200834002A

難治性疾患に関する
有効な治療法選択等のための
情報収集体制の構築に関する研究

平成20年度　総括研究報告書

研究代表者　工藤翔二

平成21（2009）年3月

目　　次

Ⅰ．総括研究報告

難治性疾患に関する有効な治療法選択等のための情報収集体制の構築に関する研究

工藤　翔二

Ⅱ．平成 20 年度年間スケジュール、班会議議事録および資料集

Ⅰ.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研究事業）
総括研究報告書

難治性疾患に関する有効な治療法選択等のための情報収集体制の構築に関する研究に関する研究

研究代表者　工藤　翔二
日本医科大学

研究要旨

難治性疾患の対象である１２３疾患については、近年の医学研究の進歩等によってその予後は改善しつつある。そこで本事業では、各疾患の予後調査および対象疾患の実態把握のため、疾患横断的に統一的・横断的・客観的・定量的・定常的に評価するシステムについて検討を行なった、

研究分担者氏名	所属機関名及び所属機関における職名
永井正規	埼玉医科大学医学部公衆衛生学、教授
宮坂信之	東京医科歯科大学大学院医歯学総合研究課膠原病・リウマチ内科学分野、教授
木内貴弘	東京大学医学部附属病院大学病院医療情報ネットワーク研究センター、教授
名川弘一	東京大学医学部腫瘍外科、教授
針谷正祥	東京医科歯科大学大学院医歯学総合研究科薬害監視学講座教授
伊藤高司	日本医科大学情報科学センター、准教授
吾妻安良太	日本医科大学内科学講座 呼吸器・感染・腫瘍部門、教授

A.研究目的

根本的な治療法が確立しておらず、かつ後遺症を残すおそれが少ない自己免疫疾患や神経疾患等の不可逆的変性をきたす難治性疾患に対して、重点的・効率的に研究を行うことにより進行の阻止、機能回復・再生を目指した画期的な診断・治療法の開発を行い、患者の QOL の向上を図ることを目的として展開されてきた。その結果、難治性疾患の診断・治療等の臨床に係る科学的根拠を集積・分析し、医療に役立てられており、また、重点研究等により見出された治療方法などを臨床研究において、実用化につなげる等治療法の開発といった点において画期的な成果を得ている。このように、難治性疾患の対象である 123 疾患については、近年の医学研究の進歩等によってその予後は改善しつつあるが、その一方で、疾患に関するデータの収集及び疾患横断的な治療効果の客観的・定量的な評価が十分だとは言い難い。

このため、今後すべての難治性疾患についてデータベースを作成し、難治性疾患患者の予後等の実態の客観的・定量的な把握をし、体系的かつ組織的に行う治療の有効性等の評価を行うことにより、難治性疾患患者への適切な医療の提供などが可能になり、今後の難治医療行政にも大きく貢献すると考えられる。

B．研究方法

本研究では難治性疾患 123 疾患を対象とし、

1．難治性疾患定点観測体制の構築に向けた検討

2007 年度に１２３疾患の登録システムのデータフォーマットを作成するために、実際に稼動している難治性疾患およびその他の登録システムのヒアリング（郵送）をし、各システムの運用・セキュリティー・コスト・問題点等の項目の比較検討を行った３８班のうち、継続的にデータ収集を行っている臨床研究班に実際にヒアリングを行い、現状調査を行う。

2．難治性疾患定点観測のデータフォーマットの検討

難治性疾患臨床研究班で独自に作成しているデータフォーマットについて検討した。その上で疾患横断的な治療効果の評価項目（ADL/QOL および重症度）の指標について具体的な検討を行う。

C．研究結果

1．難治性疾患定点観測体制の構築に向けた検討

難治性疾患克服研究班臨床調査研究班 5 班および独自でデータベース登録している研究班の班長および班員にヒアリングをし、現状調査を行った。そこで、各班における情報収集体制の現状を、「2．難治性疾患定点観測のデータフォーマットの検討」を含め、各班独自の評価項目等も把握することができた。

D．考察

難治性克服研究において、各班における

登録システムは、様々な工夫がなされており、それはまた研究班の先生方や補助されるマンパワーで成立しているシステムである。その上で、データ収集方法、時期、データマネージメントシステム、継続性、セキュリティや利便性、コスト面など、今後検討していく課題をより具体的に、横断的に把握する機会を得られる貴重な機会になったのではないか。

E．結論

本研究を通して明らかになったことは、１２３疾患を全体を横断的に把握するデータ管理システムが無いために、比較することは困難であることがわかった。その中で独自の情報収集を展開している５つの研究班（進行性腎障害研究班、プリオン病および遅発性ウイルス感染症研究班、びまん性肺疾患、難治性肝・胆道疾患研究班、特発性心筋症研究班）では共通課題として疾患登録時の入力にはマンパワーが不足していることがあげられる。しかし、各疾患の特徴に即した情報収集システムの構築がなされていた。「関節リウマチの生物製剤治療の情報収集」では研究目的が明確で、情報の入力にも動機付けがしっかりしているため、情報の入手効率は高かった。

今後の情報収集を介した治療効果評価ならびに横断的比較のためには、時間的・空間的恒常性を確保することが重要であり、個別の研究班入力を越えて、中央での情報収集体制の構築が必須と考えられた。

F．健康危険情報

なし

G.研究発表

1．論文発表

なし

2．学会発表

なし

H．知的所有権の取得・出願状況（予定を含む）

1）特許取得

なし

2）実用新案登録

なし

3）その他

なし

Ⅱ.班会議議事録および資料集

平成２０年度年間スケジュール

班会議	日時	内容	議事録	配布資料
第1回	7月29日	平成20年度活動予定	資料1 （以下「資料」は省略）	
第2回	10月7日	「難病患者登録システム」に関するヒヤリングの会について	2	3
		「難病患者登録システム」に関するヒヤリングの会についてのご連絡の発送		4,5
第3回	11月4日	「難病患者登録システム」に関するヒヤリングの会	6	7,8,9,10,11 12,13,14

難治性疾患克服研究事業　厚生科学研究

研究課題名
「難治性疾患に関する有効な治療法選択等のための情報収集体制の構築に関する研究」

平成２０年度　第１回班会議
議事次第および議事録

日時：平成２０年７月２９日（火）　１７時３０分より

場所：東大学士会分館　２階７号室

〒113-0033

東京都文京区本郷７－３－１（東京大学構内赤門隣り）

電話：03（3814）5541（代表）

http://www.gakushikai.or.jp/facilities/facilities_1.html

１．班長挨拶　　班長　工藤

２．平成２０年度活動予定

３．その他（次回検討会等）

班会議出席予定者（順不同、敬称略）

（班員）

主任研究者	工藤　翔二	日本医科大学内科学講座　呼吸器・感染・腫瘍部門
分担研究者	永井　正規	埼玉医科大学医学部公衆衛生学
	宮坂　信之	東京医科歯科大学膠原病・リウマチ内科
	針谷　正祥	東京医科歯科大学大学院医歯学総合研究科薬害監視学
	名川　弘一	東京大学腫瘍外科
	木内　貴弘	東京大学医学部附属病院 大学病院医療情報ネットワーク研究センター
	伊藤　高司	日本医科大学情報科学センター
	吾妻　安良太	日本医科大学内科学講座　呼吸器・感染・腫瘍部門
研究協力者	林　敬	静岡県厚生部

（厚生労働省）

海老名　英治	厚生労働省厚生労働省健康局疾病対策課

（事務局）

平野　麻理絵	工藤班事務局
滋野　恭子	日本医科大学情報科学センター

第1回議事録

1. 本年度は、難治性疾患患者数・予後の把握を継続的に運営できるシステムについて検討をおこなう（現在、日本にはこのようなシステムがなく、様々な議論の場でScientificなデータがあげられていない）

2. 昨年度のアンケートを踏まえて先進的で継続して行っている患者登録システムを運営している班の確認して、その班へ詳細のヒアリングを依頼する

（ア）　疾患名
① 特発性間質性肺炎
② 特発性大腿骨頭壊死症
③ その他１班
④ 日本における生物学的製剤使用関節リウマチ患者に関する疫学研究

（イ）　ヒアリング内容
① 共通項目（共通項目が必要か否かも含め）
② 各疾患独自の項目（診断的項目・活動的項目など。重症度やパラメーターの意義について）
③ 管理運営方法（継続的に運用するには？）

（ウ）　依頼文　工藤先生

3. 次回班会議

１０月７日（月）　午後４時より

難治性疾患克服研究事業　厚生科学研究

研究課題名
「難治性疾患に関する有効な治療法選択等のための情報収集体制の構築に関する研究」

平成２０年度　第２回班会議
議事次第

日時：平成２０年１０月７日（火）　１６時より

場所：東大学士会分館　２階７号室

〒113-0033

東京都文京区本郷７－３－１（東京大学構内赤門隣り）

電話：03（3814）5541（代表）

http://www.gakushikai.or.jp/facilities/facilities_1.html

１．班長挨拶　　班長　工藤

２．調査票について（資料3）

３．その他（次回検討会等）

班会議出席予定者（順不同、敬称略）

（班員）

主任研究者	工藤　翔二	日本医科大学内科学講座　呼吸器・感染・腫瘍部門
分担研究者	永井　正規	埼玉医科大学医学部公衆衛生学
	宮坂　信之	東京医科歯科大学膠原病・リウマチ内科
	針谷　正祥	東京医科歯科大学大学院医歯学総合研究科薬害監視学
	名川　弘一	東京大学腫瘍外科
	木内　貴弘	東京大学医学部附属病院 大学病院医療情報ネットワーク研究センター
	伊藤　高司	日本医科大学情報科学センター
	吾妻　安良太	日本医科大学内科学講座　呼吸器・感染・腫瘍部門
研究協力者	林　敬	静岡県厚生部

（厚生労働省）

海老名　英治	厚生労働省厚生労働省健康局疾病対策課

（事務局）

平野　麻理絵	工藤班事務局
滋野　恭子	日本医科大学情報科学センター

第2回議事録

1. 調査票の結果を元に、難治性疾患臨床研究班5班とその他1班からヒアリングを行う。

(ア) 平成２０年１１月４日（火）　午後２時～５時
① 進行性腎障害に関する調査研究班
② プリオン病及び遅発性ウイルス感染症に関する調査研究班
③ びまん性肺疾患に関する調査研究班
④ 難治性肝・胆道疾患に関する調査研究班
⑤ 特発性心筋症に関する調査研究班
⑥ 日本における生物学的製剤使用関節リウマチ患者に関する疫学研究

2. ヒアリングの会のご案内を作成し、各班へ郵送する。

3. ヒアリングの内容について
6つの研究班（グループ）より以下の要点を中心に約１０分のプレゼンテーションを頂き、１０分間の質問を設けております。最後に４０分程度の総括討論とさせて頂きます。あらかじめＰＰＴ配付資料をお送り頂ければ幸いです。

お伺いしたい要点は以下の通りです。

1. 貴班における患者登録システムの目的
2. データの収集方法　①選択・除外基準
②収集項目と間隔（毎年か隔年か等）
③発生源での入力者（主治医、事務職等）
④紙ベースかWebベースか
⑤参加施設（数等）
3. データの管理体制　①管理している場所
②データマネージメント要員の有無（専任、兼任）
③データマネージメントの方法
④統計担当者の有無、外注など
4. これまでの登録状況と問題点
5. これまでのフォローアップ状況と問題点
6. データの公表実績
7. 研究資金および研究費（データ入力謝礼金等の配分）
8. データベースの維持・管理についてのご苦労と問題点、厚労省への希望事項など

	研究班名	主任研究者名	疾患名	Q1 貴班の治療研究対象疾患の中(45疾患)で、厚労省より個人調査票(電子媒体、紙媒体問わず)の提供を受け、患者実態調査を行っている疾患がありますか？		Q2 貴班研究対象疾患の中(123疾患)登録を行っている疾患がありますか？ (現在登録を行っていなくても、過去に行っていた、あるいは過去に登録し、現在はフォローアップを行っている等の場合は、あるとお答え下さい)。ここで患者登録とは、貴班所属の研究者または研究協力者が把握した複数の患者に関する情報を貴班が責任を持って運営する組織(主任研究者、分担研究者を問わず、また班外の情報処理組織に委託するかどうかを問わない)に収集し、集計解析するシステムを指します。		登録した疾患名	1. 登録はいつから始まりましたか？	2. 登録は現在も行っていますか？	3. どなたが登録しますか？(複数回答可)	4. どこに登録しますか？	5. 登録情報の送付方法はどれですか？(複数回答可)	6. これまでにおよそ何件(患者人数)登録されていますか？	7. 最近の1年間ではおよそ何件(患者人数)登録されましたか	8. 登録された患者のフォローアップ(死亡した、治癒した等、登録後の経過についての情報を確認すること)は実施していますか？	9. 登録にかかる費用はどの程度でしょうか？年間の概算費用をお答え下さい	10. 登録を実行する上での問題点をあげて下さい。	11. 患者の個人情報保護のために実施されている事をあげて下さい。	12. 登録実施計画書はありますか？	13. これまでに登録を基礎として行われた研究報告があれば、文献名を以下に記入下さい。
1	特発性血小板減少性紫斑病に関する調査研究班	小澤　敬也	1.再生不良性貧血 2.溶血性貧血(自己免疫性溶血性貧血) 3.溶血性貧血(発作性夜間ヘモグロビン尿症) 4.不応性貧血(骨髄異形成) 5.骨髄線維症	ある	再生不良性貧血	ある	溶血性貧血(PNH)、不応性貧血(骨髄異形成症候群)、骨髄線維症	発作性夜間血色素尿症(PNH)	2005年から	行っている	分担(主任)研究者 研究協力者 上記以外の関連施設の医師	上記以外の情報処理技術を持った(専門)機関	紙に書いて、郵送またはファクシミリ送信 登録する者が入力、送信すると自動的にデータベースが更新される、いわゆるオンライン登録	20件	10件	している	20万円	国際登録のため、契約や日本語整備等の障害があり、十分に進んでいない。	連結可能匿名化	添付資料あり	なし
2	血液凝固異常症に関する調査研究班	池田　康夫	1.特発性血栓症 2.血栓性血小板減少性紫斑病(TTP) 3.特発性血小板減少性紫斑病	ある	特発性血小板減少性紫斑病	ある	TTP	血栓性血小板減少性紫斑病	2004年のみのアンケート調査	現在は行っていない	研究協力者	分担(主任)研究者または研究協力者の施設	紙に書いて、郵送またはファクシミリ送信	457件		していない	不明		個人情報は収集はしなかった	なし	なし
3	原発性免疫不全症候群に関する調査研究班	宮脇　利男	1.原発性免疫不全症候群	ない		ある	原発性免疫不全症候群	原発性免疫不全症候群	1974	行っている	分担(主任)研究者	分担(主任)研究者または研究協力者の施設	紙に書いて、郵送またはファクシミリ送信	1287件	20件	過去にしていたことがある	計算困難	別刷、日本小児科学会雑誌参照	登録票の厳重保管		1)我が国における原発性免疫不全症候群症例登録、日本臨床免疫学会会誌25(4): 289-301,2004 2)原発性免疫不全症候群症例登録について、日本小児科学会雑誌108(5): 735-743,2004
4	難治性血管炎に関する調査研究班	尾崎　承一	1.大動脈炎症候群(高安動脈炎) 2.ビュルガー病 3.結節性動脈周囲炎(古典的結節性動脈周囲炎) 4.結節性動脈周囲炎(顕微鏡的結節性動脈周囲炎) 5.ウェゲナー肉芽腫症 6.アレルギー性肉芽腫性血管炎 7.悪性関節リウマチ 8.側頭動脈炎 9.抗リン脂質抗体症候群(原発性) 10.抗リン脂質抗体症候群(続発性)	ある	結節性多発動脈炎、ウェゲナー肉芽腫症、高安動脈炎、悪性関節リウマチ、ビュルガー病	ない																
5	自己免疫疾患に関する調査研究班	山本　一彦	1.全身性エリテマトーデス 2.皮膚筋炎及び多発性筋炎 3.シェーグレン症候群 4.成人スティル病	ない		ない																
6	ベーチェット病に関する調査研究班	金子　史男	1.ベーチェット病	ある	ベーッチェート病	ある																

	研究班名	主任研究者名	疾患名	Q1.貴班の治療研究対象疾患の中(45疾患)で、厚労省より個人調査票(電子媒体、紙媒体問わず)の提供を受け、患者実態調査を行っている疾患がありますか？		Q2.貴班研究対象疾患の中(123疾患)登録を行っている疾患がありますか？(現在登録を行っていなくても、過去に行っていた、あるいは過去に登録し、現在はフォローアップを行っている等の場合は、あるとお答え下さい)。ここで患者登録とは、貴班所属の研究者または研究協力者が把握した複数の患者に関する情報を貴班が責任を持って運営する組織(主任研究者、分担研究者を問わず、また班外の情報処理組織に委託するかどうかを問わない)に収集し、集計解析するシステムを指します。		登録した疾患名	1. 登録はいつから始まりましたか？	2. 登録は現在も行っていますか？	3. どなたが登録しますか？(複数回答可)	4. どこに登録しますか？	5. 登録情報の送付方法はどれですか？(複数回答可)	6. これまでにおよそ何件(患者人数)登録されていますか？	7. 最近の1年間ではおよそ何件(患者人数)登録されましたか	8. 登録された患者のフォローアップ(死亡した、治癒した等、登録後の経過についての情報を確認すること)は実施していますか？	9. 登録にかかる費用はどの程度でしょうか？年間の概算費用をお答え下さい	10. 登録を実行する上での問題点をあげて下さい。	11. 患者の個人情報保護のために実施されている事をあげて下さい。	12. 登録実施計画書はありますか？	13. これまでに登録を基礎として行われた研究報告があれば、文献名を以下に記入下さい。
7	ホルモン受容機構異常に関する調査研究班	松本 俊夫	1.偽性副甲状腺機能低下症 2.ビタミンD受容機構異常症 3.TSH受容体異常症 4.甲状腺ホルモン不応症	ない		ある	副甲状腺機能低下症、低リン血圧性くる病/骨軟化症	1.副甲状腺機能低下症	2006年	現在は行っていない	分担(主任)研究者,研究協力者	分担(主任)研究者または研究協力者の施設	インターネットを使ったメールでの文書ファイル添付による送信	48	48	していない	0	班員からの登録のみであるため、症例数が限られている。	個人情報は各病院で管理し、登録の際には収集しない	なし	なし
								2.低リン血圧性くる病/骨軟化症	2006年	現在は行っていない	分担(主任)研究者,研究協力者	分担(主任)研究者または研究協力者の施設	インターネットを使ったメールでの文書ファイル添付による送信	60	60	していない	0	班員からの登録のみであるため、症例数が限られている。	個人情報は各病院で管理し、登録の際には収集しない	なし	なし
8	間脳下垂体機能障害に関する調査研究班	千原 和夫	1.PRL分泌異常症(PRL分泌過剰症) 2.PRL分泌異常症(PRL分泌低下症) 3.ゴナドトロピン分泌異常症(男性ゴナドトロピン分泌低下症) 4.ゴナドトロピン分泌異常症(成人女性ゴナドトロピン分泌低下症) 5.ゴナドトロピン分泌異常症(思春期早発症) 6.ADH分泌異常症(中枢性尿崩症) 7.ADH分泌異常症(SIADH)	ない		ない															
9	副腎ホルモン産生異常に関する調査研究班	藤枝 憲二	1.原発性アルドステロン症 2.偽性低アルドステロン症 3.グルココルチコイド抵抗症 4.副腎酵素欠損症 5.副腎低形成(アジソン病)	ない		ない															
10	中枢性摂食異常症に関する調査研究班	芝崎 保	1.中枢性摂食異常症(性食欲不振症) 2.中枢性摂食異常症(性過食症)	ある	神経性食欲不振症、神経性過食症	ない															
11	原発性高脂血症に関する調査研究班	山田 信博	1.原発性高脂血症	ない		ない															
12	アミロイドーシスに関する調査研究班	山田 正仁	1.アミロイドーシス	ある	家族性アミロイドポリニューロパチー	ある	脳アミロイドアンギオパチー	脳アミロイドアンギオパチー(アミロイドーシス)	2003年	行っている	分担(主任)研究者,研究協力者	分担(主任)研究者または研究協力者の施設	紙に書いて、郵送またはファクシミリ送信	800	0件	していない	50万円	①二重登録あり。 ②回答率を上げるための努力を要する。 ③倫理委員会を通す必要がある場合がある(回答施設など)	氏名、IDなどは登録しない。	あり。1次、2次、2.5次計画書別途。	①わが国における脳アミロイドアンギオパチーおよび中枢神経系限局性血管炎に関する第一全国調査。厚生労働省特定疾患対策研究事業・アミロイドーシスに関する調査研究班・H15年度研究報告書。 ②我が国における脳アミロイドアンギオパチーに関する全国調査。同・H17年度研究報告書

	研究班名	主任研究者名	疾患名	Q1 貴班の治療研究対象疾患の中(45疾患)で、厚労省より個人調査票(電子媒体、紙媒体問わず)の提供を受け、患者実態調査を行っている疾患がありますか？		Q2 貴班研究対象疾患の中(123疾患)登録を行っている疾患がありますか？(現在登録を行っていなくても、過去に行っていた、あるいは過去に登録し、現在はフォローアップを行っている等の場合は、あるとお答え下さい)。ここで患者登録とは、貴班所属の研究者または研究協力者が把握した複数の患者に関する情報を貴班が責任を持って運営する組織(主任研究者、分担研究者を問わず、また班外の情報処理組織に委託するかどうかを問わない)に収集し、集計解析するシステムを指します。		登録した疾患名	1. 登録はいつから始まりましたか？	2. 登録は現在も行っていますか？	3. どなたが登録しますか？(複数回答可)	4. どこに登録しますか？	5. 登録情報の送付方法はどれですか？(複数回答可)	6. これまでにおよそ何件(患者人数)登録されていますか？	7. 最近の1年間ではおよそ何件(患者人数)登録されましたか	8. 登録された患者のフォローアップ(死亡した、治癒した等、登録後の経過についての情報を確認すること)は実施していますか？	9. 登録にかかる費用はどの程度でしょうか？年間の概算費用をお答え下さい	10. 登録を実行する上での問題点をあげて下さい。	11. 患者の個人情報保護のために実施されている事をあげて下さい。	12. 登録実施計画書はありますか？	13. これまでに登録を基礎として行われた研究報告があれば、文献名を以下に記入下さい。
13	プリオン病及び遅発性ウイルス感染症に関する調査研究班	水澤　英洋	1.クロイツフェルト・ヤコブ症(CJD)　2.ゲルストマン・ストロイスラー・シャインカー病 3.致死性家族性不眠症(FFI)　4.亜急性硬化性全脳炎(SSPE) 5.進行性多巣性白質脳症(PML)	ある	CJD、GSS、FFI、SSPE、PML	ある	CJD、GSS、FFI、SSPE、PML	①CJD,GSS,FFI	1999年	行っている	分担(主任)研究者、研究協力者、サーベランス委員	分担(主任)研究者または研究協力者の施設	紙に書いて、郵送またはファクシミリ送信	1400	約100件	している	100万円	主治医や病院の協力が得られない	個人名の消去、ナンバリングによる管理		当班の研究報告書をご参照ください
								②SSPE	1990年	行っている	分担(主任)研究者、研究協力者	分担(主任)研究者または研究協力者の施設	紙に書いて、郵送またはファクシミリ送信	64	不明	している	50万円	主治医や病院の協力が得られない	個人名の消去、ナンバリングによる管理		当班の研究報告書をご参照ください
								③PML	1999年	行っている	分担(主任)研究者、研究協力者	分担(主任)研究者または研究協力者の施設	紙に書いて、郵送またはファクシミリ送信	50			50万円	主治医や病院の協力が得られない	個人名の消去、ナンバリングによる管理		当班の研究報告書をご参照ください
14	運動失調症に関する調査研究班	西澤　正豊	1.脊髄小脳変性症　2.オリーブ橋小脳萎縮症　3.シャイ・ドレーガー症候群 4.線条体黒質変性症　5.ペルオキシソーム病(副腎白質ジストロフィーを除く) 6.副腎白質ジストロフィ	ある	脊髄小脳変性症、オリーブ橋小脳萎縮症、シャイ・ドレーガー症候群、線条体黒質変性症、ペルオキシソーム病(副腎白質ジストロフィーを除く)、副腎白質ジストロフィ	ない															
15	神経変性疾患に関する調査研究班	葛原　茂樹	当研究の対象疾患は「4.線条体黒質変性症」がパーキンソン病関連疾患として重複しています。他は全て他班の対象となっております。	ある	筋萎縮性側索硬化症、パーキンソン病、ハンチントン病	ない															
16	ライソゾーム病(ファブリー病含む)に関する調査研究班	衛藤　義勝	1.ライソゾーム病(ファブリー病を除く)	ない		ない				行っている											
17	免疫性神経疾患に関する調査研究班	吉良　潤一	1.多発性硬化症　2.重症筋無力症　3.ギラン・バレー症候群 4.フィッシャー症候群　5.慢性炎症性脱髄性多発神経炎 6.多発限局性運動性末梢神経炎 7.抗クローン抗体を伴う末梢神経炎(クロウ・フカセ症候群)	ある	多発性硬化症	ない															
18	正常圧水頭症と関連疾患の病因・病態と治療に関する研究班	湯浅　龍彦	1.正常圧水頭症	ない		ある	特発性正常圧水頭症	NHP	2006年	行っている	分担(主任)研究者	分担(主任)研究者または研究協力者の施設	紙に書いて、郵送またはファクシミリ送信	8	8	している	10万円(用紙代と郵送料)			あり	

	研究班名	主任研究者名	疾患名	Q1.貴班の治療研究対象疾患の中(45疾患)で、厚労省より個人調査票(電子媒体、紙媒体問わず)の提供を受け、患者実態調査を行っている疾患がありますか？		Q2.貴班研究対象疾患の中(123疾患)登録を行っている疾患がありますか？ (現在登録を行っていなくても、過去に行っていた、あるいは過去に登録し、現在はフォローアップを行っている等の場合は、あるとお答え下さい)。ここで患者登録とは、貴班所属の研究者または研究協力者が把握した複数の患者に関する情報を貴班が責任を持って運営する組織(主任研究者、分担研究者を問わず、また班外の情報処理組織に委託するかどうかを問わない)に収集し、集計解析するシステムを指します。		登録した疾患名	1. 登録はいつから始まりましたか？	2. 登録は現在も行っていますか？	3. どなたが登録しますか？(複数回答可)	4. どこに登録しますか？	5. 登録情報の送付方法はどれですか？(複数回答可)	6. これまでにおよそ何件(患者人数)登録されていますか？	7. 最近の1年間ではおよそ何件(患者人数)登録されましたか	8. 登録された患者のフォローアップ(死亡した、治癒した等、登録後の経過についての情報を確認すること)は実施していますか？	9. 登録にかかる費用はどの程度でしょうか？年間の概算費用をお答え下さい	10. 登録を実行する上での問題点をあげて下さい。	11. 患者の個人情報保護のために実施されている事をあげて下さい。	12. 登録実施計画書はありますか？	13. これまでに登録を基礎として行われた研究報告があれば、文献名を以下に記入下さい。
19	ウィリス動脈輪閉塞症における病態・治療に関する研究班	橋本 信夫	1.モヤモヤ病(ウィリス動脈輪閉塞症)	ある	モヤモヤ病	ある	モヤモヤ病	モヤモヤ病		行っている	分担(主任)研究者 研究協力者 上記以外の関連施設の医師	分担(主任)研究者または研究協力者の施設	紙に書いて、郵送またはファクシミリ送信 CD-ROM(CD)	650		していない				なし	研究報告書参照
20	網膜脈絡膜・視神経萎縮症に関する調査研究班	石橋 達朗	1.網膜色素変性症 2.加齢性黄斑変性症 3.難治性視神経症	ない		ない															
21	前庭機能異常に関する調査研究班	竹田 泰三	1.メニエール病 2.遅発性内リンパ水腫	ない		ない															
22	急性高度難聴に関する調査研究班	喜多村 健	1.突発性難聴 2.特発性両側性感音難聴	ない		ない															
23	特発性心筋症に関する調査研究班	友池 仁暢	1.肥大型心筋症 2.特発性拡張型心筋症 3.拘束型心筋症 4.ミトコンドリア病 5.ファブリー病 6.家族性突然死症候群	ない		ある	肥大型心筋症,特発性拡張型心筋症,拘束型心筋症,ミトコンドリア病,ファブリー病,家族性突然死症候群	肥大型心筋症,特発性拡張型心筋症,拘束型心筋症,ミトコンドリア病,ファブリー病,家族性突然死症候群	2006	行っている	分担(主任)研究者	分担(主任)研究者または研究協力者の施設	紙に書いて、郵送またはファクシミリ送信			している		IRBの手続き、同意取得の問題	個人情報は中央に送らないしシステムにしている		なし
24	びまん性肺疾患に関する調査研究班	貫和 敏博	1.特発性間質性肺炎 2.特発性間質性肺炎 3.びまん性汎細気管支炎	ある	特発性間質性肺炎の急性増悪、特発性間質性肺炎(前向き調査)	ある	特発性間質性肺炎	特発性間質性肺炎	2005年から	行っている	分担(主任)研究者 研究協力者	上記以外の情報処理技術を持った(専門)機関	登録する者が入力、送信すると自動的にデータベースが更新される いわゆ	300件	100件	している	200万円	入力協力がなかなか得られない(同意はされても入力が遅れる)	個人名はもちろん、イニイシャル、誕生日、住所を除外し、患者個人を特定できないように構	あり。(同封)	同封したうちの2枚。1)田口、他、2)続名、他
25	呼吸不全に関する調査研究班	久保 惠嗣	1.若年性肺気腫 2.ヒスチオサイトーシスX 3.肥満低換気症候群 4.肺胞低換気症候群 5.原発性肺高血圧症 6.特発性慢性肺血栓塞栓症 7.肺リンパ脈管筋腫症	ある	原発性肺高血圧症、特発性慢性肺血栓塞栓症	ある	肺リンパ脈管筋腫症	肺リンパ脈管筋腫症	2003	行っている	分担(主任)研究者	分担(主任)研究者または研究協力者の施設	紙に書いて、郵送またはファクシミリ送信	170件	? 3年に一度のアンケート調査のため現在進行中	2003年に全国調査を行い、2006年より、再度全国調査を行い、追跡調査を行っている	80万円(3年に1度のアンケート費用)	個人情報保護のため個人を特定できず、追跡調査に支障をきたす。	文部科学省・厚生労働省の疫学研究に関する倫理指針に基づいている。	あり。倫理委員会提出書類を添付。	Respirologyに投稿し、acceptされ、現在in pressです。

	研究班名	主任研究者名	疾患名	Q1.貴班の治療研究対象疾患の中(45疾患)で、厚労省より個人調査票(電子媒体、紙媒体問わず)の提供を受け、患者実態調査を行っている疾患がありますか？		Q2.貴班研究対象疾患の中(123疾患)登録を行っている疾患がありますか？(現在登録を行っていなくても、過去に行っていた、あるいは過去に登録し、現在はフォローアップを行っている等の場合は、あるとお答え下さい)。ここで患者登録とは、貴班所属の研究者または研究協力者が把握した複数の患者に関する情報を貴班が責任を持って運営する組織(主任研究者、分担研究者を問わず、また班外の情報処理組織に委託するかどうかを問わない)に収集し、集計解析するシステムを指します。		登録した疾患名	1. 登録はいつから始まりましたか？	2. 登録は現在も行っていますか？	3. どなたが登録しますか？(複数回答可)	4. どこに登録しますか？	5. 登録情報の送付方法はどれですか？(複数回答可)	6. これまでにおよそ何件(患者人数)登録されていますか？	7. 最近の1年間ではおよそ何件(患者人数)登録されましたか	8. 登録された患者のフォローアップ(死亡した、治癒した等、登録後の経過についての情報を確認すること)は実施していますか？	9. 登録にかかる費用はどの程度でしょうか？年間の概算費用をお答え下さい	10. 登録を実行する上での問題点をあげて下さい。	11. 患者の個人情報保護のために実施されている事をあげて下さい。	12. 登録実施計画書はありますか？	13. これまでに登録を基礎として行われた研究報告があれば、文献名を以下に記入下さい。
26	難治性炎症性腸管障害に関する調査研究班	渡辺　守	1.潰瘍性大腸炎 2.クローン病	ある	潰瘍性大腸炎、クローン病	ない															
27	難治性の肝・胆道疾患に関する調査研究班	大西　三朗	1.自己免疫性肝炎 2.原発性胆汁性肝硬変 3.難治性肝炎のうち劇症肝炎　4.原発性硬化性肝炎	ない		ある	自己免疫性肝炎、原発性胆汁性肝硬変	自己免疫性肝炎	1980から1994	現在は行っていない	分担(主任)研究者、研究協力者、上記以外の関連施設の医師	分担(主任)研究者または研究協力者の施設	紙に書いて、郵送またはファクシミリ送信		約290	していない	3万円(通信費、コンピューターソフトウェア等)	データ入力を委託するだけの予算がない。	特に行われていなかった。	なし	平成2年度　肝炎調査研究班　報告書
								原発性胆汁性肝硬変	1980	行っている	分担(主任)研究者、研究協力者、上記以外の関連施設の医師	分担(主任)研究者または研究協力者の施設	紙に書いて、郵送またはファクシミリ送信	5742	3127	している	10万円(通信費など)	データ入力を委託するだけの予算がない。	研究グループ外に個人情報管理者を設置している。	あり。倫理委員会提出書類を添えます。	Nakano T.et al. Long-term prognosis of primary biliary cirrhosis(PBC) in Japan and analysis of the factors of stage progression in asymptomatic PBC (a-PBC)
28	門脈血行異常症に関する調査研究班	橋爪　誠	1.特発性門脈圧亢進症 2.肝外門脈閉塞症 3.Budd-Chiari症候群	ない		ない															
29	肝内結石症に関する調査研究班	跡見　裕	1.肝内結石症 2.肝内胆管障害	ない		ある	肝内結石症	肝内結石症	2006年から	行っている	分担(主任)研究者、研究協力者、上記以外の関連施設の医師	分担(主任)研究者または研究協力者の施設	紙に書いて、郵送またはファクシミリ送信	307件	307件	していない	200万円(総額)一書く分担研究者へ配分	患者数の減少、回答率の不良	二重の匿名化で、アンケートの処理の際、施設名、業者名がわからないようにしている。	添付あり	
30	難治性膵疾患に関する調査研究班	大槻　眞	1.膵嚢胞線維症 2.重症急性膵炎 3.慢性膵炎	ある	重症急性膵炎	ある	慢性膵炎	慢性膵炎	1944	現在は行っていない	分担(主任)研究者	分担(主任)研究者または研究協力者の施設	紙に書いて、郵送またはファクシミリ送信	2238	無記入	している	15	個人情報保護	患者の氏名はイニシャル、住所などは記さない。	無記入	無記入
31	稀少難治性皮膚疾患に関する調査研究班	北島　康雄	1.表皮水疱症 2.膿疱性乾癬 3.天疱瘡	ある	表皮水疱症、膿疱性乾癬、天疱瘡	ない															
32	強皮症における病因解明と根治的治療法の開発班	竹原　和彦	1.強皮症 2.好酸球性筋膜炎 3.硬化性萎縮性苔癬	ない		ある	強皮症		2002年	行っている	分担(主任)研究者、研究協力者	分担(主任)研究者または研究協力者の施設	紙に書いて、郵送またはファクシミリ送信	80	15	している	30万円	コンピュータへの入力、解析に時間を要する	情報を符号化して運用、氏名を匿名化している	あり。同封いたします	1)厚生労働科学研究費補助金難治性疾患克服事業 2)強皮症における病因解明と根本的治療法の開発平成18年度総括・分担研究報告書 3)多施設強皮症早期重症例の長期経過観察(中間報告)

	研究班名	主任研究者名	疾患名	Q1.貴班の治療研究対象疾患の中(45疾患)で、厚労省より個人調査票(電子媒体、紙媒体問わず)の提供を受け、患者実態調査を行っている疾患がありますか？		Q2.貴班研究対象疾患の中(123疾患)登録を行っている疾患がありますか？ (現在登録を行っていなくても、過去に行っていた、あるいは過去に登録し、現在はフォローアップを行っている等の場合は、あるとお答え下さい)。ここで患者登録とは、貴班所属の研究者または研究協力者が把握した複数の患者に関する情報を貴班が責任を持って運営する組織(主任研究者、分担研究者を問わず、また班外の情報処理組織に委託するかどうかを問わない)に収集し、集計解析するシステムを指します。		登録した疾患	1. 登録はいつから始まりましたか？	2. 登録は現在も行っていますか？	3. どなたが登録しますか？(複数回答可)	4. どこに登録しますか？	5. 登録情報の送付方法はどれですか？(複数回答可)	6. これまでにおよそ何件(患者人数)登録されていますか？	7. 最近の1年間ではおよそ何件(患者人数)登録されましたか	8. 登録された患者のフォローアップ(死亡した、消息した等、登録後の経過についての情報を確認すること)は実施していますか？	9. 登録にかかる費用はどの程度でしょうか？年間の概算費用をお答え下さい	10. 登録を実行する上での問題点をあげて下さい。	11. 患者の個人情報保護のために実施している事をあげて下さい。	12. 登録実施計画書はありますか？	13. これまでに登録を基礎として行われた研究報告があれば、文献名を以下に記入下さい。
33	混合性結合組織病の病態解明と治療法の確立に関する研究班	三森 経世	1.混合性結合組織病	ない		ない															
34	神経皮膚症候群に関する調査研究班	中山 樹一郎	1.神経線維腫症Ⅰ型 2.神経線維腫症Ⅱ型 3.結節性硬化症(プリングル病) 4.色素性乾皮症(XP	ない		ある		神経線維腫症Ⅰ型	1985年から(全国調査1985、1994、2004 モニタリング調査1997、2000)	現在は行っていない	分担(主任)研究者	分担(主任)研究者または研究協力者の施設	紙に書いて、郵送またはファクシミリ送信	3040	3040	していない	未記入	未記入	未記入	なし	なし
								神経線維腫症Ⅱ型	1985年から(全国調査1985、1994、2004 モニタリング調査1997、2000)	現在は行っていない	分担(主任)研究者	分担(主任)研究者または研究協力者の施設	紙に書いて、郵送またはファクシミリ送信	303	303	していない	未記入				
								結節性硬化症(プリングル病)	1985年から(全国調査1985、1994、2004 モニタリング調査1997、2000)	現在は行っていない	分担(主任)研究者	分担(主任)研究者または研究協力者の施設	紙に書いて、郵送またはファクシミリ送信	849	849	していない	未記入				
								色素性乾皮症	2007	行っている	分担(主任)研究者	分担(主任)研究者または研究協力者の施設	紙に書いて、郵送またはファクシミリ送信	これからです	これからです						
35	重症多形滲出性紅斑の調査研究班(本年度より)	橋本 公二	1.重症多形滲出性紅斑	ない		ない															
36	脊柱靭帯骨化症に関する調査研究班	中村 耕三	1.後縦靭帯骨化症 2.黄色靭帯骨化症 3.前縦靭帯骨化症 4.広範脊柱管狭窄症																		