

原発性胆汁性肝硬変 診断基準

(厚生省「難治性の肝炎」調査研究班 1992 年)

概念

中年以後の女性に好発し、皮膚掻痒感で初発することが多い。黄疸は出現後消退することなく漸増することが多く、門脈圧亢進症状が高頻度に出現する。なお、皮膚掻痒感、黄疸など肝障害に基づく自覚症状を欠く場合があり、無症候性 (asymptomatic) PBC とよび、無症候性のまま数年以上経過する場合がある。

1. 検査所見

黄疸の有無にかかわらず、血沈の促進、血清中の胆道系酵素 (ALP など)、総コレステロール、IgM の上昇を認める。抗糸粒体抗体 (AMA) または抗 Pyruvate dehydrogenase (PDH) 抗体が高頻度に陽性で、高力価を示す。

2. 組織学的所見

肝組織では中等大小葉間胆管ないし隔壁胆管に慢性非化膿性破壊性胆管炎 (chronic non-suppurative destructive cholangitis : CNSDC) あるいは胆管消失を認める。連続切片による検索で診断率は向上する。

3. 合併症

高脂血症が持続する場合に皮膚黄色腫を伴う。

Sjogren 症候群、慢性関節リウマチ、慢性甲状腺炎などの自己免疫疾患を合併することがある。

4. 鑑別

慢性薬剤起因性肝内胆汁うっ滞、肝内型原発性硬化性胆管炎、成人性肝内胆管減少症など。

診断

つぎのいずれか 1 つに該当するものを PBC と診断する。

- 1) 組織学的に CNSDC を認め、検査所見が PBC として矛盾しないもの。AMA または抗 PDH 抗体が陰性例もまれに存在する。
- 2) AMA または抗 PDH 抗体が陽性で、組織学的には CNSDC の所見を認めないが、PBC に矛盾しない (compatible) 組織像を示すもの。
- 3) 組織学的検索の機会はないが、AMA または抗 PDH 抗体が陽性で、しかも臨床像および経過から PBC と考えられるもの。

(裏面につづく)

付記

本年度の難治性の肝疾患に関する調査研究において、原発性胆汁性肝硬変診断基準の見直しがなされています。まだ、正式な公表はされていませんが、厚生労働省では、既に更新されています。新たな診断基準の概念と診断（案）を下記に記述します。この診断基準は、症候性、無症候性の概念が以前のものとは少し異なっております。症候性、無症候性の診断をする際には、下記に従ってお願いします。

なお、1992年の診断基準中の「抗糸粒体抗体（AMA）または抗 Pyruvate dehydrogenase（PDH）抗体」は抗ミトコンドリア抗体（免疫蛍光法または ELISA）と読み替えて使用して下さい。なお、抗 M2 抗体はこの抗ミトコンドリア抗体に含まれます。

原発性胆汁性肝硬変の診断基準（改訂版）

1. 症状

皮膚掻痒感で初発することが多い。黄疸は出現後消退することなく漸増することが多く、門脈圧亢進症状が高頻度に出現する。

肝障害に基づく皮膚掻痒感、黄疸、食道静脈瘤、腹水、肝性脳症の症状を有する場合は症候性(symptomatic) 原発性胆汁性肝硬変と呼ぶ。これらの症状を欠く場合は無症候性(asymptomatic) 原発性胆汁性肝硬変と呼び、無症候性原発性胆汁性肝硬変は無症候のまま数年以上経過する場合がある。

2. 血液・生化学検査所見

症候性、無症候性を問わず、赤沈の亢進、血清中の胆道系酵素（ALP, γ GTP など）、総コレステロール、IgM の上昇を認める。抗ミトコンドリア抗体(蛍光抗体法、ELISA 法)が高頻度に陽性を示す。

診断（案）

つぎのいずれか1つに該当するものを原発性胆汁性肝硬変（PBC）と診断する。

- 1) 組織学的に CNSDC を認め、検査所見が PBC として矛盾しないもの。抗ミトコンドリア抗体（免疫蛍光法または ELISA）が陰性例もまれに存在する。
- 2) 抗ミトコンドリア抗体（免疫蛍光法または ELISA）が陽性で、組織学的には CNSDC の所見を認めないが、PBC に矛盾しない（compatible）組織像を示すもの。
- 3) 組織学的検索の機会はないが、抗ミトコンドリア抗体（免疫蛍光法または ELISA）が陽性で、しかも臨床像および経過から PBC と考えられるもの。

自己免疫性肝炎 診断指針

(厚生省「難治性の肝炎」調査研究班；1996年2月)

概念：

中年以降の女性に好発し、慢性に経過する肝炎であり、肝細胞障害の成立に自己免疫機序が想定される*¹。診断にあたっては肝炎ウイルス*²、アルコール、薬物による肝障害、および他の自己免疫疾患にもとづく肝障害を除外する。免疫抑制剤、特にコルチコステロイドが著効を奏す*³。

主要所見：

1. 血中自己抗体（特に抗核抗体、抗平滑筋抗体など）が陽性。
2. 血清γ-グロブリン値またはIgG値の上昇(2g/dl以上)。
3. 持続性または反復性の血清トランスアミナーゼ値の異常。
4. 肝炎ウイルスマーカーは原則として陰性*²。
5. 組織学的には肝細胞壊死所見および piecemeal necrosis を伴う慢性肝炎あるいは肝硬変であり、しばしば著明な形質細胞浸潤を認める。時に急性肝炎像を呈する。

注；*¹：本邦では HLA-DR4 陽性症例が多い。

*²：本邦ではC型肝炎ウイルス血症を伴う自己免疫性肝炎がある。

*³：C型肝炎ウイルス感染が明らかな症例では、インターフェロン治療が奏功する例もある。

診断：

上記の主要所見1から4より、自己免疫性肝炎が疑われた場合、組織学的検査を行い、自己免疫性肝炎の国際診断基準を参考に診断する。

AIH 診断のための scoring system (International Autoimmune hepatitis group 1999)

項目	結果	点数
性別	女性	+2
Alp : AST or ALT 比	<1.5	+2
	1.5-3.0	0
	>3.0	-2
血清グロブリン 又は IgG 値 正常上限値との比	>2.0	+3
	1.5-2.0	+2
	1.0-1.5	+1
	<1.0	0
ANA, SMA または LKM-1 抗体	>1 : 80	+3
	1 : 80	+2
	1 : 40	+1
	<1 : 40	0
AMA	陽性	-4
肝炎ウイルスマーカー	陽性	-3
	陰性	+3
薬物投与歴	陽性	-4
	陰性	+1
平均アルコール摂取量	<25g/日	+2
	>60g/日	-2
肝組織像		
Interface hepatitis		+3
リンパ球や形質細胞優位の細胞浸潤		+1
肝細胞のロゼット形成		+1
上記のいずれの所見も認めない		-5
胆管病変		-3
他の病変		-3
他の自己免疫疾患		+2
付加項目		
他の認識された自己抗体陽性		+2
HLA DR3 又は DR4 陽性		+1
治療反応性		
寛解		+2
再燃		+3

総合点数による評価

治療前	AIH 確診例(definite)	>15
	AIH 疑診例(probable)	10-15
治療後	AIH 確診例(definite)	>17
	AIH 疑診例(probable)	12-17

劇症肝炎の診断基準

(第 12 回犬山シンポジウム、1981 年)

肝炎のうち症状発現後、8 週間以内に高度の肝機能障害によるⅡ度以上の肝性昏睡をきたし、プロトロンビン時間が 40% 以下を示したとき、劇症肝炎と診断する。

注) 急性型には fulminant hepatitis (Lucke, Mallory, 1964) が含まれ、亜急性型には亜急性肝炎 (日本消化器病学会, 1969) の一部が含まれる。

難治性の肝疾患 有病者数全国一次調査用紙

記載医師御氏名 _____

記載年月日 2005年 ____月 ____日

原発性胆汁性 肝硬変 (PBC)	1.なし	2.あり 男 例、女 例
自己免疫性肝炎	1.なし	2.あり 男 例、女 例
劇症肝炎	1.なし	2.あり 男 例、女 例

記入上の注意事項

1. 貴診療科における 2004 年 1 年間(2004 年 1 月 1 日～2004 年 12 月 31 日)の上記疾患受診患者についてご記入下さい。
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。

2005 年 2 月 20 日までにご返送いただければ幸いです

2005 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）

難治性の肝疾患に関する調査研究班 主任研究者 戸田 剛太郎

（東京慈恵会医科大学内科学講座消化器・肝臓内科）

原発性胆汁性肝硬変 疫学調査担当 大西 三朗

（高知大学消化器病態学）

劇症肝炎 疫学調査担当 藤原 研司

（埼玉医科大学消化器・肝臓内科）

自己免疫性肝炎疫学調査担当 銭谷 幹男

（東京慈恵会医科大学内科学講座消化器・肝臓内科）

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 森 満

（札幌医科大学医学部公衆衛生学）

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、わが国における原発性胆汁性肝硬変、自己免疫性肝炎、劇症肝炎の実態を把握するため、厚生労働科学研究費補助金（難治性疾患克服研究事業）「特定疾患の疫学に関する研究班」と「難治性の肝疾患に関する調査研究班」と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、過去1年間（2004年1月1日～2004年12月31日）の貴診療科における該当疾患患者数（新患、再来を含む）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。

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

F A X：052-744-2971

臨床事項に関する問い合わせ先：〒105-8461 港区西新橋 3-25-8

東京慈恵会医科大学内科学講座消化器・肝臓内科

難治性の肝疾患に関する調査研究班

疫学調査担当者 銭谷 幹男

電話：03-3433-1111（内線 3208）

F A X：03-3435-0569

e-mail: zeniya@jikei.ac.jp

難治性の肝疾患 有病者数全国一次調査用紙

記載医師御氏名 _____

記載年月日 2005年 ____月 ____日

原発性胆汁性 肝硬変 (PBC)	1.なし	2.あり 男 例、女 例
自己免疫性肝炎	1.なし	2.あり 男 例、女 例
劇症肝炎	1.なし	2.あり 男 例、女 例

記入上の注意事項

1. 貴診療科における 2004 年 1 年間(2004 年 1 月 1 日～2004 年 12 月 31 日)の上記疾患受診患者（新患、再来を含む）についてご記入下さい。
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。

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）

難治性の肝疾患に関する調査研究班 主任研究者 戸田 剛太郎

（東京慈恵会医科大学内科学講座消化器・肝臓内科）

原発性胆汁性肝硬変疫学調査担当 大西 三朗

（高知大学消化器病態学）

劇症肝炎疫学調査担当 藤原 研司

（埼玉医科大学消化器・肝臓内科）

自己免疫性肝炎疫学調査担当 銭谷 幹男

（東京慈恵会医科大学内科学講座消化器・肝臓内科）

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 森 満

（札幌医科大学医学部公衆衛生学）

拝啓

時下、益々ご清祥のこととお慶び申し上げます。

先般、難治性の肝疾患の全国疫学調査(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、第二次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（2004年1月1日～2004年12月31日）の貴診療科における難治性の肝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。同封の説明書により患者さまへご説明の上、同封の同意書に患者さまのご署名をいただいでください。

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、同意書は5年間、対応表は2005年12月末日まで、貴院にて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。

先生方には多大なご負担をおかけすることとなり、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よろしくお願い申し上げます。

なお、全国疫学調査事務局へご送付いただきました後は、札幌医科大学医学部公衆衛生学教室でデータ入力を行い、データは難治性の肝疾患に関する調査研究班主任研究者へ送られます。本調査は札幌医科大学の倫理委員会の承認を得て、実施しています。

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 F A X：052-744-2971

臨床事項に関する問い合わせ先：〒105-8461 港区西新橋 3-25-8

東京慈恵会医科大学内科学講座消化器・肝臓内科

難治性の肝疾患に関する調査研究班

疫学調査担当者 銭谷 幹男

電 話：03-3433-1111(内線 3208) F A X：03-3435-0569

e-mail: zeniya@jikei.ac.jp

患者の皆様への説明書

この研究は、原発性胆汁性肝硬変、劇症肝炎、自己免疫性肝炎のよりの確に診断する方法とよりよい治療方法を見つけることを目的としています。そのために、全国から無作為に選んだ病院に受診していらっしゃる上記の3疾患の患者さんの性、生年月、住所（都道府県まで）、臨床症状、検査成績、治療法などのデータを集計します。つきましては、あなたのそれらのデータを集計に使用させていただきたくお願い申し上げます。

それらのデータは、全国調査担当者が責任を持って管理致します。また、個人が特定されるような発表は行いません。個人を特定できるのは、カルテ番号をリンクできる担当医のみで、全国調査担当者は個人を特定することはできません。

なお、この調査への参加、不参加は自由であり、参加しないことにより不利益な取扱いを受けないこと、また、参加者のプライバシーは厳格に保護されますことを申し添えます。

また、調査票記入後であっても、ご協力取り止めをご希望の場合は、下記の連絡先までご連絡くだされば、いつでも応諾いたします。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。

研究責任者：東京慈恵会医科大学内科学講座

難治性の肝疾患に関する調査研究班・主任研究者

戸田 剛太郎 名誉教授

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・主任研究者

稲葉 裕 教授

問い合わせ先：〒060-8556

札幌市中央区南1条西17丁目

札幌医科大学医学部公衆衛生学講座

特定疾患の疫学に関する研究班・全国疫学調査担当

森 満 教授

電話：011-611-2111（内線2740）

FAX：011-641-8101

同意書

東京慈恵会医科大学内科学講座
難治性の肝疾患に関する調査研究班
戸田 剛太郎 名誉教授殿

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
稲葉 裕 教授殿

私は原発性胆汁性肝硬変、劇症肝炎、自己免疫性肝炎に関する全国調査について協力するにあたり、次の事項等について十分に説明を受け、納得した上で研究に参加することを同意します。

記

- 1) 研究の目的及び調査の方法
- 2) 研究責任者の氏名、職名及び全国調査担当者の連絡先
- 3) 研究の参加をしないことができること
- 4) 研究に参加しないことにより不利益な取扱いを受けないこと
- 5) 研究への参加者のプライバシーが保護されること
- 6) 同意した場合でも随時これを撤回できること

[16歳以上の場合] 同意者氏名（本人署名）： _____

同意年月日：2005年____月____日

[20歳未満の場合] 代諾者（親権者）氏名： _____

代諾者（親権者）と本人の関係： _____

同意年月日：2005年____月____日

説明者署名： _____

2005年____月____日

同意書

東京慈恵会医科大学内科学講座

難治性の肝疾患に関する調査研究班

戸田 剛太郎 名誉教授殿

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

稲葉 裕 教授殿

私は原発性胆汁性肝硬変、劇症肝炎、自己免疫性肝炎に関する全国調査について協力するにあたり、次の事項等について十分に説明を受け、納得した上で研究に参加することを同意します。

記

- 1) 研究の目的及び調査の方法
- 2) 研究責任者の氏名、職名及び全国調査担当者の連絡先
- 3) 研究の参加をしないことができること
- 4) 研究に参加しないことにより不利益な取扱いを受けないこと
- 5) 研究への参加者のプライバシーが保護されること
- 6) 同意した場合でも随時これを撤回できること

[16歳以上の場合] 同意者氏名（本人署名）： _____

同意年月日：2005年____月____日

[20歳未満の場合] 代諾者（親権者）氏名： _____

代諾者（親権者）と本人の関係： _____

同意年月日：2005年____月____日

説明者署名： _____

2005年____月____日

医療機関控え用

難治性の肝疾患 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：2005 年 月 日

調査対象者番号	疾患名	カルテ番号	氏名	性別	生年月日
1	PBC・AIH・FH			男・女	(明・大・昭・平) 年 月 日
2	PBC・AIH・FH			男・女	(明・大・昭・平) 年 月 日
3	PBC・AIH・FH			男・女	(明・大・昭・平) 年 月 日
4	PBC・AIH・FH			男・女	(明・大・昭・平) 年 月 日
5	PBC・AIH・FH			男・女	(明・大・昭・平) 年 月 日
6	PBC・AIH・FH			男・女	(明・大・昭・平) 年 月 日
7	PBC・AIH・FH			男・女	(明・大・昭・平) 年 月 日
8	PBC・AIH・FH			男・女	(明・大・昭・平) 年 月 日
9	PBC・AIH・FH			男・女	(明・大・昭・平) 年 月 日
10	PBC・AIH・FH			男・女	(明・大・昭・平) 年 月 日
11	PBC・AIH・FH			男・女	(明・大・昭・平) 年 月 日
12	PBC・AIH・FH			男・女	(明・大・昭・平) 年 月 日
13	PBC・AIH・FH			男・女	(明・大・昭・平) 年 月 日
14	PBC・AIH・FH			男・女	(明・大・昭・平) 年 月 日
15	PBC・AIH・FH			男・女	(明・大・昭・平) 年 月 日
16	PBC・AIH・FH			男・女	(明・大・昭・平) 年 月 日
17	PBC・AIH・FH			男・女	(明・大・昭・平) 年 月 日
18	PBC・AIH・FH			男・女	(明・大・昭・平) 年 月 日
19	PBC・AIH・FH			男・女	(明・大・昭・平) 年 月 日
20	PBC・AIH・FH			男・女	(明・大・昭・平) 年 月 日
21	PBC・AIH・FH			男・女	(明・大・昭・平) 年 月 日
22	PBC・AIH・FH			男・女	(明・大・昭・平) 年 月 日
23	PBC・AIH・FH			男・女	(明・大・昭・平) 年 月 日
24	PBC・AIH・FH			男・女	(明・大・昭・平) 年 月 日
25	PBC・AIH・FH			男・女	(明・大・昭・平) 年 月 日



※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、2005 年 12 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ッダーにかける等お扱いにご注意の上、破棄いただいて結構です。

様式 I - 9

原発性胆汁性肝硬変 (PBC) 調査個人票

No. - - - -

所在地: _____

貴施設名: _____

TEL: _____

記載者氏名 _____

担当科名: 1.内科 2.消化器内科 3.消化器科 4.小児科 5.その他 (_____) 記載年月日: 2005年 月 日

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、又は御記入下さい。

調査対象者番号 (別紙: 対応表 参照)	性別	1. 男 2. 女	生年月 (1.明 2.大 3.昭 4.平) 年 月、現在 () 歳	
家系内同病者	同病者: 1.なし 2.あり 3.不明 〔続柄: 1.父 2.母 3.兄弟 4.姉妹 5.子供 6.その他 ()〕			
初診医療機関	1.貴施設 2.他施設 3.不明	貴施設初診年月	() 年 () 月	
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	() 年 () 月	
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.原発性胆汁性肝硬変 2.その他 ()〕 b.老人医療 c.その他 ()		
予	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		
	死因	1.肝不全 2.消化管出血 3.食道静脈瘤破裂 4.その他 ()		
後	最終生存確認日 あるいは 死亡日	() 年 () 月 () 日	最終確認時の臨床病型* 1.a 2.s0 3.s1 4.s2	
	最終確認時検査所見	検査実施日: () 年 () 月 () 日 T-Bil: () mg/dl T-Chol: () mg/dl Alb: () g/dl		
	経過中における肝不全徴候	a.腹水: [1.なし 2.あり] b.肝性脳症: [1.なし 2.あり] c.静脈瘤破壊による消化管出血: [1.なし 2.あり]		
診	診断年月日	() 年 () 月 () 日	診断時の臨床病型* 1.a 2.s0 3.s1 4.s2	
	診断時の病理診断 (Scheuer 分類)	1.未施行 2.施行〔分類: I 期: florid duct lesion・II 期: ductural proliferation・III 期: scarring・IV 期: cirrhosis〕 3.不明		
	合併症	1.なし 2.あり→ 3.不明 1.シェーグレン症候群 2.リウマチ性関節炎 3.橋本病 4.レイノー現象 5.強皮症 6.潰瘍性大腸炎 7.悪性腫瘍〔部位: a.肝 b.胃 c.大腸 d.乳 e.血液 f.子宮 g.その他 ()〕 8.その他 ()		
断	HBV キヤリア	1.でない 2.である 3.不明	HCV 抗体 1.陰性 2.陽性 3.不明	
	検査所見	T-Bil	() mg/dl	ALP () [単位: 1.KA 2.BU 3.BL 4.IU] 正常値: () ~ ()
		AST	() IU/l	
		ALT	() IU/l	
		T-Chol	() mg/dl	
		TP	() g/dl	
		Alb	() g/dl	
		γ-glb	() g/dl	
治	ウルソデオキシコール酸投与	投与量: () mg/日	投与開始日: () 年 () 月	
	1.未実施 2.実施 →	現在の投与: 1.なし 2.あり		
	その他の投与 ()	投与量: () mg/日	投与開始日: () 年 () 月	
	現在の投与: 1.なし 2.あり			
療	食道静脈瘤に対する治療	疾患名: ()	治療日: () 年 () 月	
	1.未実施 2.実施 →	治療方法: ()		
療	消化管出血に対する治療	疾患名: ()	治療日: () 年 () 月	
	1.未実施 2.実施 →	治療方法: ()		

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)「難治性の肝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」

*PBCの臨床病型(病期): a: 無症候性PBC s0: 食道動脈瘤破裂、または、消化管出血を有するPBC

s1: 皮膚掻痒感のみを有する症候性PBC s2: 黄疸を有する症候性PBC

自己免疫性肝炎 (AIH) 調査個人票

No. - - - -

所在地

貴施設名:

TEL:

記載者氏名

担当科名: 1.内科 2.消化器内科 3.消化器科 4.小児科 5.その他 ()

記載年月日: 2005年 月 日

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、又は御記入下さい。

調査対象者番号 (別紙: 対応表 参照)	性 別	1. 男 2. 女	生年月	(1.明 2.大 3.昭 4.平) 年 月、現在 () 歳					
			患者住所	() 都・道・府・県・不明					
			発病時の職業	(具体的に)					
家系内同病者	同病者: 1.なし 2.あり 3.不明 〔続柄: 1.父 2.母 3.兄弟 4.姉妹 5.子供 6.その他 ()〕								
推定発症年月	() 年 () 月	貴施設初診年月	() 年 () 月	確定診断年月	() 年 () 月				
初診医療機関	1.貴施設 2.他施設 3.不明		診断した医療機関	1.貴施設 2.他施設 3.不明					
受診歴	1.通院 (年 月間) 2.入院 (年 月間)								
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.自己免疫性肝炎 2.その他 ()〕 b.老人医療 c.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								
既往歴	輸血歴	1.なし 2.あり (輸血年: () 年 () 月、() 年前) 3.不明							
	手術歴	1.なし 2.あり (病 名:) 3.不明							
	肝疾患	1.なし 2.あり→ 3.不明	病名: a. 肝炎 [1.A型 2.B型 3.C型 4.その他 ()] b. 肝硬変 c.その他 ()		診断時期: () 年 () 月				
	その他	()							
症状および所見	肝機能の経過	1.持続高値 2.波打ち 3.その他 ()							
	自覚症状	a.黄疸: [1.なし 2.あり] b.その他: ()							
	特記すべき他覚所見	()							
	臨床検査	(単位)	ALT (IU/l)	AST (IU/l)	T-Bil (mg/dl)	γ-glb (g/dl)	IgG (mg/l)	ALP (1.KA 2.BU 3.BL 4.IU)	
		初診時							
		現在							
			ANA	ASMA	抗LKM1 抗体	抗LKM 抗体	抗スルファト 抗体	その他の自己抗体 抗体名: 抗体名:	
		初診時	倍	倍	倍	倍	倍	倍	
		現在	倍	倍	倍	倍	倍	倍	
	見	肝炎ウイルスマーカー	種 類: 1.HBs 抗原 2.HBs 抗体 3.HCV 抗体 4.その他 () 測定法: ()						
		肝生検所見	()						
		他の自己免疫疾患の合併	1.なし 2.あり (病名:) 3.不明						
		全身所見	()						
		その他の所見	()						
治療	副腎皮質ステロイド	1.未使用 2.使用 [効果: a.なし b.あり]		初期投与量: () mg	継続期間: () 週				
				維持投与量: () mg	期 間: () ヶ月				
	その他の方法	1.なし 2.あり [a.免疫抑制剤 b.UDCA c.インターフェロン d.その他 ()]							
	治療計画 (医師の意見)								

劇症肝炎 (FH) 調査個人票 (LOHF を含む)

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)

「難治性の肝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」

所在地:

貴施設名:

TEL:

記載者氏名

担当科名: 1.内科 2.消化器内科 3.消化器科 4.小児科 5.その他 ()

記載年月日: 2005年 月 日

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、又は御記入下さい。

調査対象者番号 (別紙対応表参照)	性別 1. 男 2. 女	生年月	(1.明 2.大 3.昭 4.平) 年 月、現在 () 歳		
		患者住所	() 都・道・府・県・不明		
		発病時の職業	(具体的に)		
家系内肝疾患	患者の有無: 1.なし 2.あり (病名:) 3.不明 [続柄: 1.父 2.母 3.兄弟 4.姉妹 5.子供 6.その他 ()]				
		貴施設初診年月	() 年 () 月		
初診医療機関	1.貴施設 2.他施設 3.不明	推定発症年月	() 年 () 月		
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	() 年 () 月		
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.劇症肝炎 2.その他 ()] 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				
転 帰	生 存	覚醒年月日: () 年 () 月 () 日、意識障害発現日より () 日			
	死 亡	死亡年月日: () 年 () 月 () 日、意識障害発現日より () 日 直接死因 : 1.肝不全死 2.その他 ()			
基礎疾患	1.肝疾患 () 2.悪性腫瘍 () 3.自己免疫疾患 () 4.その他 ()				
既 往 歴	肝疾患	1.なし 2.あり→ 3.不明	病名: a. 肝炎 [1.A型 2.B型 3.C型 4.その他 ()] b. 肝硬変 c.その他 ()		
	手術歴	1.なし 2.あり (病名:) 3.不明			
	HBV キャリア	1.である 2.でない 3.不明			
	輸血歴	1.なし 2.あり→ 3.不明	輸血年: () 年 () 月 () 日 製剤名: ()	輸血量: () ml 製造元: (a.日赤 b.その他)	
	薬物服用	1.なし 2.あり (薬剤名:) 3.不明			
	アルコール	1.なし 2.あり [飲酒量: () 合 / 日 () 年] 3.不明			
成 因	ウイルス	推定感染源: 1.なし 2.あり () 3.不明 感染ウイルス名: 1.HAV 2.HBV 3.HCV 4.HDV 5.その他 ()			
	IgM-HA 抗体	[法]	(1.+ 2.- 3.不明)	IgM-HBc 抗体 [法] (1.+ 2.- 3.不明)	
	HBs 抗原	[法]	(1.+ 2.- 3.不明)	HBs 抗体 [法] (1.+ 2.- 3.不明)	
	HCV 抗体	[法]	(1.+ 2.- 3.不明)	HCV-RNA [P C R 法] (1.+ 2.- 3.不明)	
	HCV-RNA	[プ ロ ー プ 法]	(1.+ 2.- 3.不明)	HDV 抗体 [法] (1.+ 2.- 3.不明)	
	薬 剤	薬剤名: ()			
	その他	()			
所 見	肝組織所見	1.なし 2.あり→ 3.不明	検査方法 a.剖検 [剖検肝重量: () g 剖検脾重量: () g] b.針生検 c.死後針肝組織検査		
	初発症状	発現日: () 年 () 月 () 日			
		発 熱	1.なし 2.あり 3.不明	全身倦怠感	1.なし 2.あり 3.不明
		食欲不振	1.なし 2.あり 3.不明	悪心・嘔吐	1.なし 2.あり 3.不明
		その他	()		
臨床病型	1.急性型 2.亜急性型 3.不明		極期昏睡日 : () 年 () 月 () 日		

所見	黄疸発現日:()年()月()日		昏睡Ⅱ度発現日:()年()月()日		昏睡度:(Ⅱ・Ⅲ・Ⅳ・Ⅴ)	
	発現日:()年()月()日					
	発熱	1.なし 2.あり 3.不明	頻脈	1.なし 2.あり 3.不明	肝性口臭	1.なし 2.あり 3.不明
	黄疸	1.なし 2.あり 3.不明	呼吸促進	1.なし 2.あり 3.不明	下腿浮腫	1.なし 2.あり 3.不明
	腹水	1.なし 2.あり 3.不明	肝濁音界縮小	1.なし 2.あり 3.不明	その他	
痙攣	1.なし 2.あり 3.不明	羽ばたき振戦	1.なし 2.あり 3.不明			
画像診断	腹部US:1.未実施 2.実施 ()年()月()日		腹部CT:1.未実施 2.実施 ()年()月()日		頭部CT:1.未実施 2.実施 ()年()月()日	
	腹水	1.なし 2.あり 3.不明	1.なし 2.あり 3.不明			
	肝萎縮	1.なし 2.あり 3.不明	1.なし 2.あり 3.不明	1.なし 2.あり 3.不明		
	脾腫	1.なし 2.あり 3.不明	1.なし 2.あり 3.不明			
	地図状パターン	1.なし 2.あり 3.不明	1.なし 2.あり 3.不明			
	脳浮腫			1.なし 2.あり 3.不明		
	その他					
検査所見			意識障害発現時 ()年()月()日		治療開始3-5日後 ()年()月()日	
			覚醒または死亡時 ()年()月()日			
	プロトロンビン時間 (%)					
	ペパプラスチンテスト (%)					
	アルブミン (g/dl)					
	総ビリルビン (mg/dl)					
	直接ビリルビン (mg/dl)					
	ALT (IU/l)					
	AST (IU/l)					
	AFP (ng/ml)					
	NH3 (mg/dl)					
	メチオニン (mmol/l)					
	hHGF (ng/ml)					
血小板数 (/mm ³)						
白血球数 (/mm ³)						
合併症	感染症	1.なし 2.あり 3.不明 (発現日:)年()月()日) 臓器名:()				
	脳浮腫	1.なし 2.あり 3.不明 (発現日:)年()月()日)	DIC	1.なし 2.あり 3.不明 (発現日:)年()月()日)		
	消化管出血	1.なし 2.あり 3.不明 (発現日:)年()月()日)	心不全	1.なし 2.あり 3.不明 (発現日:)年()月()日)		
	腎障害	1.なし 2.あり 3.不明 (発現日:)年()月()日)	その他	() (発現日:)年()月()日)		
治療	ステロイド	1.未施行 2.施行 3.不明	開始日:()年()月()日			
	G-1療法	1.未施行 2.施行 3.不明	開始日:()年()月()日			
	特殊組成アミノ酸	1.未施行 2.施行 3.不明	開始日:()年()月()日			
	血漿交換療法	1.未施行 2.施行 3.不明	開始日:()年()月()日			
	血液(濾過)透析	1.未施行 2.施行 3.不明	開始日:()年()月()日			
	活性炭血液灌流	1.未施行 2.施行 3.不明	開始日:()年()月()日			
	プロスタグランジン	1.未施行 2.施行 3.不明	開始日:()年()月()日			
	インターフェロン	1.未施行 2.施行 3.不明	開始日:()年()月()日			
	サイクロスポリンA	1.未施行 2.施行 3.不明	開始日:()年()月()日			
	抗凝固療法 ()	1.未施行 2.施行 3.不明	開始日:()年()月()日			
	その他 ()		開始日:()年()月()日			
	その他 ()		開始日:()年()月()日			

2005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）

骨・関節系調査研究班 特発性大腿骨頭壊死症調査研究分科会

主任研究者 久保 俊一

（京都府立医科大学・整形外科）

疫学調査担当 廣田 良夫

（大阪市立大学・公衆衛生）

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 田中 隆

（大阪市立大学・公衆衛生）

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「骨・関節系調査研究班 特発性大腿骨頭壊死症調査研究分科会」との共同研究により、わが国における特発性大腿骨頭壊死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となりました。

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（2004年1月1日～2004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、2005年2月20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
電 話：052-744-2132
F A X：052-744-2971

臨床事項に関する問い合わせ先：〒545-8585 大阪市立阿倍野区旭町1-4-3
大阪市立大学大学院医学研究科・公衆衛生学
骨・関節系調査研究班 特発性大腿骨頭壊死症調査研究分科会疫学調査担当者
廣田 良夫
電 話：06-6645-3755
F A X：06-6645-3757

大腿骨頭壊死症の診断基準

X線所見

1. 骨頭圧潰または crescent sign (骨頭軟骨下骨折線)
 2. 骨頭内の帯状硬化像の形成
 1. 2. については
 - (1) 関節裂隙が狭小化していないこと。
 - (2) 臼蓋には異常所見がないこと。
- を要する

検査所見

3. 骨シンチグラム：骨頭の cold in hot 像
4. 骨生検標本での修復反応層を伴う骨壊死層像
5. MRI：骨頭内帯状低信号域 (T1 強調像)

判定

- 確定診断：**上記5項目のうち2つ以上を有するもの
除外項目：腫瘍、腫瘍性疾患及び骨端異形成症は除く
-

特発性大腿骨頭壊死症の壊死域局在による病型 (Type) 分類

Type A 壊死域が臼蓋荷重面の内側 1/3 未満にとどまるもの、または壊死域が非荷重部のみに存在するもの

Type B 壊死域が臼蓋荷重面の内側 1/3 以上 2/3 未満の範囲に存在するもの

Type C 壊死域が臼蓋荷重面の内側 2/3 以上におよぶもの

Type C-1 壊死域の外側端が臼蓋縁内にあるもの

Type C-2 壊死域の外側端が臼蓋縁をこえるもの

注 1) X線/MRI の両方またはいずれかで判定する

注 2) X線は股関節正面像で判定する

注 3) MRI は T1 強調像の冠状断骨頭中央撮像面で判定する

注 4) 臼蓋荷重面の算定方法：

臼蓋縁と涙痕下縁を結ぶ線の垂直 2 等分線が臼蓋と交差した点から外側を臼蓋荷重面とする。

