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

平成18年度総括・分担研究報告書

主任研究者　　永井　正規
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班

平成19年3月

2006 Annual Report of Research on Measures for Intractable Diseases

The Ministry of Health, Labour and Welfare of Japan

March 2007

Chairman: Masaki Nagai, M.D., Ph.D.

序

厚生労働省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」の報告書をまとめました。これは昨年度(平成 17 年度：2005 年）から 3 年間実施する計画の第 2 年目の報告となります。

いわゆる難病の疫学研究は、国の難病対策事業が昭和 47 年(1972 年)に始まって以来、継続的に進められてきたものです。疾患を個別に対象とする研究班とは別に、疫学という方法、思考過程、そして(一次、二次、三次）予防という目的を横断的に適用すること、これが疫学班の特徴、存在意義であると考え、研究を実施してきています。疫学班の研究は「難病の保健医療福祉対策の企画立案、実施のために役立つ行政、科学的資料の提供と対策評価」を目指した研究であります。

疫学研究班の研究活動のためには、臨床班との協力関係、臨床班からの支援が重要な役割を果たすことは言うまでもありません。本班に頂いた多くのご支援、ご指導にお礼申し上げます。そして今後とも変わらぬご支援をいただきますよう、どうぞ宜しくお願い申し上げます。

主任研究者　永井正規

目　　次

Ⅰ．研究班構成員名簿 ---------- 1

Ⅱ．総括研究報告書
特定疾患の疫学に関する研究 ---------- 5
主任研究者　永井正規　埼玉医科大学医学部公衆衛生学教授

Ⅲ．分担研究報告・研究協力報告
1.　全国疫学調査

1）．全国疫学調査マニュアル改訂版の刊行 ---------- 17
川村　孝（京都大学・保健管理センター）
中村好一（自治医科大学・公衆衛生学）
玉腰暁子（国立長寿医療センター病院・治験管理室）
橋本修二（藤田保健衛生大学医学部・衛生学）

2）．重症筋無力症および神経皮膚症候群全国疫学調査 進捗状況 ---------- 20
渡邉　至、中村好一（自治医科大学・公衆衛生学）
村井弘之（九州大学大学院医学研究院・神経内科学）
坂田清美（岩手医科大学医学部・衛生学公衆衛生学講座）
縣　俊彦（東京慈恵会医科大学・環境保健医学）
玉腰暁子（国立長寿医療センター病院・治験管理室）

3）．２００６年度以降の全国疫学調査実施計画（案） ---------- 23
中村好一、渡邉　至（自治医科大学・公衆衛生学）
柴崎智美、永井正規（埼玉医科大学医学部・公衆衛生学）

4）．血栓性血小板減少性紫斑病(TTP)/溶血性尿毒症症候群(HUS)の全国疫学調査 ---- 26
杉田　稔、伊津野孝（東邦大学医学部・社会医学講座衛生学）
玉腰暁子（国立長寿医療センター病院・治験管理室）
永井正規（埼玉医科大学医学部・公衆衛生学）
稲葉　裕、黒沢美智子（順天堂大学医学部・衛生学）
池田康夫、村田　満（慶応義塾大学医学部・内科学）
藤村吉博（奈良県立医科大学・輸血部）
宮田敏行（国立循環器病センター研究所）
和田英夫（三重大学医学部・臨床検査医学）

5）．特発性大腿骨頭壊死症の全国疫学調査　－二次調査最終結果－ ---------- 32
福島若葉、廣田良夫（大阪市立大学大学院医学研究科・公衆衛生学）
藤岡幹浩、久保俊一（京都府立医科大学大学院医学研究科・運動器機能再生外科学）

玉腰暁子（国立長寿医療センター病院治験管理室）

6）．門脈血行異常症の全国疫学調査
－ 一次調査および二次調査の最終報告 － ---------- 39
大藤さとこ、福島若葉、廣田良夫（大阪市立大学大学院医学研究科・公衆衛生学）
山口将平、橋爪　誠（九州大学大学院医学研究院・災害救急医学）
玉腰暁子（国立長寿医療センター病院治験管理室）

7）．全国疫学調査による難治性の肝疾患の日本の患者数推定 ---------- 50
大浦麻絵、大西浩文、坂内文男、森　満（札幌医科大学医学部・公衆衛生学）
玉腰暁子（国立長寿医療センター病院治験管理室）
永井正規（埼玉医科大学医学部・公衆衛生学）
井廻道夫（昭和大学医学部・第二内科）
坪内博仁（鹿児島大学大学院・消化器疾患生活習慣病学）
大西三朗（高知大学医学部・消化器病態学）

8）．難治性の肝疾患に関する3回の全国疫学調査における二次調査結果の比較 ---- 60
森　満、坂内文男、大西浩文、大浦麻絵（札幌医科大学医学部・公衆衛生学）
玉腰暁子（国立長寿医療センター病院・治験管理室）
永井正規（埼玉医科大学医学部・公衆衛生学）
大西三朗（高知大学医学部・消化器病態学）

9）．大規模調査から見た神経線維腫症Ⅱ型の我が国での臨床疫学的特徴 ---------- 64
縣　俊彦、松平　透、清水英佑（東京慈恵会医科大学・環境保健医学）
吉田雄一、中山樹一郎（福岡大・皮膚科）
金城芳秀（沖縄県立看護大学）
黒沢美智子、稲葉　裕（順天堂大学医学部・衛生学）
柳　修平（東京女子医大・大学院）
新村眞人（東京慈恵会医科大学・皮膚科学）
大塚藤男（筑波大学医学部・皮膚科学）
西川浩昭（日本赤十字豊田看護大学）
柴崎智美、永井正規（埼玉医科大学医学部・公衆衛生学）

2. 患者フォローアップ調査

1）．IgA腎症患者の予後調査　～10年間の前向きコホート研究～ ---------- 83
後藤雅史、川村　孝（京都大学・保健管理センター）
若井建志（名古屋大学医学系研究科予防医学/医学推計・判断学）
遠藤正之（東海大学医学部・腎代謝内科）
富野康日己（順天堂大学医学部・腎臓内科）

2）．特発性心筋症の予後予測スコアの作成　－全国疫学調査予後調査より－ -------- 91

中川秀昭、三浦克之、森河裕子（金沢医科大学・健康増進予防医学）
松森　昭（京都大学大学院・医学研究科・循環病態学）
北畠　顕（前・北海道大学大学院・医学研究科・循環病態学）
稲葉　裕（順天堂大学医学部・衛生学）

3）．ベーチェット病患者のQOL調査ベースラインデータ分析結果と追跡調査の経過 -- 100

黒沢美智子、稲葉　裕、松葉　剛（順天堂大学医学部・衛生学）
金子史男、西部明子（福島医科大学医学部・皮膚科）
玉腰暁子（国立長寿医療センター病院・治験管理室）
川村　孝（京都大学・保健管理センター）

3. 臨床調査個人票データベースを利用した記述疫学

1）．臨床調査個人票を用いた受給継続状況の検討 ---------- 109

太田晶子、永井正規、柴崎智美、仁科基子、石島英樹、泉田美知子
（埼玉医科大学医学部・公衆衛生学）

2）．臨床調査個人票を用いた原発性胆汁性肝硬変（PBC）の病態像の解析 ---------- 125

坂内文男、大浦麻絵、大西浩文、森　満（札幌医科大学医学部・公衆衛生学）
大西三朗（高知大学医学部・消化器病態学）

3）．ベーチェット病の臨床調査個人票データを用いた予後の検討：重症度の変化 ---- 128

黒沢美智子、稲葉　裕（順天堂大学医学部・衛生学）
金子史男（福島医科大学医学部・皮膚科）
永井正規（埼玉医科大学医学部・公衆衛生学）

4）．難治性血管炎（結節性動脈周囲炎、ウェゲナー肉芽腫症）の
臨床調査個人票電子化データの分析 ---------- 132

黒沢美智子、稲葉　裕（順天堂大学医学部・衛生学）
小林茂人（順天堂大学医学部・膠原病内科）
尾崎承一（聖マリアンナ医科大学・内科）
永井正規（埼玉医科大学医学部・公衆衛生学）

5）．天疱瘡の臨床調査個人票データを用いた予後の検討 ---------- 136

黒沢美智子、稲葉　裕（順天堂大学医学部・衛生学）
池田志斈（順天堂大学医学部・皮膚科）
北島康雄（岐阜大学大学院・医学研究科）
永井正規（埼玉医科大学医学部・公衆衛生学）

4. 症例対照研究

1). 筋萎縮性側索硬化症の発症関連要因・予防要因の解明；
生活習慣と食事要因に関する症例・対照研究 ---------- 143

岡本和士（愛知県立看護大学・公衆衛生学）
紀平為子、近藤智善（和歌山県立医科大学・神経内科）
小橋　元（放射線医学総合研究所）
鷲尾昌一（聖マリア学院大学）
阪本尚正（兵庫医科大学・衛生学）
佐々木　敏（独立行政法人国立健康・栄養研究所・栄養所要量策定企画・運営）
三宅吉博（福岡大学医学部・公衆衛生学）
横山徹爾（国立保健医療科学院・技術評価部）
稲葉　裕（順天堂大学医学部・衛生学）
永井正規（埼玉医科大学医学部・公衆衛生学）

2). ALS の発症・進行に関連する危険因子の検討
－ ALS 患者と非発症住民における生活習慣と栄養摂取に関する比較－ ------ 147

紀平為子、近藤智善（和歌山県立医科大学・神経内科）
岡本和士（愛知県立看護大学・公衆衛生学）
阪本尚正（兵庫医科大学・衛生学）
小橋　元（放射線医学総合研究所）
鷲尾昌一（聖マリア学院大学）
三宅吉博（福岡大学医学部・公衆衛生学）
横山徹爾（国立保健医療科学院・技術評価部）
佐々木　敏（独立行政法人国立健康・栄養研究所・栄養所要量策定企画・運営）
稲葉　裕（順天堂大学医学部・衛生学）
永井正規（埼玉医科大学医学部・公衆衛生学）

3). 全身性エリテマトーデスの発症の関連要因: Kyushu Sapporo SLE (KYSS)study -- 152

鷲尾昌一（聖マリア学院大学）
清原千香子、堀内孝彦、塚本　浩、原田実根（九州大学大学院）
浅見豊子、佛淵孝夫、牛山　理、多田芳史、長澤浩平（佐賀大学）
児玉寛子、井手三郎（聖マリア学院大学）
小橋　元（放射線医学総合研究所）
岡本和士（愛知県立看護大学・公衆衛生学）
阪本尚正（兵庫医科大学・衛生学）
佐々木　敏（独立行政法人国立健康・栄養研究所・栄養所要量策定企画・運営）
三宅吉博（福岡大学医学部・公衆衛生学）
横山徹爾（国立保健医療科学院・技術評価部）
大浦麻絵、鈴木拓、森　満、高橋裕樹、山本元久、篠村恭久（札幌医科大学）
阿部　敬（市立釧路総合病院）
田中寿人（田中病院）
野上憲彦（若楠療育園）

稲葉　裕（順天堂大学医学部・衛生学）
永井正規（埼玉医科大学医学部・公衆衛生学）

4）．生活習慣・ストレスと Propionibacterium acnes の皮膚菌体量との関連に関する横断研究
－ サルコイドーシスの症例対照研究に向けて － ---------- 159

横山徹爾（国立保健医療科学院・技術評価部）
江石義信（東京医科歯科大学・病理部）
横山雅子（(財) 三越厚生事業団三越診療所）
齋藤京子（独立行政法人国立健康・栄養研究所）
中島正光（広島大学大学院・分子内科・第二内科）
三宅吉博（福岡大学医学部・公衆衛生学）
佐々木　敏（独立行政法人国立健康・栄養研究所・栄養所要量策定企画・運営）
岡本和士（愛知県立看護大学・公衆衛生学）
小橋　元（放射線医学総合研究所）
阪本尚正（兵庫医科大学・衛生学）
鷲尾昌一（聖マリア学院大学・看護学部）

5）．パーキンソン病の症例対照研究運営中間報告 ---------- 163

三宅吉博、田中景子（福岡大学医学部・公衆衛生学）
福島若葉、廣田良夫（大阪市立大学大学院医学研究科・公衆衛生学）
清原千香子（九州大学大学院医学研究院・予防医学）
横山徹爾（国立保健医療科学院・技術評価部）
佐々木　敏（独立行政法人国立健康・栄養研究所栄養疫学プログラム）
坪井義夫、山田達夫（福岡大学医学部・内科学第五）
三木隆己（大阪市立大学大学院医学研究科・老年内科学）
福山秀直（京都大学大学院医学研究科附属高次脳機能総合研究センター）
吉良潤一、栄　信孝（九州大学大学院医学研究院・神経内科）
谷脇考恭（久留米大学医学部・内科学講座）
紀平為子（和歌山県立医科大学・神経内科）
大江田知子（国立病院機構宇多野病院・神経内科）
藤井直樹（国立病院機構大牟田病院・神経内科）
藤村晴俊（国立病院機構刀根山病院・神経内科）
杉山　博（国立病院機構南京都病院・神経内科）
斎田恭子（京都市立病院・神経内科）
永井正規（埼玉医科大学医学部・公衆衛生学）

6）．特発性大腿骨頭壊死症の発生要因
－ 多施設共同症例・対照研究（進捗状況）－ ---------- 166

阪口元伸、福島若葉、廣田良夫（大阪市立大学大学院医学研究科・公衆衛生学）
藤岡幹浩、久保俊一（京都府立医科大学大学院医学研究科・運動器機能再生外科学）
田中　隆（医療法人朋愛会・朋愛病院）

7）．潰瘍性大腸炎のリスク要因に関する検討（文献的考察と研究計画） ---------- 169

大藤さとこ、福島若葉、植村小夜子、廣田良夫
（大阪市立大学大学院医学研究科・公衆衛生学）

8）．後縦靭帯骨化症の発症関連要因・予防要因の解明；
生活習慣と遺伝子多型に関する症例・対照研究 ---------- 184

小橋　元（放射線医学総合研究所・ゲノム診断研究グループ）
岡本和士（愛知県立看護大学・公衆衛生学）
鷲尾昌一（聖マリア学院大学・看護学部）
阪本尚正（兵庫医科大学・衛生学）
佐々木　敏（独立行政法人国立健康・栄養研究所）
三宅吉博（福岡大学医学部・公衆衛生学）
横山徹爾（国立保健医療科学院・技術評価部）
田中平三（独立行政法人国立健康・栄養研究所）
日本後縦靭帯骨化症(OPLL)疫学研究グループ

5. 特定大規模施設患者の臨床像、予後の把握

1）．定点モニタリングシステムによる症例データベースを利用した特発性大腿骨頭壊死症の予後の予測因子に関する検討 ---------- 191

福島若葉、廣田良夫（大阪市立大学大学院医学研究科・公衆衛生学）
藤岡幹浩、久保俊一（京都府立医科大学大学院医学研究科運動器機能再生外科学）

2）．特定大規模施設における門脈血行異常症の臨床像の把握（進捗） ---------- 199

大藤さとこ、福島若葉、廣田良夫（大阪市立大学大学院医学研究科・公衆衛生学）
山口将平、橋爪　誠（九州大学大学院医学研究院・災害救急医学）

3）．門脈血行異常症における治療成績に関する全国調査 ---------- 204

山口将平、吉田大輔、橋爪　誠（九州大学大学院医学研究院災害・救急医学）
大藤さとこ、福島若葉、廣田良夫（大阪市立大学大学院医学研究科・公衆衛生学）

4）．ライソゾーム病における公費負担医療に対する調査 ---------- 206

坪井一哉（名古屋セントラル病院・血液内科）
鈴木貞夫（名古屋市立大学・健康増進・予防医学分野）

5）．特定大規模施設での NF1 患者の臨床像、予後の把握 －途中経過－ ---------- 213

縣　俊彦、清水英佑、松平　透、（東京慈恵会医科大学・環境保健医学）
新村眞人（東京慈恵会医科大学・皮膚科学）
大塚藤男（筑波大学医学部・皮膚科学）
稲葉　裕、黒沢美智子（順天堂大学医学部・衛生学）
吉田雄一、中山樹一郎（福岡大・皮膚科）

金城芳秀（沖縄県立看護大学）
李廷秀（東京大学健康増進科学）
柳　修平（東京女子医大）
河正子（東京大学ターミナルケア学）
柴崎智美、永井正規（埼玉医科大学医学部・公衆衛生学）
廣田良夫（大阪市立大学大学院医学研究科・公衆衛生学）
佐伯圭一郎（大分看護情報大学・保健情報）

6. 難治性疾患克服研究における治療法の有効性に関する調査

1）．難治性疾患克服研究における治療法の有効性に関する調査報告 ---------- 225

柴崎智美、仁科基子、石島英樹、泉田美知子、太田晶子、永井正規
（埼玉医科大学医学部・公衆衛生学）

7. 行政資料による特定疾患の頻度調査

1）．行政資料を用いた難病の頻度調査
－人口動態調査死亡票を用いた特定疾患による死亡の地域集積性に関する検討－ -- 233
（特定疾患治療研究事業対象疾患）

土井由利子（国立保健医療科学院・疫学部）
横山徹爾（国立保健医療科学院・技術評価部）

2）．行政資料を用いた難病の頻度調査
－人口動態調査死亡票を用いた特定疾患による死亡の頻度調査について ------ 260
（治療研究事業対象以外の特定疾患）

土井由利子（国立保健医療科学院・疫学部）
横山徹爾（国立保健医療科学院・技術評価部）

3）．患者調査による、特定疾患の受療率および総患者数の把握について ------- 269

横山徹爾（国立保健医療科学院・技術評価部）

8. 地域コホート研究

1）．特定疾患患者の地域ベース・コホート研究（中間報告） ---------- 275

丹野高三、坂田清美（岩手医科大学・医学部・衛生学公衆衛生学講座）
松田智大（国立がんセンター・がん情報・統計部・地域がん登録室）
新城正紀（沖縄県立看護大学・公衆衛生学・疫学）
三徳和子（川崎医療福祉大学・医療福祉学部）
眞崎直子（福岡県久留米保健環境福祉事務所）
平良セツ子（沖縄県宮古福祉保健所）

9. その他個別研究

1）．パーキンソン病患者数増加に関する記述疫学的検討 ---------- 287

岡本和士（愛知県立看護大学・疫学）
谷口　彰、葛原茂樹（三重大学医学部・神経内科）
柴崎智美、永井正規（埼玉医科大学医学部・公衆衛生学）

2）．パーキンソン病の重症度に関する検討 ---------- 295

石島英樹、仁科基子、柴崎智美、泉田美知子、太田晶子、永井正規
（埼玉医科大学医学部・公衆衛生学）

3）．潰瘍性大腸炎の重症度に関する検討 ---------- 300

仁科基子、柴崎智美、太田晶子、石島英樹、泉田美知子、永井正規
（埼玉医科大学医学部・公衆衛生学）

Ⅳ．事務局記録 ---------- 305

Ⅴ．平成18年度総会プログラム ---------- 309
第1回総会プログラム
第2回総会プログラム

Ⅵ．添付資料 ---------- 327

Ⅶ．研究成果の刊行に関する一覧表 ---------- 401

Ⅷ．研究成果の刊行物・別刷 ---------- 405

Ⅰ．研究班構成員名簿

特定疾患の疫学に関する研究班組織

1. 構成員一覧（50音順）

区　分	氏　名	所　属	職　名
主任研究者	永井　正規（ながい まさき）	埼玉医科大学医学部公衆衛生学	教　授
分担研究者	岡本　和士（おかもと かずし）	愛知県立看護大学公衆衛生学	教　授
	川村　孝（かわむら たかし）	京都大学保健管理センター	教　授
	黒沢美智子（くろさわ みちこ）	順天堂大学医学部衛生学	助　手
	坂田　清美（さかた きよみ）	岩手医科大学公衆衛生学	教　授
	土井由利子（どい ゆりこ）	国立保健医療科学院疫学部社会疫学室	室　長
	中村　好一（なかむら よしかず）	自治医科大学保健科学講座公衆衛生学部門	教　授
	廣田　良夫（ひろた よしお）	大阪市立大学大学院医学研究科公衆衛生学	教　授
	三宅　吉博（みやけ よしひろ）	福岡大学医学部公衆衛生学	助教授
	森　満（もり みつる）	札幌医科大学公衆衛生学	教　授
	横山　徹爾（よこやま てつじ）	国立保健医療科学院技術評価部研究動向分析室	室　長
研究協力者	縣　俊彦（あがた としひこ）	東京慈恵会医科大学環境保健医学	助教授
	紀平　為子（きひら ためこ）	和歌山県立医科大学神経内科	講　師
	小橋　元（こばし げん）	放射線医学総合研究所重粒子医科学センター遺伝統計研究チーム	ﾁｰﾑﾘｰﾀﾞｰ
	太田　晶子（おおた あきこ）	埼玉医科大学医学部公衆衛生学	講　師
	坂内　文男（さかうち ふみお）	札幌医科大学公衆衛生学	助教授
	柴﨑　智美（しばざき さとみ）	埼玉医科大学医学部公衆衛生学	助教授
	新城　正紀（しんじょう まさき）	沖縄県立看護大学公衆衛生学	教　授
	杉田　稔（すぎた みのる）	東邦大学医学部衛生学	教　授
	鈴木　貞夫（すずき さだお）	名古屋市立大学大学院医学研究科・健康増進予防医学分野	講　師
	玉腰　暁子（たまこし あきこ）	国立長寿医療センター病院治験管理室	室　長
	坪井　一哉（つぼい かずや）	名古屋セントラル病院血液内科	医　長
	中川　秀昭（なかがわ ひであき）	金沢医科大学医学部公衆衛生学	教　授
	仁科　基子（にしな もとこ）	埼玉医科大学医学部公衆衛生学	実験助手
	福山　秀直（ふくやま ひでなお）	京都大学大学院医学研究科附属高次脳機能総合研究センター	教　授
	藤岡　幹浩（ふじおか みきひろ）	京都府立医科大学大学院運動器機能再生外科	講　師
	松田　智大（まつだ ともひろ）	国立がんセンターがん予防・検診研究センター情報研究部	研究員
	三木　隆巳（みき たかみ）	大阪市立大学大学院医学研究科老年内科学	助教授
	三徳　和子（みとく かずこ）	川崎医療福祉大学医療福祉学部	教　授
	山口　将平（やまぐち しょうへい）	九州大学大学院医学研究院・災害・救急医学	助　手
	山田　達夫（やまだ たつお）	福岡大学医学部内科学第５	教　授
	鷲尾　昌一（わしお まさかず）	聖マリア学院大学看護学部	教　授
事務連絡担当責任者（事務局）	柴﨑　智美（しばざき さとみ）	埼玉医科大学医学部公衆衛生学	助教授

Ⅱ．総括研究報告書

厚生労働科学研究費補助金（難治性疾患克服研究事業）
総括研究報告書

特定疾患の疫学に関する研究

主任研究者　永井正規　埼玉医科大学医学部公衆衛生学　教授

分担研究者
土井由利子　国立保健医療科学院疫学部室長
森　満　札幌医科大学公衆衛生学教室教授
中村好一　自治医科大学保健科学講座公衆衛学部門教授
坂田清美　岩手医科大学衛生公衆衛生学教室教授
岡本和士　愛知県立看護大学公衆衛生学教室教授
川村　孝　京都大学保健管理センター教授
廣田良夫　大阪市立医科大学公衆衛生学教授
黒澤美智子　順天堂大学医学部衛生学助手
横山徹爾　国立保健医療科学院技術評価部室長
三宅吉博　福岡大学医学部公衆衛生学教室助教授

当研究班の目的は、我が国における各種難病の頻度分布（死亡率、有病率、受療率などの疾病頻度の、人の特徴（性年齢を基本とし、生活習慣などあらゆる特性）、時間の特徴、場所の特徴による格差）を把握し、その分布を規定する要因（難病の原因他）を明らかにすること。さらに患者の予後、重症度、ＱＯＬの程度を確認し、これとケアー・サービス等との関連を明らかにすること。これによって難病の発生を予防し、進展・悪化を予防する。また、患者の保健医療福祉の各面における対策、施策を企画・立案・実施するための厚生労働行政に科学的資料を提供し、さらに難病対策の評価にも役立てることである。この目的に沿って、8 件の主要研究プロジェクトを企画し遂行している。本年度は 3 年計画の第 2 年目である。

①全国疫学調査

受給対象疾患以外の患者数把握を主目的とし、全国の全医療施設を対象とした標本調査により、患者数を推計した。2004 年度に調査を実施した原発性胆汁性肝硬変、自己免疫性肝炎、劇症肝炎、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、特発性大腿骨頭壊死症、血栓性血小板減少性紫斑病／溶血性尿毒症症候群については、臨床像を明らかにした。2005 年度には重症筋無力症及び神経皮膚症候群についての全国疫学調査を実施した。現在二次調査の集計解析を実施中であり、推計患者数と臨床像を明らかにする。2006 年度の調査としては、原発性硬化性胆管炎（難治性の肝・胆道疾患に関する調査研究班）の 2006 年の全国医療機関受療患者数推計を目的として全国疫学調査を計画し、自治医科大学の倫理審査委員会の申請承認を得て、2007 年 2 月に調査を開始する予定である。また、近年の疫学研究をとりまく社会環境の変化等を考慮し、全国疫学調査のマニュアルの改訂版を作成した。

②患者フォローアップ調査

過去に実施した全国疫学調査から得られた患者のフォローアップ・予後調査を行った。IgA 腎症では 2005 年に実施した 10 年後の予後調査から 10 年腎生存率は 85.1% であり、初診時 GFR が保たれている IgA 腎症患者においては、男性、年齢 30 歳以

下、高度尿蛋白、中等度血尿、慢性腎炎の家族歴あり、血清アルブミン低値、腎生検による予後不良所見が透析導入を予測する有意な因子としてあげられた。特発性心筋症では5年後の予後調査の結果から、予後予測スコアを作成した。ベーチェット病のQOL調査では、ベースラインのQOLに関連する要因について検討した。またフォローアップ調査を開始し、患者214件(67.7%)、担当医233件(73.7%)から調査票が回収された。今後フォローアップ調査データの尺度別にスコアの変化に影響する要因を明らかにする。

③臨床調査個人票データベースを利用した記述疫学

2003年10月から新規・継続を併せて入力するオンラインシステムが整備された。今年度は2003年～2005年度の連結された臨床調査個人票を用いて患者数の多い8つの疾患について、都道府県別、ADL別、身体障害者手帳の所持の有無別、要介護認定の有無別の受給継続率を算出した。難治性肝疾患のうち2004年度の原発性胆汁性肝硬変の臨床像を難治性肝胆道疾患に関する研究班と共同で解析し、1999年度の臨床像と比較した。40歳代が減少、70歳代が増加と受給者が高齢化し、黄疸、食道静脈瘤を持つ者の割合は減少していた。またγ-GTP、総コレステロール値、IgM値の平均値は下降傾向にあった。ベーチェット病では2003年度、2004年度の連結されたデータを用いて重症度の変化を明らかにした。2003年度データ1,589件のうち軽快が5.9%、悪化が6.1%、非継続が13.3%であった。重症度別には重症度が高くなるに従って悪化の割合は低くなるが、stage Ⅴでは非継続率が33.3%と高く、非継続の理由を確認することが必要であると考えられた。稀少難治性皮膚疾患のうちの天疱瘡について稀少難治性皮膚疾患に関する研究班と共同で2003年度、2004年度の臨床調査個人票を用いて重症度の変化を明らかにした。軽症・中等度から悪化した者は1.8％、5.3%であり、中等度・重症から軽快する者は47.4%、73.3%と高かった。

④症例対照研究

発生関連要因、予防要因を明らかにすることを目的とした症例対照研究を行った。OPLLでは、*VDR* FF型、心筋梗塞の家族歴、40歳時の高BMI、野菜サラダの摂取不足（＜3回／週）、長時間労働（＞80時間／週）がOPLLの有病に関連していた。SLEについては手術と輸血の既往歴、膠原病の家族歴が関連要因であり、CYP1A1(C)がSLEと有意に関連した。ALSと関連する要因としては、激しい運動有り、目的達成のために努力した、ストレスが多かった、緑黄色野菜の摂取が少ないといった要因が関与していると考えられた。和歌山県内のALS患者と対照群において、生活・食習慣及び血液中の元素測定を行い、ALSの発症に関連する要因を検討した。ALSでは負けん気が強く、激しい運動をするが、ストレスを申告しない生活習慣を持つ傾向を認め、食習慣では、Ca摂取量は多いが、ビタミンA、D、E摂取が低い傾向が認められた。血中元素はCa、Cu、Znの低値を認めた。サルコイドーシスについては男女20～69歳の健康なボランティア333名を対象に、生活習慣とP.Acnesの菌体量との関連を明らかにした。パーキンソン病については昨年文献的なレビューを行ったが、今年度は、11施設から症例を177例、2大学病院から対象を177例をリクルートした。今後、対象施設をさらに増やし、また症例を多く登録している施設において、対照群をリクルートすることを検討する。大腿骨頭壊死症の定点モニタリングシステム

を利用して症例対照研究を実施しており、欠損データを補完後、発症に関連する要因について再度検討する予定である。最近患者数の増加が指摘されている潰瘍性大腸炎について、発症に影響する要因を明らかにするための文献的考察とその後の症例対照研究を計画した。

⑤特定大規模施設患者の臨床像、予後の把握

特定の大規模医療施設で受療している患者を対象として、情報を収集し、疫学像（性・年齢の特徴、背景因子、重症度、症状、治療状況など）を明らかにした。大腿骨頭壊死症の定点モニタリングシステムに登録されている新患症例 1,353 例、1,922 関節について、手術施行をエンドポイントとした場合、病型・病期分類のカテゴリーが高いほど手術施行のハザード比が高くなることが明らかになった。門脈血行異常症については、全国検体登録センターへの疫学情報、臨床情報の登録システムの構築、治療法に関する予後調査について、臨床班と共同で計画を立案し、新規症例の登録を開始した。また、門脈血行異常症に関する調査研究班との共同で、食道静脈瘤の治療成績・予後に関する全国調査を実施した。直達手術と内視鏡的治療を比較したところ、直達手術の累積再出血率は 0%であり、内視鏡治療に比べ有意に低く、今後直達手術の有用性も再考する必要がある。ライソゾーム病について特定の 1 医療機関と、患者会の患者計 208 名に対して、医療制度に関する質問票調査を実施した。99.5%が将来の医療制度に不安を持っており、QOL（SF-36）では日常生活役割機能と心の健康が低下していることが明らかになった。

⑥難治性疾患克服研究における治療法の有効性に関する調査

過去 5 年間に臨床研究班関係者が把握（治療）する 121 の対象疾患患者の初診後の経過についての情報を、過去に遡って収集しこの情報を基礎として各疾患の予後・重症度を把握する為の調査を臨床班 39 班の協力のもと実施し、2006 年 3 月 31 日現在 24,202 例の情報が収集された。その結果、神経難病は ADL が低下しており、中でもクロイツフェルトヤコブ病、筋萎縮性側索硬化症は生命予後も不良であることを明らかにした。

⑦行政資料による特定疾患の頻度調査

これまで ICD の修正の節目ごとに死亡、受療に関する既存統計資料の解析が実施されてきた。今回は昨年度報告した治療研究事業対象疾患のうち年間死亡数が 100 をこえた 19 疾患について 1995 年～ 2004 年の人口動態調査死亡票をを用いて、359 二次医療圏毎の EBSMR を用いて死亡の地理的分布を明らかにし、地域集積性を検討した。疾患によって死亡の発生に地域差のあることが明らかになった。また、治療研究対象疾患以外の難治性疾患克服研究対象疾患について、1995 年から 2004 年までの死亡数、死亡率、年齢調整死亡率を明らかにした。対象疾患の半数は、死亡数がゼロまたは 11 以下であり、原死因として死亡統計上に反映されない可能性がある疾患であると考えられた。昨年度、今年度と 2 年間にわたり、死亡統計の解析を実施し、最長 32 年間の難治性疾患克服研究対象疾患の死亡状況を明らかにした。別途データブックを発行した。また、平成 14 年度患者調査データの利用申請手続きを実施し、疾患別の受療率、総患者数を明らかにする予定である。

⑧地域コホート研究

全国 12 の保健所管内の多発性硬化症、重症筋無力症、筋萎縮性側索硬化症、脊髄

小脳変性症、パーキンソン病関連疾患の特定疾患医療受給者のうち同意が得られた1,374人を対象として、QOL、ADLに関する調査と臨床調査個人票からの情報収集を行い、QOLと公的サービス利用との関係を検討した。今後追跡調査を実施し、QOLの変化に影響を及ぼす要因について解析を行う予定である。

⑨その他個別研究

患者数増加が報告されているパーキンソン病、潰瘍性大腸炎について既存資料を用いて検討した。パーキンソン病に関しては、臨床調査個人票データを用いてYahr分類5度では、ADLは悪く、薬物治療の効果が低く、Yahr分類3度では、日常生活は自立しており、社会保障制度の利用も少ないが、治療薬の効果が他と比較して高く、外来通院している者が多いことが明らかになった。潰瘍性大腸炎では、2003-2005年度の臨床調査個人票を用いて解析し、新規受給者で重症度が軽快した者の割合は、翌年21%、翌々年30%であり、更新受給者に比べ、重症度の変化が大きく軽快する者の割合が高いことが明らかになった。

健康危険情報

特になし

研究発表（平成18年度）

1．論文発表

本報告書巻末の別表に記載した。

2．学会発表

1)中川秀昭、三浦克之、松森昭．拡張型心筋症患者の5年生存率および予後要因に関する全国疫学調査．第70回日本循環器学会総会、2006年3月（名古屋）

2)三浦克之、中川秀昭、松森昭．肥大型心筋症患者の5年生存率および予後要因に関する全国疫学調査．第70回日本循環器学会総会、2006年3月（名古屋）

3)Miura K, Matsumori A, Morikawa Y, Inaba Y, Nagai M, Nakagawa H. Predictive score to predict the prognosis of cardiomyopathies: from a nationwide study in Japan. The 1st International Congress of Cardiomyopathy and Heart Failure, 2007（Kyoto）

4)Tameko Kihira, MD , Kazushi Okamoto, MD , Seizi Kanno MD, Hideto Miwa, MD, Tomoyoshi Kondo. Evaluation of the role of exogenous risk factors in amyotrophic lateral sclerosis in Wakayama, Japan.World Congress of Neurology 2005（Sydney, Australia）

5)紀平為子、神埜聖治、浜喜和、三輪英人、近藤智善、岡本和士．ALSの発症関連要因に関する疫学的検討．第47回日本神経学会総会. 2006年（東京）

6)紀平為子、石口宏、近藤智善、入江真行、幸村陽子、榎本紗耶香、吉野孝、西嶋和代．重症神経難病患者の在宅療養における災害時支援の試み．第3回日本難病医療ネットワーク研究会、2006年（大阪）

7) 紀平為子、村田顕也、鈴木愛、久保友美、三輪英人、近藤智善．筋萎縮性側索硬化症脊髄におけるIGF-I, IGF-IR, IGF-IIおよびIGF-IIR免疫染色性について．第47回日本神経病理学会．2006年（岡山）

8)M Kurosawa, Y Inaba, T Matsuba, A Tamakoshi, F Kaneko, A Nishibu, T Kawamura. QOL study of Behchet's disease patients in Japan. 12th International Conference on Behchet's Diseases, 20-23, Sep.2006,（Lisbon, Portugal）

9)Y Inaba, M Kurosawa, F Kaneko, T Makino, M Nagai. Analysis of the electronic clinical database of patients（2001-2004）with Behchet's disease receiving financial aid for treatment in Japan. 12th International Conference on Behchet's Diseases, 20-23,

Sep.,2006(Lisbon, Portugal)

10)黒沢美智子、稲葉　裕、金子史男、永井正規．ベーチェット病の臨床調査個人票データの分析．第 65 回日本公衆衛生学会総会、2006 年 10 月（富山）

11)黒沢美智子、稲葉　裕、松葉　剛．ベーチェット病患者の QOL 調査第 71 回日本民族衛生学会総会、2006 年 11 月（那覇）

12)堀内孝彦、KYSS Study Group．全身性エリテマトーデスの症例対照研究、遺伝要因の検討．第 50 回日本リウマチ学会総会・学術総会、2006 年 4 月（長崎）

13)高橋裕樹、KYSS Study Group．全身性エリテマトーデスの症例対照研究　第 50 回日本リウマチ学会総会・学術総会、2006 年 4 月（長崎）

14)鷲尾昌一、KYSS Study Group．全身性エリテマトーデスの発症の関連要因：Kyushu Sapporo SLE（KYSS）study．第 77 回日本衛生学会総会、2007 年 3 月（大阪）

15)Toshihiko Agata, Hidesuke Shimizu, Hirofumi Takagi, Yutaka Inaba, Akiko Tamakoshi, Michihito Niimura, A STUDY OF LISCH NODULES（LN）AND NEUROFIBROMATOSIS 1 IN JAPAN. 17th International Congress of eye research. 2006.10 （Buenos Aires Alzentin）

16)縣 俊彦、稲葉裕、黒沢美智子．神経線維腫症Ⅱ型公費負担対象者の特性．第 71 回日本民族衛生学会、2006 年（那覇）

17)縣 俊彦、稲葉裕、黒沢美智子．２つの全国規模調査から見た神経線維腫症Ⅱ型患者の特性.第 17 回日本疫学会学術総会．2007 年 1 月（広島）

18)山口将平、吉田大輔、橋爪　誠．本邦における特発性門脈圧亢進症の食道静脈瘤に対する治療成績の検討－全国調査結果報告．第 13 回日本門脈圧亢進症学会総会．2006 年 9 月（東京）

19)岡本和士、紀平為子、近藤智善、阪本尚正、小橋　元、鷲尾昌一、三宅吉博、横山徹爾、佐々木　敏、稲葉　裕、永井正規．筋萎縮性側索硬化症発症関連要因解明に関する疫学的研究．日本疫学会．2006 年 1 月（名古屋）

20)Okamoto K , Kihira T, Kondo T. et al., Risk factors for amyotrophic lateral sclerosis; A case-control study in Japan　第 17 回 ALS ／ MND 国際シンポジウム．2006（横浜）

21)Kihira T, Okamoto K, Kondo T. et al.,Evaluation of the role of exogenous risk factors in amyotrophic lateral sclerosis in Wakayama, Japan. 第 17 回 ALS ／ MND 国際シンポジウム. 2006.（横浜）

22)黒沢美智子、稲葉　裕、永井正規．天疱瘡(稀少難治性皮膚疾患)の臨床調査個人票電子化データの分析．第 17 回日本疫学会総会．2007 年 1 月（広島）

23)仁科基子、柴崎智美、太田晶子、石島英樹、泉田美知子、永井正規．潰瘍性大腸炎医療受給者の年次変化．第 65 回日本公衆衛生学会、2006 年 10 月（富山）

24)伊津野　孝、杉田　稔、玉腰暁子、永井正規、稲葉　裕．血栓性血小板減少性紫斑病（TTP）／溶血性尿毒症症候群（HUS）の全国患者数調査．第 65 回日本公衆衛生学会、2006 年 10 月（富山）

25)太田晶子、柴崎智美、仁科基子、石島英樹、泉田美知子、永井正規．呼吸器系難病患者の日常生活への支障の程度の検討－臨床調査個人票の解析－．第 65 回日本公衆衛生学会、2006 年 10 月（富山）

26)柴崎智美、太田晶子、石島英樹、泉田美知子、仁科基子、永井正規．免疫系難病患者の日常生活への支障の程度の検討－臨床調査個人票の解析－．第 65 回日本公衆衛生学会、2006 年 10 月（富山）

27)大浦麻絵、大西浩文、坂内文男、森満、玉腰暁子、永井正規、井廻道夫、坪内博仁、大西三朗．全国疫学調査による難治

性肝疾患の全国患者数の推定、第 17 回日本疫学会、2007 年 1 月（広島）
28) Kobashi G, Ohta K, Hata A,Washio M, Okamoto K, Japan OPLL Epidemiological Study Group. Genetic and acquired factors for ossification of the posterior longitudinal ligament of the spines in Japan; a case-control study. American Society of Human Genetics, October, 2006 （New Orleans, USA）
29) 坪井一哉、鈴木貞夫．ライソゾーム病患者における公費負担医療に対する調査．第 17 回日本疫学会、2007 年 1 月（広島）

知的財産権の出願・登録状況（予定を含む）
特許取得　特になし
実用新案登録　特になし
その他　　特になし