

平成19年8月3日（金）

厚生労働科学研究  
XXXXXXXXXXXXXXXX 調査研究班  
主任研究者 XX XXX 殿

難治性疾患克服研究事業 厚生労働科学研究  
「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」班  
主任研究者 工藤翔二

### 質問票調査へのご協力をお願い

拝啓

盛夏の候、先生にはご健勝のこととお慶び申し上げます。

ご承知のように、現在、特定疾患のうち治療研究対象 45 疾患については、個人調査票によって当該疾患に関する一定の情報収集がなされていますが、123 特定疾患全体に関しては、このような情報収集体制は構築されておられません。

私どもは、特定疾患に関するより有用な情報収集体制の構築を目的とする研究を担当しておりますが、このたびその第 1 段階として、各臨床班が分担されている特定疾患の臨床症例に関して、班としてどのように登録ないし追跡を行っておられるかについて、質問票調査をさせて頂くことになりました。

お忙しいところ誠に申し訳ございませんが、本調査にご協力を賜りますようお願い申し上げます。同封いたしました調査票、質問票にご記入頂き、9 月 10 日（月）までにご返送頂ければ幸いに存じます。

敬具

連絡先 〒113-8602 東京都文京区千駄木 1-1-5 日本医科大学情報科学センター 滋野恭子  
TEL:03(3822)2131(代)/FAX:03(3823)2675/E-mail:h18-nanchi-002@nms.ac.jp

なお、本研究班の構成は以下の通りです。

#### 主任研究者

工藤翔二（日本医科大学 呼吸器・感染・腫瘍内科、主任教授）

#### 分担研究者

永井正規（埼玉医科大学医学部公衆衛生学、教授）

宮坂信之（東京医科歯科大学膠原病・リウマチ内科、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（東京大学大学院医学系研究科・医学部、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、教授）

林 敬（静岡県厚生部、理事）

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 呼吸器・感染・腫瘍内科、准教授）

## 「患者登録システムに関する質問票調査」調査票

本調査は、貴班が研究対象としている難病それぞれについて、いわゆる患者登録を貴班が実施しているかどうか、また実施している場合はその登録がどのようなものかを調査させていただくものです。

貴班名:XXXXXXXXXXXX 調査研究班

主任研究者:XXXXXX 先生

研究対象疾患:

- 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

上記に誤りがあったら修正下さい。

この件について、ご回答いただく主任研究者の代理の方、後程ご連絡させていただきご担当の方がありませんでしたら下にご記入下さい。

代理回答者(連絡担当者)

ご氏名:

連絡先:〒

電 話:

ファクシミリ:

メールアドレス:

下記の質問にお答え下さい。

### 1. 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？

(現在、行っていなくても、過去に行ったことがある場合も、あるとお答え下さい)

1. ない
2. ある (疾患名; )  
(疾患名; )  
(疾患名; )  
(疾患名; )  
(疾患名; )

### 2. 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いけれども、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。

1. ない
2. ある (疾患名; )  
(疾患名; )  
(疾患名; )  
(疾患名; )  
(疾患名; )

上記質問「2」について

1. ない の場合、質問はこれで終了です。ご協力有り難うございました。

2. ある の場合、別紙の質問について、登録を行っている疾患ごとにお答え下さい。複数の疾患がある場合は、用紙をコピーしてお使い下さい。

別紙質問票

## 班独自の患者登録を行っている(行っていた)疾患についての質問票

疾患名: \_\_\_\_\_

1. 登録はいつから始まりましたか？ ( \_\_\_\_\_ 年から)
  2. 登録は現在も行っていますか？
    1. 行っている
    2. 現在は行っていない
    3. その他 ( \_\_\_\_\_ )
- (以下の質問について、現在登録を行っていない場合は過去の登録についてお答え下さい)
3. どなたが登録しますか？ (複数回答可)
    1. 分担 (主任) 研究者
    2. 研究協力者
    3. 上記以外の関連施設の医師
    4. その他 ( \_\_\_\_\_ )
  4. どこに登録しますか？
    1. 分担 (主任) 研究者または研究協力者の施設
    2. 上記以外の情報処理技術を持った (専門) 機関
    3. その他 ( \_\_\_\_\_ )
  5. 登録情報の送付方法はどれですか？ (複数回答可)
    1. 紙に書いて、郵送またはファクシミリ送信
    2. 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
    3. 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
    4. その他 ( \_\_\_\_\_ )
  6. これまでにおよそ何件(患者人数)登録されていますか？ ( \_\_\_\_\_ 件)
  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？ ( \_\_\_\_\_ 件)
  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？
    1. している
    2. していない
    3. その他 ( \_\_\_\_\_ )
  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。 (約 \_\_\_\_\_ 万円)
  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？ (お手数ですが、あれば別刷りを同封いただければ誠に幸甚です)
  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。(お手数ですが、別刷りを同封いただければ幸甚です)
 

研究報告

    - 1)
    - 2)
    - 3)



## 「患者登録システムに関する質問票調査」調査票

1. 貴班の治療研究対象疾患(45 疾患)の中で、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？(現在、行っていなくても、過去に行ったことがある場合も、あるとお答え下さい)

1. ない 22 班  
2. ある 16 班

「ある」と回答いただいた疾患名 計 37 疾患

- 1. 再生不良性貧血
- 2. 特発性血小板減少性紫斑病
- 3. 結節性多発動脈炎
- 4. 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
- 6. ベーチェット病
- 10. 神経性食欲不振症, 神経性過食症
- 11. 家族性アミロイドポリニューロパチー
- 13. CJD, GSS, FFI, SSPE, PML
- 14. 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ー
- 15. 筋萎縮性側索硬化症, パーキンソン病, ハンチントン病
- 17. 多発性硬化症
- 19. モヤモヤ病
- 24. 特発性間質性肺炎の急性増患, 特発性間質性肺炎 (前向き調査)
- 25. 原発性肺高血圧症, 特発性慢性肺血栓塞栓症
- 26. 潰瘍性大腸炎, クロウン病
- 30. 重症急性膵炎
- 31. 表皮水疱症, 膿疱性乾癬, 天疱瘡

2. 貴班研究対象疾患の中で、独自に患者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い場合も、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。

1. ない 18 班  
2. ある 19 班  
3. 無記名 1 班

「ある」と回答いただいた疾患名 計 36 疾患

- 1. 溶血性貧血 (PNH), 不応性貧血 (骨髄異形成症候群), 骨髄線維症
- 2. TTP
- 3. 原発性免疫不全症候群
- 7. 副甲状腺機能低下症, 低リン血症性くる病, 骨軟化症
- 12. 脳アミロイドアンギオパチー
- 13. CID, GSS, FFI, SSPE, PML
- 18. 特発性正常圧水頭症
- 19. モヤモヤ病
- 23. 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
- 24. 特発性間質性肺炎
- 25. 肺リンパ脈管筋腫症
- 27. 自己免疫性肝炎, 原発性胆汁性肝硬変
- 29. 肝内結石症
- 30. 慢性膵炎
- 32. 強皮症
- 37. 特発性大腿骨頭壊死症
- 38. IgA 腎症, 急速進行性糸球体腎炎, 難治性ネフローゼ症候群, 多発性嚢胞腎
- 39. スモン

## 班独自の患者登録を行っている(行っていた)疾患についての質問票

疾患名: 33 疾患

- 1. 発作性夜間四色素尿症 (PNH)
- 2. 血栓性血小板減少性紫斑病
- 3. 原発性免疫不全症候群, 副甲状腺機能低下症
- 7. 低リン血症性くる病/骨軟化症
- 12. 脳アミロイドアングリオパチー (アミロイドーシス)
- 13. CID, GSS, FFI, SSPE, PML
- 18. iNHP
- 19. モヤモヤ病
- 23. 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
- 24. 特発性間質性肺炎
- 25. 肺リンパ脈管筋腫症
- 27. 自己免疫性肝炎, 原発性胆汁性肝硬変
- 29. 肝内結石症
- 30. 慢性膵炎
- 34. 神経線維腫症 I 型, 神経線維腫症 II 型, 結節性硬化症 (プリングル病), 色素性乾皮症
- 37. 特発性大腿骨頭壊死症
- 38. IgA 腎症, 急速進行性糸球体腎炎, 難治性ネフローゼ症候群

1. 登録はいつから始まりましたか? (                      年から)

2. 登録は現在も行っていますか?

- |              |           |
|--------------|-----------|
| 1. 行っている     | <u>24</u> |
| 2. 現在は行っていない | <u>8</u>  |
| 3. その他       | <u>0</u>  |

(以下の質問について、現在登録を行っていない場合は過去の登録についてお答え下さい)

3. どなたが登録しますか? (複数回答可)

- |                 |                     |
|-----------------|---------------------|
| 1. 分担 (主任) 研究者  | <u>30</u>           |
| 2. 研究協力者        | <u>21</u>           |
| 3. 上記以外の関連施設の医師 | <u>10</u>           |
| 4. その他          | <u>1</u> (サーベランス委員) |

## 4. どこに登録しますか？

- |                          |                            |
|--------------------------|----------------------------|
| 1. 分担（主任）研究者または研究協力者の施設  | <u>28</u>                  |
| 2. 上記以外の情報処理技術を持った（専門）機関 | <u>2</u>                   |
| 3. その他                   | <u>1</u> （インターネット上のホームページ） |

## 5. 登録情報の送付方法はどれですか？（複数回答可）

- |   |                   |
|---|-------------------|
| 1. 紙に書いて、郵送またはファクシミリ送信                        | <u>24</u>         |
| 2. 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              | <u>5</u>          |
| 3. 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 | <u>4</u>          |
| 4. その他  | <u>1</u> （CD-ROM） |

6. これまでにおよそ何件（患者人数）登録されていますか？ （38,286 件）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？ （10,153 件）

## 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？

- |          |           |
|----------|-----------|
| 1. している  | <u>15</u> |
| 2. していない | <u>12</u> |
| 3. その他（） | <u>2</u>  |
- （過去にしていたことがある  
2003年に全国調査を行い、2006年12月より、再度全国調査を行い追跡調査している。）

## 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。

計 10,393 万円                      平均 577 万円（18疾患平均）

用紙代、郵送料、アンケート費用、通信費、コンピュータソフトウェア、分担研究者への配分  
計算困難、不明



## 10. 登録を実行する上での問題点をあげて下さい。

- 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。
- 班員からの登録のみであるため、症例数が限られている。
- 二重登録あり。
- 回答率を上げるための努力を要する。
- 倫理委員会を通す必要がある場合がある（回答施設などで）
- 主治医や病院の協力が得られない
- IRB の手続き、同意取得の問題
- 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。
- データ入力を委託するだけの予算がない。
- 患者数の減少、回答率の不良
- 個人情報保護
- コンピュータへの入力、解析に時間を要する
- 症例発生毎の報告とすると各施設の負担が大きくなるため、定期的にまとめて報告としていますが、報告が途絶える施設がある点です。
- 他施設共同研究のため、患者登録のための継続的動機付けを行っている
- データフォローアップなので、精度を上げるには人件費の面で多大な労力を要する
- 登録に手間取り、十分な協力が得られない
- コンピュータ故障（落雷のため）あり、データ修復に手間取っている

## 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。

- 連結可能匿名化
- 個人情報は収集はしなかった
- 登録票の厳重保管
- 個人情報は各病院で管理し、登録の際には収集しない
- 氏名、IDなどは登録しない。
- 個人名の消去、ナンバリングによる管理
- 個人情報は中央に送らないシステムにしている
- 個人名はもちろん、イニシャル、誕生日、住所を除外し、患者個人を特定できないように情報を限定
- 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。
- 特に行われていなかった。
- 研究グループ外に個人情報管理者を設置している。
- 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。
- 患者の氏名はイニシャル。住所などは記さない。
- 情報を符号化して運用、氏名を匿名化している
- 調査票に「氏名」と生年月日の「日」を記入しないこと。また調査票は郵送で提出すること。
- 個人を特定できる情報（患者 ID、イニシャルなど）は登録しない。
- 匿名化。コード対照表は、アンケート実施施設にあり。
- コンピュータ登録の際に、施設ごとに新しく症例番号を定め、不連続匿名化を行っている。
- 匿名化している。

## 12. 登録実施計画書はありますか？

1. あり 15
2. なし 7

## 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。









## データセンター委託先比較表(案)

区分	評価項目	民間企業 CRO系	民間企業 ITベンダー系	民間企業 CRO+ITベンダー	公的機関 JCRAC	公的機関 UMIN
情報システムの技術レベル	システム運用・構築技術 セキュリティ技術	△～× △～× (一般に弱い)	○～△ ○～△ (価格による)	○～△ ○～△ (価格による)	○～△ ○～△	○ ○
情報システムのコスト	システム構築費 システム維持費	× ×	× ×	× ×	○ ○	○ ○
データマネージメント機能等	データマネージメント 統計解析	○ ○	× ×	○ ○	○ ○	△～× △～×
データマネージメント等コスト	データマネージメント 統計解析	× ×	— —	× ×	○～△ ○～△	△～× △～×
医学関係の知識・ノウハウ	医学知識 医学研究のノウハウ	○～△ ○	× ×	○～△ ○	○ ○	○ ○
長期的な機関の安定性	経営の安定性	○～×	○～×	○～×	○～△	○～△
意欲、熱意、柔軟性	意欲、熱意 柔軟性 データセンターの変更	○ ○ ○ (容易)	○ ○ ○ (容易)	○ ○ ○ (容易)	○～△ ○～△ △～× (政治的に困難)	△～× ○～△ ○～△ (やや困難)

○ 予算が多いのであれば、CRO+ITベンダー系の組み合わせ

○ 予算が一定以下であれば、JCRAC



NO	病名	ICD10	
1	再生不良性貧血	D61.3	
	再生不良性貧血	D619	
	肝炎後再生不良性貧血	D612	
	先天性再生不良性貧血	D610	
	体質性再生不良性貧血	D610	
	特発性再生不良性貧血	D613	
	二次性再生不良性貧血	D612	
	本態性再生不良性貧血	D619	
	薬剤性再生不良性貧血	D611	
	2	溶血性貧血	D55-D59
		溶血性貧血	D589
温式自己免疫性溶血性貧血		D591	
家族性溶血性貧血		D589	
機械的溶血性貧血		D594	
酵素異常による遺伝性溶血性貧血		D559	
後天性溶血性貧血		D599	
自己免疫性溶血性貧血		D591	
術後溶血性貧血		D594	
中毒性溶血性貧血		D594	
特発性溶血性貧血		D599	
非自己免疫性溶血性貧血		D594	
微小血管障害性溶血性貧血		D594	
薬剤性自己免疫性溶血性貧血		D590	
薬剤性溶血性貧血		D592	
溶血性貧血に伴う葉酸欠乏症		D528	
3		不応性貧血(骨髄異形成)	D46.0-D46.6
		骨髄異形成症候群	D469
		不応性貧血	D464
	RAEB	D462	
	芽球増加型不応性貧血	D462	
	RARS	D461	
	原発性鉄芽球性貧血	D461	
	4	骨髄線維症	C94.5/D47.1/D75.8
骨髄線維症		D471	
急性骨髄線維症		C945	
原発性骨髄線維症		D758	
続発性骨髄線維症		D758	
5		特発性血栓症	D68.8-D68.9
	フィブリノゲン欠乏症	D688	
	フィブリノゲン減少症	D688	
	プロテインC欠乏症	D688	
	プロテインS欠乏症	D688	
	ヘパリン・コファクターII欠乏症	D688	
	ループス血小板減少症	D688	
	ループスアンチコアグラント	D688	
	低線維素血症	D688	
	無フィブリノゲン血症	D688	
	凝固因子欠乏症	D689	
	血液凝固異常	D689	
	先天性血液凝固因子異常	D689	
	6	血栓性血小板減少性紫斑病(TTP)	M31.1
		血栓性血小板減少性紫斑病	M311
7	特発性血小板減少性紫斑病	D69.3	
	特発性血小板減少性紫斑病	D693	
8	原発性免疫不全症候群	D71/D72.9/D80/D81/D82/D83/D84/D89/E70.3	
	原発性免疫不全症候群	D848	

NO	病名	ICD10
9	大動脈炎症候群(高安動脈炎)	M31.4
	大動脈炎症候群	M314
10	ビュルガー病	I73.1
	バージャー病	I731
11	閉塞性血栓血管炎	I731
	結節性動脈周囲炎	M30.0
12	結節性多発動脈炎	M300
	ウェゲナー肉芽腫症	M31.3
13	ウェジナー肉芽腫症	M313
	アレルギー性肉芽腫性血管炎	M30.1
14	アレルギー性肉芽腫性血管炎	M301
	悪性関節リウマチ	M05.3
15	悪性関節リウマチ	M0530
	側頭動脈炎	M31.5-31.6
16	側頭動脈炎	M316
	抗リン脂質抗体症候群	D89.8
17	抗リン脂質抗体症候群	E898
	原発性抗リン脂質抗体症候群	E898
18	全身性エリテマトーデス	M32
	全身性エリテマトーデス	M329
19	全身性エリテマトーデス性呼吸器障害	M321
	全身性エリテマトーデス性心膜炎	M321
20	全身性エリテマトーデス性脳動脈炎	M321
	全身性エリテマトーデス性ミオパチー	M321
21	全身性エリテマトーデス性脊髄炎	M321
	全身性エリテマトーデス脳炎	M321
22	全身性エリテマトーデス脳脊髄炎	M321
	リプマン・サックス心内膜炎	M321
23	薬剤誘発性ループス	M320
	皮膚筋炎及び多発性筋炎	M33
24	多発性筋炎	M332
	多発性筋炎性呼吸器障害	M332
25	皮膚筋炎	M339
	若年性皮膚筋炎	M330
26	皮膚筋炎性呼吸器障害	M331
	シェーグレン症候群	M35.0
27	シェーグレン症候群	M350
	シェーグレン症候群性呼吸器障害	M350
28	シェーグレン症候群性呼吸器障害	M350
	シェーグレン症候群ミオパチー	M350
29	成人スティル病	M06.1
	成人スチル病	M0610
30	ベーチェット病	M35.2
	ベーチェット病	M352
31	外陰ベーチェット病	M352
	血管ベーチェット病	M352
32	口腔ベーチェット病	M352
	神経ベーチェット病	M352
33	腸管ベーチェット病	M352
	偽性副甲状腺機能低下症	E20.1
34	偽性上皮小体機能低下症	E201
	偽性上皮小体機能低下症1型	E201
35	偽性上皮小体機能低下症2型	E201
	ビタミンD受容機構異常症	E83.3/E83.5
36	ビタミンD依存症	E833
	ビタミンD依存症II型	E833
37	ビタミンD依存症I型	E833
	ビタミンD抵抗性くる病	E833
38	原発性低リン血症くる病	E833



NO	病名	ICD10	
24	TSH受容体異常症	E07.8	
	TSH受容体異常症	E07.8	
25	甲状腺ホルモン不応症	E07.8	
	甲状腺ホルモン不応症	E07.8	
26	PRL分泌異常症	E22.1	
	プロラクチン分泌異常症	E22.1	
27	ゴナドトロピン分泌異常症	E22.8/E23.0	
	ゴナドトロピン分泌異常	E23.0	
28	ADH分泌異常症	E22.2	
	抗利尿ホルモン不適合分泌症候群	E22.2	
29	原発性アルドステロン症	E26.0	
	原発性アルドステロン症	E26.0	
30	偽性低アルドステロン症	E26.1	
	偽性低アルドステロン症	E87.1	
31	グルココルチコイド抵抗症	E27.0	
32	副腎酵素欠損症	E25.0	
	21ヒドロキシラーゼ欠損症	E25.0	
33	副腎低形成(アジソン病)	E27.1	
	アジソン病	E27.1	
34	中枢性摂食異常症	F50(F50.0-F50.9)	
	摂食障害	F50.9	
35	原発性高脂血症	E78(E78.0-E78.5)	
	高コレステロール血症	E78.0	
	家族性高リポ蛋白血症2a型	E78.0	
	高トリグリセライド血症	E78.1	
	家族性高リポ蛋白血症2b型	E78.2	
	家族性高リポ蛋白血症1型	E78.3	
	家族性高リポ蛋白血症5型	E78.3	
	高カイロミクロン血症	E78.3	
	家族性複合型高脂血症	E78.4	
	食事性高脂血症	E78.4	
	二次性高脂血症	E78.4	
	高脂血症	E78.5	
	高リポ蛋白血症	E78.5	
	本態性高脂血症	E78.5	
	36	アミロイドーシス	E85
		アミロイドーシス	E85.9
アミロイドーシス関節炎		E85.4	
アミロイドーシス緑内障		E85.9	
胃アミロイドーシス		E85.4	
家族性アミロイドーシス		E85.2	
限局性アミロイドーシス		E85.4	
原発性アミロイドーシス		E85.9	
原発性全身性アミロイドーシス		E85.9	
心アミロイドーシス		E85.4	
腎アミロイドーシス		E85.4	
全身性アミロイドーシス		E85.8	
続発性アミロイドーシス		E85.3	
透析アミロイドーシス		E85.3	
肺アミロイドーシス		E85.4	
斑状アミロイドーシス		E85.4	
皮膚アミロイドーシス		E85.4	
老人性アミロイドーシス	E85.8		
アミロイド苔癬	E85.4		
37	クロイツフェルト・ヤコブ症(CJD)	A81	
	クロイツフェルト・ヤコブ病	A81.0	



NO	病名	ICD10
38	ゲルストマン・ストロイスラー・シャイン カー病 (GSS)	A81.8
	ゲルストマン・シュトロイスラー・シャイン カー症候群	A81.8
39	致死性家族性不眠症 (FFI)	A81.8
	致死性家族性不眠症	A81.0
40	亜急性硬化性全脳炎 (SSPE)	A81.1
	亜急性硬化性全脳炎	A81.1
41	進行性多巣性白質脳症 (PML)	A81.2
	進行性多巣性白質脳症	A81.2
42-1	脊髄小脳変性症	G11.1/G11.2/G11.4/ G11.8/G11.9/G31.9
	脊髄小脳変性症	G31.9
42-2	オリブ橋小脳萎縮症	
	オリブ橋小脳萎縮症	G23.2
43	シャイ・ドレーガー症候群	G23.2
	シャイ・ドレーガー症候群	G90.3
44	筋萎縮性側索硬化症	G12.2
	筋萎縮性側索硬化症	G12.2
	家族性筋萎縮性側索硬化症	G12.2
45	脊髄性進行性筋萎縮症	G12.2
	脊髄進行性筋萎縮症	G12.2
46	球脊髄性筋萎縮症	G12.1
	球脊髄性筋萎縮症	G12.8
47	脊髄空洞症	G95.0
	脊髄空洞症	G95.0
48	パーキンソン病	G20
	パーキンソン病	G20
	家族性パーキンソン病	G20
	家族性パーキンソン病Yahr1	G20
	家族性パーキンソン病Yahr2	G20
	家族性パーキンソン病Yahr3	G20
	家族性パーキンソン病Yahr4	G20
	家族性パーキンソン病Yahr5	G20
	パーキンソン病Yahr1	G20
	パーキンソン病Yahr2	G20
	パーキンソン病Yahr3	G20
	パーキンソン病Yahr4	G20
	パーキンソン病Yahr5	G20
49	ハンチントン病	G10
	ハンチントン病	G10
50	進行性核上性麻痺	G23.1
	進行性核上性麻痺	G23.1
51	線条体黒質変性症	G23.2
	線条体黒質変性症	G23.2
52-1	ペロオキシソーム病 (副腎白質ジストロ フィーを除く)	E71.3/E74.8/E80.3/ G60.1/Q77.3/Q87.8
	ミエロペロオキシダーゼ欠損症	E80.3
52-2	副腎白質ジストロフィー	
	副腎白質ジストロフィー	E71.3
53	ライソゾーム病 (ファブリー病を除く)	E75-E77
54	多発性硬化症	G35
	急性多発性硬化症	G35
	脊髄多発性硬化症	G35
	全般性多発性硬化症	G35
	多発性硬化症	G35
	脳幹多発性硬化症	G35

NO	病名	ICD10
	無症候性多発性硬化症	G35
55	重症筋無力症	G70.0
	重症筋無力症	G700
	眼筋型重症筋無力症	G700
	先天性筋無力症	G702
56	ギラン・バレー症候群	G61.0
	ギラン・バレー症候群	G610
57	フィッシャー症候群	G61.0
	フィッシャー症候群	G610
58	慢性炎症性脱髄性多発神経炎	G61.8
	慢性炎症性脱髄性多発神経炎	G618
59	多発限局性運動性末梢神経炎	G61.8
60	クドウ・フカセ症候群	C90.2
	クドウ・深瀬症候群	C902
61	正常圧水頭症	G91.2
	正常圧水頭症	G912
62	モヤモヤ病(ウィリス動脈輪閉塞症)	I67.5
	もやもや病	I675
63	網膜色素変性症	H35.5
	網膜色素変性	H355
64	加齢性黄斑変性症	H35.3
	加齢性黄斑変性症	H353
65	難治性視神経症	H46/H47.0/H47.2/H48
	視神経萎縮	H472
66	メニエール病	H81.0
	メニエール病	H810
	仮性メニエール病	H810
67	遅発性内リンパ水腫	H81.0
68	突発性難聴	H91.2
	突発性難聴	H912
69	特発性両側性感音難聴	H90.3
	特発性両側性感音難聴	H912
70	肥大型心筋症	I42.1-I42.2
	肥大型心筋症	I422
	特発性肥大型心筋症	I422
	閉塞性肥大型心筋症	I421
	肥大型非閉塞性心筋症	I422
71	特発性拡張型心筋症	I42.0
	特発性拡張型心筋症	I420
72	拘束型心筋症	I42.3-I42.5
	拘束型心筋症	I425
73	ミトコンドリア病	E88.8/G31.8/G40.4/H49.8
74	ファブリー病	E75.2
	ファブリー病	E752
75	家族性突然死症候群	I49.0
	QT延長症候群	I490
76	特発性間質性肺炎	J84.1B-J84.1
	特発性間質性肺炎	J848
77	サルコイドーシス	D86
	サルコイドーシス	D869
	肝サルコイドーシス	D868
	眼サルコイドーシス	D868
	サルコイドーシス性肝肉芽腫	D868
	サルコイドーシス性虹彩毛様体炎	D868



NO	病名	ICD10
	サルコイドーシス性ぶどう膜炎	D868
	サルコイドーシスにおける多発性脳神経麻痺	D868
	心サルコイドーシス	D868
	頭蓋内サルコイドーシス	D868
	肺サルコイドーシス	D860
	皮膚サルコイドーシス	D863
	リンパ節サルコイドーシス	D861
	サルコイド関節障害	D868
	サルコイド筋炎	D868
78	びまん性汎細気管支炎	J44.8
	びまん性汎細気管支炎	J448
79	若年性肺気腫	J43.0-J43.2/J43.8-J43.9
80	ヒスチオサイトーシスX	C96.0/D76.0
	ヒスチオサイトーシスX	D760
	悪性組織球症	C961
81	肥満低換気症候群	E66.2
82	肺胞低換気症候群	G93.8
	肺胞低換気症候群	E662
	原発性肺胞低換気症候群	R068
83	原発性肺高血圧症	I27.0
	原発性肺高血圧症	I270
84	特発性慢性肺血栓塞栓症	I26.9/I27.8
	特発性慢性肺血栓塞栓症	I269
85	潰瘍性大腸炎	K51
	潰瘍性大腸炎	K519
	潰瘍性大腸炎性若年性関節炎	K519
	急性潰瘍性大腸炎	K518
	心因性潰瘍性大腸炎	F54
86	クローン病	K50
	クローン病	K509
	クローン病性若年性関節炎	K509
	小腸大腸クローン病	K508
	大腸クローン病	K501
	直腸クローン病	K501
	回腸クローン病	K500
	空腸クローン病	K500
	小腸クローン病	K500
	十二指腸クローン病	K500
87	自己免疫性肝炎	K73.2A-K73.2
	自己免疫性肝炎	K754
88	原発性胆汁性肝硬変	K74.3
	原発性胆汁性肝硬変	K743
89	難治性肝炎のうち劇症肝炎	B15.0/B16.0/B16.2/B17.1/B17.2/B17.8/B19.0/B19.9/K70.4/K71.1/K72.0/K72.9
	劇症肝炎	B199
	B型劇症肝炎	B169
	C型肝炎	B171
90	特発性門脈圧亢進症	K76.6
	特発性門脈圧亢進症	K766
91	肝外門脈閉塞症	I81/Q26.5
	肝外門脈閉塞症	I81
	一次性肝外門脈閉塞症	I81



NO	病名	ICD10
	二次性肝外門脈閉塞症	I81
92	Budd-Chiari症候群	I82.0
	バッド・キアリ症候群	I820
93	肝内結石症	K80.5A-K80.5
	肝内結石症	K805
94	肝内胆管障害	K83.0
95	膵嚢胞線維症	E84.8
	膵のう胞性線維症	E848
96	重症急性膵炎	K85
	重症急性膵炎	K85
97	慢性膵炎	K86.0-K86.1
	慢性膵炎	K861
	アルコール性慢性膵炎	K860
	特発性慢性膵炎	K861
98	表皮水疱症	Q81
	後天性表皮水疱症	L123
	単純性表皮水疱症	Q810
	致死型表皮水疱症	Q811
	栄養障害型表皮水疱症	Q812
	優性栄養障害型先天性表皮水疱症	Q812
	劣性栄養障害型先天性表皮水疱症	Q812
	接合部型先天性表皮水疱症	Q818
	先天性表皮水疱症	Q819
99	膿疱性乾癬	L40.1
	膿疱性乾癬	L401
100	天疱瘡	L10
	類天疱瘡	L129
	眼性類天疱瘡	L121
	瘢痕性類天疱瘡	L121
	良性粘膜類天疱瘡	L121
	水疱性類天疱瘡	L120
	天疱瘡	L109
	薬物誘発性天疱瘡	L105
	紅斑性天疱瘡	L104
	ブラジル天疱瘡	L103
	落葉状天疱瘡	L102
	増殖性天疱瘡	L101
	尋常性天疱瘡	L100
101	強皮症	M34/L94.0/L94.1/L94.9
	強皮症	M349
	強皮症性ミオパチー	M348
	全身性進行性硬化症	M340
	線状強皮症	L941
	限局性強皮症	L940
	斑状強皮症	L940
102	好酸球性筋膜炎	M35.4
	好酸球性筋膜炎	M354
	びまん性好酸球性筋膜炎	M354
103	硬化性萎縮性苔癬	L90.0
	硬化性萎縮性苔癬	L900
104	混合性結合組織病	M35.1A-M35.1
	混合性結合組織病	M351
105	神経線維腫症 I 型	Q85.0
	神経線維腫症 1 型	Q850
	多発性神経線維腫	Q850
	フォン・レックリングハウゼン病	Q850

NO	病名	ICD10
106	神経線維腫症Ⅱ型	Q85.0
	神経線維腫症2型	Q850
107	結節性硬化症(プリングル病)	Q85.1
	ブルヌヴィーユ・プリングル症候群	Q851
	プリングル病	Q851
	結節性硬化症	Q851
108	後縦靭帯骨化症	M48.8A-M48.8
	後縦靭帯骨化症	M4889
	胸椎後縦靭帯骨化症	M4884
	腰椎後縦靭帯骨化症	M4886
	頸椎後縦靭帯骨化症	M4882
109	黄色靭帯骨化症	M48.8B-M48.8
	黄色靭帯骨化症	M4889
	胸椎黄色靭帯骨化症	M4884
	頸椎黄色靭帯骨化症	M4882
110	前縦靭帯骨化症	M48.8B-M48.8
	前縦靭帯骨化症	M4889
111	広範脊柱管狭窄症	M48.0
	広範脊柱管狭窄症	M4800
112	特発性大腿骨頭壊死症	M87.0A-M87.0
	特発性大腿骨頭壊死	M8705
113	特発性ステロイド性骨壊死症	M87.1
	特発性ステロイド性骨壊死症	M8719
114	IgA腎症	N02.8
	IgA腎症	N028
115	急速進行性糸球体腎炎	N01
	急速進行性糸球体腎炎	N019
116	難治性ネフローゼ症候群	N04/N08
	難治性ネフローゼ症候群	N048
117	多発性嚢胞腎	Q61.1-Q61.3
	多発性のう胞腎	Q613
118	スモン	G62.0
	スモン	G620
119	大脳皮質基底核変性症	
	大脳皮質基底核変性症	G238
120	肺リンパ脈管筋腫症	
	リンパ脈管筋腫症	D219
121	重症多形滲出性紅斑(急性期)	
	多形滲出性紅斑	L518

**厚生労働科学研究**

**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班（工藤班）**

**「難病患者登録システム」に関するヒアリング**

平成20年11月4日 東京学士会館（301号室）

**進行性腎障害に関する調査研究班**

**班長 松尾 清一（名古屋大学腎臓内科学）**

**発表の内容**

1. 進行性腎障害班における患者登録システムの目的と概要
  - ① 目的
  - ② 研究班の構成・データベース構築のための工夫
2. これまでの患者登録システムとの比較
  - ① これまでの研究班における各分科会の患者登録・疫学データ収集（選択・除外基準、収集項目、間隔、入力者、方法、参加施設）
  - ② データ管理体制（管理場所、データ管理要員・統計担当の有無、方法）
  - ③ これまでの登録システム・フォローアップの状況と問題点
  - ④ データ公表実績
  - ⑤ 研究資金・研究費（データ入力謝礼金等の配分）
3. 今後の方向性と要望：腎臓病総合レジストリーについて