

疾患名:

Q1. 我が国の患者の人数はどれくらいですか。

人数 約  人  
出典  難病情報センターホームページ [http://www.nanbyou.or.jp/kenkyuhan/kenkyuhan\\_gate.htm](http://www.nanbyou.or.jp/kenkyuhan/kenkyuhan_gate.htm)  
 その他  
出典   
時期   
最近の疫学調査等をもとにした推計値をご記入下さい。出典をクリックして選択して下さい。難病情報センターのホームページに掲載されている情報が最新の場合はこれをご記入いただき、これよりも新しい推計がある場合には出典・調査時期を併せてご記入下さい。

Q2. 疾患の原因はどの程度解明されていますか。(3行程度以内)

[記入例] 患者の約5%は家族性(常染色体劣性遺伝)で、原因となる遺伝子異常として〇〇が判明している。その他の患者については自己免疫機序が推定されるが、原因及び発病の機序は未解明である。

Q3. 疾患の主な症状にはどのようなものがありますか。(3行程度以内)

[記入例] 肺病変による呼吸困難、咳嗽、血痰、喘息様の喘鳴等がみられる。気胸、胸水や腹水を認めることもある。

Q4. 疾患の主な合併症にはどのようなものがありますか。(3行程度以内)

[記入例] 関節炎、虹彩炎・結膜炎等の合併症をきたすことがある。また、約30%の患者で発症から30年以内に病変の癌化がみられる。

Q5. 治療の種類と効果はどの程度ですか。

効果の高いものから、主な治療の名称(治療薬の種類等)をご記入の上、治療効果、効果を示す患者の割合を選択してください。

治療法の名称	治療効果の度合	効果を示す患者の割合
1 筋弛緩薬	症状を緩和する ▼	一部の患者 ▼
2 運動療法	症状を緩和する ▼	一部の患者 ▼
3	(選択してください) ▼	(選択してください) ▼
4	(選択してください) ▼	(選択してください) ▼
5	(選択してください) ▼	(選択してください) ▼
6	(選択してください) ▼	(選択してください) ▼

(記入例  効果がある ▼ 大半の患者 ▼ )

「著効を示す」「効果がある」は、予後改善や進行の抑制など、疾患自体に効果がある場合に選択してください。疾患の進行は抑制しないが、症状のみ緩和する場合は「症状を緩和する」を選択してください。

**Q6. 疾患の経過** (口内をクリックしてください)

**Q6-1. 発症が最も多くみられる年齢 (1つを選べない場合のみ複数回答可)**

- 1 60歳以上の高齢者に多い
- 2 成人(20歳以上~60歳未満)に多い
- 3 小児(20歳未満)に多い
- 4 先天的な疾患

**Q6-2. 生命予後 (1つを選択)**

- 1 健常者とほぼ同等
- 2 健常者より寿命が短い、寿命は概ね60歳以上である
- 3 一部の患者では若年(60歳未満)での死亡のリスクがある
- 4 多くの患者は若年(60歳未満)で死亡する

**Q6-3. 長期間の生活状況 (複数回答可)**

(経過中で半数以上の患者に3年以上続く状態のみ記入してください。)

- 1 苦痛(呼吸困難、痛みなど)が継続することが多い。
- 2 ADLの障害が著しく介助を要することが多い。
- 3 若年(60歳未満)で就労が困難になることが多い。
- 4 外出、通学等の社会生活への著しい支障が継続することが多い。
- 5 症状が極めて不安定で、急激な増悪をきたすことが多い。
- 6 入院の期間が長い。
- 7 6には当てはまらないが、頻繁に入退院を繰り返す。
- 8 通院の頻度が高い(月2回以上)。
- 9 外来の医療費が高い。(月5万円(3割負担で1.5万円)以上が継続)
- 10 外来の医療費が特に高い。(月10万円(3割負担で3万円)以上が継続)
- 11 上記のいずれでもない。

※その他特記すべき事項があればご記入下さい。

**Q6-4. (Q6-3のいずれかが当てはまる場合のみ) その状態が継続する典型的な期間**

- 1 3年~5年
- 2 5年~10年
- 3 10~20年
- 4 20年以上

**Q7. この疾患が難病の4要件(希少性、原因不明、治療法未確立、生活への長期の支障)をどの程度満たすか、及び患者の生活に与える影響の大きさについて、上記以外に参考になる情報があればご記入下さい。**

筋萎縮性側索硬化症の0.5%の有病率との推計もあり、きわめてまれである。原因は全く不明で治療法は無い。慢性に進行するので生活は長期に障害される。

内容について確認させていただくことがありますので、ご記入者のお名前、ご連絡先をご記入ください。

ご氏名	中野今治
ご所属	自治医科大学神経内科
連絡先電話番号	0285- [redacted]
E-mail address	[redacted]

## 特定疾患拡大のための全国疫学調査（神経難病）

### 研究計画書 Ver. 1.1

#### 1. 研究の背景・目的

我が国において、厚生労働省による特定疾患治療研究事業が昭和47年度から実施されている。対象となる特定疾患は原因不明、治療方法未確立であり、かつ後遺症を残すおそれが大きく、診断基準が確立し、難治度、重症度が高く患者数が比較的少ないため、公費負担の方法をとらないと原因の究明、治療方法の開発等に困難をきたす可能性のある疾患とされる。現在45疾患が該当し、認定を受けた患者に対して、医療費の公費補助が行われてきた。しかし、希少、難治、原因不明、治療法未確立でありながら特定疾患の指定がなされていない難病が数多くあり、それら疾患を適切に治療研究事業に組み入れ、患者への援助、研究事業の推進を図っていくことは極めて重要である。

このような背景を踏まえ、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）神経変性疾患に関する調査研究班（神経変性班）において、神経難病の領域で特定疾患治療研究事業の対象となっていない4疾患について、全国の患者数および患者状況の調査を行い、事業対象の見直し、追加のための基礎資料とすることとした。

#### 2. 対象疾患および患者選択基準

対象疾患は脊髄性筋萎縮症（SMA）、球脊髄性筋萎縮症（SBMA）、原発性側索硬化症（PLS）およびハンチントン病以外の変性疾患としての舞蹈病である。各診断基準を資料1から資料4として示す。

#### 3. 倫理的配慮

疫学研究に関する倫理指針（文部科学省、厚生労働省）を遵守して実施する。具体的な手続きについては「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第2版」（2006年8月 厚生労働省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）に示されている以下の手順で行う。

（1）神経変性班ホームページにて、調査に関する情報公開を行う。

（2）二次調査にあたっては、調査実務担当施設において、倫理審査を受ける。一次調査は後述のように個人単位ではなく集計値のみの収集であり、倫理審査は要しない。

（3）調査対象の医療機関は倫理指針上の研究者には該当しないので、それぞれの医療機関における倫理審査は必ずしも必要としない。

（4）個々の患者に関する情報は匿名化して収集する。調査は人体試料を用い

ない、既存資料のみの観察研究に該当するため、必ずしも個々の患者のインフォームドコンセントは要しない。

#### 4. 研究実施手順

##### (1) 一次調査

我が国の神経内科および小児科を標榜する全病院に対して、2005年10月1日から2006年9月30日までに診療を行った調査対象4疾患の患者数を問う調査票を送付する。返信用に葉書を同封する。

##### (2) 二次調査

一次調査にて診療している患者が存在する施設に対して、生年月、重症度、診療状況、発症年月、病型、診断の根拠となる症候の有無、侵襲的処置の有無などを記す調査票記載を依頼する。調査票には個人名やIDなどは記載せず、匿名で収集する。

#### 5. データの集積、保存、管理

収集された調査票はパスワード保護されたコンピューターデータベースに入力され集計される。調査票は調査期間終了後1年間保存された後、廃棄する。

#### 6. 統計解析

全国の有病率推計は「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第2版」に基づいて行う。その他の集計を含め、Excel、SPSS等の表計算、統計ソフトを用いて実施する。

#### 7. 研究期間

平成18年10月1日から5年間とし、進捗状況により適宜短縮する。

#### 8. 研究実施体制

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）

神経変性疾患に関する調査研究班 主任研究者 葛原 茂樹

（三重大学大学院医学系研究科・神経内科）

分担研究者 舞踏病調査担当 長谷川一子

（国立病院機構相模原病院・神経内科）

分担研究者 原発性側索硬化症調査担当 中野 今治

（自治医科大学内科学講座神経内科学部門）

分担研究者 球脊髄性筋萎縮症、脊髄性筋萎縮症調査担当 祖父江 元

（名古屋大学大学院医学系研究科 神経内科）

神経変性疾患に関する調査研究班  
特定疾患治療研究事業対象疾患見直しに関する全国調査 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 神経内科

## 資料 1 脊髄性筋萎縮症(Spinal Muscular Atrophy: SMA)の診断基準

### A. 臨床所見

(1) 脊髄前角細胞の喪失と変性による下位運動ニューロン症候を認める。

筋力低下 対称性  
近位筋>遠位筋  
下肢>上肢  
躯幹および四肢

筋萎縮

舌、手指の筋線維束性収縮 fasciculation

腱反射減弱から消失

(2) 下記のような上位運動ニューロン症候は認めない。

痙縮

腱反射亢進

病的反射陽性

(3) 経過は進行性である。

### B. 臨床検査所見

(1) 血清 creatine kinase (CK) 値が正常上限の 10 倍以下である。

(2) 筋電図で高振幅電位や多相性電位などの神経原性所見を認める。

(3) 運動神経伝導速度が正常下限の 70%以上である。

### C. 鑑別診断

(1) 筋萎縮性側索硬化症 (ALS の下肢型、脊髄型を鑑別)

(2) 球脊髄性筋萎縮症

(3) 脊髄疾患

頰椎症、椎間板ヘルニア、脊髄腫瘍、脊髄空洞症など

(4) 末梢神経疾患

多発性神経炎 (遺伝性、非遺伝性)、多発限局性運動性末梢神経炎  
multifocal motor neuropathy など

(5) 筋疾患

筋ジストロフィー、多発筋炎など

(6) 感染症に関連した下位運動ニューロン障害

ポリオ後症候群など

(7) 傍腫瘍症候群

(8) 先天性多発性関節拘縮症

<診断の判定>

上記の A および B を満たし、C のいずれでもないものを脊髄性筋萎縮症と診断する。

<補足項目>

1. 分類

・ I 型 Werdnig-Hoffmann 病

生後 6 カ月までに発症し、座位不可能、人工呼吸器管理をしなければ 2 歳までに死亡する重症型

・ II 型

1 歳 6 カ月までに発症し、起立または歩行が不可能、2 歳以上生存できる中間型

・ III 型 Kugelberg-Welander 病

1 歳 6 カ月以降に発症し、起立または歩行が可能となる軽症型

・ IV 型 脊髄性進行性筋萎縮症

3 5 歳以降に発症し、進行が緩徐、呼吸障害や嚥下障害は稀な成人型

2. I 型、II 型、III 型の大部分および IV 型の一部で SMN 遺伝子変異を認める。ただし SMN 遺伝子変異を認めない例も、上記の診断判定基準を満たせば脊髄性筋萎縮症と診断する。

## 資料2 球脊髄性筋萎縮症(Kennedy-Alter-Sung 病)の診断基準

### A. 神経所見

以下の神経所見(ア)(イ)(ウ)(エ)のうち2つ以上を示す。

(ア)球症状： 舌の萎縮・筋線維束性収縮 (fasciculation) 構語障害 嚥下障害

(イ)下位運動ニューロン徴候： 筋萎縮・筋力低下（顔面、四肢近位筋優位） 筋収縮時の著明な筋線維束性収縮

(ウ)手指振戦

(エ)四肢腱反射低下

### B. 臨床所見、検査所見

1. 成人発症で緩徐に進行性である。
2. 発症者は男性であり、家族歴を有する。
3. アンドロゲン不全症候（女性化乳房、睾丸萎縮、女性様皮膚変化など）を認める。
4. 針筋電図で高振幅電位などの神経原性変化を認める。

### C. 除外診断

以下のすべての疾患を除外できる。

1. 頸椎症、椎間板ヘルニア、脊髄腫瘍、脊髄空洞症など脊髄の局所性病変によるもの。
2. 末梢神経疾患
3. 筋疾患
4. 筋萎縮性側索硬化症
5. 脊髄性進行性筋萎縮症

### D. 遺伝子診断

アンドロゲン受容体遺伝子における CAG リピートの異常伸長。

### <診断の判定>

上記の A. B. C. をすべてみたすもの、または A と D. の両方をみたすものを球脊髄性筋萎縮症と診断する。

### E. 参考事項

1. 錐体路徴候、小脳症状はなく、自律神経障害もほとんど認められない。



2. 手指振戦、筋痙攣、構語障害が初発症状になることがある。
3. 血液生化学所見で、CK 高値、脂質高値、トランスアミナーゼ軽度上昇、耐糖能異常を認めることがある。
4. 末梢神経伝導速度検査で運動神経伝導速度はほぼ正常または低振幅筋活動電位、感覚神経活動電位は低振幅または誘発不能であることが多い。
5. 一般に筋生検で神経原性変化を認める。

### 資料3 原発性側索硬化症の診断基準

#### A：臨床像

1. 緩徐に発症する痙性対麻痺：通常は下肢発症だが、偽性球麻痺や上肢発症もある
2. 成人発症．通常は40歳代以降
3. 孤発性  
(注：血族婚のある症例は孤発例であっても原発性側索硬化症には含めない)
4. 緩徐進行性の経過
5. 3年以上の経過を有する
6. 神経症候はほぼ左右対称性で、錐体路（皮質脊髓路と皮質延髄路）の障害で生じる症候（痙縮、腱反射亢進、Babinski 徴候、痙性構音障害＝偽性球麻痺）のみを呈する

#### B：検査所見（他疾患の除外）

1. 血清生化学（含 vitamin B12）が正常
2. 血清梅毒反応と抗 HTLV-1 抗体陰性（流行地域では抗ボレリア・ブルドゥルフェリ抗体（Lyme 病）も陰性であること）
3. 髄液所見が正常
4. 針筋電図で脱神経所見がないか、少数の筋で筋線維収縮や insertional activity が時に見られる程度であること
5. MRI で頸椎と大後頭孔領域で脊髓の圧迫性病変がみられない
6. MRI で脳脊髓の高信号病変がみられない

#### C：原発性側索硬化症を示唆する他の所見

1. 膀胱機能が保たれている
2. 末梢神経の複合筋活動電位が正常で、かつ中枢運動伝導時間（CMCT）が測れないか高度に延長している
3. MRI で中心前回に限局した萎縮がみられる
4. PET で中心溝近傍でのブドウ糖消費が減少している

#### D：次の疾患が否定できる（鑑別すべき疾患）

1. 筋萎縮性側索硬化症
2. 家族性痙性対麻痺
3. 脊髓腫瘍
4. HAM
5. 多発性硬化症
6. 連合性脊髓変性症（ビタミンB12欠乏性脊髓障害）
7. その他（アルコール性ミエロパチー、肝性ミエロパチー、副腎脊髓ニューロパチー、fronto-temporal dementia with Parkinsonism linked to chromosome 17 (FTDP17), Gerstmann-Straussler-Scheinker 症候群、遺伝性成人発症アレキサンダー病等）

## 診断

- ・臨床的にほぼ確実例 (probable) : A : 臨床像の 1~6 と、B : 検査所見の 1~6 のすべてを充たし、Dの疾患が否定できること
- ・確実例 (definite) : 「臨床的にほぼ確実例」の条件を充たし、かつ脳の病理学的検査で、中心前回にほぼ限局した変性を示すこと (Betz 巨細胞などの中心前回錐体細胞の高度脱落を呈し、下位運動ニューロンに変性を認めない)

資料4 有棘赤血球をともなう舞踏病 (Levin-Critchley syndrome, McLeod syndrome, 他の疾患にともなう chorea-acanthocytosis を含む),  
良性遺伝性舞踏病 の診断基準

1. Levin-Critchley syndrome

A. 臨床所見

- 1) 20歳以降に発症し、緩徐に増悪する。
- 2) 遺伝形式は常染色体優性遺伝、常染色体劣性遺伝が主体である。浸透率が低いいため、孤発性に見えるときもある。
- 3) 口周囲(口、舌、顔面、頬部など)の不随意運動で発症することが多い。
- 4) 口舌の不随意運動は自傷行為を伴い、唇、舌に咬傷を見ることが多い。咬唇や咬舌は初期には目立たないこともある。
- 5) 口舌不随意運動により、構音障害、嚥下障害を呈する。
- 6) 体肢にみられる不随意運動は舞踏運動とジストニーが主体である。
- 7) 軽度の認知障害、行動の変化、てんかん発作を伴うことが多い。
- 8) 軸索障害を主体とする末梢神経障害を認め、下肢遠位優位の筋萎縮、筋力低下、深部反射低下～消失をみる。

B. 検査所見

- 1) 末梢赤血球に有棘赤血球の増加をみる。(割合は問わない)
- 2)  $\beta$ リポタンパクの欠如がない。
- 3) 血清CK値の上昇を認めることが多い。
- 4) 頭部MRIやCT像で尾状核の萎縮、大脳皮質の軽度の萎縮を認める。
- 5) CHAK 遺伝子に変異を認める。

確定診断はB-5)の遺伝子診断による。除外診断、鑑別診断は後述

2. McLeod syndrome

A. 臨床所見

- 1) 伴性劣性遺伝様式をとる。
- 2) 50歳ごろ発症することが多い。
- 3) 舞踏運動を主とする不随意運動を口周囲、四肢体幹に認め、他にチック、ジストニー、パーキンソニズムを見ることがある。
- 4) 軸策型末梢神経障害を大多数の症例で認める。
- 5) 筋障害(四肢筋と心筋)を認める。
- 6) 進行期には皮質下認知障害や行動障害を半数の症例で認める。
- 7) 心筋症や溶血性貧血を認めることがある。

## B. 検査所見

- 1) 末梢赤血球に有棘赤血球の増加をみる。(割合は問わない)
- 2)  $\beta$ リポタンパクの欠如がない。
- 3) 血清 CK 値の上昇を認める。
- 4) 針筋電図所見では筋原性、神経原性所見の双方を認めることがある。
- 5) 頭部 MRI や CT 像で尾状核の萎縮、大脳皮質の軽度の萎縮を認める
- 6) 赤血球表面にある Kx タンパクの欠損と Kell 抗原の発現が著減している。
- 7) XK 遺伝子異常がある。

確定診断は B-6) 7) による。除外診断、鑑別診断は後述

## 3. その他

Wilson 病や Fahr 病, Hallervorden-Spatz 病で舞踏運動を主体とする症例がある。

また、孤発性で高齢発症、Huntingtin 遺伝子異常がなく知能低下や精神症状を認めない群も症例の蓄積がある。

## C. 除外診断、鑑別診断

以下の疾患を除外

- 1) 脳血管障害 (多発性脳梗塞, 脳出血, 硬膜下血腫, もやもや病, 脳動静脈奇形など) に伴う舞踏運動
- 2) 薬物性舞踏運動 (抗精神病薬, 抗てんかん薬, 抗パーキンソン病薬など)
- 3) 脳腫瘍に伴う舞踏運動
- 4) 傍腫瘍性症候群
- 5) 神経変性疾患に伴う舞踏運動
  - (1) ハンチントン病
  - (2) DRPLA
  - (3) SCA17
  - (4) その他
- 6) 不随意運動を主症状とする代謝性疾患
  - (5) Lesch-Nyhan 症候群
  - (6) ライソゾーム病
  - (7) ポルフィリア
  - (8) その他

- 7) 顔面・舌ジスキネジー
- 8) 全身性エリテマトーデスに伴う舞踏運動
- 9) 妊娠性舞踏病
  - 1 0) 電解質異常にともなう舞踏病
  - 1 1) 多血症に伴う舞踏運動
  - 1 2) 中毒性疾患に伴う舞踏運動（一酸化炭素中毒，有機水銀中毒，無酸素脳症，タリウム中毒，有機溶剤中毒など）
  - 1 3) 糖尿病に伴う舞踏運動

## 『神経変性疾患に関する調査研究班』

班員の先生方へ

拝啓

霜寒の候、先生方にはますますご清栄のことお慶び申し上げます。

さて、8月のワークショップでご依頼させていただきましたように、当班の研究課題のひとつとして

「MIBG 心筋シンチのパーキンソン病診断における有用性  
— 剖検例を対象にした retrospective study —」

を考えております。

近年、MIBG 心筋シンチが、Lewy 小体病 (PD, DLB, PAF など) と他のパーキンソニズムを呈する疾患 (PSP, CBD, MSA) やアルツハイマー病との鑑別に有用との報告が相次いでいます。しかし、欧米ではその有用性が十分評価されているとは言えず、最新の DLB 診断基準 (McKeith IG, Neurology. 2005) でも、MIBG 心筋シンチの集積低下は「Core features」と同等の「Suggestive features」ではなく、1ランク低い「Supportive features」に加えられているのが現状です。

この理由として、欧米では我が国ほどPDには実施されていない検査であることに加え、剖検で診断が確定された例での検討が少ないのも一因であろうと考えています。そこで、神経変性班の先生方を中心に、生前に MIBG 心筋シンチが行われ、剖検で確定診断がついた神経疾患の調査にご協力をお願い致します。

御診療で日々ご多忙のこととは存じますが、同封のアンケート用紙にご記入の上、ご投函または FAX していただければ幸いに存じます。何卒ご協力の程、よろしくお願い申し上げます。

(平成 19 年 1 月 31 日(水)までにご返信頂きますようお願い申し上げます)

敬具

平成 18 年 12 月 12 日

三重大学医学部神経内科

神経変性疾患に関する調査研究班

葛原茂樹, 谷口 彰

514-8507 津市江戸橋 2-174

tel 059-231-5107 fax 059-231-5082

email:s-hensei@clin.medic.mie-u.ac.jp

URL : <http://plaza.umin.ac.jp/neuro/>

神経変性班事務局 FAX: 059-231-5082

問. 先生の御施設で「生前に MIBG 心筋シンチが行われ、剖検で確定診断がついた神経疾患」例は  
ございますか？

 はい いいえ

これで終了です。この用紙のみ FAX して下さい  
ご協力ありがとうございました。

調査票にご記入の上、ご投函ください。

ご記入日 :

不足分はコピーして頂ければ幸いです。

御施設 :

担当者ご氏名 :

## 「生前に MIBG 心筋シンチが行われ、剖検で確定診断がついた神経疾患」の調査票

ご記入日 : 年 月 日  
 御施設 : \_\_\_\_\_  
 記載者ご氏名 : \_\_\_\_\_  
 E-mail : \_\_\_\_\_

} 調査票が複数の場合はひとつにのみご記入下さい

MIBG 心筋シンチ施行施設名 : \_\_\_\_\_ 担当医ご氏名 \_\_\_\_\_  
 (症例番号: \_\_\_\_\_) (施行日時が分かればご記入下さい: 年 月 日)

剖検施設名 : \_\_\_\_\_ 担当医ご氏名 \_\_\_\_\_  
 (症例番号: \_\_\_\_\_)

1. 性(□男, □女)

2. 死亡時年齢: 歳

3. 死亡日時: 年 月 日

4. 出生日時: 年 月 日

5. 発症年月: 年 月( 歳)

6. 臨床診断:

- パーキンソン病(PD)(死亡時 Yahr I、II、III、IV、V度)  
痴呆を伴うパーキンソン病/パーキンソン病認知症(PDD)  
Lewy 小体型認知症(DLB)  
進行性核上性麻痺(PSP)  
大脳皮質基底核変性症(CBD)  
多系統萎縮症(MSA-P, MSA-C)  
アルツハイマー病(AD)  
前頭側頭型痴呆(FTD/FTLD)、ピック病  
Binswanger 病(BD)  
その他( )

6. 病理診断:(用いた診断基準があればご記入ください)

- Lewy 小体病(脳幹型(PD)、辺縁型、皮質型)  
他疾患( )  
併発所見(□老人斑(軽度/中等度以上)、□神経原線維変化(軽度/中等度以上)、  
血管性病変(軽度/中等度以上)、□その他( )  
 ・診断基準の使用;□なし, □あり( )

7. 直接死因: 感染症(□肺炎、□尿路感染、□褥瘡)  
突然死(□誤嚥→窒息、□声帯麻痺、□不整脈、□心筋梗塞)  
その他( )  
不明



……以下の項目はお分かりになる範囲内でご記入ください……

8. MIBG 心筋シンチ(複数回施行していれば、それぞれご記入ください)

(1回目) 年 月 日 (PD ではこの時点の Jahr 度)

H/M 比 早期像; (正・異) (当該施設での正常値: )

後期像; (正・異) ( " 正常値: )

洗い出し率 % (正・異) ( " 正常値: )

(2回目) 年 月 日 (PD ではこの時点の Jahr 度)

H/M 比 早期像; (正・異)

後期像; (正・異)

洗い出し率 % (正・異)

(3回目) 年 月 日 (PD ではこの時点の Jahr 度)

H/M 比 早期像; (正・異)

後期像; (正・異)

洗い出し率 % (正・異)

1) MIBG 心筋シンチ施行時の自律神経作動薬の使用の有無

・ドロキシドパ なし、あり (使用量 /日)

・セレギリン なし、あり (使用量 /日)

・ラベタロール なし、あり (使用量 /日)

・抗うつ薬 なし、あり (使用量 /日)

薬剤名を○して下さい

または

商品名をご記入下さい

( )

(三環系; イミプラミン、アミトリプチリン、クロミプラミン、アモキサソ、ドスレピン、ノルトリプチリン、マレインサントリミプラミン、ロフェプラミン)

(四環系; マプロチリン、ミアンセリン、マレイン酸セチプチリン)

(SSRI; フルボキサミン、パロキセチン)

(SNRI; ミルナシプラン)

(その他; トラゾドン)

・その他 (商品名 , 使用量 /日)

2) MIBG 心筋シンチ施行時の自律神経障害の有無

・起立性低血圧 なし、あり

・神経因性膀胱 なし、あり

・便秘 なし、あり

・陰萎 なし、あり

・その他; ( )

9. 合併症: 心疾患 なし、あり(狭心症、心筋梗塞、不整脈、心筋症)  
 糖尿病 なし、あり(罹病期間 年, HbA1c %)  
 高血圧 なし、あり  
 脳血管障害 なし、あり(脳梗塞, 脳出血)  
 その他( )

10. 初発症状: 失調症状, パーキンソニズム, 自律神経障害, その他( )

11. 家族歴 : なし  
あり.....発症者  
不明  
血族結婚あり
- |                                      |
|--------------------------------------|
| <input type="checkbox"/> 同胞者世代(いとこ等) |
| <input type="checkbox"/> 両親の世代       |
| <input type="checkbox"/> 祖父母の世代      |
| <input type="checkbox"/> 子の世代        |
| <input type="checkbox"/> その他( )      |

12. 既往歴: 心疾患 なし、あり(狭心症、心筋梗塞、不整脈、心筋症)  
 糖尿病 なし、あり  
 高血圧 なし、あり  
 脳血管障害 なし、あり(脳梗塞, 脳出血)  
 その他 ( )

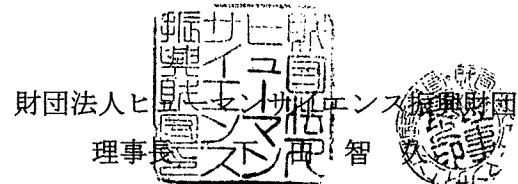
13. 臨床症状:

- 1)パーキンソニズム; なし  
あり(安静時振戦, 動作緩慢, 筋強剛, 姿勢反射障害)
- 2)高次機能障害; なし  
あり(認知症, 抑うつ, 幻覚(非薬剤性), 失語, 失認,  
失行(肢節運動失行以外) 肢節運動失行,  
他人の手徴候, 把握反射)
- 3)眼症状; なし, あり(垂直性核上性眼球運動障害, 持続性注視方向性眼振)
- 4)球症状; なし, あり(構音障害, 嚥下障害)
- 5)小脳失調; なし, あり(体幹失調, 四肢失調)
- 6)四肢の腱反射; 正常, 低下, 亢進
- 7)病的反射; 陰性, 陽性
- 8)呼吸障害; なし, あり(睡眠時無呼吸, 夜間のいびき)
- 9)四肢の症状の顕著な非対称性; なし, あり
- 10)体幹部や頸部に強い筋強剛/頸部後屈; なし, あり
- 12)その他; ( )

平成18年12月25日

難治性疾患克服研究事業

平成19年度継続予定課題主任研究者各位



平成19年度難治性疾患克服研究推進事業の一次募集について

拝啓 時下、益々ご清栄のこととお慶び申し上げます。

さて、厚生労働省の助成により当財団が実施しております平成19年度難治性疾患克服研究推進事業につきまして、別添「募集要項」により一次募集いたしますのでご案内申し上げます。今回の若手研究者育成活用事業（リサーチレジデント）は、3～4倍程度と例年より少し低い倍率と予想されますこと申し添えます。

つきましては、分担研究者の方々への周知方を、ご多忙のところ恐縮ですがよろしくお願ひ申し上げます。

申し込みの締め切りは、平成19年1月29日（月）必着となっておりますので、念の為申し添えます。

敬具

追伸：なお、当財団のホームページ（<http://www.jhsf.or.jp>）→財団の事業→厚生労働科学研究推進事業で募集要項が閲覧でき、申請書式がダウンロードできます（ただし、12/23より応募期間に限定）。

平成 19 年 1 月 26 日

神経変性班  
分担研究者 各位

拝啓

寒冷の候、ますます御健勝のこととお慶び申し上げます。

パーキンソン病治療においても、麦角アルカロイド系ドパミン受容体作動薬により心臓弁膜症の起こることが報告され、本研究班においても、調査報告が行われてきました。今回、今後の治療の参考とするために、日本における発生の頻度について調査を企画いたしました。お忙しいところ恐縮ですが、アンケートへのご協力をお願い申し上げます。

なお、本アンケートは神経変性班分担研究者宛に送付させていただきました。対象外の場合は、ご容赦願います。

敬具

1. 同封書類

- 「麦角ドパミンアゴニストによる心臓弁膜症についてのアンケート」
- 「心不全症を呈したパーキンソン病症例」調査用紙
- 「拘束性心臓弁膜症を合併したパーキンソン病症例」調査用紙  
(調査用紙は適宜コピーしていただきますようお願い致します)

2. 返信方法

同封の返信用封筒にて郵送

3. 返信締切日

平成 19 年 2 月 28 日(水)

心臓弁膜症担当

野元正弘  
久野貞子  
近藤智善

事務局 永井将弘  
愛媛大学 病態治療内科  
〒791-0295 愛媛県東温市志津川 454  
TEL: 089-960-5095  
FAX: 089-960-5938  
[redacted]ehime-u. ac. jp