疑い、4 に記述した腎生検所見によって確定診断に至ったものを IgA 腎症とする。

**1. 臨床症状**

大部分の症例は無症候であるが、時に急性腎炎様の症状を呈することもある。ネフローゼ症候群の発現は比較的稀である。一般に経過は緩慢であるが、20 年の経過で約 40 % の患者が末期腎不全に移行する。

**2. 尿検査成績**

尿異常の診断には 3 回以上の検尿を必要とし、そのうち 2 回以上は一般の尿定性試験に加えて尿沈渣の鏡検も行う。

- A. 必発所見：持続的顕微鏡的血尿<sup>(1)</sup>
- B. 頻発所見：間欠的または持続的蛋白尿
- C. 偶発所見：肉眼的血尿<sup>(2)</sup>

**3. 血液検査成績**

- A. 必発所見：なし
- B. 頻発所見：成人の場合、血清 IgA 値 315 mg/dl 以上<sup>(3)</sup>

**4. 確定診断**

腎生検による糸球体の観察が唯一の方法である。

- A. 光顕所見：巣状分節性からびまん性全節性（球状）までのメサンギウム増殖性変化
- B. 蛍光抗体法または酵素抗体法所見：びまん性にメサンギウム領域を主体とする IgA の顆粒状沈着<sup>(1)</sup>
- C. 電顕所見：メサンギウム基質内、特にパラメサンギウム領域を中心とする高電子密度物質の沈着

- [註] (1) 尿沈渣で、赤血球 5～6/HP 以上。  
 (2) 急性上気道炎あるいは急性消化管感染症後に併発することが多い。  
 (3) 全症例の半数以上に認められる。  
 (4) 他の免疫グロブリンと比較して、IgA が優位である

**[付記事項]**

- 1. 上記の 2-A、2-B および 3-B が認められれば、本症の可能性が高い。ただし、泌尿器科的疾患の鑑別診断を行うことが必要である。
- 2. 本症と類似の腎生検組織所見を示しうる紫斑病性腎炎、肝硬変症、ループス腎などとは、各疾患に特有の全身症状の有無や検査所見によって鑑別を行う。

<b>急速進行性糸球体腎炎症候群の診断基準</b>
---------------------------

下記 1 と 2 を満たす症例を急速進行性糸球体腎炎症候群とする。

- 1. 数週から数ヶ月の経過で急速に腎不全が進行する。
- 2. 血尿（多くは顕微鏡的血尿、稀に肉眼的血尿）、蛋白尿、赤血球円柱、顆粒円柱などの腎炎性尿所見を認める。