

表3-7【⑤ 老人性全身性アミロイドーシス(SSA)】の患者数の推計結果

診療科	層	重複・不適格を考慮しない		
		推計患者数	標準誤差	患者数の95%信頼区間
神経内科	大学病院	78.7	23.1	33.4 ~ 124
	500床以上	0	0	0 ~ 0
	400~499床	0	0	0 ~ 0
	300~399床	0	0	0 ~ 0
	200~299床	0	0	0 ~ 0
	100~199床	0	0	0 ~ 0
	99床以下	0	0	0 ~ 0
	特別病院	0	0	0 ~ 0
	小計	78.7	23.1	33.4 ~ 124
消化器科	大学病院	6.5	1.9	2.7 ~ 10.3
	500床以上	2.9	2.3	0 ~ 7.4
	400~499床	8.8	7.6	0 ~ 23.8
	300~399床	0	0	0 ~ 0
	200~299床	0	0	0 ~ 0
	100~199床	0	0	0 ~ 0
	99床以下	0	0	0 ~ 0
	特別病院	0	0	0 ~ 0
	小計	18.2	8.2	2.1 ~ 34.3
循環器科	大学病院	105.2	25.3	55.6 ~ 154.8
	500床以上	40.3	7.3	26.1 ~ 54.5
	400~499床	19.8	10.5	0 ~ 40.4
	300~399床	8.5	7.9	0 ~ 24
	200~299床	12.7	12	0 ~ 36.3
	100~199床	0	0	0 ~ 0
	99床以下	0	0	0 ~ 0
	特別病院	0	0	0 ~ 0
	小計	186.5	31.8	124.2 ~ 248.8
脳神経外科	大学病院	0	0	0 ~ 0
	500床以上	0	0	0 ~ 0
	400~499床	0	0	0 ~ 0
	300~399床	0	0	0 ~ 0
	200~299床	0	0	0 ~ 0
	100~199床	0	0	0 ~ 0
	99床以下	0	0	0 ~ 0
	特別病院	0	0	0 ~ 0
	小計	0	0	0 ~ 0
泌尿器科	大学病院	2.9	1.1	0.7 ~ 5.1
	500床以上	1.6	1	0 ~ 3.6
	400~499床	0	0	0 ~ 0
	300~399床	0	0	0 ~ 0
	200~299床	0	0	0 ~ 0
	100~199床	0	0	0 ~ 0
	99床以下	0	0	0 ~ 0
	特別病院	0	0	0 ~ 0
	小計	4.5	1.5	1.5 ~ 7.5
リウマチ科	大学病院	6.4	2.6	1.3 ~ 11.5
	500床以上	0	0	0 ~ 0
	400~499床	0	0	0 ~ 0
	300~399床	0	0	0 ~ 0
	200~299床	0	0	0 ~ 0
	100~199床	0	0	0 ~ 0
	99床以下	0	0	0 ~ 0
	特別病院	0	0	0 ~ 0
	小計	6.4	2.6	1.3 ~ 11.5
血液内科	大学病院	2	1.4	0 ~ 4.8
	500床以上	4.7	3.5	0 ~ 11.5
	400~499床	0	0	0 ~ 0
	300~399床	0	0	0 ~ 0
	200~299床	0	0	0 ~ 0
	100~199床	0	0	0 ~ 0
	99床以下	0	0	0 ~ 0
	特別病院	4.5	2.3	0.1 ~ 8.9
	小計	11.2	4.4	2.6 ~ 19.8
腎臓内科	大学病院	1.8	1.2	0 ~ 4.1
	500床以上	0	0	0 ~ 0
	400~499床	0	0	0 ~ 0
	300~399床	0	0	0 ~ 0
	200~299床	16	14.1	0 ~ 43.6
	100~199床	0	0	0 ~ 0
	99床以下	0	0	0 ~ 0
	特別病院	1	0	0 ~ 0
	小計	18.8	14.1	0 ~ 46.5
計	324.3	42.9	240.2 ~ 408.4	
計(丸め適用)	320	43	240 ~ 410	
合計	大学病院	218	41.9	135.8 ~ 300.2
	500床以上	55	10.1	35.2 ~ 74.8
	400~499床	24.4	11.1	2.7 ~ 46.1
	300~399床	7.8	7.3	0 ~ 22.1
	200~299床	45.2	34	0 ~ 111.8
	100~199床	0	0	0 ~ 0
	99床以下	0	0	0 ~ 0
	特別病院	4.5	1.1	2.3 ~ 6.7
	計	354.9	56.5	244.2 ~ 465.6

表3-8【⑥ 透析関連アミロイドーシス(DRA)】の患者数の推計結果

診療科	層	重複・不適格を考慮しない		
		推計患者数	標準誤差	患者数の95%信頼区間
神経内科	大学病院	5.6	2.1	1.5 ~ 9.7
	500床以上	0	0	0 ~ 0
	400~499床	0	0	0 ~ 0
	300~399床	8.4	7.8	0 ~ 23.6
	200~299床	0	0	0 ~ 0
	100~199床	0	0	0 ~ 0
	99床以下	0	0	0 ~ 0
	特別病院	0	0	0 ~ 0
	小計	14	8	0 ~ 29.8
消化器科	大学病院	0	0	0 ~ 0
	500床以上	0	0	0 ~ 0
	400~499床	131.6	91.2	0 ~ 310.4
	300~399床	166.4	155	0 ~ 470.1
	200~299床	0	0	0 ~ 0
	100~199床	26.7	25.8	0 ~ 77.3
	99床以下	321	310	0 ~ 928.6
	特別病院	0	0	0 ~ 0
	小計	645.7	359.3	0 ~ 1349.9
循環器科	大学病院	8	2.1	3.9 ~ 12.1
	500床以上	38.4	11.4	16 ~ 60.8
	400~499床	5	4.4	0 ~ 13.6
	300~399床	76.6	40.2	0 ~ 155.4
	200~299床	0	0	0 ~ 0
	100~199床	0	0	0 ~ 0
	99床以下	0	0	0 ~ 0
	特別病院	0	0	0 ~ 0
	小計	128	42.1	45.5 ~ 210.5
脳神経外科	大学病院	0	0	0 ~ 0
	500床以上	0	0	0 ~ 0
	400~499床	0	0	0 ~ 0
	300~399床	0	0	0 ~ 0
	200~299床	0	0	0 ~ 0
	100~199床	0	0	0 ~ 0
	99床以下	0	0	0 ~ 0
	特別病院	0	0	0 ~ 0
	小計	0	0	0 ~ 0
泌尿器科	大学病院	1.4	0.8	0 ~ 3
	500床以上	8.2	4.3	0 ~ 16.5
	400~499床	3.2	2.6	0 ~ 8.4
	300~399床	7.4	6.8	0 ~ 20.8
	200~299床	0	0	0 ~ 0
	100~199床	287.7	193.3	0 ~ 666.5
	99床以下	213.1	168.9	0 ~ 544.1
	特別病院	0	0	0 ~ 0
	小計	521	256.8	17.6 ~ 1024.4
リウマチ科	大学病院	0	0	0 ~ 0
	500床以上	9	6.6	0 ~ 22
	400~499床	16.4	9.4	0 ~ 34.8
	300~399床	6	5.3	0 ~ 16.4
	200~299床	5.9	5.2	0 ~ 16.1
	100~199床	228.4	190.5	0 ~ 601.7
	99床以下	16.9	15.9	0 ~ 48.2
	特別病院	24	0	24 ~ 24
	小計	306.6	191.6	0 ~ 682.2
血液内科	大学病院	2	1.4	0 ~ 4.8
	500床以上	4.7	2.4	0 ~ 9.5
	400~499床	0	0	0 ~ 0
	300~399床	3.4	2.8	0 ~ 8.9
	200~299床	0	0	0 ~ 0
	100~199床	89.1	73.7	0 ~ 233.6
	99床以下	0	0	0 ~ 0
	特別病院	0	0	0 ~ 0
	小計	99.2	73.8	0 ~ 243.9
腎臓内科	大学病院	14.1	4.1	6 ~ 22.2
	500床以上	279.4	173.9	0 ~ 620.2
	400~499床	692.3	549.3	0 ~ 1768.9
	300~399床	97.8	35.2	28.8 ~ 166.8
	200~299床	192	129.9	0 ~ 446.5
	100~199床	16	10	0 ~ 35.6
	99床以下	918.7	594.3	0 ~ 2083.6
	特別病院	10	0	10 ~ 10
	小計	2220.3	838.7	576.4 ~ 3864.2
計		3934.8	936.2	2099.8 ~ 5769.8
計(丸め適用)		3900	940	2100 ~ 5800
合計	大学病院	31.1	5.5	20.4 ~ 41.8
	500床以上	357.7	185.7	0 ~ 721.7
	400~499床	779.3	514	0 ~ 1786.8
	300~399床	375.4	147.7	85.9 ~ 664.9
	200~299床	417.9	302.6	0 ~ 1011.1
	100~199床	1300.9	666.2	0 ~ 2606.6
	99床以下	3557.2	2256.6	0 ~ 7980.1
	特別病院	38.3	9.2	20.3 ~ 56.3
	計	6857.8	2438.9	2077.6 ~ 11638

表3-9【⑦(1) 脳アミロイドアンギオパチー (GAA) 関連脳出血】の患者数の推計結果

		重複・不適格を考慮しない		
診療科	層	推計患者数	標準誤差	患者数の95%信頼区間
神経内科	大学病院	74.5	9.9	55.1 ~ 93.9
	500床以上	151.6	39.8	73.7 ~ 229.5
	400~499床	15.9	9.5	0 ~ 34.6
	300~399床	16.8	10.8	0 ~ 38
	200~299床	0	0	0 ~ 0
	100~199床	44.7	42.9	0 ~ 128.9
	99床以下	48	45.1	0 ~ 136.5
	特別病院	0		
	小計	351.5	76	202.6 ~ 500.4
消化器科	大学病院	0	0	0 ~ 0
	500床以上	0	0	0 ~ 0
	400~499床	39.5	25.4	0 ~ 89.3
	300~399床	9.2	8.6	0 ~ 26.1
	200~299床	0	0	0 ~ 0
	100~199床	80	77.4	0 ~ 231.8
	99床以下	0	0	0 ~ 0
	特別病院	0		
	小計	128.7	81.9	0 ~ 289.3
循環器科	大学病院	0	0	0 ~ 0
	500床以上	3.7	1.7	0.3 ~ 7.1
	400~499床	0	0	0 ~ 0
	300~399床	68.1	63.3	0 ~ 192.2
	200~299床	0	0	0 ~ 0
	100~199床	0	0	0 ~ 0
	99床以下	0	0	0 ~ 0
	特別病院	0		
	小計	71.8	63.4	0 ~ 196
脳神経外科	大学病院	485.5	56.5	374.8 ~ 596.2
	500床以上	884.1	187.9	515.9 ~ 1252.3
	400~499床	1468.3	447.9	590.4 ~ 2346.2
	300~399床	2156.8	276.3	1615.3 ~ 2698.3
	200~299床	269.6	143.8	0 ~ 551.5
	100~199床	199.8	134.4	0 ~ 463.3
	99床以下	0	0	0 ~ 0
	特別病院	0		
	小計	5464.1	595.1	4297.6 ~ 6630.6
泌尿器科	大学病院	0	0	0 ~ 0
	500床以上	0	0	0 ~ 0
	400~499床	0	0	0 ~ 0
	300~399床	0	0	0 ~ 0
	200~299床	33.2	31.2	0 ~ 94.4
	100~199床	0	0	0 ~ 0
	99床以下	0	0	0 ~ 0
	特別病院	0		
	小計	33.2	31.2	0 ~ 94.4
リウマチ科	大学病院	0	0	0 ~ 0
	500床以上	2.3	1.7	0 ~ 5.6
	400~499床	0	0	0 ~ 0
	300~399床	0	0	0 ~ 0
	200~299床	29.3	26.1	0 ~ 80.5
	100~199床	40.3	38	0 ~ 114.7
	99床以下	0	0	0 ~ 0
	特別病院	0	0	0 ~ 0
	小計	71.9	46.1	0 ~ 162.3
血液内科	大学病院	0	0	0 ~ 0
	500床以上	0	0	0 ~ 0
	400~499床	0	0	0 ~ 0
	300~399床	0	0	0 ~ 0
	200~299床	0	0	0 ~ 0
	100~199床	3.4	2.8	0 ~ 9
	99床以下	0	0	0 ~ 0
	特別病院	0	0	0 ~ 0
	小計	3.4	2.8	0 ~ 9
腎臓内科	大学病院	0	0	0 ~ 0
	500床以上	0	0	0 ~ 0
	400~499床	0	0	0 ~ 0
	300~399床	17.3	11.1	0 ~ 39
	200~299床	0	0	0 ~ 0
	100~199床	0	0	0 ~ 0
	99床以下	6.7	6	0 ~ 18.5
	特別病院	0		
	小計	24	12.6	0 ~ 48.7
計		6148.6	610.7	4951.6 ~ 7345.6
計(丸め適用)		6100	610	5000 ~ 7300
合計	大学病院	577.6	67.1	446.1 ~ 709.1
	500床以上	825.5	140.9	549.3 ~ 1101.7
	400~499床	1274.5	393.7	502.9 ~ 2046.1
	300~399床	1877.4	339.4	1212.2 ~ 2542.6
	200~299床	271.1	118.5	38.8 ~ 503.4
	100~199床	346.9	144.9	62.9 ~ 630.9
	99床以下	114	91.5	0 ~ 293.4
	特別病院	0	0	0 ~ 0
	計	5287	581.3	4147.6 ~ 6426.4

表3-10【⑦(2) 脳アミロイドアンギオパチー (CAA) 関連炎症・血管炎】の患者数の推計結果

		重複・不適格を考慮しない		
診療科	層	推計患者数	標準誤差	患者数の95%信頼区間
神経内科	大学病院	45	6.2	32.8 ~ 57.2
	500床以上	15.4	4.1	7.4 ~ 23.4
	400~499床	15.9	6.6	3 ~ 28.8
	300~399床	0	0	0 ~ 0
	200~299床	0	0	0 ~ 0
	100~199床	0	0	0 ~ 0
	99床以下	12	11.3	0 ~ 34.1
	特別病院	0		
	小計	88.3	15	58.9 ~ 117.7
消化器科	大学病院	0	0	0 ~ 0
	500床以上	0	0	0 ~ 0
	400~499床	0	0	0 ~ 0
	300~399床	0	0	0 ~ 0
	200~299床	0	0	0 ~ 0
	100~199床	0	0	0 ~ 0
	99床以下	0	0	0 ~ 0
	特別病院	0		
小計	0	0	0 ~ 0	
循環器科	大学病院	0	0	0 ~ 0
	500床以上	9.2	5.1	0 ~ 19.1
	400~499床	0	0	0 ~ 0
	300~399床	0	0	0 ~ 0
	200~299床	0	0	0 ~ 0
	100~199床	0	0	0 ~ 0
	99床以下	0	0	0 ~ 0
	特別病院	0		
小計	9.2	5.1	0 ~ 19.1	
脳神経外科	大学病院	3.3	1.4	0.5 ~ 6.1
	500床以上	5.7	3.2	0 ~ 12.1
	400~499床	9.8	6	0 ~ 21.6
	300~399床	10	9.4	0 ~ 28.4
	200~299床	16.9	16	0 ~ 48.2
	100~199床	0	0	0 ~ 0
	99床以下	0	0	0 ~ 0
	特別病院	0		
小計	45.7	19.8	6.9 ~ 84.5	
泌尿器科	大学病院	0	0	0 ~ 0
	500床以上	0	0	0 ~ 0
	400~499床	0	0	0 ~ 0
	300~399床	0	0	0 ~ 0
	200~299床	11.1	10.4	0 ~ 31.5
	100~199床	0	0	0 ~ 0
	99床以下	0	0	0 ~ 0
	特別病院	0		
小計	11.1	10.4	0 ~ 31.5	
リウマチ科	大学病院	0	0	0 ~ 0
	500床以上	0	0	0 ~ 0
	400~499床	0	0	0 ~ 0
	300~399床	0	0	0 ~ 0
	200~299床	0	0	0 ~ 0
	100~199床	13.4	12.7	0 ~ 38.2
	99床以下	0	0	0 ~ 0
	特別病院	0	0	0 ~ 0
小計	13.4	12.7	0 ~ 38.2	
血液内科	大学病院	0	0	0 ~ 0
	500床以上	0	0	0 ~ 0
	400~499床	0	0	0 ~ 0
	300~399床	0	0	0 ~ 0
	200~299床	0	0	0 ~ 0
	100~199床	0	0	0 ~ 0
	99床以下	0	0	0 ~ 0
	特別病院	0	0	0 ~ 0
小計	0	0	0 ~ 0	
腎臓内科	大学病院	0	0	0 ~ 0
	500床以上	0	0	0 ~ 0
	400~499床	0	0	0 ~ 0
	300~399床	0	0	0 ~ 0
	200~299床	0	0	0 ~ 0
	100~199床	0	0	0 ~ 0
	99床以下	0	0	0 ~ 0
	特別病院	0		
小計	0	0	0 ~ 0	
計		167.7	28.4	112 ~ 223.4
計(丸め適用)		170	28	110 ~ 220
合計	大学病院	55.7	9.2	37.8 ~ 73.6
	500床以上	31.8	8.2	15.7 ~ 47.9
	400~499床	24.4	8.5	7.7 ~ 41.1
	300~399床	7.8	7.3	0 ~ 22.1
	200~299床	22.6	15.2	0 ~ 52.3
	100~199床	21.7	21.1	0 ~ 63.1
	99床以下	22.8	22.2	0 ~ 66.4
	特別病院	0	0	0 ~ 0
計		186.8	38.1	112.2 ~ 261.4

表3-11【⑧ 限局性アミロイドーシス】の患者数の推計結果

		重複・不適格を考慮しない		
診療科	層	推計患者数	標準誤差	患者数の95%信頼区間
神経内科	大学病院	16.9	6.9	3.4 ~ 30.4
	500床以上	1.9	1.3	0 ~ 4.5
	400~499床	0	0	0 ~ 0
	300~399床	25.1	23.3	0 ~ 70.7
	200~299床	0	0	0 ~ 0
	100~199床	0	0	0 ~ 0
	99床以下	0	0	0 ~ 0
	特別病院	0		
	小計	43.9	24.3	0 ~ 91.6
消化器科	大学病院	6.5	2.4	1.8 ~ 11.2
	500床以上	2.9	2.3	0 ~ 7.4
	400~499床	17.5	7.4	3.1 ~ 31.9
	300~399床	9.2	8.6	0 ~ 26.1
	200~299床	0	0	0 ~ 0
	100~199床	26.7	25.8	0 ~ 77.3
	99床以下	0	0	0 ~ 0
	特別病院			
	小計	62.8	28.4	7.2 ~ 118.4
循環器科	大学病院	22.3	8.7	5.2 ~ 39.4
	500床以上	20.1	7.2	6 ~ 34.2
	400~499床	0	0	0 ~ 0
	300~399床	0	0	0 ~ 0
	200~299床	0	0	0 ~ 0
	100~199床	0	0	0 ~ 0
	99床以下	0	0	0 ~ 0
	特別病院			
	小計	42.4	11.3	20.2 ~ 64.6
脳神経外科	大学病院	4.9	2.3	0.4 ~ 9.4
	500床以上	0	0	0 ~ 0
	400~499床	0	0	0 ~ 0
	300~399床	0	0	0 ~ 0
	200~299床	0	0	0 ~ 0
	100~199床	0	0	0 ~ 0
	99床以下	0	0	0 ~ 0
	特別病院			
	小計	4.9	2.3	0.4 ~ 9.4
泌尿器科	大学病院	7.2	1.7	3.8 ~ 10.6
	500床以上	9.9	2.5	5 ~ 14.8
	400~499床	16	6.9	2.5 ~ 29.5
	300~399床	0	0	0 ~ 0
	200~299床	22.1	20.8	0 ~ 62.9
	100~199床	0	0	0 ~ 0
	99床以下	0	0	0 ~ 0
	特別病院			
	小計	55.2	22.1	11.8 ~ 98.6
リウマチ科	大学病院	10.6	6.3	0 ~ 22.9
	500床以上	0	0	0 ~ 0
	400~499床	0	0	0 ~ 0
	300~399床	0	0	0 ~ 0
	200~299床	0	0	0 ~ 0
	100~199床	0	0	0 ~ 0
	99床以下	0	0	0 ~ 0
	特別病院	1	0	1 ~ 1
	小計	11.6	6.3	0 ~ 23.9
血液内科	大学病院	54	13.8	26.9 ~ 81.1
	500床以上	2.3	1.7	0 ~ 5.7
	400~499床	6	4.8	0 ~ 15.4
	300~399床	0	0	0 ~ 0
	200~299床	0	0	0 ~ 0
	100~199床	0	0	0 ~ 0
	99床以下	0	0	0 ~ 0
	特別病院	28.5	0.8	27 ~ 30
	小計	90.8	14.8	61.9 ~ 119.7
腎臓内科	大学病院	15.8	9.3	0 ~ 34
	500床以上	0	0	0 ~ 0
	400~499床	0	0	0 ~ 0
	300~399床	0	0	0 ~ 0
	200~299床	0	0	0 ~ 0
	100~199床	0	0	0 ~ 0
	99床以下	0	0	0 ~ 0
	特別病院	10		
	小計	25.8	9.3	7.6 ~ 44
	計	337.4	43.3	252.5 ~ 422.3
	計(丸め適用)	340	43	250 ~ 420
合計	大学病院	129.5	19.5	91.2 ~ 167.8
	500床以上	42.3	10.1	22.4 ~ 62.2
	400~499床	44.6	13.5	18.2 ~ 71
	300~399床	31.3	23	0 ~ 76.4
	200~299床	22.6	21.5	0 ~ 64.8
	100~199床	21.7	21.1	0 ~ 63.1
	99床以下	0	0	0 ~ 0
	特別病院	33.8	5.2	23.7 ~ 43.9
	計	325.8	46.2	235.3 ~ 416.3

表3-13【アミロイドーシス病型診断:未確定】の患者数の推計結果

		重複・不適格を考慮しない		
診療科	層	推計患者数	標準誤差	患者数の95%信頼区間
神経内科	大学病院	5.6	1.5	2.7 ~ 8.5
	500床以上	0	0	0 ~ 0
	400~499床	0	0	0 ~ 0
	300~399床	8.4	7.8	0 ~ 23.6
	200~299床	63.5	59.7	0 ~ 180.5
	100~199床	156.6	129.8	0 ~ 411
	99床以下	0	0	0 ~ 0
	特別病院	0		
	小計	234.1	143.1	0 ~ 514.6
消化器科	大学病院	44.3	10.5	23.7 ~ 64.9
	500床以上	119.7	44.4	32.6 ~ 206.8
	400~499床	121.2	98	0 ~ 313.3
	300~399床	73.9	27.7	19.5 ~ 128.3
	200~299床	72	53	0 ~ 175.9
	100~199床	27.4	26.6	0 ~ 79.4
	99床以下	91.7	88.6	0 ~ 265.3
	特別病院			
	小計	550.2	154.3	247.7 ~ 852.7
循環器科	大学病院	245.6	57.2	133.5 ~ 357.7
	500床以上	163.5	23	118.4 ~ 208.6
	400~499床	289	115.5	62.6 ~ 515.4
	300~399床	130.6	60.2	12.6 ~ 248.6
	200~299床	178.2	103.8	0 ~ 381.7
	100~199床	76.7	74.4	0 ~ 222.6
	99床以下	43.1	41.8	0 ~ 125
	特別病院			
	小計	1126.7	197	740.5 ~ 1512.9
脳神経外科	大学病院	77.1	26.2	25.8 ~ 128.4
	500床以上	422	139.2	149.1 ~ 694.9
	400~499床	47.6	31.6	0 ~ 109.6
	300~399床	126.4	92.4	0 ~ 307.4
	200~299床	185.4	102.1	0 ~ 385.6
	100~199床	171.3	120.7	0 ~ 407.8
	99床以下	116.5	110.9	0 ~ 333.9
	特別病院			
	小計	1146.3	258.7	639.3 ~ 1653.3
泌尿器科	大学病院	1.4	0.8	0 ~ 3
	500床以上	10	3.3	3.5 ~ 16.5
	400~499床	0	0	0 ~ 0
	300~399床	0	0	0 ~ 0
	200~299床	0	0	0 ~ 0
	100~199床	308.3	296.9	0 ~ 890.2
	99床以下	0	0	0 ~ 0
	特別病院			
	小計	319.7	296.9	0 ~ 901.7
リウマチ科	大学病院	13.1	5.4	2.6 ~ 23.6
	500床以上	4.5	3.3	0 ~ 11
	400~499床	101.6	57.1	0 ~ 213.6
	300~399床	6	5.3	0 ~ 16.4
	200~299床	70.3	31.7	8.1 ~ 132.5
	100~199床	0	0	0 ~ 0
	99床以下	16.9	15.9	0 ~ 48.2
	特別病院	23	0	23 ~ 23
	小計	235.4	67.8	102.6 ~ 368.2
血液内科	大学病院	16	5	6.1 ~ 25.9
	500床以上	97.7	57.6	0 ~ 210.6
	400~499床	3	2.4	0 ~ 7.7
	300~399床	13.5	7.7	0 ~ 28.6
	200~299床	4.3	3.6	0 ~ 11.4
	100~199床	0	0	0 ~ 0
	99床以下	0	0	0 ~ 0
	特別病院	12	6	0.2 ~ 23.8
	小計	146.5	58.8	31.3 ~ 261.7
腎臓内科	大学病院	41.4	7.9	26 ~ 56.8
	500床以上	87.7	26.8	35.2 ~ 140.2
	400~499床	22.3	13.3	0 ~ 48.5
	300~399床	11.5	7	0 ~ 25.1
	200~299床	56.5	30.9	0 ~ 117.2
	100~199床	1760	1582.5	0 ~ 4861.7
	99床以下	0	0	0 ~ 0
	特別病院	13		
	小計	1992.4	1583.1	0 ~ 5095.3
計	5751.3	1632.3	2552 ~ 8950.6	
計(丸め適用)	5800	1600	2600 ~ 9000	
合計	大学病院	445.1	68.8	310.2 ~ 580
	500床以上	788	119.7	553.5 ~ 1022.5
	400~499床	543	155	239.3 ~ 846.7
	300~399床	344.1	98.1	151.9 ~ 536.3
	200~299床	654.7	164.5	332.2 ~ 977.2
	100~199床	5467.4	4617.7	0 ~ 14518.1
	99床以下	229.4	144.4	0 ~ 512.3
	特別病院	49.5	8.3	33.2 ~ 65.8
	計	8521.2	4628.6	0 ~ 17593.3

2015年10月

診療科 責任者様

厚生労働省厚生労働科学研究費補助金 難治性疾患政策研究事業  
「アミロイドーシスに関する調査研究班」  
主任研究者 安東由喜雄  
熊本大学大学院生命科学研究部 神経内科学分野  
「難治性疾患の継続的な疫学データの収集・解析に関する研究班」  
研究代表者 中村好一  
自治医科大学地域医療学センター 公衆衛生学部門

### アミロイドーシス全国疫学調査 二次調査のお願い

拝啓

清秋の候、益々ご清祥のこととお慶び申し上げます。

先般、厚生労働省厚生労働科学研究費補助金 難治性疾患政策研究事業「アミロイドーシスに関する調査研究班」と「難治性疾患の継続的な疫学データの収集・解析に関する研究班」が共同で実施いたしました「アミロイドーシス全国疫学調査（一次調査）」につきまして、ご協力を賜り誠に有難うございました。お陰様で本邦におけるアミロイドーシス患者数の実態を把握することが出来ました。

現在、アミロイドーシスは各病型に分類され、病態や予後、治療法などが異なります。また、今後実施されます臨床スケールや重症度分類の作成のためにも、本疾患に関する詳細な臨床情報や検査結果等を解析する必要があります。つきましては、先生方より頂戴いたしましたご回答に基づきまして、二次調査を行わせて頂きたいと存じます。

重ねてのお願いで誠に恐縮でございますが、一次調査でご回答いただきました**過去3年(2012年1月1日～2014年12月31日)**の貴診療科におけるアミロイドーシス症例に関しまして、調査個人票に可能な範囲でご記入いただき、**2015年11月30日**までに、ご返送くださいます様、お願い申し上げます。二次調査では、各症例のアミロイドーシス病型に該当する調査票にご記載ください。また、匿名化のために、貴施設のカルテ番号は個人票には記載せず、同封の「二次調査個人票の調査対象者番号とカルテ番号対応表」にご記入いただき、二次調査個人票には対応する「調査対象番号」のみをご記入ください。また、お手数でございますが、対応表は貴施設で**2018年3月31日**まで保管いただきます様、お願い申し上げます。

多大なご負担をおかけいたしまして、誠に恐縮でございますが、何卒よろしくようお願い申し上げます。

敬具

アミロイドーシス全国疫学調査事務局  
〒860-8556 熊本県熊本市中央区本荘1-1-1  
熊本大学大学院生命科学研究部 神経内科学分野  
TEL 096-373-5893, FAX 096-373-5895  
[amyloid@kumamoto-u.ac.jp](mailto:amyloid@kumamoto-u.ac.jp)

## 二次調査個人票の記入に関する参考資料

調査期間：2015年11月30日まで。

調査方法：既存の診療情報の転記方式

調査対象：一次調査でご回答いただきました2012年1月1日～2014年12月31日に貴診療科で診療されたアミロイドーシス患者

- ※ 各症例に対して該当するアミロイドーシス病型の個人票に記載してください。診断基準および病型診断に関しては、別紙をご参照ください。
- ※ 添付の封書に該当する病型の個人票のみをご返送ください（二次調査個人票の調査対象番号とカルテ番号対応表は貴施設で保管ください）。
- ※ 研究に関する情報は、「アミロイドーシスに関する調査研究班」のウェブサイト（<http://amyloid1.umin.ne.jp/>）で公開しています。
- ※ 現行の倫理指針により、本調査は、人体試料を用いない既存情報のみの観察研究であるため、対象者個別のインフォームド・コンセント取得は必要ございません。また、連結可能匿名化を行うことから、情報提供を行う病院（貴院）での倫理審査委員会の承認は必ずしも必要ではありません。
- ※ 本調査は厚生労働省厚生労働科学研究費補助金 難治性疾患政策研究事業「アミロイドーシスに関する調査研究」と「難治性疾患の継続的な疫学データの収集・解析に関する研究班」によって行われる予定ですが、本調査に関わる全研究者は費用を公正に使った研究を行い、研究の公正さに影響を及ぼすような利害関係はありません。
- ※ 本研究は熊本大学倫理委員会および大阪市立大学倫理委員会の承認を得て実施しています。

## 【アミロイドーシス診断基準】

厚生労働省 難治性疾患政策研究事業 アミロイドーシスに関する調査研究班(2014年)

### (1) 主要事項

①アミロイド沈着に起因すると考えられる臓器障害・臓器所見を認め(※注1)、他に原因となる病態・疾患を認めない。

②病理学的に組織の細胞外にアミロイド沈着を認める(※注2)。

③アミロイドーシスを疑わせる画像所見もしくは検査所見を認める(※注3)。

### (2) 臨床診断の基準(※注4)

確実：主要項目のうち①と②を認める。

疑い：主要項目のうち①と③を認め、②を認めない、もしくは評価していない。

無症候性アミロイド沈着：主要項目の②を認め、①を認めない。

(※注1)．臓器障害は、神経、心臓、腎臓、消化管、肝臓、靭帯・骨・関節、脳、甲状腺、舌、唾液腺、皮膚、眼などに生じる可能性がある。以下は、頻度の高い症候であり、全身性アミロイドーシスを鑑別として疑うべきものである。

1．心症候：心室拡張不全(進行期は収縮不全)、不整脈、2．神経症候：小径線維主体の末梢神経障害(四肢末梢優位、温痛覚障害>触覚障害)、自律神経障害による起立性低血圧や排尿障害、3．腎症候：ネフローゼ症候群、腎不全、4．手根管症候群。

(※注2)．コンゴレッド染色で赤橙色に染まり、偏光顕微鏡下で緑色～黄色の複屈折を示す。過マンガン酸処理による評価は信頼性に乏しいため実施しない。もしくは、電子顕微鏡で観察すると、幅 7～15 nm の細長い線維が錯綜して存在することでアミロイド沈着が確認できる。生検部位は症状のある臓器以外で代用される場合が多く、腹壁脂肪吸引や、消化管(胃や十二指腸)、皮膚、口唇などの生検が行われる。異なる組織部位で生検を繰り返し実施することで、アミロイド沈着が検出される場合がある。

(※注3)．

- ・心アミロイドーシス(ALアミロイドーシス、老人性全身性アミロイドーシス、家族性アロイドポリニューロパチーなど)を疑わせる画像所見：ピロリン酸シンチでの集積所見、心エコーで心室の肥大および高輝度エコーなど。
- ・ALアミロイドーシスを疑わせる所見：血中M蛋白、尿中 Bence Jones 蛋白、血清遊離軽鎖(FLC)。
- ・AAアミロイドーシスを疑わせる所見：血清SAAの持続高値、慢性炎症性疾患に罹患。
- ・家族性アミロイドポリニューロパチーを疑わせる検査所見：トランスサイレチン(TTR)遺伝子変異、血清変異TTR、末梢神経障害を示唆する所見、アミロイドーシスの家族歴。
- ・老人性全身性アミロイドーシスを疑わせる所見：高齢、上記の心アミロイドーシスを疑わせる所見、手根管症候群。
- ・透析関連アミロイドーシスを疑わせる所見：手根管症候群、ばね指、破壊性脊椎関節症、脊柱管狭窄症、骨のう胞など。

(※注4)．予後や治療法がアミロイドーシスの病型により異なるため、免疫組織化学染色や質量分析法でアミロイドーシスの病型を明らかにする必要がある。遺伝性アミロイドーシスが疑われる場合は、アミロイド原因分子の遺伝子解析を行う。

## アミロイドーシス全国疫学調査：脳アミロイドアンギオパチー (CAA)

### (1) 脳アミロイドアンギオパチー (CAA) 関連脳出血の診断基準

#### 1. 確実 (definite CAA)

剖検による完全な脳の検索により以下の3点が証明される：a. 脳葉型、皮質あるいは皮質皮質下脳出血、b. CAA 関連血管変化を伴う高度な CAA、c. 他の原因病変の欠如

#### 2. ほぼ確実 (生検組織の陽性所見を伴う) (probable CAA with supporting pathology)

臨床データおよび病理組織 (血腫の吸引標本あるいは皮質生検) が以下の3点を示す：

a. 脳葉型、皮質あるいは皮質皮質下脳出血、b. 標本内に CAA、c. 他の原因病変の欠如

#### 3. 臨床的にほぼ確実 (probable CAA)

臨床データおよび MRI/CT が以下の2点を示す：a. 脳葉型、皮質あるいは皮質皮質下に限局する多発性出血 (小脳出血を含む)、b. 他の出血原因の欠如\*

#### 4. 疑い (possible CAA)

臨床データおよび MRI/CT が以下の2点を示す：a. 脳葉型、皮質あるいは皮質皮質下の単発性出血、b. 他の出血原因の欠如\*

\*除外する他の出血原因：過度の抗凝固療法 (PT-INR >3.0)、頭部外傷、虚血性脳血管障害、血管奇形、血管炎、血液疾患あるいは凝固異常

#Boston criteria (Knudsen KA, et al. Neurology 2001;56:537-539)を改変

### (2) 脳アミロイドアンギオパチー (CAA) 関連炎症・血管炎の診断基準

1. 病理学的に炎症細胞浸潤または血管炎を伴う CAA が証明される

2. 病理学的な検索は行われていないが、以下のすべての項目を満たす

a. 急性または亜急性発症である

b. 臨床症状として以下を少なくとも一つ以上認める：頭痛、精神症状、巣症状、けいれん発作

c. MRI の T2 強調画像や FLAIR で斑状または融合性の高信号を認める

病変の特徴として、非対称性のことが多く、mass effect を伴うことがあり、髄膜や大脳皮質の造影効果を伴うことがある

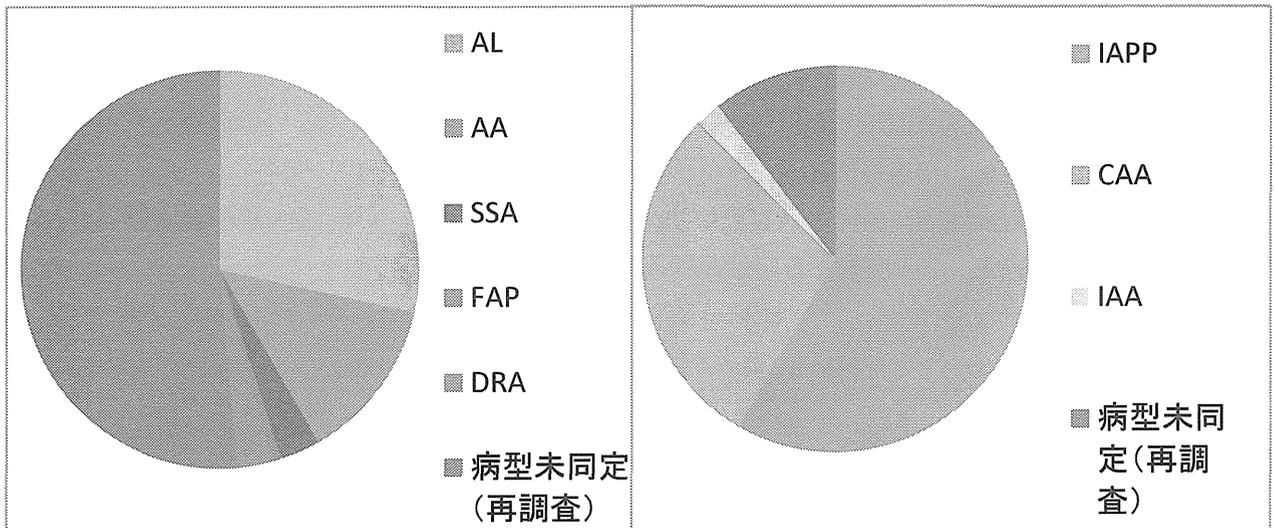
d. MRI の T2\*強調画像や磁化率強調画像 (SWI) で、脳葉型の脳出血または多発性の皮質や皮質皮質下の出血/微小出血が認められる

e. 腫瘍や感染症といった他の原因が否定される

#Cuhng KK, et al. J Neurol Neurosurg Psychiatry 2011;80:20-26 を改変

アミロイドーシス剖検症例の解析(剖検報第55輯(2014年刊行、2012年度剖検症例))

		症例数	割合	Total	297
限局性	IAPP	28	9.4276		
	CAA	14	4.7138		
	IAA	1	0.3367		
	病型未同定(再調査)	5	1.6835		
	total	48	16.162		
全身性	AL	71	23.906		
	AA	33	11.111		
	SSA	8	2.6936		
	FAP	2	0.6734		
	DRA	7	2.3569		
	病型未同定(再調査)	128	43.098		
	total	249	83.838		



平成 27 年 10 月

厚生労働省 難治性疾患政策研究事業  
「アミロイドーシスに関する調査研究班」主任研究者  
熊本大学神経内科教授 安東由喜雄  
「アミロイドーシス全国疫学調査」病理部会長  
福井大学分子病理学教授 内木宏延

### アミロイドーシス剖検症例に関する全国調査のお願い

拝啓

秋分の候、先生におかれましてはご健勝にお過ごしのことと拝察致します。

われわれ「アミロイドーシスに関する調査研究班」では、現在「アミロイドーシス全国疫学調査」を実施致しております。病理部会にて剖検輯報 55 輯（2014 年刊行）を解析致しましたところ、2012 年 1 月から 12 月までに、297 例のアミロイドーシス剖検症例がありました。驚くべきことに 133 症例（45%）がアミロイドーシスの病型が未同定もしくは不明瞭であることが明らかとなりました。貴施設より輯報に登録されました症例も、これに該当されております。

現在アミロイド前駆蛋白質の違いに基づき、30 種類あまりのヒトアミロイドーシスが同定されており、これらの前駆蛋白質の種類等によりアミロイドーシスは各病型に分類され、病態や予後、治療法などが全く異なります。

この度、厚生労働省 難治性疾患政策研究事業「アミロイドーシスに関する調査研究班」で、これらアミロイドーシスの病型が未同定もしくは不明瞭である症例を対象に、アンケート調査を実施させていただきたく致しました。ご協力いただけます場合は、添付のアンケート用紙にご記入の上、**2015 年 10 月末日まで**にご返送いただきたく存じます。

多大なご負担をおかけいたしまして、誠に恐縮でございますが、何卒よろしくお願い申し上げます。

末筆となりましたが、先生の益々のご健康、ご活躍をお祈り申し上げます。

敬具

アミロイドーシス全国疫学調査事務局  
〒860-8556 熊本県熊本市中央区本荘 1-1-1  
熊本大学大学院生命科学研究部 神経内科学分野  
TEL 096-373-5893, FAX 096-373-5895、  
[amyloid@kumamoto-u.ac.jp](mailto:amyloid@kumamoto-u.ac.jp)

## 本調査に関する参考資料

調査期間：2015年10月31日まで。

調査方法：既存の診療情報の転記方式

調査対象：剖検輯報55輯（2014年刊行）に記載された297例のアミロイドーシス剖検症例の内、病型未同定・不明瞭症例（133症例）

- ※ 添付の封書でアンケート用紙のみご返送ください。
- ※ 研究に関する情報は、「アミロイドーシスに関する調査研究班」のウェブサイト（<http://amyloid1.umin.ne.jp/>）で公開しています。
- ※ 現行の倫理指針により、本調査は、人体試料を用いない既存情報のみの観察研究であるため、対象者個別のインフォームド・コンセント取得は必要ございません。また、連結可能匿名化を行うことから、情報提供を行う病院（貴院）での倫理審査委員会の承認は必ずしも必要ではありません。
- ※ 本調査は厚生労働省厚生労働科学研究費補助金 難治性疾患政策研究事業「アミロイドーシスに関する調査研究」によって行われる予定ですが、本調査に関わる全研究者は費用を公正に使った研究を行い、研究の公正さに影響を及ぼすような利害関係はありません。
- ※ 本調査結果をもとに、免疫染色やプロテオーム技術によりアミロイド前駆蛋白質の同定およびアミロイドーシス病型分類に関する調査を今後予定しております。これらの調査を通じて、日本における全身性アミロイドーシスの実態に迫りたいと存じます。大変お忙しいことと存じますが、世界に発信できる高水準の調査を実現するため、ご協力のほど、何卒宜しくお願い申し上げます。

# アミロイドーシス全国疫学調査（剖検症例一次調査）

厚生労働省厚生労働科学研究費補助金 難治性疾患政策研究事業  
「アミロイドーシスに関する調査研究班」

貴施設名：

記載者氏名： 記載年月日： 年 月 日

剖検ID		性別	1. 男 2. 女	年齢	歳	生年月	年 月
発症時期	年 月 ( 歳)	本症の家族歴	不明、なし、あり ( )				
基礎疾患	不明、なし、あり (1. 多発性骨髄腫、2. MGUS、3. 悪性リンパ腫、4. 関節リウマチ、5. シェーグレン症候群、6. 人工透析中、7. その他 ( ) )						
遺伝子検査	未実施、実施 (解析遺伝子： 、変異なし、変異あり (変異型： ) )						
主たる死因	※該当する項目に○をつけてください。						
	1. 心不全、2. 不整脈・心伝導障害、3. 腎不全・ネフローゼ症候群、4. 消化管出血、5. ニューロパチー、6. 脳卒中、7. 感染症、8. DIC、9. 突然死、10. 不明、12. 腫瘍関連死、13. その他 ( )						
臨床症候	※該当項目に○をつけてください。症状の詳細が判明している場合は ( ) 内に記載ください。						
	1. 心障害 ( )	2. 腎障害 ( )	3. 末梢神経障害 ( )				
	4. 消化管障害 ( )	5. 骨・関節症候 ( )	6. 眼症候 ( )				
	7. その他 ( )						
病理検査所見	※コンゴレッド染色で検索された部位について記載してください。						
・解析部位							・アミロイド沈着 (コンゴレッド染色陽性部位) の有無
1 心臓 (部位： )							未検、あり (①血管壁のみ、②血管外を含む)、なし
2 腎臓 (部位： )							未検、あり (①血管壁のみ、②血管外を含む)、なし
3 末梢神経 (部位： )							未検、あり (①血管壁のみ、②血管外を含む)、なし
4 消化管 (部位： )							未検、あり (①血管壁のみ、②血管外を含む)、なし
5 膵臓 (部位： )							未検、あり (①血管壁のみ、②血管外を含む)、なし
6 肺 (部位： )							未検、あり (①血管壁のみ、②血管外を含む)、なし
7 舌 (部位： )							未検、あり (①血管壁のみ、②血管外を含む)、なし
8 甲状腺 (部位： )							未検、あり (①血管壁のみ、②血管外を含む)、なし
9 膀胱 (部位： )							未検、あり (①血管壁のみ、②血管外を含む)、なし
10 骨・靭帯 (部位： )							未検、あり (①血管壁のみ、②血管外を含む)、なし
11 中枢神経 (部位： )							未検、あり (①血管壁のみ、②血管外を含む)、なし
12 眼 (部位： )							未検、あり (①血管壁のみ、②血管外を含む)、なし
13 その他 (部位： )							未検、あり (①血管壁のみ、②血管外を含む)、なし
コンゴレッド染色時の過マンガン酸処理							未検、施行 (過マンガン処理で消失：あり、なし)
免疫組織化学染色							未検、施行 (陽性所見が得られた抗体： )
病理組織からの質量分析 (LC-MS/MS)							未検、施行 (検出された蛋白： )
専門の医療・研究機関へのコンサルト							
1. あり (医療機関名 )、2. なし							

※剖検所見やサマリーのコピーを添付いただける場合は、該当部の記載は不要です (患者名等はマジックなどで消してください)。

## アミロイドーシス剖検症例(病型不明)の1次調査結果

対象	133例	
回答	99例	回収率74%

	症例数	割合
AL疑い	12例	12%
ATTR疑い	12例	12%
AA疑い	8例	8%
DRA疑い	1例	1%
不明	66例	67%

### [Ⅲ] クリニカルクエスチョン一覧

## CQのまとめ AA アミロイドーシス関連

### 診断関連 CQ

1. AA アミロイドーシスの診断に血中 SAA 濃度測定は推奨されるか？
2. AA アミロイドーシスの診断に消化管粘膜生検が推奨されるか？
3. AA アミロイドーシスの診断に腹壁皮下脂肪吸引生検は推奨されるか？
4. AA アミロイドーシスの診断に腎生検は推奨されるか？
5. AA アミロイドーシスの病理診断にコンゴレッド染色、DFS染色、抗AA抗体染色は推奨されるか？
6. AA アミロイドーシスの診断に心電図検査、心エコー検査、消化管超音波検査は推奨されるか？

### 予防関連 CQ

1. 慢性炎症性疾患の治療はAAアミロイドーシスの発症を予防するか？
2. AA アミロイドーシスの発症に血中 SAA 濃度は関与するのか？
3. 慢性炎症性疾患の経過中、AA アミロイドーシスの発症予防のために定期的な血中 SAA、CRP 濃度測定は推奨されるか？
4. 慢性炎症性疾患の治療中において AA アミロイドーシス発症リスクを評価するために、SAA1 遺伝子多型の解析は推奨されるか？
5. 慢性炎症が持続している患者で、なんらかの消化管症状や腎症状を生じている時、上部消化管生検による AA アミロイドーシスのスクリーニングは推奨されるか？
6. AA アミロイドーシスの発症に加齢は関与するのか？

### 治療関連 CQ

1. AAアミロイドーシス合併関節リウマチ患者の治療に副腎皮質ステロイド剤は推奨されるか？
2. AA アミロイドーシス合併関節リウマチ患者において、メトトレキサート治療は推奨されるか？
3. AA アミロイドーシス合併リウマチ性疾患の患者において生物学的製剤の治療は推奨できるか？
4. リウマチ性疾患における AA アミロイドーシスに対する治療において、生物学的製剤の中でもトシリズマブが TNF 阻害剤より有効であるか？
5. AA アミロイドーシスによる高度腎機能障害を有するリウマチ性疾患患者及び透析導入患者において、治療目的で生物学的製剤の導入は推奨されるか？

6. AAアミロイドーシス合併関節リウマチ患者では血液透析と腹膜透析のどちらを選択すべきか？

解説内に記載変更すべき重要ポイント あるいはCQ にしてもよい候補

1. AAアミロイドーシスの新規発症は減少しているのか？
2. AAアミロイドーシスの腎移植は推奨されるか？

## CQのまとめ AL アミロイドーシス

### 診断関連 CQ

1. AL アミロイドーシスとはどのような病気ですか？
2. AH アミロイドーシスとはどのような病気ですか？
3. 限局性 AL アミロイドーシスと全身性 AL アミロイドーシスはどう異なりますか？
4. 心・肝・腎などの主要臓器のアミロイドーシス診断にはどのような検査が有効ですか？
5. 浸潤臓器以外で組織診断を行うにはどの部位がよいですか？
6. 免疫組織学的診断はどのように行いますか？
7. 質量分析 (LC-MS/MS) とはどのような方法ですか？
8. M蛋白の検出には血清遊離軽鎖の測定のみで十分ですか？

### 予後因子関連 CQ

1. 予後因子にはどのようなものがありますか？ (BMPC $\geq$ 10%, t(11;14)など)
2. どのような病期分類がありますか？
3. 腎アミロイドーシスの病期分類はありますか？

### 治療関連 CQ

1. 血液学的効果はどのように判定しますか？
2. 臨床 (臓器) 効果はどのように判定しますか？
3. AL アミロイドーシスの治療目標はどこにありますか？
4. 自家造血幹細胞移植は標準治療ですか？
5. 自家造血幹細胞移植はどのような患者が適応になりますか？
6. 移植非適応患者ではどのような治療が推奨されますか？
7. AL アミロイドーシスにおいて新規薬剤は有効ですか？
8. Immunotherapy とはどのような治療法ですか？
9. AL アミロイドーシスにおいて臓器移植は有効ですか？

### その他の CQ

1. AL アミロイドーシスの早期発見はどのようにすればよいですか？
2. AL アミロイドーシスの治療においてどのような点に注意すべきでしょうか？

\*臓器沈着の診断法についてはアミロイドーシス全体の共通 CQ としてもよいかもしれません。

## CQ のまとめ 脳アミロイドアンギオパチー関連

### 診断関連 CQ

1. 脳アミロイドアンギオパチーの診断に MRI は推奨されるか?
2. 脳アミロイドアンギオパチーの診断に PET は推奨されるか?
3. 脳アミロイドアンギオパチーの診断に脳脊髄液バイオマーカーの測定は推奨されるか?
4. 脳アミロイドアンギオパチーの診断にアポリポ蛋白 E の遺伝子多型の検索は推奨されるか?
5. 脳アミロイドアンギオパチーの診断に病理検査は推奨されるか?

### 治療関連 CQ

1. 脳アミロイドアンギオパチーに関連する脳出血では外科的治療が推奨されるか?
2. 脳アミロイドアンギオパチーに関連する脳出血では保存的療法が推奨されるか?
3. 脳アミロイドアンギオパチーが疑われた症例では降圧療法は推奨されるか?
4. 脳アミロイドアンギオパチーが疑われる症例では抗血栓療法は推奨されるか?
5. 脳アミロイドアンギオパチー関連炎症・血管炎ではどのような治療が推奨されるか?