

ではないかと考えられる。

定点モニタリングシステムによる情報には以上 2 点のような特徴が示唆された。特定大規模施設における臨床像を一般化するにあたっては、その情報の特徴を踏まえることが重要と考えられた。

### 謝辞

定点モニタリングシステム、全国疫学調査ともに、ご多忙な中にも貴重な時間を割いて調査にご協力くださいました諸先生方に深く感謝致します。

### 参考文献

- 1) 廣田良夫, 竹下節子: 定点モニタリングによる特発性大腿骨頭壊死症の記述疫学研究. 厚生省特定疾患骨・関節系疾患調査研究班 平成 10 年度研究報告書
- 2) 川村孝, 玉腰暁子, 橋本修二 著, 大野良之 編: 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. 1994 年厚生省特定疾患難病の疫学調査研究班, 1994.
- 3) 福島若葉, 田中 隆, 竹下節子, 廣田良夫, ほか. 定点モニタリングによる特発性大腿骨頭壊死症の記述疫学研究—新患症例に関する 8 年間の集計・確定診断年別の経年変化—. 厚生労働科学研究費補助金 難治性疾患克服研究事業 特発性大腿骨頭壊死症の予防と治療の標準化を目的とした総合研究 平成 16 年度総括・分担研究報告書.
- 4) 福島 若葉, 廣田 良夫, 藤岡 幹浩, 久保 俊一, ほか. 特発性大腿骨頭壊死症の全国疫学調査 —中間報告—. 厚生労働

科学研究費補助金難治性疾患克服研究事業 特発性大腿骨頭壊死症の予防と治療の標準化を目的とした総合研究 平成 17 年度総括・分担報告書.

- 5) 久保俊一: 大腿骨頭壊死症. 岩本英幸 (監), 久保俊一 (編) 股関節外科の要点と盲点. pp 62-65, 文光堂, 東京, 2005.

### F. 研究発表

論文発表	なし
学会発表	なし

### G. 知的財産権の出願・登録状況 (予定を含む)

特許取得	なし
実用新案登録	なし
その他	なし

表1. 性比および誘因

	定点モニタリング <sup>1)</sup> (N=224)	全国疫学調査 (N=275)	P値 <sup>2)</sup>
男性	152 ( 68 )	177 ( 65 )	0.413
誘因			
ステロイド全身投与歴あり	107 ( 48 )	116 ( 42 )	
アルコール愛飲歴あり	74 ( 33 )	96 ( 35 )	
両方あり	15 ( 7 )	17 ( 6 )	
両方なし	26 ( 12 )	45 ( 16 )	0.391

注: 表中の数字はn (%)を示す。

1) 新患データベースによる。

2) カイ2乗検定。

表2. 確定診断時の年齢分布

	定点モニタリング <sup>1)</sup> (N=224)	全国疫学調査 (N=275)	P値 <sup>2)</sup>
<20	7 ( 3 )	4 ( 1 )	
20-29	30 ( 13 )	33 ( 12 )	
30-39	57 ( 25 )	61 ( 22 )	
40-49	55 ( 25 )	51 ( 19 )	
50-59	36 ( 16 )	58 ( 21 )	
60-69	26 ( 12 )	38 ( 14 )	
70-79	13 ( 6 )	24 ( 9 )	
80-	0 ( 0 )	6 ( 2 )	0.007

注: 表中の数字はn (%)を示す。

1) 新患データベースによる。

2) Mantel-extension法。

表3. 確定診断時の年齢分布—男女別の検討

	男性			女性		
	定点モニタリング <sup>1)</sup> (N=152)	全国疫学調査 (N=177)	P値 <sup>2)</sup>	定点モニタリング <sup>1)</sup> (N=72)	全国疫学調査 (N=97)	P値 <sup>2)</sup>
<20	4 ( 3 )	2 ( 1 )		3 ( 4 )	2 ( 2 )	
20-29	16 ( 11 )	21 ( 12 )		14 ( 19 )	12 ( 12 )	
30-39	40 ( 26 )	45 ( 25 )		17 ( 24 )	16 ( 16 )	
40-49	45 ( 30 )	38 ( 21 )		10 ( 14 )	12 ( 12 )	
50-59	27 ( 18 )	41 ( 23 )		9 ( 13 )	17 ( 18 )	
60-69	15 ( 10 )	21 ( 12 )		11 ( 15 )	17 ( 18 )	
70-79	5 ( 3 )	9 ( 5 )		8 ( 11 )	15 ( 15 )	
80-	0 ( 0 )	0 ( 0 )	0.252	0 ( 0 )	6 ( 6 )	0.010

注:表中の数字はn (%)を示す。

1) 新患データベースによる。

2) Mantel-extension法。

表4. 確定診断時の年齢分布—誘因別の検討

	ステロイド性			アルコール性		
	定点モニタリング <sup>1)</sup> (N=107)	全国疫学調査 (N=116)	P値 <sup>2)</sup>	定点モニタリング <sup>1)</sup> (N=74)	全国疫学調査 (N=96)	P値 <sup>2)</sup>
<20	7 ( 7 )	2 ( 2 )		0 ( 0 )	0 ( 0 )	
20-29	19 ( 18 )	18 ( 16 )		6 ( 8 )	9 ( 9 )	
30-39	23 ( 22 )	30 ( 26 )		23 ( 31 )	23 ( 24 )	
40-49	22 ( 21 )	16 ( 14 )		20 ( 27 )	22 ( 23 )	
50-59	18 ( 17 )	21 ( 18 )		14 ( 19 )	28 ( 29 )	
60-69	13 ( 12 )	19 ( 16 )		7 ( 9 )	10 ( 10 )	
70-79	5 ( 5 )	9 ( 8 )		4 ( 5 )	4 ( 4 )	
80-	0 ( 0 )	1 ( 1 )	0.091	0 ( 0 )	0 ( 0 )	0.516

注:表中の数字はn (%)を示す。

1) 新患データベースによる。

2) Mantel-extension法。

表5. ステロイド性IONにおけるステロイド全身投与の対象疾患(定点モニタリングにおける上位6疾患での検討)

	定点モニタリング <sup>1), 2)</sup> (N=107)	全国疫学調査 <sup>2)</sup> (N=116)	P値 <sup>3)</sup>
全身性エリテマトーデス	24 ( 23 )	22 ( 19 )	0.526
多発性筋炎・皮膚筋炎	7 ( 7 )	6 ( 5 )	
腎炎	6 ( 6 )	6 ( 5 )	
ネフローゼ症候群	5 ( 5 )	6 ( 5 )	
気管支喘息	5 ( 5 )	13 ( 11 )	
眼疾患	5 ( 5 )	3 ( 3 )	

注:表中の数字はn (%)を示す。

1) 新患データベースによる。

2) 解析対象は、誘因として「ステロイド全身投与歴あり」と記載があった者。

3) カイ2乗検定。

表6. 確定診断時の病期・病型分類(新分類)

	定点モニタリング <sup>1), 2)</sup> (関節数: 343)	全国疫学調査 <sup>2)</sup> (関節数: 407)	P値 <sup>3)</sup>
病型分類(Type)			
A	16 ( 5 )	18 ( 4 )	0.946
B	25 ( 7 )	34 ( 8 )	
C-1	106 ( 31 )	128 ( 31 )	
C-2	196 ( 57 )	227 ( 56 )	
病期分類(Stage)			
1	54 ( 16 )	54 ( 13 )	0.522
2	93 ( 27 )	110 ( 27 )	
3A	90 ( 26 )	101 ( 25 )	
3B	79 ( 23 )	96 ( 24 )	
4	27 ( 8 )	46 ( 11 )	

注:表中の数字は関節数 (%)を示す。

1) 新患データベースによる。

2) 解析対象は、病期・病型分類ともに新分類で「正常」以外の所見記載がある関節。

3) カイ2乗検定。

表7. 術式

	定点モニタリング <sup>1), 2)</sup> (関節数:143)	全国疫学調査 <sup>2)</sup> (関節数:204)	P値 <sup>3)</sup>
骨切り	54 ( 38 )	65 ( 32 )	0.069
人工骨頭・人工関節置換	76 ( 53 )	130 ( 64 )	
その他	13 ( 9 )	9 ( 4 )	

注:表中の数字は関節数 (%)を示す。

1) 手術データベースによる。

2) 解析対象は、「手術施行」と記載された関節。

3) カイ2乗検定。

## 神経線維腫症1公費患者の社会疫学像の変遷

分担研究者 縣 俊彦 (東京慈恵会医科大学・環境保健医学講座)  
研究協力者 柳澤裕之 (東京慈恵会医科大学・環境保健医学講座)  
新村真人 (東京慈恵会医科大学皮膚科)  
大塚藤男 (筑波大、皮膚科)  
稲葉裕、黒沢美智子 (順天堂大学衛生学)  
金城 芳秀 (沖縄県立看護大、大学院)  
柳修平 (東京女子医大、大学院)  
河正子 (東京大学、大学院ターミナルケア学)  
佐伯圭一郎 (大分看護情報大学、大学院、保健情報)  
島田三恵子 (大阪大学大学院医学系研究科)  
西川浩昭 (日本赤十字豊田看護大)  
太田晶子、柴崎智美、永井正規 (埼玉医科大学公衆衛生学)  
久保田由美子、中山樹一郎 (福岡大・皮膚科)

### 研究要旨

神経線維腫症1: Neurofibromatosis type1:NF1 について、今回、約10年の間隔をおいて実施された2つの調査結果を比較することにより、難病認定された後の公費負担の対象となった患者の社会疫学像の変遷について検討した。調査項目は、性別・生年月日などの個人属性の他、発病年月日、初診年月日、保険種別、家族歴、受診状況、最近の経過、診断根拠、臨床症状の程度(皮膚症状、中枢神経症状、骨症状、生活機能と社会的活動度)である。対象数は、1998年調査が334名、2006年調査では552名であった。

1998年調査に比べ2006年調査では対象数が約1.6倍に増加しているが、特に「男性」の増加が顕著であった。発病時の年齢では、「10歳以下の発病」が1998年調査では57.3%であったのに対し、2006年調査では61.8%と低年齢化の傾向が伺える。受診状況では、「主に通院」が65.9%から81.1%に増加している。保険の種別では「組合保険」が22.1%から16.6%に減少し、「国民健康保険」が41.6%から50.4%に増加していた。最近の経過では、「軽快」が4.7%から3.0%、「不変」が42.9%から38.9%に減少しているのに対し、「徐々に悪化」が46.4%から55.3%に増加しており、患者は重症化していると思われた。

## A. 研究目的

神経繊維腫症 1 型 (Neurofibromatosis 1, 以下 NF1 と略) は von Recklinghausen 病とも呼ばれる常染色体優性遺伝疾患で、3,000 ~ 4,000 人に 1 人の割合で発生する。神経線維腫は、良性の末梢神経腫瘍であり、皮膚神経線維腫、カフェオレ斑と呼ばれる皮膚の色素沈着病変、腋窩など太陽に曝露されない領域の皮膚の染み、Lisch 小結節と呼ばれる虹彩の過誤および脛骨の偽関節などの特徴的な症状を有する。NF1 の原因遺伝子は 17 番染色体上に存在しており、この遺伝子を有する患者は、神経叢の神経繊維腫、視神経膠腫、脳室上衣腫、髄膜腫、星状細胞腫、褐色細胞腫などの神経系腫瘍を生じるリスクが高いとされており、多くの臨床疫学調査が実施されている<sup>1)-39)</sup>。

NF1 は 1998 年に神経線維腫症 2 型とともに難病 (治療対象疾患) に認定され、神経皮膚症候群に関する調査研究班により、1998 年に医療受給者を対象として調査が実施された。さらに 2006 年に厚生労働省により医療受給者調査が実施された。今回、約 10 年の間隔をおいて実施された 2 つの調査結果を比較することにより、難病認定された後の公費負担の対象となった患者の社会疫学像の変遷について検討した。

## B. 研究方法

神経皮膚症候群に関する調査班により、1998 年から 99 年にかけて実施された医療受給者調査 (以下 1998 年調査と略) の結果と、同一の調査内容で 2006 年に厚生労働省が実施した医療受給者調査 (以下 2006 年調査と略) の結果を比較した。なお、集計処理は 1998, 2006 年調査、両方の結果を併せて比較検討

した。

調査項目は、性別・生年月日などの個人属性の他、発病年月日、初診年月日、保険種別、家族歴、受診状況、最近の経過、診断根拠、臨床症状の程度 (皮膚症状、中枢神経症状、骨症状、生活機能と社会的活動度) である。

対象数は、1998 年調査が 334 名、2006 年調査では 552 名であった。

分析には SPSS 15.0J を用い、頻度の検定には  $\chi^2$  検定を、2 群の連続量の比較には t 検定を用いた。

## C. 研究結果

全体的に見た場合、1998 年調査と 2006 年調査の間に顕著な差異は見られなかった。

1998 年調査に比べ 2006 年調査では対象数が約 1.6 倍に増加しているが、特に「男性」の増加が顕著であった (表 1)。発病時の年齢では、「10 歳以下の発病」が 1998 年調査では 57.3 % であったのに対し、2006 年調査では 61.8 % と低年齢化の傾向が伺える (表 2)。受診状況では、「主に通院」が 65.9 % から 81.1 % に増加している (表 3)。使用している保険の種別では「組合保険」が 22.1 % から 16.6 % に減少し、「国民健康保険」が 41.6 % から 50.4 % に増加していた (表 4)。最近の経過では、「軽快」が 4.7 % から 3.0 %、「不変」が 42.9 % から 38.9 % に減少しているのに対し、「徐々に悪化」が 46.4 % から 55.3 % に増加しており、患者は重症化していると思われた (表 6)。

神経繊維腫症 1 の公費患者の社会疫学像の変遷をとらえることを目的として、約 10 年の間隔をおいた 2 回の医療受給者調査結果を比較した。全体的には際違った違いは見られなかった

が、個々の項目では差異が認められた。

#### D. 考察

難病特別対策推進事業が進められており、その内容は1. 難病相談・支援センター事業、2. 重症難病患者入院施設確保事業、3. 難病患者地域支援対策推進事業、4. 神経難病患者在宅医療支援事業、5. 難病患者認定適正化事業に大別される。

そして、国家予算緊縮の影響を受け予算も削減気味であり、その影響として、重症患者重視、即ち軽症患者認定除外の流れもみられており今回のような調査結果となっているとも考えられる。

#### E. 結論

1988年に神経皮膚症候群に関する調査研究班と厚生労働省により実施された医療受給者調査と2006年に厚生労働省が実施した医療受給者調査の結果を比較し、過去10年にわたる神経線維腫1型の公費患者の変遷について検討した。

新たに認定されたことによる患者数の増加、最近の経過での「徐々に悪化」の増加などが見られた。

質問文の微妙な相違(受診状況の「入院と通院」で半々の有無)で結果に差が生じた項目が見られた。

総合的にみると重症患者が増えていると判断される。

#### 文献

- 1) 橋本修二、中村好一、永井正規、柳川洋、玉腰暁子、川村孝、大野良之、難病患者のモニタリングシステムに関する基礎的検討、厚生省特定疾患難病の疫学研究班平成5年度研究業績 24～31,1994
- 2) 橋本修二、中村好一、永井正規、柳川洋、玉腰暁子、川村孝、大野良之、難病患者のモニタリングシステムに関する基礎的検討 - 受療患者のモニター施設割合の年次変化 - 厚生省特定疾患難病の疫学研究班平成7年度研究業績 94～100,1996
- 3) 橋本修二、川村孝、大野良之、縣俊彦、大塚藤男、神経線維腫症1の定点モニタリング - 研究計画 - 厚生省特定疾患難病の疫学研究班平成8年度研究業績 41～3,1997
- 4) Poyhonen M, Kytola S, Leisti J. Epidemiology of neurofibromatosis type 1 (NF1) in northern Finland. J Med Genet. 2000 Aug;37(8):632-6.
- 5) Friedman JM. Epidemiology of neurofibromatosis type 1. Am J Med Genet. 1999 Mar 26;89(1):1-6.
- 6) 新村真人、Recklinghausen病、日本臨床:50:増刊:168-175,1992
- 7) 縣俊彦、西村理明、高木廣文、稲葉裕、レックリングハウゼン病と結節性硬化症の疫学研究の現状、厚生省特定疾患神経皮膚症候群調査研究班平成5年度研究業績 5～12,1994
- 8) 縣俊彦、西村理明、門倉真人、新村真人、本田まり子、舟崎裕記、大塚藤男、中内洋一、吉田純、玉腰暁子、川村孝、大野良之、高木廣文、稲葉裕、神経皮膚症候群全国疫学調査・第1次調査 - 中間報告 - 厚生省特定疾患神経皮膚症候群調査研究班平成6年度研究業績 5～9,1995



- 9) 縣俊彦、西村理明、門倉真人、新村真人、本田まり子、舟崎裕記、大塚藤男、中内洋一、吉田純、玉腰暁子、川村孝、大野良之、高木廣文、稲葉裕. 神経皮膚症候群の家系内発症に関する研究. 厚生省特定疾患神経皮膚症候群調査研究班平成7年度研究業績 5~10,1996
- 10) 縣俊彦、西村理明、浅尾啓子、清水英佑、新村真人、大塚藤男、玉腰暁子、川村孝、大野良之、高木廣文、稲葉裕. 非回答集団を考慮したNF1の有病率推計. 厚生省特定疾患神経皮膚症候群調査研究班平成8年度研究業績 5~9,1997
- 11) 縣俊彦、西村理明、浅尾啓子、清水英佑、新村真人、大塚藤男、玉腰暁子、川村孝、大野良之、高木廣文、稲葉裕. NF1患者のQOLと臨床症状に関する基礎的研究. 厚生省特定疾患神経皮膚症候群調査研究班平成8年度研究業績 10~14,1997
- 12) 縣俊彦、西村理明、浅尾啓子、新村真人、大塚藤男、高木廣文、稲葉裕、玉腰暁子、川村孝、大野良之、柳修平. linear logistic regression modelにおけるsmoothing効果の検討. 第16回SASユーザー会研究論文集 129-136、1997.
- 13) 縣俊彦. 神経線維腫症1(NF1)の遺伝形式・家族歴に関する研究. 医学と生物学.135:1:17-21,1997
- 14) 縣俊彦. NF1(神経線維腫症1、レックリングハウゼン病)患者の疫学特性とQOLに関する研究. 医学と生物学.135:3:93-97,1997
- 15) 新村真人: 神経皮膚症候群、からの科学:190:210-211,1996
- 16) 川戸美由紀、橋本修二、川村孝、大野良之、縣俊彦、大塚藤男「神経線維腫症1の定点モニタリング1997・1998調査成績」厚生省特定疾患難病の疫学研究班平成10年度研究業績 119~126,1999
- 17) 縣俊彦、清水英佑、大塚藤男、大野良之、橋本修二、高木廣文、稲葉裕「NF1の定点モニタリング重複把握者の特性」厚生省特定疾患神経皮膚症候群調査研究班平成11年度研究業績 2000、5-9
- 18) 縣俊彦、清水英佑、橋本修二、柳修平、稲葉裕、高木廣文、大塚藤男「NF1モニタリング調査の解析」厚生省特定疾患の疫学に関する研究班平成11年度研究業績 149-57,2000
- 19) 田中隆、山本博、広田良夫、竹下節子.「特発性大腿骨頭壊死症定点モニタリング経過報告」厚生省特定疾患の疫学に関する研究班平成11年度研究業績 218-225,2000
- 20) 縣俊彦、豊島裕子、清水英佑、高木廣文、早川東作、稲葉裕、柳修平、大塚藤男.NF1定点モニタリング1994-2000. 厚生省特定疾患の疫学に関する研究班平成12年度研究業績 2001:213-7.
- 21) 縣俊彦、豊島裕子、清水英佑、高木廣文、早川東作、稲葉裕、柳修平、大塚藤男. NF1定点モニタリングの継続性と問題点. 厚生省特定疾患神経皮膚症候群調査研究班平成12年度研究業績. 2001:5-7.
- 22) 田中隆、山本博、広田良夫、竹下節子.特発性大腿骨頭壊死症定点モニタリングについて.厚生省特定疾患の疫学に関する研究班平成

- 12年度研究業績 156-162,2001
- 23) 縣俊彦、豊島裕子、清水英佑、高木廣文、早川東作、稲葉裕、柳修平、大塚藤男.NF1モニタリングでの継続把握者の特徴. 厚生労働省特定疾患の疫学に関する研究班平成13年度研究業績 2002:213-7.
- 24) 縣俊彦、豊島裕子、清水英佑、高木廣文、稲葉裕、黒沢美智子、柳修平), 西川浩昭、河正子、金城芳秀、新村真人、大塚藤男.あせび会 NF1患者の特性.厚生労働省特定疾患神経皮膚症候群の新しい治療法の開発と治療指針作成に関する研究 平成13年度研究業績. 2002:9-14.
- 25) 縣俊彦、清水英佑、高木廣文、河正子、早川東作、稲葉裕、黒沢美智子、柳修平、金城芳秀、新村真人、大塚藤男. NF1(neurofibromatosis 1)の1985-2000年での臨床疫学的傾向の研究. 厚生労働科学研究 研究費補助金 特定疾患対策研究事業 特定疾患の疫学に関する研究班 平成14年度研究業績 2003:103-112.
- 26) 縣俊彦、清水英佑、中山樹一郎、三宅吉博、稲葉裕、黒沢美智子、新村真人、大塚藤男. 神経皮膚症候群調査研究班とのNF1(神経線維腫症1)の定点モニタリング調査:進捗状況厚生労働科学研究 研究費補助金 特定疾患対策研究事業 特定疾患の疫学に関する研究班 平成14年度研究業績 2003:113-116.
- 27) 縣俊彦. 神経線維腫症1(NF1)の過去20年での臨床疫学研究の総括. 厚生労働科学研究 研究費補助金 特定疾患対策研究事業 神経皮膚症候群に関する研究班 平成14年度研究業績 2003:5-12.
- 28) 縣俊彦、中村晃士、西岡真樹子、佐野浩斎、清水英佑、高木廣文、河正子、早川東作、柳修平、金城芳秀、稲葉裕、黒沢美智子、大塚藤男、新村真人、三宅吉博、中山樹一郎、定点モニタリングのあり方の検討 厚生労働科学研究費補助金 難治生疾患克服研究事業 特定疾患の疫学に関する研究班 平成15年度研究業績 2004:105-111.
- 29) 縣俊彦、清水英佑、松平透、佐野浩斎、中村晃士、西岡真樹子、稲葉裕、黒沢美智子、古村南夫、中山樹一郎、三宅吉博、高木廣文、金城芳秀、柳修平、河正子、神経線維腫症1定点モニタリング2003、厚生労働科学研究費補助金 難治生疾患克服研究事業 特定疾患の疫学に関する研究班 平成15年度研究業績 2004:99-104.
- 30) 縣俊彦、清水英佑、松平透、佐野浩斎、中村晃士、西岡真樹子、稲葉裕、黒沢美智子、古村南夫、中山樹一郎、三宅吉博、高木廣文、金城芳秀、柳修平、河正子、神経線維腫症1モニタリング研究、厚生労働科学研究費補助金 難治生疾患克服研究事業 神経皮膚症候群に関する研究班 平成15年度研究業績 2004:9-15.
- 31) 縣俊彦、清水英佑、松平透、佐野浩斎、中村晃士、西岡真樹子、稲葉裕、黒沢美智子、古村南夫、中山樹一郎、三宅吉博、高木廣文、金城芳秀、柳修平、河正子、個人情報と定点モニタリングについての研究、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 平成 16 年度研究業績 2005:266-80.
- 32) 三宅吉博、縣俊彦、横山徹司、佐々木敏、古村南夫、中山樹一郎、田中景子、牛島佳代、岡本和士、阪本尚正、小橋元、鷺尾昌一、稲葉裕. 神経線維腫症 1 の症例対照研究、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 平成 16 年度研究業績 2005:11-20.
- 33) 縣俊彦、個人情報と神経線維腫症 1 定点モニタリングに関する研究、厚生労働科学研究費補助金 難治性疾患克服研究事業 神経皮膚症候群に関する調査研究班 平成 16 年度研究業績 2005:15-28.
- 34) 縣俊彦、高木廣文、金城芳秀、稲葉裕、黒沢美智子. 複数の疫学調査から見た NF1 (neurofibromatosis 1) の臨床疫学的傾向、特性. 第 13 回日本疫学会学術総会. (福岡. 2003. 1)
- 35) 縣俊彦、高木廣文、金城芳秀、稲葉裕、黒沢美智子、三宅吉博. 個人情報保護と疫学研究のあり方. 第 14 回日本疫学会学術総会. (山形. 2004. 1)
- 36) 縣俊彦、高木廣文、金城芳秀、稲葉裕、黒沢美智子、三宅吉博. 個人情報保護と疫学研究. 第 15 回日本疫学会学術総会. (大津. 2005. 1)
- 37) Agata Toshihiko, Shimizu Hidesuke, Takagi Hirofumi, Hayakawa Tosaku, Ryuu Shuhei, Saiki Keitiro, Kinjo Yoshihide, Inaba Yutaka, Otsuka Fujio, Niimura Michito. A study of lish nodules (LN) of NF1 (neurofibromatosis 1) in Japan. Journal of AOPO (Asia Pacific Academy of Ophthalmology) 2005:20:261-2
- 38) Hwangbo S, Kim J, Kim H, Kim J, Kang C, Lee H. Two separated ileal adenocarcinomas in neurofibromatosis type 1. Yonsei Med J. 2007 Dec 31;48 (6) :1039-42.
- 39) LinksCastori M, Majore S, Romanelli F, Didona B, Grammatico P, Zambruno G. Association of segmental neurofibromatosis 1 and oculo-auriculo-vertebral spectrum in a 24-year-old female. Eur J Dermatol. 2007 Dec 18;18 (1) :22-25
- 39) Farhi D, Bastuji-Garin S, Khosrotehrani K, Vidaud D, Bellane C, Revuz J, Wolkenstein P. Neurofibromatosis 1: analysis of the demand for prenatal diagnosis in a French cohort of 361 patients. Am J Med Genet A. 2008 Jan 15;146 (2) :159-65.
- F. 研究発表
1. 論文発表 なし
2. 学会発表
- 1) T Agata, H Nishikawa, Y Inaba, M Kurosawa, M Nagai. A Nation-Wide Epidemiological Study of COPD and Tobacco Smoking Rate in Japan. 6th Conference of International Society for the Prevention of Tobacco Induced Disease. 2007.11 Little Rock AS USA
- 2) 西川浩昭、縣俊彦、稲葉裕、黒沢美智子. 神経線維腫症 1 公費患者の 10 年の変遷. 第 71 回日本民族衛生学会、高岡 (2007.11) 第 73 巻付録 p60-1
- 3) 縣俊彦、西川浩昭、稲葉裕、黒沢美智子. 神経線維腫症 2 公費患者の 10 年の変遷. 第 71 回日本民族衛生学会、高岡 (2007.11) 第 73 巻付録 p62-3
- G. 知的財産権の出願、登録状況

- 1. 特許取得           なし
- 2. 実用新案登録   なし
- 3. その他             なし

表 1 性別

	1998 年	2006 年
男性	136 (40.1%)	265 (48.0%)
女性	198 (59.9%)	287 (52.0%)

$$\chi^2 = 4.173 \text{ (df=1)} \quad p=0.041$$

表 2 調査時年齢

	1998 年	2006 年
0 歳	1 ( 0.3%)	3 ( 0.6%)
1 ~ 5 歳	19 ( 5.7%)	16 ( 3.1%)
6 ~ 10 歳	17 ( 5.1%)	39 ( 7.7%)
11 ~ 15 歳	25 ( 7.5%)	32 ( 6.3%)
16 ~ 20 歳	32 ( 9.6%)	34 ( 6.7%)
21 ~ 25 歳	25 ( 7.5%)	34 ( 6.7%)
26 ~ 30 歳	33 ( 9.9%)	45 ( 8.8%)
31 ~ 40 歳	50 (15.0%)	89 (17.5%)
41 ~ 50 歳	46 (13.8%)	58 (11.4%)
51 歳以上	86 (25.6%)	159 (31.2%)

$$\chi^2 = 12.320 \text{ (df=9)} \quad p=0.196$$

表 3 受診状況

	1998 年	2006 年
主に入院	30 ( 9.3%)	35 ( 7.4%)
主に通院	213 (65.9%)	382 (81.1%)
入院と通院	80 (24.8%)	54 (11.5%)

$$\chi^2 = 26.774 \text{ (df=2)} \quad p=0.000$$

表 4 健康保険種別

	1998 年	2006 年
政府管掌	68 (29.4%)	124 (27.1%)
組合保険	51 (22.1%)	76 (16.6%)
各種共済	12 ( 5.2%)	26 ( 5.7%)
国保	96 (41.6%)	231 (50.4%)
その他	4 ( 1.7%)	1 ( 0.2%)

$$\chi^2 = 10.273 \text{ (df=4) } p=0.036$$

表 5 発病時年齢

	1998 年	2006 年
0 歳	101 (35.6%)	119 (37.5%)
1 ~ 5 歳	38 (13.3%)	44 (13.9%)
6 ~ 10 歳	25 ( 8.7%)	33 (10.4%)
11 ~ 15 歳	29 (10.1%)	27 ( 8.5%)
16 ~ 20 歳	33 (11.5%)	32 (10.1%)
21 ~ 25 歳	11 ( 3.8%)	15 ( 4.7%)
26 ~ 30 歳	14 ( 4.9%)	10 ( 3.2%)
31 ~ 40 歳	17 ( 5.9%)	13 ( 4.1%)
41 ~ 50 歳	8 ( 3.1%)	12 ( 3.8%)
51 歳以上	8 ( 3.1%)	12 ( 3.8%)

$$\chi^2 = 4.720 \text{ (df=9) } p=0.858$$

表 6 最近の経過

	1998 年	2006 年
軽快	15 ( 4.7%)	16 ( 3.0%)
不変	137 (42.9%)	208 (38.9%)
徐々に悪化	148 (46.4%)	296 (55.3%)
急速に悪化	17 ( 5.3%)	13 ( 2.4%)
不明	2 ( 0.6%)	2 ( 0.4%)

$$\chi^2 = 10.553 \text{ (df=4) } p=0.032$$

## 神経線維腫症2公費患者の社会疫学像の変遷

分担研究者 縣 俊彦 (東京慈恵会医科大学・環境保健医学講座)  
研究協力者 柳澤裕之 (東京慈恵会医科大学・環境保健医学講座)  
新村真人 (東京慈恵会医科大学皮膚科)  
大塚藤男 (筑波大、皮膚科)  
稲葉裕、黒沢美智子 (順天堂大学衛生学)  
金城 芳秀 (沖縄県立看護大、大学院)  
柳修平 (東京女子医大、大学院)  
河正子 (東京大学、大学院ターミナルケア学)  
佐伯圭一郎 (大分看護情報大学、大学院、保健情報)  
島田三恵子 (大阪大学大学院医学系研究科)  
西川浩昭 (日本赤十字豊田看護大)  
太田晶子、柴崎智美、永井正規 (埼玉医科大学公衆衛生学)  
久保田由美子、中山樹一郎 (福岡大・皮膚科)

### 研究要旨

神経線維腫症2: Neurofibromatosis type2:NF2 について、研究班で収集した1998-99年の資料と厚生労働省を中心として収集した2006年の資料を比較検討することにより、過去約10年の本疾患公費患者の社会疫学像の変遷を検討したのでその結果を報告する。調査分析項目は、申請年度(西暦)、申請区分、性別、生年月日:年、住所:都道府県、出生都道府県、転出前:都道府県、生年月日:満年齢(歳)、発病時在住都道府県、発病年月:年月、発病年月:満年齢(歳)、初診年月日、初診年齢、保険、臨床症状などである。患者は98-99年調査で男49名、女54名、2006年調査で男70名、女80名で、年次間に性差は見られなかった。また、調査時、発病、初診年齢、神経症状 score は、年次間の差は見られなかった。他に保険の種別、家族歴、経過、④左三叉神経鞘腫、他の脳神経鞘腫(① III, IV, VI 脳神経、② VII 脳神経、③ IX, X, XI 脳神経)、臨床症状:頭蓋内髄膜腫(有無)、脊髄腫瘍(①脊髄神経鞘腫(有無)、②脊髄髄膜腫(有無)、③脊髄神経膠腫)、臨床症状:皮膚病変(①色素斑(有無)、臨床症状:その他の所見(①若年性白内障、②脳内石灰化)でも年次間の差はなかった。

また、受診状況(通院が増加、 $P=0.000000$ )、①右聴神経鞘腫(前庭神経鞘腫)(ありが増加、Fisher's-exact- $p=0.00291$ )、②左聴神経鞘腫(前庭神経鞘腫)(ありが増加、Fisher's-exact- $p=0.00177$ )、③右三叉神経鞘腫(ありが増加、Fisher's-exact- $p=0.03478$ )、他の脳神経鞘腫(④ XII 脳神経)(ありが増加、Fisher's-exact- $p=0.000016$ )、皮膚:②神経鞘腫(有無)(ありが増加、Fisher's-exact- $p=0.01342$ )等については年次間に差が見られ、患者は重症化

していると思われる。

## A. 研究目的

神経線維腫症 2 : Neurofibromatosis type2:NF2 とは両側の聴神経に腫瘍（神経鞘腫）ができる疾患である。NF2 は常染色体優性遺伝で、染色体 22 番の遺伝子異常に基づくもので、男女差はなく、放置すれば腫瘍が増大し、死に至る者も多いとされている。本疾患は NF2 として、その疾患概念が確立されて日が浅い。今回ようやく 2 度目の全国疫学調査が実施された疾患であり、また、1998 年（平成 10 年）ようやく神経線維腫症 1 : Neurofibromatosis type1:NF1 とともに難病（治療対象疾患）と認定された。難病とは、昭和 47 年の難病対策要綱に、「(1)原因不明、治療方針未確定であり、かつ、後遺症を残す恐れが少ない疾病、(2)経過が慢性にわたり、単に経済的な問題のみならず介護等に著しく人手を要するために家族の負担が重く、また精神的にも負担の大きい疾病」と定義されている。そこで、より正確な現状把握と、今後の対策構築のため、厚生労働省および神経皮膚症候群に関する調査研究班としても臨床個人票から患者情報を収集解析するようになった<sup>1)28)</sup>。今回研究班で収集した 1998 - 99 年の資料と厚生労働省を中心として収集した 2006 年の資料を比較検討することにより、過去約 10 年の本疾患公費患者の社会疫学像の変遷を検討したのでその結果を報告する。

## B. 研究方法

臨床個人票について、1998 - 9

9 年（平成 10, 11 年）NF2 患者計 103 名分（重複を除く）を精査入力し分析した。また、2006 年では同じく計 150 名を分析した。

調査分析項目は、申請年度（西暦）、申請区分、性別、生年月日：年、住所：都道府県、出生都道府県、転出前：都道府県、生年月日：満年齢（歳）、発病時在住都道府県、発病年月：年月、発病年月：満年齢（歳）、初診年月日、初診年齢、保険種別：（1.政、2.組など）、身体障害者手帳（有無、等級）、介護認定（介護認定、要介護の場合要介護度）、死亡年月、症状が悪化したことを医師が確認した年月日（軽快者の症状が悪化した場合のみ記載）、特定疾患登録者証交付年月日、初回認定年月、医療機関：都道府県、生活状況：社会活動：（1.就労、2.就学など）、生活状況：日常生活、家族歴（）有無、ありの場合続柄）、受診状況（最近 6 か月）（1.主に入院、2.入院と通院半々など）、最近の経過、診断、臨床症状：中枢神経腫瘍（①右聴神経鞘腫（前庭神経鞘腫）、②左聴神経鞘腫（前庭神経鞘腫）、③右三叉神経鞘腫、④左三叉神経鞘腫）、臨床症状：他の脳神経鞘腫（① III, IV, VI 脳神経、② VII 脳神経、③ IX, X, XI 脳神経、④ XII 脳神経）、臨床症状：頭蓋内髄膜腫（有無、個数（個））、臨床症状：脊髄腫瘍（①脊髄神経鞘腫（有無、個数（個））、②脊髄髄膜腫（有無、個数（個））、③脊髄神経膠腫）、臨床症状：皮膚病変（①色素斑：有無、個数（個））、②神経鞘腫（有

無、個数（個）、臨床症状：その他の所見（①若年性白内障、②脳内石灰化、③その他：有無、その他の内容）、神経症状：右聴力損失（dB、①右聴力低下 70dB 超 100dB 以下、神経症状：右聴力損失②右聴力低下 100dB 超）、神経症状：左聴力損失（dB、③左聴力低下 70dB 超 100dB 以下、④左聴力低下 100dB 超）、神経症状：⑤一側顔面神経麻痺、神経症状：⑥両側顔面神経麻痺、神経症状：⑦小脳失調、神経症状：一側又は両側顔面知覚低下、神経症状：①嚥下障害又は構音障害、②複視、③一側失明、④両側失明、神経症状：①半身麻痺、②失語、③記名力低下、④痙攣発作、などであり、これらに関し、10年の変化をについて検討した。統計学検定は、頻度の検定には $\chi^2$ 検定、Fisherの直接確率法を、連続量の2群の比較にはt検定を用い、プログラムパッケージはSAS9.1を用いた。

#### C. 研究結果

患者は98-99年調査で男49名（47.6%）、女54名（52.4%）、2006年調査で男70名（46.7%）、女80名（53.3%）で、年次間に性差は見られなかった。また、調査時、発病、初診年齢、神経症状 score は表1. に示すごとく、年次間の差は見られなかった。

他に保険の種別、家族歴、経過、④左三叉神経鞘腫、他の脳神経鞘腫（①III, IV, VI 脳神経、②VII 脳神経、③IX, X, XI 脳神経）、臨床症状：頭蓋内髄膜腫（有無）、脊髄腫瘍（①脊髄神経鞘腫（有無）、②脊髄髄膜腫（有無）、③脊髄神経膠腫）、臨床症状：皮膚病変（①色素斑（有無）、臨床症状：その他の所見（①若年性白内障、②脳内

石灰化）も年次間の差はなかった。

また、受診状況（通院が増加、 $P=0.000000$ ）、①右聴神経鞘腫（前庭神経鞘腫）（ありが増加、Fisher's-exact- $p=0.00291$ ）、②左聴神経鞘腫（前庭神経鞘腫）（ありが増加、Fisher's-exact- $p=0.00177$ ）、③右三叉神経鞘腫（ありが増加、Fisher's-exact- $p=0.03478$ ）、他の脳神経鞘腫（④XII 脳神経）（ありが増加、Fisher's-exact- $p=0.000016$ ）、皮膚：②神経鞘腫（有無）（ありが増加、Fisher's-exact- $p=0.01342$ ）等については年次間に差が見られ、患者は重症化していると見られる。

#### D. 考察

特定疾患について我が国の難病対策では、いわゆる難病のうち、原因不明で、治療方法が確立していないなど治療が極めて困難で、病状も慢性に経過し後遺症を残して社会復帰が極度に困難もしくは不可能であり、医療費も高額で経済的な問題や介護等家庭的にも精神的にも負担の大きい疾病で、その上症例が少ないことから全国的規模での研究が必要な疾患を「特定疾患」と定義している。現在、特定疾患は123疾患あり、うち45疾患の医療費は公費負担助成の対象で、NF2もようやく1998年より認定されるに至った。現在我が国では、難病特別対策推進事業として、難病相談・支援センター事業、重症難病患者入院施設確保事業、難病患者地域支援対策推進事業、神経難病患者在宅医療支援事業、難病患者認定適正化事業が行われており、国家予算緊縮の影響を受け、予算も削減気味である。

NF2に関しても重症患者重視の施策がとられており、軽症患者の認定除外



の流れもできている。そこで今回のように10年のトレンドを検討すると多くの臨床症状で「あり」が増加し、重症化した患者が公費患者に認定される傾向を見ることができるのであろう。しかし、98-99年と2006年では調査票の形式の違いなどもあり、完全に比較できない部分もあるので今後さらに慎重に検討を進めたい。

## E. 結論

NF2 公費患者は 98-99 年調査で男 49 名、女 54 名、2006 年調査で男 70 名、女 80 名であり、調査時、発病、初診年齢、神経症状も含め、年次間の差は見られなかった。

一方、受診状況（通院が増加）、①右聴神経鞘腫（前庭神経鞘腫）（ありが増加）、②左聴神経鞘腫（前庭神経鞘腫）（ありが増加）、③右三叉神経鞘腫（ありが増加）、他の脳神経鞘腫（④ XII 脳神経）（ありが増加）、皮膚：②神経鞘腫（有無）（ありが増加）等については年次間に差が見られ、患者は重症化していると見られる。

## 文献

- 1) Hanemann CO, Evans DG. News on the genetics, epidemiology, medical care and translational research of Schwannomas. *J Neurol.* 2006 Dec;253 (12):1533-41.
- 2) Sabol Z, Kipke-Sabol L, Miklic P, Hajnsek-Propadalo S, Sabol F. Neurofibromatosis type 2 (central neurofibromatosis or bilateral acoustic neuromas, vestibular schwannomas): from phenotype to gene Lijec Vjesn. 2006 Sep-Oct;128 (9-10):309-16.
- 3) Yohay K. Neurofibromatosis types 1 and 2. *Neurologist.* 2006 Mar;12 (2):86-93.
- 4) 縣俊彦. 臨床医学研究の方法論・SASの概要、臨床医 2000;26:9:2118-23.
- 5) 縣俊彦. 臨床医学研究の方法論・SAS-DATA ステップ、臨床医 2000;26:10:2274-8.
- 6) 縣俊彦. 臨床医学研究の方法論・SAS-PROC ステップ、臨床医 2000;26:11:2430-3.
- 7) 加納克己、縣俊彦（共著）. 医学生物学のためのパソコン統計解析. 1-188 南江堂, 東京, 1985
- 8) 縣俊彦. やさしい保健統計学. 1-194 南江堂, 東京, 1993
- 9) 縣俊彦. 産業医学セミナー. 1-177 ソウル: 順天郷大学. 1994.
- 10) 縣俊彦. やさしい栄養・生活統計学, 1-216, 南江堂, 1997
- 11) 縣俊彦. 基本医学統計学・その医学研究への応用, 1-227, 中外医学社, 1997
- 12) 縣俊彦. やさしい保健統計学: 改訂2版, 1-202 南江堂, 東京, 1998
- 13) 縣俊彦編著. EBM (Evidence-Based Medicine): 臨床医学研究の方法論. 1-202 東京: 中外医学社. 1998
- 14) 縣俊彦編著. 基本医学統計学・EBM、医学研究への応用: 改訂2版, 1-188, 中外医学社, 1999
- 15) 縣俊彦編著. EBMのための新GCPと臨床研究, 1-217, 中外医学社, 1999
- 16) 縣俊彦編著. EBM (Evidence-Based Medicine): 医学研究、診療の方法論, 1-227 中外医学社, 2000
- 17) Dow G, Biggs N, Evans G, Gillespie J, Ramsden R, King A. Spinal tumors in neurofibromatosis type 2. Is emerging knowledge of genotype predictive of natural history? *J Neurosurg Spine.* 2005 May;2 (5):574-9.

- 18) Sadetzki S, Flint-Richter P, Starinsky S, Novikov I, Lerman Y, Goldman B, Friedman E. Genotyping of patients with sporadic and radiation-associated meningiomas. *Cancer Epidemiol Biomarkers Prev.* 2005 Apr;14 (4) :969-76.
- 18) Evans DG, Moran A, King A, Saeed S, Gurusinghe N, Ramsden R. Incidence of vestibular schwannoma and neurofibromatosis 2 in the North West of England over a 10-year period: higher incidence than previously thought. *Otol Neurotol.* 2005 Jan;26 (1) :93-7.
- 19) Rice JM. Causation of nervous system tumors in children: insights from traditional and genetically engineered animal models. *Toxicol Appl Pharmacol.* 2004 Sep 1;199 (2) :175-91.
- 20) Roche PH, Robitail S, Delsanti C, Marouf R, Pellet W, Regis J. Radiosurgery of vestibular schwannomas after microsurgery and combined radio-microsurgery. *Neurochirurgie.* 2004 Jun;50 (2-3 Pt 2) :394-400.
- 21) Rochat P, Johannesen HH, Gjerris F. Long-term follow up of children with meningiomas in Denmark: 1935 to 1984. *J Neurosurg.* 2004 Feb;100 (2 Suppl Pediatrics) :179-82.
- 22) Conti P, Pansini G, Mouchaty H, Capuano C, Conti R. Spinal neurinomas: retrospective analysis and long-term outcome of 179 consecutively operated cases and review of the literature. *Surg Neurol.* 2004 Jan;61 (1) :34-43;
- 23) Inoue T, Miyamoto K, Kushima Y, Kodama H, Nishibori H, Hosoe H, Shimizu K. Spinal subarachnoid hematoma compressing the conus medullaris and associated with neurofibromatosis type 2. *Spinal Cord.* 2003 Nov;41 (11) :649-52.
- 24) Laulajainen M, Muranen T, Carpén O, Grönholm M. Protein kinase A-mediated phosphorylation of the NF2 tumor suppressor protein merlin at serine 10 affects the actin cytoskeleton. *Oncogene.* 2007 Dec 10;
- 25) Fisher LM, Doherty JK, Lev MH, Slattery WH 3rd. Distribution of nonvestibular cranial nerve schwannomas in neurofibromatosis 2. *Otol Neurotol.* 2007 Dec;28 (8) :1083-90.
- 26) Demange L, De Moncuit C, Thomas G, Olschwang S. [Phenotype-genotype study in 154 French NF2 mutation carriers] *Rev Neurol (Paris).* 2007 Nov;163 (11) :1031-8.
- 27) Eddleman CS, Liu JK. Optic nerve sheath meningioma: current diagnosis and treatment. *Neurosurg Focus.* 2007;23 (5) :E4.
- 28) Scoles DR. The merlin interacting proteins reveal multiple targets for NF2 therapy. *Biochim Biophys Acta.* 2008 Jan;1785 (1) :32-54. Epub 2007 Oct 12.
- F . 研究発表  
 1 . 論文発表 なし  
 2 . 学会発表  
 1) T Agata , H Nishikawa, Y Inaba, M Kurosawa, M Nagai. A Nation-Wide Epidemiological Study of COPD and Tobacco Smoking Rate in Japan. 6th Conference of International Society for the Prevention of Tobacco Induced Disease. 2007.11 Little Rock AS USA  
 2) 西川浩昭、縣俊彦、稲葉裕、黒沢美智子. 神経線維腫症1公費患者の10年の変遷. 第71回日本民族衛生学会、高岡(2007.11) 第73巻付録 p60-1  
 3) 縣俊彦、西川浩昭、稲葉裕、黒沢美智子. 神経線維腫症2公費患者の10年の変遷. 第71回日本民族衛生学会、高岡(2007.11) 第73巻付録 p62-3  
 G . 知的財産権の出願、登録状況

- 1. 特許取得           なし
- 2. 実用新案登録   なし
- 3. その他             なし

表 1. 各種年齢と神経症状 score の 10 年間の変化

	1998-99年			2006年			有意性
	平均	標準偏差	N	平均	標準偏差	N	
調査時年齢	37.1	14.3	103	37.9	14.8	134	ns
発病年齢	24.5	13.9	99	24.2	13.6	93	ns
初診年齢	30.6	15.0	102	32.1	14.8	62	ns
神経症状 score	5.9	4.4	51	7.7	8.1	132	ns

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）

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）  
吉田 大輔、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）

研究要旨

「全国検体保存センター」へ平成 18 年度以降に新規登録される患者を対象とし、門脈血行異常症の新規発症例における臨床疫学特性を明らかにすることを検討している。

「全国検体保存センター」は門脈血行異常症（特発性門脈圧亢進症（IPH）、肝外門脈閉塞症（EHO）、バッドキアリ症候群（BCS）の 3 疾患）の病因、病態を解明するため、平成 8 年に設立されたシステムである。しかし、平成 17 年度以前のシステムでは、対象者の臨床疫学特性に関する情報は収集していなかった。また、遺伝情報も取り扱うため、同意取得の困難性が生じ、その結果症例登録に関する手順自体が煩雑となった。特に「ヒトゲノム・遺伝子解析研究に関する倫理指針（平成 13 年 3 月 29 日）」が告示されてからは、新規登録数が年々減少傾向となっていた。

そこで、平成 18 年度より、症例の登録時には、検体のみならず、記述疫学特性および臨床情報を収集するシステムに改良することとなった。情報収集のための調査票は、平成 17 年度実施の「門脈血行異常症の全国疫学調査・二次調査個人票」を参考として作成した。

現在、各協力施設において上記共同研究に関する倫理審査の申請を行っている（13 協力施設のうち 5 施設が既承認）。新規発症例が限られていることもあり、平成 19 年 10 月末時点での症例登録は 9 例であった。今後、門脈血行異常症の新規発症例における臨床疫学特性に関する解析を行うためには、登録数の蓄積を待たねばならない。

A. 研究目的

門脈血行異常症の新規発症例における臨床疫学特性を明らかにする。

B. 研究方法

「全国検体保存センター」は門脈血行異常症（特発性門脈圧亢進症（IPH）、肝外門脈閉塞症（EHO）、バッドキアリ症候群（BCS）の 3 疾患）の病因、病態を解明す

るため、平成 8 年に設立されたシステムである<sup>1)2)</sup>。現在、全国の大学病院・国公立病院など基幹病院 666 施設のうち、研究の主旨に同意した 258 施設（39%）において発生した新規症例を登録し、対象者の全血、血清、血漿、肝・脾組織（手術を施行した IPH 症例）を保存している。しかし、平成 17 年度以前のシステムでは、対象者の臨床疫学特性に関する情報は収集していなかつ