

2005年7月

当該診療科部長殿

厚生労働省難治性疾患克服研究事業

難治性脾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)
 調査担当 成瀬 達 (名古屋大学病態修復内科)
 吉村邦彦 (虎の門病院呼吸器科)
 広田昌彦 (熊本大学消化器外科)

特定疾患の疫学に関する研究班

主任研究者 稲葉 裕 (順天堂大学衛生学)
 調査担当 玉腰暁子 (名古屋大学予防医学)

拝啓

時下、益々ご清祥のこととお慶び申し上げます。

過日、わが国における脾嚢胞線維症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「難治性脾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として、

- 先日は一次調査にご協力いただき有難うございました。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、
- 貴施設より脾嚢胞線維症の症例が下記のように報告されています。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年の全国疫学調査の際に下記の()例について症例調査に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、患者の皆様への説明書、同意書を送らせていただきましたが、未だご回答をいただいております。

脾嚢胞線維症は日本人には非常に稀な病気であり、一例一例が大変貴重です。本調査は、患者さんの同意書が必要なこと、さらに個人票にご記入いただくデータが多いことなど、先生方に大変なご負担をおかけすることになり、恐縮に存じますが、本調査へのご理解とご協力を賜りますようお願い申し上げます。

同封の説明書にそって、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2005年8月末日までに簡易書留にて下記事務局宛ご返送ください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、患者の皆様への直接の問い合わせはいたしません。この件に附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。

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、失礼をお許してください。

何卒、よろしくご協力のほどお願い申し上げます。

敬具

書類の返送先：〒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
 「脾嚢胞線維症の全国疫学調査」事務局
 TEL: 052-744-2132 FAX: 052-744-2971

問い合わせ先：〒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
 成瀬 達
 TEL: 052-744-2170 FAX: 052-744-2179

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）

門脈血行異常症調査研究班

主任研究者 橋爪 誠

（九州大学 災害・救急医学）

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「門脈血行異常症調査研究班」との共同研究により、わが国における門脈血行異常症（特発性門脈圧亢進症、肝外門脈閉塞症、バッドキアリ症候群）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
門脈血行異常症調査研究班疫学調査担当者
廣田 良夫
電 話：06-6645-3755
F A X：06-6645-3757

厚生労働省特定疾患 門脈血行異常症の診断と治療 (2001年)

特発性門脈圧亢進症(IPH)診断の手引**I. 概念と症候**

肝内末梢門脈枝の閉塞、狭窄により門脈圧亢進症に至る原因不明の症候群をいう。重症度に応じ易出血性食道・胃静脈瘤、異所性静脈瘤、門脈圧亢進症性胃症、腹水、出血傾向、脾腫、貧血、肝機能障害などの症状を示す。

II. 検査所見

1. 一般検査所見

- 1) 血液検査：一つ以上の有形成分の減少を示す(骨髓像では幼若細胞の相対的増加を伴うことが多い)。
- 2) 肝機能検査：軽度異常にとどまることが多いが、重症になるにしたがい肝不全兆候を示す。
- 3) 視鏡検査：しばしば上部消化管の静脈瘤を認める。門脈圧亢進症性胃症や十二指腸、胆管周囲、下部消化管などいわゆる異所性静脈瘤を認めることがある。

2. 画像検査所見

1) 超音波、CT、MRI、腹腔鏡検査

- (a) 著しい脾腫を認める。
- (b) 肝臓は病期の進行とともに萎縮する。
- (c) 肝臓の表面は平滑なことが多いが、大きな隆起と陥凹を示し、全体に波打ち状を呈する例もある。
- (d) 肝内結節を認めることがある。
- (e) 肝外門脈径の増大、側副血行路の発達を認める。
- (f) 門脈血流量の増加を認める。
- (g) 二次的に肝内、肝外門脈に血栓を認めることがある。
- (h) 肝静脈は開存している。

1) 腹腔動脈造影動脈相

著名な脾動脈拡張を認める。一方、総肝動脈の狭小化、肝内動脈の狭小化、過疎化をみるが、cork screw 像などの肝硬変所見を認めない。

2) 上腸間膜動脈造影門脈相ないし経皮経肝門脈造影

肝内末梢門脈枝の走行異常、分岐異常が認められ、その造影性は不良である。時に肝内大型門脈枝に血栓形成をみることがある。

3) 肝静脈造影および圧測定

しばしば肝静脈枝相互間吻合と“しだれ柳様”所見を認める。閉塞肝静脈圧は正常または軽度上昇している。

3. 病理検査所見

- 1) 肝臓の肉眼所見：肝萎縮のあるもの、ないものがある、肝表面では平滑なもの、波打ち状や凹凸不整を示すもの、さらには肝の変形を示すものがある。肝断面では、肝被膜下の肝実質の脱落をしばしばみる。肝内大型門脈枝あるいは門脈本幹は開存しているが、二次性の閉塞性血栓を認める例がある。肝硬変の所見はない。
- 2) 肝臓の組織所見：肝内末梢門脈枝の潰れや肝内門脈枝の硬化症、および異常血行路を伴う例が多い。門脈域の線維化がみられる。肝細胞の種々の程度の過形成像をみることがあるが、周囲に線維化はなく、肝硬変の再生結節とは異なる。

III. 診断

本症は症候群として認識され、また病期により病態が異なることから一般検査所見、画像検査所見、病理検査所見によって総合的に診断されるべきである。確定診断は肝臓の病理組織学的所見に裏付けされることが望ましい。診断に際して除外すべき疾患は肝硬変症、一時性 EHO、バッドキアリ症候群、血液疾患、寄生虫症、肉芽腫性肝疾患、先天性肝線維症、慢性ウイルス性肝炎などである。

厚生労働省特定疾患 門脈血行異常症の診断と治療 (2001 年)

肝外門脈閉塞症(EHO)診断の手引

I. 概念と症候

肝門部を含めた肝外門脈の閉塞により門脈圧亢進症に至る症候群をいう。重症度に応じ易出血性食道・胃静脈瘤、異所性静脈瘤、門脈圧亢進症性胃症、腹水、出血傾向、脾腫、貧血、肝機能障害などの症候を示す。原因の明らかでない一次性肝外門脈閉塞症と原因の明らかな二次性肝外門脈閉塞症とがある。二次性肝外門脈閉塞症としては腫瘍、血液疾患、胆嚢胆管炎、膵炎、新生児膵炎、手術、薬剤などがある。ただし、IPH の一症候としての肝外門脈血栓症はこれに含まれない。

II. 検査所見

1. 一般検査所見

- 1) 血液検査：一つ以上の有形成分の減少を示す(骨髄像では幼若細胞の相対的増加を伴うことが多い)。
- 2) 肝機能検査：正常ないし軽度の異常を示す。
- 3) 内視鏡検査：しばしば上部消化管の静脈瘤を認める。門脈圧亢進症性胃症や十二指腸、胆管周囲、下部消化管などにいわゆる異所性静脈瘤を認めることがある。

2. 画像検査所見

1) 超音波、CT、MRI、腹腔鏡検査

- (a) 肝門部を含めた肝外門脈が閉塞し著明な求肝性側副血行路の発達を認める。
- (b) 肝内門脈枝、肝静脈は開存している。
- (c) 脾臓の腫大を認める。
- (d) 肝臓表面では正常で肝臓の萎縮は目立たないことが多い。

2) 上腸間膜動脈造影門脈相ないし経皮経肝門脈造影

肝外門脈の閉塞が認められる。肝門部における求肝性側副血行路の発達が著明でいわゆる“海綿状血管増生”が認められる。

3. 病理検査所見

- 1) 肝臓の肉眼所見：肝門部に門脈本幹の閉塞、海綿状変化が認められる。肝表面はおおむね平滑である。
- 2) 肝臓の組織所見：肝の基本構造はほぼ正常に保持され、門脈枝は開存している。軽度のリンパ球漫潤、軽度の線維化を認めることがある。肝硬変の所見はない。

III. 診断

主に画像検査所見を参考に確定診断を得る。二次性肝外門脈閉塞症については原因疾患を明らかにする。

厚生労働省特定疾患 門脈血行異常症の診断と治療 (2001 年)

バッドキアリ症候群診断の手引

I. 概念と症候

肝静脈の主幹あるいは肝部下大静脈の閉塞や狭窄により門脈圧亢進症に至る症候群をいう。重症度に応じ易出血性食道・胃静脈瘤、異所性静脈瘤、門脈圧亢進症胃症、腹水、出血傾向、脾腫、貧血、肝機能障害、下腿浮腫、下肢静脈瘤、胸腹壁の上行生皮下静脈怒張などの症候を示す。多くは慢性の経過をとるが、急性閉塞や狭窄も起こり得る。原因の明らかでない一次性バッドキアリ症候群と原因の明らかな二次性バッドキアリ症候群とがある。二次性バッドキアリ症候群の原因として肝癌、転移性肝腫瘍、うっ血性心疾患などがある。

II. 検査所見

- 1) 血液検査：一つ以上の有形成分の減少を示す(骨髓像では幼若細胞の相対的増加を伴うことが多い)。
- 2) 肝機能検査：正常から高度異常まで重症になるにしたがい障害度が変化する。
- 3) 内視鏡検査：しばしば上部消化管の静脈瘤を認める。門脈圧亢進症性胃症や十二指腸、胆管周囲、下部消化管などにいわゆる異所性静脈瘤を認めることがある。

2. 画像検査所見

- 1) 超音波、CT、MRI、腹腔鏡検査
 - (a) 肝静脈主幹あるいは肝部下大静脈の閉塞や狭窄が認められる。超音波ドプラ検査では肝静脈主幹や肝部下大静脈の逆流ないし乱流がみられることがあり、また肝静脈血流波形は平坦化あるいは欠如することがある。
 - (b) 門脈本幹、肝内門脈枝は開存している。
 - (c) 脾臓の腫大を認める。
 - (d) 肝臓のうっ血性腫大を認める。特に尾状葉の腫大が著しい。
- 2) 下大静脈、肝静脈造影および圧測定

肝静脈主幹あるいは肝部下大静脈の閉塞や狭窄を認める。肝部下大静脈閉塞の形態は膜様閉塞から広範な閉塞まで各種存在する。また同時に上行腰静脈、奇静脈、半奇静脈などの側副血行路が造影されることが多い。著名な肝静脈枝相互間吻合を認める。肝部下大静脈圧は上昇し、肝静脈圧や閉塞肝静脈圧も上昇する。

3. 病理検査所見

- 1) 肝臓の肉眼所見：うっ血性肝腫大、慢性うっ血に伴う肝線維化、肝実質の脱落と再生、まれにうっ血性肝硬変の所見を呈する。
- 2) 肝臓の組織所見：肝小葉中心帯の肝類洞の拡張や線維化、あるいは肝小葉の逆転像(門脈域が中央に位置し肝細胞集団がうっ血帯で囲まれた像)の形成など慢性うっ血性変化を認める。

III. 診断

主に画像検査所見を参考に確定診断を得る。二次性バッドキアリ症候群については原因疾患を明らかにする。

門脈血行異常症 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

特発性門脈圧亢進症	1.なし	2.あり 男 例、女 例
肝外門脈閉塞症	1.なし	2.あり 男 例、女 例
パッドキアリ症候群	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）

門脈血行異常症調査研究班

主任研究者 橋爪 誠

(九州大学 災害・救急医学)

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

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、わが国における門脈血行異常症（特発性門脈圧亢進症、肝外門脈閉塞症、バッドキアリ症候群）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「門脈血行異常症調査研究班」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

FAX：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

門脈血行異常症調査研究班疫学調査担当者

廣田 良夫

電話：06-6645-3755

FAX：06-6645-3757

門脈血行異常症 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

特発性門脈圧亢進症	1.なし	2.あり	男	例、女	例
肝外門脈閉塞症	1.なし	2.あり	男	例、女	例
バッドキアリ症候群	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。

2005年7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）

門脈血行異常症に関する調査研究班 主任研究者 橋爪 誠

（九州大学大学院医学研究院 災害・救急医学）

疫学調査担当 廣田 良夫

（大阪市立大学公衆衛生学）

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 福島 若葉

（大阪市立大学公衆衛生学）

拝啓

時下、益々ご清祥のこととお慶び申し上げます。

先般、門脈血行異常症（特発性門脈圧亢進症、肝外門脈閉塞症、バッドキアリ症候群）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。

ご回答に基づきまして、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門脈血行異常症の受診患者症例につきまして、調査個人票に可能な範囲でご記入いただき、8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。

なお、本調査実施に関する情報公開のためのポスターを作製いたしました。つきましては、待合室などに掲示していただきますようお願い申し上げます。

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、本調査は九州大学大学院医学研究院の倫理委員会の承認を得て実施しています。何卒ご協力のほど、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。

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：〒812-8582 福岡県福岡市東区馬出3-1-1
 九州大学大学院医学研究院 災害・救急医学
 門脈血行異常症に関する調査研究班
 事務局 山口 将平
 電話：092-642-6222 F A X：092-642-6224

特発性門脈圧亢進症、肝外門脈閉塞症、バッドキアリ症候群

の患者様へのお知らせとお願い

当院では、厚生労働省の研究班に協力して、「全国疫学調査」を行うこととなりました。
この疾患が、どのような要因と関連しているかを調べ、得られた成果を予防に役立てたいと
考えております。

このため、上記の疾患で受診中の患者様に、調査へのご協力をお願い申し上げます。

【ご協力をお願いしたい内容】

- あなたの診療情報（カルテに記載されている検査結果など）を使わせてください。

【ご協力にあたり、ご理解いただきたいこと】

- あなた個人に、お電話などで直接問い合わせることは一切ありません。
調査は、あなたの主治医が、カルテに記載されている検査結果などを、所定の調査票に記
入することにより行います。
- あなた個人の情報は、厳重に管理します。
調査票には、「性、生年月（日は除く）」を記載します。
しかし「カルテ番号、氏名、住所、電話番号」など、個人を特定できる情報は記載しませ
ん。
また、調査票の内容は、すべて数字に置き換えます。その後、全体として統計的に集計す
るのみであり、個人の内容が外部にもれることは決してありません。
集計した結果は、学術論文などで公表されることがあります。
- この調査に関してご質問などございましたら、主治医または下記までお問い合わせ下さい。

〒812-8582 福岡県福岡市東区馬出 3-1-1

九州大学大学院医学研究院 災害・救急医学 門脈血行異常症に関する調査研究班事務局

電話：092-642-6222 FAX：092-642-6224

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）

門脈血行異常症に関する調査研究班	主任研究者	橋爪 誠	（九州大学 災害・救急医学）
	疫学調査担当	廣田 良夫	（大阪市立大学・公衆衛生学）
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	福島 若葉	（大阪市立大学・公衆衛生学）

医療機関控え用

門脈血行異常症（特発性門脈圧亢進症、肝外門脈閉塞症、バッドキアリ症候群）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：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	IPH・EHO・BCS			男・女	(明・大・昭・平) 年 月 日
2	IPH・EHO・BCS			男・女	(明・大・昭・平) 年 月 日
3	IPH・EHO・BCS			男・女	(明・大・昭・平) 年 月 日
4	IPH・EHO・BCS			男・女	(明・大・昭・平) 年 月 日
5	IPH・EHO・BCS			男・女	(明・大・昭・平) 年 月 日
6	IPH・EHO・BCS			男・女	(明・大・昭・平) 年 月 日
7	IPH・EHO・BCS			男・女	(明・大・昭・平) 年 月 日
8	IPH・EHO・BCS			男・女	(明・大・昭・平) 年 月 日
9	IPH・EHO・BCS			男・女	(明・大・昭・平) 年 月 日
10	IPH・EHO・BCS			男・女	(明・大・昭・平) 年 月 日
11	IPH・EHO・BCS			男・女	(明・大・昭・平) 年 月 日
12	IPH・EHO・BCS			男・女	(明・大・昭・平) 年 月 日
13	IPH・EHO・BCS			男・女	(明・大・昭・平) 年 月 日
14	IPH・EHO・BCS			男・女	(明・大・昭・平) 年 月 日
15	IPH・EHO・BCS			男・女	(明・大・昭・平) 年 月 日
16	IPH・EHO・BCS			男・女	(明・大・昭・平) 年 月 日
17	IPH・EHO・BCS			男・女	(明・大・昭・平) 年 月 日
18	IPH・EHO・BCS			男・女	(明・大・昭・平) 年 月 日
19	IPH・EHO・BCS			男・女	(明・大・昭・平) 年 月 日
20	IPH・EHO・BCS			男・女	(明・大・昭・平) 年 月 日
21	IPH・EHO・BCS			男・女	(明・大・昭・平) 年 月 日
22	IPH・EHO・BCS			男・女	(明・大・昭・平) 年 月 日
23	IPH・EHO・BCS			男・女	(明・大・昭・平) 年 月 日
24	IPH・EHO・BCS			男・女	(明・大・昭・平) 年 月 日
25	IPH・EHO・BCS			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とお扱いにご注意の上、破棄いただいで結構です。

門脈血行異常症 第二次調査個人票

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)

門脈血行異常症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.外科 6.消化器外科 7.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。

診断名	1. 特発性門脈圧亢進症 2. 肝外門脈閉塞症 3. パッドキアリ症候群			診断	1. 確定 2. 疑い	
調査対象者番号 (別紙対応表参照)	性 別	1. 男 2. 女	生年月 居住地	(1.明 2.大 3.昭 4.平) 年 月 現在()歳 都・道・府・県・不明		
家系内発症	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					
入院回数	1.貴施設 () 回 2.他施設 () 回 3.不明	推定発症年月	()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	()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(「疑い」含む)	()年 ()月・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.パッドキアリ症候群 2.その他 ()] b.その他 ()				
発 症 前	嗜好品	タバコ	1.なし 2.あり 3.不明	酒	1.なし 2.時々 3.ほとんど毎日 4.不明	
	薬物	シンナー	1.なし 2.あり 3.不明	経口避妊薬	1.なし 2.あり 3.不明	
	既往歴	輸血症	1.なし 2.あり 3.不明	乳幼児期の特記	1.なし 2.あり () 3.不明	
		新生児臍炎	1.なし 2.あり 3.不明	すべき感染症		
		胆嚢胆管炎	1.なし 2.あり 3.不明	肝炎	1.なし 2.あり [a. B型 b. C型 c. アルコール d. その他] 3.不明	
		脾炎	1.なし 2.あり 3.不明			
		静脈血栓症	1.なし 2.あり 3.不明	悪性腫瘍	1.なし 2.あり () 3.不明	
		うっ血性心不全	1.なし 2.あり 3.不明	膠原病	1.なし 2.あり () 3.不明	
			血液疾患	1.なし 2.あり () 3.不明		
	腹腔内手術 既往	1.なし 2.あり → 3.不明	疾患: 術式:	手術年月: 年 月・不明		
診 断 時	併発疾患	胆嚢胆管炎	1.なし 2.あり 3.不明	肝炎	1.なし 2.あり [a. B型 b. C型 c. アルコール d. その他] 3.不明	
		脾炎	1.なし 2.あり 3.不明			悪性腫瘍
		静脈血栓症	1.なし 2.あり 3.不明	膠原病	1.なし 2.あり () 3.不明	
		うっ血性心不全	1.なし 2.あり 3.不明	血液疾患	1.なし 2.あり () 3.不明	
	自覚症状	1.なし 2.あり → 3.不明	吐血	1.なし 2.あり 3.不明	意識障害	1.なし 2.あり 3.不明
		下血	1.なし 2.あり 3.不明	全身倦怠感	1.なし 2.あり 3.不明	
		出血傾向	1.なし 2.あり 3.不明	黄疸	1.なし 2.あり 3.不明	
		浮腫	1.なし 2.あり 3.不明	その他	1.なし 2.あり ()	
		腹部膨満感	1.なし 2.あり 3.不明			
主要症候	1.食道静脈瘤	1.なし 2.あり 3.不明	7.門脈圧亢進性胃症	1.なし 2.あり 3.不明		
	2.胃静脈瘤	1.なし 2.あり 3.不明	8.肝機能障害	1.なし 2.あり 3.不明		
	3.異所性静脈瘤	1.なし 2.あり 3.不明	9.肝不全	1.なし 2.あり 3.不明		
	4.脾機能亢進症・脾腫	1.なし 2.あり 3.不明	その他	1.なし 2.あり []		
	5.腹水	1.なし 2.あり 3.不明				
	6.肝性脳症	1.なし 2.あり 3.不明				
診断時に最も問題となる主要症候 [上記「主要症候」から番号を1つのみ選択]→			()			

診 断	検査成績	白血球数	() / μ L	・不明	アルブミン	() g/dL	・不明
		ヘモグロビン	() g/dL	・不明	総ビリルビン	() mg/dL	・不明
		ヘマトクリット	() %	・不明	ICGR ₁₅	() %	・不明
		血小板	() / μ L	・不明	HBs抗原	1.陰性 2.陽性 3.不明	
		PT (%)	() %	・不明	HCV抗体	1.陰性 2.陽性 3.不明	
		PT (秒)	() 秒、延長 () 秒	・不明			
診 断	静脈瘤 ^④	食道	1.なし 2.あり → 3.不明	1.緊急例 2.待機例 3.予防例	F: [0・1・2・3] RC: [0・1・2・3]		
		胃	1.なし 2.あり → 3.不明	1.緊急例 2.待機例 3.予防例	Lg: [Lg-c ・ Lg-f ・ Lg-cf] F: [0・1・2・3] RC: [0・1・2・3]		
		異所性	1.なし 2.あり → 3.不明	1.緊急例 2.待機例 3.予防例	部位: [] F: [0・1・2・3] RC: [0・1・2・3]		
時	肝性脳症		1.なし 2.軽度 3.高度 4.不明	腹水		1.なし 2.軽度 3.高度 4.不明	
	画像所見 (US・CT・MRI・ 血管造影等)	肝萎縮	1.なし 2.あり 3.不明	肝静脈枝相互間吻合	1.なし 2.あり 3.不明		
		肝腫大	1.なし 2.あり 3.不明	しだれ柳様所見	1.なし 2.あり 3.不明		
		尾状葉腫大	1.なし 2.あり 3.不明	肝外門脈の閉塞	1.なし 2.あり 3.不明		
		肝腫瘍	1.なし 2.あり 3.不明	海綿状血管増生	1.なし 2.あり 3.不明		
		脾腫	1.なし 2.あり 3.不明	下大静脈狭窄・閉塞	1.なし 2.あり 3.不明		
		門脈血栓	1.なし 2.あり 3.不明	肝静脈狭窄・閉塞	1.なし 2.あり 3.不明		
		肝内末梢門脈枝走行異常・分岐異常	1.なし 2.あり 3.不明				
肝組織所見	1.なし	肝繊維化	1.なし 2.あり 3.不明	うっ血性変化	1.なし 2.あり 3.不明		
	2.あり →	肝硬変	1.なし 2.あり 3.不明	肝内末梢門脈枝の潰れ	1.なし 2.あり 3.不明		
治 療	食道静脈瘤に 対する治療	1.なし	1.内視鏡的治療: 1) EVL 2) EIS 3) EVL+EIS 4) その他 () 初回治療: 年 月				
		2.あり →	2.手術: (術式:) 初回治療: 年 月				
		3.不明	3.薬物療法: (薬剤名:) 治療開始: 年 月				
		3.不明	4.その他: () 初回治療: 年 月				
	胃静脈瘤に 対する治療	1.なし	1.内視鏡的治療: 1) EVL 2) EIS 3) EVL+EIS 4) その他 () 初回治療: 年 月				
		2.あり →	2.手術: (術式:) 初回治療: 年 月				
		3.不明	3.薬物療法: (薬剤名:) 治療開始: 年 月				
		3.不明	4.IVR治療: 1) B-RTO 2) TJO 3) その他 () 初回治療: 年 月				
		3.不明	5.その他: () 初回治療: 年 月				
	脾機能亢進症 に対する治療	1.なし	1.手術: (術式:) 初回治療: 年 月				
2.あり →		2.IVR治療: 1) PSE 2) その他 () 初回治療: 年 月					
3.不明		3.その他: () 初回治療: 年 月					
閉塞・狭窄部位 に対する治療 (バッドキアリ 症候群)	1.なし	1.手術: (術式:) 初回治療: 年 月					
	2.あり →	2.IVR治療: (治療法:) 初回治療: 年 月					
	3.不明	3.薬物療法: (薬剤名:) 治療開始: 年 月					
	3.不明	4.その他: () 初回治療: 年 月					
肝移植の有無	1.なし 2.あり →	1.生体肝移植 2.脳死肝移植		手術日: 年 月			
その他の治療	何に対して () 治療法 () 初回治療: 年 月						
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 5.死亡 6.不明 7.その他 ()						
現在の状況	1.治癒 2.改善** 3.不変** 4.悪化** 5.死亡 最終観察日: 平成 年 月 日						
**診断時と比較	死亡年月日: 年 月 日、死因:				剖検: 1.なし 2.あり 3.不明		

(注) 門脈圧取り扱い規約 (2004年8月、改訂第2版) に準ずる

2005 年 10 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）

門脈血行異常症に関する調査研究班 主任研究者 橋爪 誠
(九州大学大学院医学研究院 災害・救急医学)

特定疾患の疫学に関する研究班 (2005 年度より) 主任研究者 永井 正規
(埼玉医科大学公衆衛生学)

「門脈血行異常症の全国疫学調査」
二次調査へのご協力をお願い

拝啓

時下、益々ご清祥のこととお慶び申し上げます。

先般の全国疫学調査(一次調査)につきましては、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発送致しましたが、現在のところ、ご返事を確認できておりません。

先生方には多大なご負担をおかけすることになり、誠に恐縮でございますが、二次調査につきましても是非ご協力の程をお願い申し上げます。

ご不明の点がございましたら、遠慮なく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。

本研究の意義をご理解いただき、何卒ご協力を賜りますよう、重ねてお願い申し上げます。

敬具

【 記入上のお願い】

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門脈血行異常症(特発性門脈圧亢進症、肝外門脈閉塞症、バッドキアリ症候群)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、11月末日までにご返送下さい。

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。

対応表は貴院にて12月末日まで保管して下さい。それ以後は、破棄いただいて結構です。

なお、本調査は、九州大学大学院医学研究院の倫理委員会の承認を得て実施しております。

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 F A X：052-744-2971

臨床事項に関する問い合わせ先：〒812-8582 福岡県福岡市東区馬出 3-1-1
九州大学大学院医学研究院 災害・救急医学
門脈血行異常症に関する調査研究班
事務局 山口 将平
電 話：092-642-6222 F A X：092-642-6224

〇〇病院

〇〇先生

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）

門脈血行異常症に関する調査研究班 疫学調査担当 廣田 良夫
（大阪市立大学・公衆衛生学）

特定疾患の疫学に関する研究班 疫学調査担当 福島 若葉
（大阪市立大学・公衆衛生学）

全国疫学調査・二次調査票の記入もれ箇所への再記入について（依頼）

時下、益々ご清祥のこととお慶び申し上げます。

先般の全国疫学調査（二次調査）につきましては、ご協力をいただき誠にありがとうございました。

さて、お送りいただきました二次調査票につき、数か所の記入もれがございました。つきましては、調査票の複写をお送り致しますので、ご確認の上ご記入いただきたくお願いいたします。

ご多忙のところ誠に恐縮ですが、折角ご協力いただきました本研究の質を向上させるため、何卒ご尽力を賜りますよう重ねてお願い申し上げます。

【記入上のお願い】

二次調査票の項目で、ご確認およびご記入いただきたい箇所をマーカーでお示ししております。お送りしました複写に直接ご記入のうえ、返信用封筒で12月末日までにご返送下さい。

回答不能の項目がございましたら、その旨をご記入下さい。（例：「他院から治療目的で紹介されたため、診断時の詳細不明」など）

ご返送いただきましたら、受領のご連絡を差し上げます。それまでは、調査対象者番号とカルテ番号の「対応表」を、12月末日を過ぎましても保管いただきますようお願いいたします。

お問い合わせ先：〒545-8585 大阪市阿倍野区旭町 1-4-3
大阪市立大学大学院医学研究科 公衆衛生学
担当 福島 若葉
電 話：06-6645-3756 F A X：06-6645-3757

〇〇病院
〇〇先生

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）

門脈血行異常症に関する調査研究班 疫学調査担当 廣田 良夫
（大阪市立大学・公衆衛生学）

特定疾患の疫学に関する研究班 疫学調査担当 福島 若葉
（大阪市立大学・公衆衛生学）

全国疫学調査・二次調査の対応表保管期限の延長について（依頼）

時下、益々ご清祥のこととお慶び申し上げます。

先般の全国疫学調査（二次調査）につきましては、ご協力をいただき誠にありがとうございました。

さて、ご回答いただきました二次調査個人票ですが、大阪市立大学にてご記入内容の確認作業を順次行っております。記入もれ等につきましては、再度のご確認とご記入をお願いしているところですが、貴施設へのお問い合わせは年明け（2006年）になる予定です。

つきましては、調査対象者番号とカルテ番号の「対応表」の保管期限を、2006年3月末日まで延長していただきたくお願い致します。

折角ご協力いただきました本研究の質を向上させるため、何卒ご理解を賜りますよう重ねてお願い申し上げます。

お問い合わせ先：〒545-8585 大阪市阿倍野区旭町1-4-3
大阪市立大学大学院医学研究科 公衆衛生学
担当 福島 若葉
電 話：06-6645-3756 F A X：06-6645-3757

謹啓

先生方には益々御清栄のこととお慶び申し上げます。

この度は、特定疾患患者調査に御協力を賜わり、誠にありがとうございました。厚く御礼申し上げます。

今後とも何卒宜しくお願い申し上げます。

敬具

平成 十七 年 月

〒四六六―八五五〇 名古屋市昭和区鶴舞町六五

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

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 全国疫学調査事務局

2005年10月5日

厚生労働科学研究難治性疾患克服研究事業 臨床班 主任研究者 各位

厚生労働科学研究難治性疾患克服研究事業
特定疾患の疫学に関する研究 主任研究者 永井正規
(埼玉医科大学公衆衛生学教室)

特定疾患全国疫学調査について (お尋ね)

拝啓 時下、ますますご清栄のこととお慶び申し上げます。

厚生労働科学研究による特定疾患疫学研究班では従来より臨床班と協力して難病の全国疫学調査を実施してきました。このたび疫学班を前班長の稲葉裕教授(順天堂大学医学部衛生学)から引き継ぎ、継続して全国疫学調査を実施していきたいと考えています。

全国疫学調査は特定の難病の疫学像(全国での患者数、性・年齢分布、臨床像、現状、予後など)を明らかにする目的で実施するものです。その概要につきましては疫学研究班が1994年に作成した「難病の患者数と臨床疫学像把握のための全国疫学調査マニュアル」をご覧ください(現在残部がありませんので、次のウェブで公開しています：<http://www.jichi.ac.jp/dph/nanbyou/index.html>)。また、同封の補足もご覧ください。基本的にはこのマニュアルに従って、毎年2～3疾患について今後とも調査を実施していく予定です。対象疾患は臨床班の意向をふまえながら、調整していきたいと存じます。

つきましては来年度以降、全国疫学調査実施の予定(現段階のご判断で構いません)を別紙にて10月31日までにお知らせくださいますよう、お願い申し上げます。なお、本件に関する照会、並びに調査票の返送先は、本調査の事務を担当しております自治医科大学公衆衛生学教室までお願いいたします。

敬具

記

調査票の返送、並びに照会先

〒329-0498 (自治医大固有郵便番号)
栃木県河内郡南河内町薬師寺3311-1
自治医科大学公衆衛生学教室 気付
特定疾患全国疫学調査事務局

担当：渡邊至 (makoto@jichi.ac.jp)、中村好一 (nakamuyk@jichi.ac.jp)

電話：0285-58-7338 ファクシミリ：0285-44-7217
(いずれも教室直通)

特定疾患全国疫学調査に関する補足説明

1. 時間的な流れ（調査実施年度、及びその翌年度）

- 4月～6月 対象診療科の選定、診断基準の確認、2次調査票作成（主として臨床班）
- 7月～9月 対象施設の選定、1次調査に関する依頼状や調査票の準備（疫学班）
倫理審査委員会の承認（疫学班）
- 10月～12月 1次調査票の発送準備（疫学班）
- 1月 1次調査票発送・回収 患者ありの施設へ2次調査票発送（疫学班）
- 2月 1次調査票締切（疫学班）
- 4月 2次調査票締切 入力（疫学班）
- 6月 2次調査票入力完了（疫学班）
- 1次調査票の解析（全国の患者数の推計、主として疫学班）
2次調査票の解析（主として臨床班）

2. 経費の分担

- 1次調査：疫学班
2次調査：疫学班と臨床班で50%ずつ
必要な経費：調査票などの印刷費、発送・回収の郵送費、
入力に要する経費、人件費
（患者数により、異なります）

3. 対象疾患を選ぶ際の視点

（臨床班からの希望が多いと、次の項目を基準に優先順位をつけさせていただきます）

- a. 当該疾患の診断基準の有無
診断基準がない疾患は原則として対象としません。
- b. 特定疾患治療研究事業（難病医療費公費負担制度）の対象か否か
対象の場合には臨床調査個人票の解析も可能ですので、優先順位が下がります。
- c. 過去の全国疫学調査実施実績
最近実施したばかりの疾患は優先順位が下がります。
- d. 患者数
1つの診療科で10人を超えるような患者数だと医療機関の協力を得にくく、
対象疾患としにくい側面があります。

以上