

厚生労働科学研究費補助金（難治性疾患等政策研究事業（難治性疾患政策研究事業））
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（H26-難治等(難)-一般-089）
分担研究報告書

門脈血行異常症の全国疫学調査

研究協力者：大藤さとし（大阪市立大学大学院医学研究科公衆衛生学教室）
研究分担者：福島 若葉（大阪市立大学大学院医学研究科公衆衛生学教室）
研究協力者：古市 好宏（東京医科大学消化器内科）
研究協力者：森安 史典（東京医科大学消化器内科）
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）

研究要旨：厚生労働科学研究費補助金 難治性疾患等政策研究事業「難治性の肝・胆道疾患に関する調査研究・門脈血行異常症分科会」（分科会長：森安史典 東京医科大学消化器内科教授）と共同で、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）の全国疫学調査を実施した。

一次調査の対象として、内科（消化器担当）、外科（消化器担当）、小児科、小児外科を標榜する全国の医療機関（15,115診療科）から、病床規模別に層化無作為抽出法にて4,001診療科（26.5%）を選定した。調査内容は「2014年1年間にIPH、EHO、BCSの各疾患で受診した患者数（男女別）」である。二次調査では、一次調査で「患者あり」と回答した診療科に対して調査を行い、各患者の臨床疫学特性に関する情報を収集した。

一次調査では2,442科から回答を得た（回答率：61.0%）。このうち「患者あり」と回答した診療科は299であり、報告患者数は合計920人（IPH：388人、EHO：354人、BCS：178人）であった。二次調査では合計176診療科から調査票の返送が得られ（回答率：59.0%）、合計602人（IPH：279人、EHO：211人、BCS：112人）の臨床情報を得た。これらの情報を元に推計した2014年の年間受療患者数はIPH：1000人（95%信頼区間、810-1300人）、EHO：770人（610-930人）、BCS：410人（300-530人）であった。有病率（人口10万対年間）はIPH：0.77、EHO：0.61、BCS：0.33である。男女比はIPH 0.39：1、EHO 1.33：1、BCS 1.47：1、確定診断時の平均年齢はIPH：47歳、EHO：33歳、BCS：41歳であった。確定診断から本調査までの期間が1年以内の新患例はIPH：10%、EHO：12%、BCS：21%であり、経過年数の中央値はIPH：7年、EHO：6年、BCS：6年であった。診断時の重症度が以上の者は、IPH：63%、EHO：58%、BCS：44%であった。現在、特定疾患治療研究費によりBCSの病名で公費医療を受けている患者はBCSの44%であった。診断時と比較した現在の状況については、治癒・改善が31%、不変54%、悪化・死亡14%であり、3疾患とも同様の分布であった。

A．研究目的

門脈血行異常症は、門脈血行動態の異常を来す原因不明の疾患であり、肝不全等を惹起し患者のQOLを著しく低下させる難治性疾患である。しかし、これら疾患はきわめて稀であり、その病因病態は未だ解明できていない

のが現状である。そこで、本研究では、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）の全国疫学調査を行ない、当該疾患の有病者数を推計するとともに、臨床疫学像を明らかにすることを目的とした。

B. 研究方法

本研究班において確立されている調査プロトコール¹⁾に従って実施した。

一次調査では、調査対象科として、内科（消化器担当）、外科（消化器担当）、小児科、小児外科を標榜する全国の医療機関（15,115診療科）から、病床規模別に層化無作為抽出法にて選定した。抽出率は、一般病院99床以下：5%、100 - 199床：10%、200 - 299床：20%、300 - 399床：40%、400 - 499床：80%、500床以上：100%、大学病院：100%とした。特に患者が集中すると考えられる6医療機関は、特別階層として100%の抽出率で調査対象に含めた。その結果、4,001診療科（26.5%）を調査対象として抽出し、2015年1月に調査への協力を依頼した。調査に未回答の診療科に対しては、同年2月に再依頼状を送付した。調査内容は「2014年1月1日から2014年12月31日の期間に、IPH、EHO、BCSの各疾患で受診した患者数（男女別）」である。

二次調査では、一次調査で「患者あり」と回答した診療科に対して調査依頼を行い（2015年7月）、各患者の臨床疫学特性に関する情報を収集した。調査に未回答の診療科に対しては、同年10月に再依頼状を送付した。調査内容は、基本特性（性別、生年月、病名、発症日、診断日）、家族歴、既往歴、診断時の症状、検査所見（血液、内視鏡、画像、組織）、診断後の治療、転帰、などである。調査項目に記入漏れがある場合は、情報の精度を確保するため、記入漏れ項目の補完に関する再依頼を行なった。

年間受療患者数の推計は、調査プロトコール¹⁾に従い、各層における報告患者数を回収率および抽出率で除した後、（1 - 二次調査のデータから得られた重複率：同一患者が複数の診療科から報告される割合）を乗じることにより層別患者数を推計した。さらにこの層別推計患者数を合計して、2014年の年間受療患者数を算出した。二次調査の集計では、基本統計量の算出を行なった。なお、欠損値はその項目の集計から除外した。解析にはSAS Version 9.3 (SAS Institute, Inc., Cary, NC, USA) を用いた。

（倫理面への配慮）

一次調査は受診患者数、性別のみの調査であるため、倫理面で問題は生じない。

二次調査では診療録から臨床情報を収集するため、個人情報保護の観点に十分配慮する

必要がある。従って、二次個人調査票には氏名および施設カルテ番号を記載せず、本調査独自の調査対象者番号のみ記載し、施設カルテ番号と調査対象者番号の対応表は各診療科で厳重に保管することを依頼した。なお、「人を対象とする医学系研究に関する倫理指針」によると、二次調査は「匿名化された既存情報のみを用いる観察研究」に該当するため、対象者からインフォームド・コンセントを取得することを必ずしも要しない。研究の目的を含む研究の実施についての情報公開は、参加施設の外来および病棟に「特発性門脈圧亢進症、肝外門脈閉塞症、バッド・キアリ症候群の患者様へのお知らせとお祝い」というポスターを掲示することにより行う。

本研究の実施にあたっては、大阪市立大学大学院医学研究科倫理委員会および東京医科大学倫理委員会の承認を得た。

C. 研究結果

一次調査では2,442科から回答を得た（回収率：61.0%）。このうち、「患者あり」と回答した診療科は299であり、報告患者数は合計920人（IPH：388人、EHO：354人、BCS：178人）であった。二次調査では、合計176診療科から調査票の返送が得られ（回収率：59.0%）、合計602人（IPH：279人、EHO：211人、BCS：112人）の臨床情報を得た。

1) 年間受療患者数

二次調査のデータから得られた重複率（同一患者が複数の診療科から報告される割合）は、IPH：0.0071（男：0.0235、女：0）、EHO：0.0186（男：0.0259、女：0.0101）、BCS：0.0261（男：0.0290、女：0.0217）であった。これらを考慮し、2014年の年間受療患者数を推計したところ、IPH：1000人（95%信頼区間、810-1300人）、EHO：770人（610-930人）、BCS：410人（300-530人）という結果を得た（表1～3）。有病率（人口10万対年間）はIPH：0.77、EHO：0.61、BCS：0.33であった。

男女別の年間受療患者数（95%信頼区間）は、IPH：男290人（200-390人）、女740人（550-920人）、EHO：男440人（330-540人）、女330人（240-420人）、BCS：男250人（160-330人）、女170人（110-220人）と推計された。男女比は、IPH 0.39：1、EHO 1.33：1、BCS 1.47：1である。

2) 門脈血行異常症患者の特性

門脈血行異常症患者の特性を表4に示す。確定診断例は、IPHの74%、EHOの93%、BCSの86%を占め、確定診断時の平均年齢はIPH：47歳、EHO：33歳、BCS：41歳であった。なお、EHOに関しては、10歳未満と40歳代に2峰性のピークを認め、IPHでは50歳代、BCSでは20～40歳代が多かった。発症(推定)から確定診断までの期間は1年未満が約6～7割を占めた。また、確定診断から本調査までの期間が1年以内の新患例はIPH：10%、EHO：12%、BCS：21%であり、11年以上の長期観察例も約3割に認めた。経過年数の中央値はIPH：7年、EHO：6年、BCS：6年であった。

診断時の重症度が以上の者は、IPH：63%、EHO：58%、BCS：44%であった。現在、特定疾患治療研究費によりBCSの病名で公費医療を受けている患者はBCSの44%であった。診断時の重症度別に公費医療を受けている者の割合を検討したところ、重症度では12%、
では33%、
で74%、
で50%、
で61%であり、重症度が高い者ほど公費医療を受けている者が多い傾向を認めた。

3) 嗜好品・薬物使用・既往歴(表5)

喫煙・飲酒習慣を検討したところ、BCSでは喫煙者、飲酒者がそれぞれ40%以上を占めた。また、経口避妊薬の服用歴は、BCS患者でのみ報告があった。既往歴として、胆嚢胆管炎や膵炎はEHOの9%、4%に認めた。静脈血栓症を有した者は、BCSやIPHに多かった(それぞれ15%と6%)。また、膠原病を有した者はIPH、BCSで多く(それぞれ7%と5%)、血液疾患はIPHで10%に認めた。悪性腫瘍の既往を有する者は、いずれの疾患も10%前後に認めた。

4) 診断時と比較した現在の状況(表6)

治癒・改善を報告した者はいずれの疾患も約3割であったが、悪化・死亡はIPH：11%、EHO：14%、BCS：22%に認めた。2014年の1年間に死亡した者は、IPH：11人(4%)、EHO：11人(5%)、BCS：10人(9%)であり、死因としては肝不全や肝がんが半数を占めた。

D. 考察

門脈血行異常症の全国疫学調査は、これまでも1984年、1999年²⁾、2005年³⁾に実施されており、約10年に1回の頻度で実施してきた。このうち、1999年および2005年調査は今回

と同様の手法にて実施したものである。今回の調査結果を1999年調査および2005年調査と比較すると、IPHとEHOの患者数は1999年以降で大きな変化を認めていない(IPH：920人(1999年調査)1850人(2005年調査)→1000人(2015年調査)；EHO：720人→450人→770人)。一方、BCSに関しては、2005年以降、患者数が増加傾向にある可能性が考えられた(280人→270人→410人)。その内訳としては、IPHとEHOにおいて、新患例(診断から本調査までの期間が1年以内の患者と定義)が減少している可能性がある(IPH：285人→179人→100人；EHO：274人→126人→92人)。一方、BCSでは、新患例もある程度存在し(78人→16人→86人)、診断から11年以上の長期観察例も増加傾向にあることから、患者数増加に影響した可能性がある。この現象が2015年に限って認められたのか、今後も継続して認められるのか、さらなる調査検討が必要であろう。

二次調査の結果、確定診断時の平均年齢はIPH：47歳、EHO：33歳、BCS：41歳であり、過去の報告と一致する結果であった^{2,3)}。なお、EHOに関しては、10歳未満と40歳代に2峰性のピークを認め、遺伝的素因の関与も疑われる。

BCSでは、一般集団と比べても⁴⁾、喫煙・飲酒習慣を有する者が多く、発症に関与している可能性が考えられる。しかし、本研究はあくまでもcase seriesとしての検討であるため、発症関連要因を調査するためには症例・対照研究などの分析疫学研究手法による検討が必要である。

公費医療に関しては、現在、BCS患者の約半数が受給しており、特に診断時の重症度が高い者では現在受給している者が多い。なお、受給対象である重症度以上の者では65%が受給していたが、
や
の者でも27%が受給していた。ただし、本調査では、診断時の重症度の情報を収集しており、現在の重症度に関する情報は収集していない。公費医療の申請・承認は、毎年、その時点の重症度に基づいて実施されることから、対象者の重症度が診断時から現在にかけて変化し、現在の公費医療受給状況に至った可能性も考えられる。

予後に関して、現在の状況を検討したところ、治癒は2%と非常に低率であるものの、治癒・改善・不変で80%～90%を占めており、門脈血行異常症は慢性的な経過を示し予後の

悪化は比較的少ない疾患であることが考えられた。ただし、これは length bias (本研究は1時点における case series としての検討であり、急激な経過を示し死亡したものは含まれにくい)の結果から得られた結論であるかもしれない。また、2014年の1年間に死亡した患者数(割合)を見ると、IPH:11人(4%)、EHO:11人(5%)、BCS:10人(9%)であり、死因としては肝不全や肝がんが半数を占めている。従って、門脈血行異常症患者の予後をさらに改善するためには、予後不良例を早期に見極め、肝機能のコントロールを図ること、肝がんのスクリーニング検査を定期的に行なうことが重要であると考えられる。

E. 結論

門脈血行異常症の全国疫学調査の結果を報告した。一次調査結果から推定された2014年の年間受療患者数はIPH:1000人(810-1300人)、EHO:770人(610-930人)、BCS:410人(300-530人)であった。有病率(人口10万対年間)はIPH:0.77、EHO:0.61、BCS:0.33である。男女比はIPH 0.39:1、EHO 1.33:1、BCS 1.47:1、確定診断時の平均年齢はIPH:47歳、EHO:33歳、BCS:41歳であった。診断時の重症度が以上の者は、IPH:63%、EHO:58%、BCS:44%であり、現在、特定疾患治療研究費によりBCSの病名で公費医療を受けている患者はBCSの44%であった。診断時と比較した本調査時の状況については、治癒・改善が31%、不変54%、悪化・死亡14%であり、3疾患とも同様の分布であった。

参考文献

- 1) 川村孝 編著: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 第2版. 厚生労働省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」2006.
- 2) 田中隆, 廣田良夫, ほか:門脈血行異常症

全国疫学調査二次調査集計報告. 厚生科学研究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12年度研究業績集.

- 3) 廣田良夫, 大藤さとこ, ほか:門脈血行異常症の全国疫学調査. 厚生労働科学研究費補助金(難治性疾患等克服研究事業) 門脈血行異常症に関する調査研究班 平成18年度報告書
- 4) 厚生労働省. 平成26年国民健康・栄養調査結果の概要.

F. 研究発表

1. 論文発表
なし

2. 学会発表

大藤さとこ、福島若葉、中村好一・門脈血行異常症の全国疫学調査・第75回日本公衆衛生学会総会・グランフロント大阪・平成28年10月26日

大藤さとこ、福島若葉、中村好一・門脈血行異常症の全国疫学調査・第27回日本疫学会学術総会・ベルクラシック甲府・平成29年1月27日

G. 知的財産権の出願・登録状況 (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

表1. 門脈血行異常症の全国疫学調査 一次調査(最終結果:特発性門脈圧亢進症)

層	抽出率	対象科数	抽出科数	実抽出率	返送科数	返送率	報告患者数	推計患者数
内科(消化器担当)								
大学医学部附属病院	100%	138	138	100.0%	97	70.3%	162	228.9
500床以上の一般病院	100%	320	320	100.0%	148	46.3%	43	92.3
400～500床の一般病院	80%	324	277	85.5%	120	43.3%	34	91.1
300～399床の一般病院	40%	633	270	42.7%	113	41.9%	12	66.7
200～299床の一般病院	20%	925	201	21.7%	83	41.3%	2	22.1
100～199床の一般病院	10%	2,432	261	10.7%	131	50.2%	7	129.1
99床以下の一般病院	5%	2,646	153	5.8%	77	50.3%	2	68.2
特別階層病院	100%	3	3	100.0%	3	100.0%	22	21.8
小計		7,421	1,623	21.9%	772	47.6%	284	720.3
外科(消化器担当)								
大学医学部附属病院	100%	129	129	100.0%	103	79.8%	30	37.3
500床以上の一般病院	100%	264	264	100.0%	186	70.5%	6	8.4
400～500床の一般病院	80%	236	209	88.6%	137	65.6%	18	30.8
300～399床の一般病院	40%	446	197	44.2%	121	61.4%	11	40.2
200～299床の一般病院	20%	496	115	23.2%	64	55.7%	5	38.5
100～199床の一般病院	10%	1,472	167	11.3%	94	56.3%	6	93.3
99床以下の一般病院	5%	1,679	105	6.3%	56	53.3%	1	29.8
特別階層病院	100%	3	3	100.0%	3	100.0%	5	5.0
小計		4,725	1,189	25.2%	764	64.3%	82	283.4
小児科								
大学医学部附属病院	100%	125	125	100.0%	106	84.8%	6	7.0
500床以上の一般病院	100%	235	235	100.0%	193	82.1%	4	4.9
400～500床の一般病院	80%	214	188	87.9%	150	79.8%	1	1.4
300～399床の一般病院	40%	352	158	44.9%	117	74.1%	0	0.0
200～299床の一般病院	20%	330	87	26.4%	58	66.7%	0	0.0
100～199床の一般病院	10%	679	86	12.7%	60	69.8%	0	0.0
99床以下の一般病院	5%	749	60	8.0%	39	65.0%	0	0.0
特別階層病院	100%	-	-	-	-	-	0	0.0
小計		2,684	939	35.0%	723	77.0%	11	13.3
小児外科								
大学医学部附属病院	100%	62	62	100.0%	49	79.0%	6	7.5
500床以上の一般病院	100%	81	81	100.0%	68	84.0%	2	2.4
400～500床の一般病院	80%	35	35	100.0%	28	80.0%	2	2.5
300～399床の一般病院	40%	25	18	72.0%	11	61.1%	0	0.0
200～299床の一般病院	20%	24	17	70.8%	12	70.6%	1	2.0
100～199床の一般病院	10%	30	18	60.0%	8	44.4%	0	0.0
99床以下の一般病院	5%	28	19	67.9%	7	36.8%	0	0.0
特別階層病院	100%	-	-	-	-	-	0	0.0
小計		285	250	87.7%	183	73.2%	11	14.4
合計		15,115	4,001	26.5%	2,442	61.0%	388	1,000

表2. 門脈血行異常症の全国疫学調査 一次調査(最終結果:肝外門脈閉塞症)

層	抽出率	対象科数	抽出科数	実抽出率	返送科数	返送率	報告患者数	推計患者数
内科(消化器担当)								
大学医学部附属病院	100%	138	138	100.0%	97	70.3%	97	135.4
500床以上の一般病院	100%	320	320	100.0%	148	46.3%	46	97.6
400～500床の一般病院	80%	324	277	85.5%	120	43.3%	16	42.4
300～399床の一般病院	40%	633	270	42.7%	113	41.9%	15	82.4
200～299床の一般病院	20%	925	201	21.7%	83	41.3%	1	10.9
100～199床の一般病院	10%	2,432	261	10.7%	131	50.2%	4	72.9
99床以下の一般病院	5%	2,646	153	5.8%	77	50.3%	1	33.8
特別階層病院	100%	3	3	100.0%	3	100.0%	16	15.7
小計		7,421	1,623	21.9%	772	47.6%	196	491.2
外科(消化器担当)								
大学医学部附属病院	100%	129	129	100.0%	103	79.8%	23	28.3
500床以上の一般病院	100%	264	264	100.0%	186	70.5%	9	12.6
400～500床の一般病院	80%	236	209	88.6%	137	65.6%	17	28.8
300～399床の一般病院	40%	446	197	44.2%	121	61.4%	6	21.7
200～299床の一般病院	20%	496	115	23.2%	64	55.7%	6	45.6
100～199床の一般病院	10%	1,472	167	11.3%	94	56.3%	1	15.4
99床以下の一般病院	5%	1,679	105	6.3%	56	53.3%	0	0.0
特別階層病院	100%	3	3	100.0%	3	100.0%	4	3.9
小計		4,725	1,189	25.2%	764	64.3%	66	156.2
小児科								
大学医学部附属病院	100%	125	125	100.0%	106	84.8%	23	26.6
500床以上の一般病院	100%	235	235	100.0%	193	82.1%	6	7.2
400～500床の一般病院	80%	214	188	87.9%	150	79.8%	1	1.4
300～399床の一般病院	40%	352	158	44.9%	117	74.1%	0	0.0
200～299床の一般病院	20%	330	87	26.4%	58	66.7%	0	0.0
100～199床の一般病院	10%	679	86	12.7%	60	69.8%	0	0.0
99床以下の一般病院	5%	749	60	8.0%	39	65.0%	0	0.0
特別階層病院	100%	-	-	-	-	-	0	0.0
小計		2,684	939	35.0%	723	77.0%	30	35.1
小児外科								
大学医学部附属病院	100%	62	62	100.0%	49	79.0%	36	44.8
500床以上の一般病院	100%	81	81	100.0%	68	84.0%	10	11.7
400～500床の一般病院	80%	35	35	100.0%	28	80.0%	5	6.2
300～399床の一般病院	40%	25	18	72.0%	11	61.1%	0	0.0
200～299床の一般病院	20%	24	17	70.8%	12	70.6%	11	21.6
100～199床の一般病院	10%	30	18	60.0%	8	44.4%	0	0.0
99床以下の一般病院	5%	28	19	67.9%	7	36.8%	0	0.0
特別階層病院	100%	-	-	-	-	-	0	0.0
小計		285	250	87.7%	183	73.2%	62	84.2
合計		15,115	4,001	26.5%	2,442	61.0%	354	770

表3. 門脈血行異常症の全国疫学調査 一次調査(最終結果:バッド・キアリ症候群)

層	抽出率	対象科数	抽出科数	実抽出率	返送科数	返送率	報告患者数	推計患者数
内科(消化器担当)								
大学医学部附属病院	100%	138	138	100.0%	97	70.3%	81	112.2
500床以上の一般病院	100%	320	320	100.0%	148	46.3%	22	46.4
400～500床の一般病院	80%	324	277	85.5%	120	43.3%	12	31.6
300～399床の一般病院	40%	633	270	42.7%	113	41.9%	2	10.9
200～299床の一般病院	20%	925	201	21.7%	83	41.3%	0	0.0
100～199床の一般病院	10%	2,432	261	10.7%	131	50.2%	3	54.2
99床以下の一般病院	5%	2,646	153	5.8%	77	50.3%	1	33.5
特別階層病院	100%	3	3	100.0%	3	100.0%	11	10.7
小計		7,421	1,623	21.9%	772	47.6%	132	299.5
外科(消化器担当)								
大学医学部附属病院	100%	129	129	100.0%	103	79.8%	9	11.0
500床以上の一般病院	100%	264	264	100.0%	186	70.5%	3	4.2
400～500床の一般病院	80%	236	209	88.6%	137	65.6%	6	10.0
300～399床の一般病院	40%	446	197	44.2%	121	61.4%	7	25.1
200～299床の一般病院	20%	496	115	23.2%	64	55.7%	3	22.7
100～199床の一般病院	10%	1,472	167	11.3%	94	56.3%	1	15.3
99床以下の一般病院	5%	1,679	105	6.3%	56	53.3%	0	0.0
特別階層病院	100%	3	3	100.0%	3	100.0%	10	9.7
小計		4,725	1,189	25.2%	764	64.3%	39	98.1
小児科								
大学医学部附属病院	100%	125	125	100.0%	106	84.8%	0	0.0
500床以上の一般病院	100%	235	235	100.0%	193	82.1%	3	3.6
400～500床の一般病院	80%	214	188	87.9%	150	79.8%	1	1.4
300～399床の一般病院	40%	352	158	44.9%	117	74.1%	0	0.0
200～299床の一般病院	20%	330	87	26.4%	58	66.7%	1	5.6
100～199床の一般病院	10%	679	86	12.7%	60	69.8%	0	0.0
99床以下の一般病院	5%	749	60	8.0%	39	65.0%	0	0.0
特別階層病院	100%	-	-	-	-	-	0	0.0
小計		2,684	939	35.0%	723	77.0%	5	10.5
小児外科								
大学医学部附属病院	100%	62	62	100.0%	49	79.0%	2	2.4
500床以上の一般病院	100%	81	81	100.0%	68	84.0%	0	0.0
400～500床の一般病院	80%	35	35	100.0%	28	80.0%	0	0.0
300～399床の一般病院	40%	25	18	72.0%	11	61.1%	0	0.0
200～299床の一般病院	20%	24	17	70.8%	12	70.6%	0	0.0
100～199床の一般病院	10%	30	18	60.0%	8	44.4%	0	0.0
99床以下の一般病院	5%	28	19	67.9%	7	36.8%	0	0.0
特別階層病院	100%	-	-	-	-	-	0	0.0
小計		285	250	87.7%	183	73.2%	2	2.4
合計		15,115	4,001	26.5%	2,442	61.0%	178	410

表4. 門脈血行異常症患者の特性

特性		IPH (N=279)	EHO (N=211)	BCS (N=112)
性別	男性	83 (30%)	113 (54%)	67 (60%)
確定診断	あり	203/275 (74%)	193/207 (93%)	96/111 (86%)
発症時の年齢(歳)				
	平均±標準偏差	44.7±19.3	25.2±25.3	38.3±15.6
	中央値(範囲)	51 (0-86)	14 (0-84)	38 (9-81)
	欠損	108	89	45
確定診断時の年齢(歳)				
	平均±標準偏差	47.0±19.1	33.1±24.9	40.5±16.0
	中央値(範囲)	52 (1-86)	37 (0-81)	37 (9-81)
	欠損	29	22	13
現在の年齢(歳)				
	平均±標準偏差	57.2±18.6	43.9±23.1	50.4±16.5
	中央値(範囲)	62 (3-88)	46 (0-92)	48 (14-85)
	欠損	0	1	1
発症から確定診断までの期間(年)				
	<1	100 (62)	81 (71)	46 (71)
	1-2	33 (21)	16 (14)	7 (11)
	3-4	10 (6)	5 (4)	8 (12)
	5+	18 (11)	12 (11)	4 (6)
診断から現在までの期間(年)				
	≤1	26 (10)	22 (12)	21 (21)
	2-5	75 (30)	64 (34)	22 (22)
	6-10	59 (24)	42 (22)	19 (19)
	11+	90 (36)	61 (32)	37 (37)
診断時の重症度				
		34 (12%)	42 (20%)	17 (15%)
		69 (25%)	47 (22%)	46 (41%)
		80 (29%)	46 (22%)	23 (21%)
		9 (3%)	6 (3%)	8 (7%)
		87 (31%)	70 (33%)	18 (16%)
公費負担				
	あり	44/229 (19%)	28/168 (17%)	56/96 (58%)
	BCS	-	-	49 (96%)
	BCS以外の特定疾患治療研究費	32 ^a (84%)	20 ^b (71%)	
	その他の公費医療	7 ^c (16%)	8 ^d (29%)	5 ^e (4%)

^a IPH20人、他の特定疾患7人、小児慢性特定疾患4人、申請中1人

^b IPH4人、EHO1人、他の特定疾患3人、小児慢性特定疾患12人

^c 透析1人、教育医療1人、身体障害者医療2人、生活保護3人

^d ウイルス肝炎1人、身体障害者医療2人、生活保護1人、特別児童扶養手当1人、乳児医療3人

^e 生活保護4人、精神疾患1人

表5. 門脈血行異常症患者の嗜好品・薬物使用・既往歴

	項目	IPH	EHO	BCS
喫煙	あり	36/246 (15%)	35/192 (18%)	37/93 (40%)
飲酒	あり	56/245 (23%)	58/193 (18%)	42/91 (46%)
経口避妊薬	あり	0/228 (0%)	0/188 (0%)	2/88 (2%)
既往歴	新生児臍炎	0/198 (0%)	4/162 (2%)	0/68 (0%)
	胆嚢胆管炎	7/241 (3%)	17/194 (9%)	2/88 (2%)
	膵炎	1/243 (0.4%)	8/192 (4%)	0/91 (0%)
	肝炎	18/263 (7%)	16/207 (8%)	11/100 (11%)
	静脈血栓症	14/243 (6%)	5/191 (3%)	14/92 (15%)
	うっ血性心不全	3/246 (1%)	9/197 (5%)	2/93 (2%)
	膠原病	18/262 (7%)	2/206 (1%)	5/101 (5%)
	血液疾患	25/263 (10%)	13/207 (6%)	6/103 (6%)
	悪性腫瘍	27/265 (10%)	25/206 (12%)	9/101 (9%)
	輸血歴	39/226 (17%)	32/182 (18%)	6/82 (7%)
	腹腔内手術既往	41/265 (15%)	35/206 (17%)	15/106 (14%)
	摘脾術既往	24/269 (9%)	12/205 (6%)	1/107 (1%)

表6. 診断時と比較した現在の状況

	IPH (N=279)		EHO (N=211)		BCS (N=112)	
	n	(%)	n	(%)	n	(%)
治癒	5	(2)	5	(2)	2	(2)
改善	83	(30)	60	(29)	34	(31)
不変	159	(58)	115	(55)	51	(46)
悪化	18	(7)	19	(9)	14	(13)
死亡	11	(4)	11	(5)	10	(9)
不明	1		0		0	
記入なし	2		1		1	
< 「死亡」の場合、その内容 >						
消化管出血	0	(0)	1	(9)	1	(10)
肝不全	4	(36)	3	(27)	4	(40)
肝がん	1	(9)	3	(27)	1	(10)
その他 ^a	6	(55)	4	(36)	4	(40)

^a IPH 6人の内訳は肝門部胆管癌1人、敗血症2人、腹腔内出血1人、間質性肺炎1人、不明1人、EHO 4人の内訳は肝門部胆管癌1人、胆管癌1人、膵癌1人、不明1人、BCS 4人の内訳は横行結腸癌1人、脳卒中2人、肺炎1人