

厚生労働科学研究費補助金 難治性疾患政策研究事業
難治性の肝・胆道疾患に関する調査研究
分担研究報告書

門脈血行異常症に関する疫学研究

研究分担者	大藤さとこ	大阪市立大学大学院医学研究科 准教授
研究分担者	鹿毛政義	久留米大学先端癌治療研究センター・分子標的部門 客員教授
研究分担者	仁尾正記	東北大学大学院医学系研究科小児外科学分野 教授
研究分担者	持田 智	埼玉医科大学消化器内科・肝臓内科 教授
研究協力者	古市好宏	東京医科大学消化器内科学分野 准教授
研究協力者	佐々木英之	東北大学大学院医学系研究科小児外科学分野 講師
研究協力者	太田正之	大分大学国際医療戦略研究推進センター 教授
研究協力者	國吉幸男	浦添総合病院心臓血管外科 顧問
研究協力者	吉田 寛	日本医科大学消化器外科 教授
研究協力者	小原勝敏	福島県保健衛生協会内視鏡センター センター長
研究協力者	日高 央	北里大学医学部消化器内科 診療教授
研究協力者	考藤達哉	国立国際医療研究センター肝炎・免疫研究センター 研究センター長
研究協力者	赤星朋比古	九州大学災害・救急医学 准教授
研究協力者	橋爪 誠	北九州古賀病院 病院長
研究協力者	乾 あやの	済生会横浜市東部病院小児肝臓消化器科 部長
研究協力者	吉治仁志	奈良県立医科大学消化器・代謝内科 教授

研究要旨：門脈血行異常症に関する疫学調査として、1) 患者が集積する特定大規模施設を対象とした患者登録（定点モニタリング調査）、2) Fontan 術後肝臓合併症（FALD）の患者数および臨床疫学特性を明らかにするための全国疫学調査、を実施している。

定点モニタリング調査では、2016 年以降に初めて門脈血行異常症と診断された患者を対象として、診断時の臨床情報および以降 2 年毎の患者の臨床情報を EDC システムで登録中である。2019 年に調査を開始し、現時点での登録数は合計 127 人（IPH：47 人、EHO：29 人、BCS：51 人）である。2022 年以降も登録を継続し、門脈血行異常症患者のデータベースを構築し、臨床疫学特性をモニタリングしていく。

FALD の全国疫学調査は、国立国際医療研究センター・国際医療研究開発費「FALD（Fontan 術後肝臓合併症）のレジストリ構築と病態解明に基づく診療ガイドライン作成に資する研究」との共同研究として、「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 3 版」に従って実施した。全国の心臓血管外科、循環器科、消化器科、小児科、小児外科 11, 162 科から病床規模別に層化無作為抽出法にて 3, 557 科（32%）を選定して、2021 年 3 月に一次調査を開始した。一次調査の調査

内容は、2018年から2020年の期間に、当該診療科を受療したFontan術後の患者数および性別である。1,667科から返送があり（回収率47%）、うち「Fontan術後の患者あり」と回答したのは245施設で、報告患者数は男性3,460人、女性2,590人であった。一次調査の回答を元に推計したFontan術後の受療患者数は、2018年～2020年の3年間で28,300人（95%信頼区間：7,000人～49,600人）、2020年の1年間で15,600人（95%信頼区間：8,000人～23,200人）であった。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、二次調査個人票を送付し、カルテ番号の末尾が偶数の患者について、臨床情報の提供を依頼した。2022年3月末日時点で、147施設から、男性578人、女性498人の二次調査票の返送を得た。2022年度には、これらの集計解析を行い、わが国におけるFALDの推計患者数および臨床疫学特性を明らかにする。

共同研究者

清水 哲也（日本医科大学消化器外科）、魚住 祥二郎（昭和大学病院医学部内科学講座消化器内科学部門）、江口 晋（長崎大学大学院移植・消化器外科）、加賀谷 尚史（（独）国立病院機構金沢医療センター消化器内科）、瓦谷 英人（奈良県立医科大学附属病院消化器・内分泌代謝内科）、菅原 道子（埼玉医科大学消化器内科・肝臓内科）、鷹取 元（金沢大学附属病院消化器内科）、中野 茂、高橋 悠（済生会横浜市東部病院消化器内科）、馬場 俊之（昭和大学横浜市北部病院消化器センター）、松本 直樹（日本大学医学部内科学系消化器肝臓内科学分野）、和栗 暢生（新潟市民病院消化器内科）、福本 晃平（市立奈良病院消化器肝臓病センター・消化器内科）、山門 亨一郎、小林 薫（兵庫医科大学放射線医学教室）、松浦 知香（大阪市立大学大学院医学研究科公衆衛生学）、山本 晃（大阪市立大学大学院医学研究科放射線診断学・IVR学）、元山 宏行、河田 則文（大阪市立大学大学院医学研究科肝胆膵病態内科学）、瀧本 康史（国際医療福祉大学医学部小児外科）、木下 義晶（新潟大学小児外科）、石井 信二、東舘 成希（久留米大学小児外科）、横井 暁子（兵庫県立こども病院）、

八木 孝仁、藤 智和（岡山大学病院肝胆膵外科）、岡島 英明（金沢医科大学小児外科）、土岡 丘（獨協医科大学第一外科）、本多 昌平（北海道大学消化器外科I）、古田 繁行（聖マリアンナ医科大学小児外科）、日比 泰造、嶋田 圭太（熊本大学小児外科・移植外科）、鈴木 光幸（順天堂大学小児科）、井上 淳（東北大学病院消化器内科）、永井 英成（東邦大学医療センター大森病院）、小川 浩司（北海道大学病院消化器内科）、矢本 真也（静岡県立こども病院）、寺井 崇二、横山 純二（新潟大学医歯学総合病院消化器内科）、横山 圭二（福岡大学病院消化器内科学）、加藤 直也、近藤 孝行（千葉大学医学部附属病院消化器内科学）、竹原 徹郎、阪森 亮太郎（大阪大学医学部附属病院消化器内科学）、飯島 尋子、西村 貴士（兵庫医科大学病院消化器内科学）、加川 建弘、家田 さつき（東海大学医学部附属病院消化器内科学）、高原 武志、内田 雄一郎（藤田医科大学消化器内科学）、石川 剛、西村 達朗（山口大学大学院医学系研究科消化器内科学）、山門 亨一郎、小林 薫（兵庫医科大学放射線医学）、柿坂 啓介（岩手医科大学内科学講座消化器内科肝臓分野）

A. 研究目的

1) 門脈血行異常症 (IPH: 特発性門脈圧亢進症、EHO: 肝外門脈閉塞症、BCS: Budd-Chiari 症候群) の臨床疫学特性を明らかにすることを目的として、当該疾患患者が集積する特定大規模施設を「定点」として、門脈血行異常症の新患例を継続的に登録し、登録患者の臨床情報を2年毎に更新して登録するシステム (定点モニタリング調査) を実施する。

2) Fontan 術後肝臓合併症 (FALD) の患者数および臨床疫学特性を明らかにするため、国立国際医療研究センター・国際医療研究開発費「FALD (Fontan 術後肝臓合併症) のレジストリ構築と病態解明に基づく診療ガイドライン作成に資する研究」との共同研究として、Fontan 術後患者に関する全国疫学調査を実施する。

B. 研究方法

1) 協力医療機関において、2016年以降に初めて門脈血行異常症と診断された者 (他院からの紹介患者も含む) について、Viedoc 4 を通じた EDC システムにより、以下の情報を入力して、患者情報の登録を行う。

登録時の入力項目: 診断名、性別、生年月、発症日、診断日、身長、体重、家族歴、飲酒、喫煙、輸血・手術・既往歴、確定診断時の症状、各種検査所見 (血液・上部消化管内視鏡・画像所見)、重症度、治療内容など

また、2年毎に、登録患者の臨床情報を入力して、更新を行う。更新時の入力項目は、以下の通りである。

更新時の入力項目: 症状、各種検査所見 (血液・上部消化管内視鏡・画像所見)、重症度、治療内容、生存・死亡など

2019年1月に EDC システムが完成し、各協力医療機関に対して、2016年以降の該当患者の臨床情報につき、入力依頼を行った。毎年6月に入力依頼のリマインドを行い、毎年12月には2回目のリマインドおよびその年の該当患者についての入力依頼を行った。なお、2020年度までは協力医療機関20施設との多機関共同研究として実施していたが、稀少疾患という特性および EHO は小児発症が多いという特性を踏まえ、3疾患とも十分な登録数の蓄積を達成できるよう、日本小児脾臓門脈研究会や2015年に実施した全国疫学調査で報告患者数が多かった施設に協力依頼を行い、2021年度には合計47施設に協力医療機関を拡大した。

(倫理面への配慮)

本研究で収集した情報は、研究成果を報告するまでの間、個人情報の漏洩、盗難、紛失が起これないように研究責任者、実施分担者の所属施設において厳重に保管する。また、解析の際には情報を総て数値に置き換え、個人が特定できないようにする。本研究は「人を対象とする医学系研究に関する倫理指針」に基づいて実施する。また対象者には、不利益を蒙ることなく協力を拒否できる機会を保障する。本研究の実施については、大阪市立大学大学院医学研究科・倫理審査委員会の承認を得た (承認番号: 3774)。また、協力医療機関においても必要に応じて倫理審査委員会の承認を得た。

2) 「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3版」に従って実施する。全国疫学調査は、一次調査と二次調査で構成される。一次調査の調査対象科は、心臓血管外科、循環器科、消化器科、小児科、小児外科とし、全国の医療機関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。班員の所属医療機関や小児循環器病学会の修練施設など特に患者が集中すると考えられる 44 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。

一次調査の調査内容は、2018 年 1 月 1 日から 2020 年 12 月 31 日の期間に、調査対象診療科を受療した Fontan 術後の患者数および性別である。これらの情報を用いて、年間受療患者数を推計する。

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、二次調査個人票を送付し、カルテ番号の末尾が偶数の患者について、臨床疫学特性に関する情報を収集する。調査内容は、患者基本情報（性別、生年月、年齢、居住地、医療費の公費負担、身体障害者手帳、療育手帳、精神障害者手帳、身長、体重、出生時身長・体重・週数）、Fontan 術（施行年月、施行した医療機関、原因病名、家系内発症、Glenn 手術、FALD 診断、診断年月、診断した医療機関、FALD 診断の契機）、嗜好品、既往歴、腹腔内手術歴、現在の症状、所見・合併症、身体活動度、血液検査結果、心電図、単純胸部レントゲン、圧測定、心エコー検査、肝臓画像所見、超音波エラストグラフィ、肝組織所見、治療、受療状況、併診医療機関、現在の状況である。

（倫理面への配慮）

一次調査は受診患者数および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より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本研究に関する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の承認を得た（承認番号：2020-286）。

C. 研究結果

1) 2020 年度までは 20 施設の協力のもと 48 人（IPH：18 人、EHO：6 人、BCS：24 人）の患者登録を得ていたが、2021 年度に協力医療機関を 47 施設に拡大した結果、2022 年度末の登録数は合計 127 人（IPH：47 人、EHO：29 人、BCS：51 人）となった（図 1）。

登録患者の特性を検討したところ（表 1）、平均年齢は IPH：55.2 歳、EHO：32.8 歳、BCS：47.5 歳、男性は IPH：34%、EHO：54%、BCS：63%を占めた。BMI が 25.0kg/m²以上の肥満者は、IPH：8%、EHO：8%、BCS：27%であり、家庭内同病者は 3 疾患ともいなかった。

登録患者のうち、喫煙習慣ありは、IPH：6%、EHO：3%、BCS：12%、飲酒習慣ありは、IPH：19%、EHO：10%、BCS：20%であった。輸血歴を IPH：13%、EHO：10%に認め、手術歴は IPH：36%、EHO：45%、BCS：20%に認めた（表 2）。

確定診断時の症状として（表 3）、IPH は脾腫を半数に認めたが、EHO は吐血

(31%)、腹痛 (38%) が多かった。BCS は腹水 (36%)、浮腫 (27%)、肝機能異常 (25%) が多かった。

確定診断時の血液検査所見を表 4 に示す。BCS ではビリルビン高値、 γ GTP 高値が他の 2 疾患よりも多かった。

確定診断時の内視鏡所見として (表 5)、食道静脈瘤を IPH : 62%、EHO : 72%、BCS : 63% に認め、胃静脈瘤は EHO で 60% に認めたが、異所性静脈瘤を認めたものはわずかであった。

2) 11,162 科から 3,557 科 (32%) を抽出し、2021 年 3 月に一次調査を開始した。1,667 科から返送があり (回収率 47%)、うち「Fontan 術後の患者あり」と回答したのは 245 施設で、報告患者数は男性 3,460 人、女性 2,590 人であった。一次調査の回答を元に推計した Fontan 術後の受療患者数は、2018 年~2020 年の 3 年間で 28,300 人 (95%信頼区間 : 7,000 人~49,600 人) であった (表 6)。

また、2020 年の 1 年間に「Fontan 術後の患者あり」と回答したのは 230 施設であり、報告患者数は男性 2,350 人、女性 1,816 人であった。この回答を元に推計した Fontan 術後の受療患者数は、2020 年の 1 年間で 15,600 人 (95%信頼区間 : 8,000 人~23,200 人) であった (表 7)。

2021 年 11 月、一次調査で 2020 年の受療患者「あり」と回答した 230 施設に対して、二次調査を実施した。また、2022 年 2 月には回答のない施設に対して再依頼を行った。2022 年 3 月末日時点で 147 施設から返送を得て (回収率 64%)、男性 578 人、女性 498 人の二次調査票を受領した。2022 年度には、これらの集計解析を行い、わが国における FALD の推計患者数および臨床疫学特性を明らかにする。

D. 考察

1) 2019 年 1 月より、門脈血行異常症患者が集積する特定大規模施設を「定点」として、門脈血行異常症患者を登録するシステムを実施中である。開始当初は 20 施設の協力の下で実施していたが、登録数の蓄積に向けて 2021 年度より協力施設を 47 施設に拡大したところ、登録が軌道に乗ってきたように感じている。稀少疾患という特性のため、登録数の蓄積には時間を要するが、登録数が順調に蓄積していけば、本調査は将来的に門脈血行異常症の実態をあらゆる貴重なデータベースとなることが期待される。

実際、現時点での登録者において、暫定的に集計解析を行ったところ、年齢や性別、既往歴、確定診断時の症状など、2015 年に実施した全国疫学調査¹⁾での集計結果と同様の結果が得られている。すなわち、本定点モニタリングシステムで登録された患者が、わが国における門脈血行異常症患者を表している可能性 (代表性) は高いことが示唆される。

2022 年以降も登録を継続し、門脈血行異常症患者のデータベースを構築し、臨床疫学特性をモニタリングしていく予定である。

2) 2021 年 3 月より、全国の医療機関を対象に Fontan 術後患者を対象とした全国疫学調査を開始した。Fontan 手術は複雑心奇形 (単心室等) に対して実施されるが、施行後 5~10 年の経過で、うっ血肝から肝硬変に進展し、中には肝臓がんを発症する症例がある。このような Fontan 術後の肝臓合併症 (FALD、Fontan associated liver disease) は、循環器外科と消化器肝臓内科との狭間に存在するため、肝臓精査が遅れ、肝硬変・肝臓がんへ進展した状態で発

見られることもある。FALD の病態は多彩であり、肝硬変・肝臓がんへの進展は、患児の生命予後に関連するが、そのような病因病態は未だ解明できていないのが現状である。また、わが国で、FALD と診断されている患者数も不明である。従って、FALD 患者の実態に関する全国調査は、FALD の全体像を把握するのみならず、今後、最適な診療・治療ガイドラインを描いて行く上でも極めて重要な課題と考えられる。

なお、本研究で使用している方法は、厚生労働科学研究費補助金・難治性疾患克服研究事業「難治性疾患の継続的な疫学データの収集・解析に関する研究班」によって作成された「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3版」に沿ったものであり、研究精度が高く確立された研究手法である。

E. 結論

1) 門脈血行異常症患者の臨床疫学特性をモニタリングするため、47 施設の協力のもと、2019 年より定点モニタリング調査を実施中である。現在、登録がようやく軌道に乗ってきたところであり、2022 年度以降も登録数の蓄積を着実に進めていく。

2) 全国の医療機関を対象に、Fontan 術後患者を対象とした全国疫学調査を実施中である。現在、一次調査を終了し、二次調査の集計解析を行っている。一次調査・二次調査の回答内容を元に、FALD の有病者数を推定し、臨床疫学特性についての実態を把握する。

<参考文献>

1) Ohfuji S, Furuichi Y, Akahoshi T, Kage M, Obara K, Hashizume M, Matsuura T, Fukushima W, Nakamura Y. Japanese

periodical nationwide epidemiologic survey of aberrant portal hemodynamics. *Hepatol Res.* 2019;49(8):890-901.

F. 研究発表

1. 論文発表

1) 鹿毛政義、古市好宏、大藤さとし、隈部力、草野弘宣、近藤礼一郎、矢野博久、緒方俊郎、江森啓悟、井上博人、黒松亮子、於保和彦、田中篤. 【肝の希少疾患】特発性門脈圧亢進症. *消化器・肝臓内科* 2021;9(5):555-566.

2. 学会発表

1) 大藤さとし、古市好広、鹿毛政義、田中篤・門脈血行異常症の臨床疫学特性の検討・第 107 回日本消化器病学会学術集会・東京 Web・2021 年 4 月 15 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

図1. 定点モニタリングシステムの登録状況

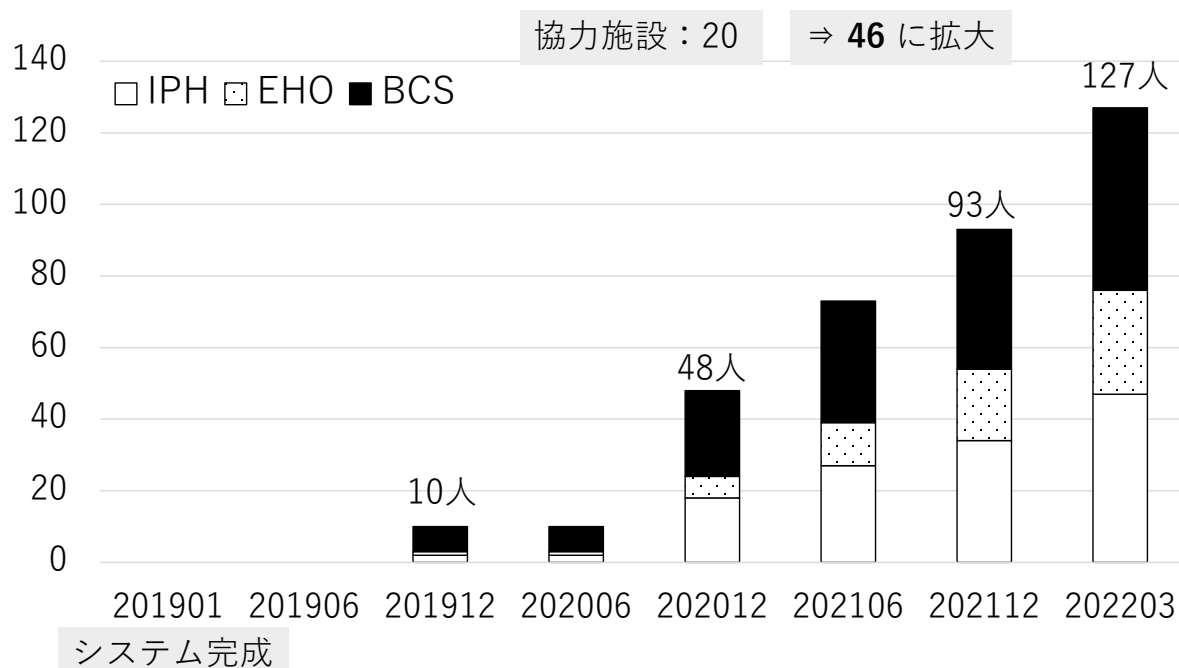


表1. 登録患者の特性

特性		IPH (N=47)	EHO (N=29)	BCS (N=51)
年齢 (歳)	平均±SD	55.2±16.3	32.8±21.0	47.5±18.0
	<20	0	10 (36%)	2 (4%)
	20-39	10 (21%)	7 (25%)	19 (37%)
	40-59	14 (30%)	7 (25%)	16 (32%)
	60+	23 (49%)	4 (14%)	14 (27%)
	欠損値		1	
性別	男性	16 (34%)	15 (54%)	32 (63%)
	欠損値		1	
身長 (cm)	平均±SD	158.8±7.4	151.8±22.9	163.7±9.2
	欠損値	9	4	5
体重 (kg)	平均±SD	64.7±64.3	50.2±20.4	71.4±57.9
	欠損値	9	4	5
BMI (kg/m ²)	平均±SD	25.7±26.2	20.6±4.6	26.9±23.4
	<18.5	6 (16%)	8 (28%)	4 (9%)
	18.5-24.9	28 (76%)	16 (64%)	29 (64%)
	25.0+	3 (8%)	2 (8%)	12 (27%)
	欠損値	9	4	5
家族内同病者	あり	0	0	0

表2. 登録患者の喫煙・飲酒習慣と既往歴

特性		IPH (N=47)	EHO (N=29)	BCS (N=51)
喫煙習慣	なし	25 (53%)	21 (72%)	31 (61%)
	あり	3 (6%)	1 (3%)	6 (12%)
	禁煙中	3 (6%)	1 (3%)	4 (8%)
	不明	16 (34%)	6 (21%)	10 (20%)
飲酒習慣	なし	24 (51%)	20 (69%)	33 (65%)
	あり	9 (19%)	3 (10%)	10 (20%)
	断酒中	6 (13%)	3 (10%)	4 (8%)
	不明	8 (17%)	3 (10%)	4 (8%)
輸血歴	なし	24 (51%)	16 (55%)	37 (73%)
	あり	6 (13%)	3 (10%)	0
	不明	17 (36%)	10 (34%)	14 (27%)
手術歴	なし	19 (40%)	13 (45%)	31 (61%)
	あり	17 (36%)	13 (45%)	10 (20%)
	不明	11 (23%)	3 (10%)	10 (20%)

表3. 登録患者の確定診断時の症状

症状		IPH (N=37)	EHO (N=26)	BCS (N=44)
吐下血	あり	4 (11%)	8 (31%)	2 (5%)
腹水	あり	3 (8%)	2 (8%)	16 (36%)
浮腫	あり	3 (8%)	0	12 (27%)
下肢静脈瘤	あり	1 (3%)	0	1 (2%)
胸腹壁の静脈怒張	あり	1 (3%)	0	2 (5%)
意識障害	あり	1 (3%)	1 (4%)	0
黄疸	あり	3 (8%)	1 (4%)	6 (14%)
肝機能異常	あり	5 (14%)	4 (15%)	11 (25%)
全身倦怠感	あり	0	3 (12%)	6 (14%)
脾腫	あり	17 (46%)	5 (19%)	3 (7%)
腹痛	あり	4 (11%)	10 (38%)	6 (14%)
嘔吐	あり	1 (3%)	3 (12%)	1 (2%)
肝性脳症	あり	1 (3%)	0	0

表4. 登録患者の確定診断時の血液検査所見

特性		IPH (N=43)	EHO (N=24)	BCS (N=48)
白血球数	平均±SD	4333±1853	7146±4045	6426±2871
ヘモグロビン	平均±SD	11.6±2.5	11.6±2.9	13.3±2.2
血小板	平均±SD	17.2±27.9	18.9±27.1	17.7±10.0
T-Bilirubin	平均±SD	1.5±1.2	1.4±1.2	2.0±1.4
AST	平均±SD	29±12	31±29	36±21
ALT	平均±SD	26±15	32±62	28±17
γ GTP	平均±SD	59±53	49±93	109±94
	欠損値			2
Alubumin	平均±SD	3.9±0.6	3.9±0.7	3.6±0.7
PT%	平均±SD	74±21	76±19	64±24
	欠損値	9	3	8
PT-INR	平均±SD	1.22±0.35	1.20±0.25	1.37±0.37
	欠損値	2	2	3
アンモニア	平均±SD	59±34	45±29	65±44
	欠損値	13	8	16
HBs 抗原	陽性	0	0	0
HBc 抗体	陽性	1 (2%)	0	0
HCV 抗体	陽性	1 (2%)	0	0
抗核抗体	陽性	6 (14%)	4 (17%)	5 (10%)
抗ミトコンドリア抗体	陽性	0	0	0

表5. 登録患者の確定診断時の上部内視鏡所見

症状		IPH (N=37)	EHO (N=25)	BCS (N=46)
食道静脈瘤	あり	23 (62%)	18 (72%)	29 (63%)
胃静脈瘤	あり	10 (27%)	15 (60%)	10 (22%)
異所性静脈瘤	あり	2 (5%)	1 (4%)	1 (2%)
門脈圧亢進症性胃腸症	あり	10 (27%)	5 (20%)	6 (13%)

表6. 2018年～2020年におけるFontan術後患者の推計患者数（一次調査）

診療科		施設数					男（2018-2020）		女（2018-2020）	
		対象	調査	抽出率	回収	回収率	報告患者数	推定患者数	報告患者数	推定患者数
1 小児科	大学医学部付属病院	135	135	100.0%	84	62.2%	726	1167	521	837
	500床以上の一般病院	211	211	100.0%	135	64.0%	537	839	457	714
	400～500床の一般病院	226	180	79.6%	112	62.2%	51	103	34	69
	300～399床の一般病院	358	143	39.9%	86	60.1%	29	121	22	92
	200～299床の一般病院	296	59	19.9%	36	61.0%	0	0	3	25
	100～199床の一般病院	656	131	20.0%	61	46.6%	2	22	5	54
	99床以下の一般病院	656	33	5.0%	21	63.6%	0	0	1	31
	特別階層病院	26	26	100.0%	15	57.7%	383	664	302	523
	小計	2,564	918	35.8%	550	59.9%	1728	2915	1345	2345
2 小児科	大学医学部付属病院	74	74	100.0%	45	60.8%	1	2	2	3
	500床以上の一般病院	76	76	100.0%	38	50.0%	0	0	0	0
	400～500床の一般病院	43	35	81.4%	14	40.0%	0	0	0	0
	300～399床の一般病院	38	16	42.1%	5	31.3%	0	0	0	0
	200～299床の一般病院	36	12	33.3%	6	50.0%	0	0	0	0
	100～199床の一般病院	38	12	31.6%	3	25.0%	26	329	30	380
	99床以下の一般病院	30	8	26.7%	3	37.5%	0	0	0	0
	特別階層病院	3	3	100.0%	1	33.3%	0	0	0	0
	小計	338	236	69.8%	115	48.7%	27	331	32	383
3 循環器科	大学医学部付属病院	130	130	100.0%	53	40.8%	97	238	61	150
	500床以上の一般病院	221	221	100.0%	93	42.1%	91	216	50	119
	400～500床の一般病院	246	196	79.7%	75	38.3%	6	20	7	23
	300～399床の一般病院	428	171	40.0%	64	37.4%	8	54	6	40
	200～299床の一般病院	431	86	20.0%	34	39.5%	844	10699	552	6997
	100～199床の一般病院	1309	130	9.9%	36	27.7%	0	0	0	0
	99床以下の一般病院	1079	53	4.9%	11	20.8%	0	0	0	0
	特別階層病院	5	5	100.0%	3	60.0%	166	277	134	223
	小計	3849	992	25.8%	369	37.2%	1212	11503	810	7552
4 心臓血管外科	大学医学部付属病院	108	108	100.0%	60	55.6%	100	180	97	175
	500床以上の一般病院	180	180	100.0%	98	54.4%	102	187	55	101
	400～500床の一般病院	141	112	79.4%	52	46.4%	0	0	0	0
	300～399床の一般病院	159	63	39.6%	27	42.9%	0	0	0	0
	200～299床の一般病院	98	19	19.4%	9	47.4%	0	0	0	0
	100～199床の一般病院	178	18	10.1%	6	33.3%	29	860	27	801
	99床以下の一般病院	94	5	5.3%	1	20.0%	0	0	0	0
	特別階層病院	5	5	100.0%	3	60.0%	0	0	0	0
	小計	963	510	53.0%	256	50.2%	231	1225	179	1077
5 消化器科	大学医学部付属病院	120	120	100.0%	78	65.0%	211	325	184	283
	500床以上の一般病院	209	209	100.0%	87	41.6%	33	79	28	67
	400～500床の一般病院	225	179	79.6%	79	44.1%	11	31	6	17
	300～399床の一般病院	374	150	40.1%	57	38.0%	6	39	5	33
	200～299床の一般病院	370	74	20.0%	27	36.5%	1	14	0	0
	100～199床の一般病院	1156	115	9.9%	33	28.7%	0	0	0	0
	99床以下の一般病院	989	49	5.0%	14	28.6%	0	0	1	71
	特別階層病院	5	5	100.0%	2	40.0%	0	0	0	0
	小計	3448	901	26.1%	377	41.8%	262	488	224	471
合計	11162	3557	31.9%	1667	46.9%	3460	16465	2590	11828	

男女合計の推計患者数：28,300人（95%信頼区間：7,000人～49,600人）

表7. 2020年におけるFontan術後患者の推計患者数（一次調査）

診療科		施設数					男（2020）		女（2020）	
		対象	調査	抽出率	回収	回収率	報告患者数	推定患者数	報告患者数	推定患者数
1 小児科	大学医学部付属病院	135	135	100.0%	84	62.2%	538	865	409	657
	500床以上の一般病院	211	211	100.0%	135	64.0%	487	761	401	627
	400～500床の一般病院	226	180	79.6%	112	62.2%	47	95	33	67
	300～399床の一般病院	358	143	39.9%	86	60.1%	25	104	22	92
	200～299床の一般病院	296	59	19.9%	36	61.0%	0	0	3	25
	100～199床の一般病院	656	131	20.0%	61	46.6%	2	22	5	54
	99床以下の一般病院	656	33	5.0%	21	63.6%	0	0	1	31
	特別階層病院	26	26	100.0%	15	57.7%	273	473	226	392
	小計	2,564	918	35.8%	550	59.9%	1372	2319	1100	1944
2 小児科	大学医学部付属病院	74	74	100.0%	45	60.8%	1	2	2	3
	500床以上の一般病院	76	76	100.0%	38	50.0%	0	0	0	0
	400～500床の一般病院	43	35	81.4%	14	40.0%	0	0	0	0
	300～399床の一般病院	38	16	42.1%	5	31.3%	0	0	0	0
	200～299床の一般病院	36	12	33.3%	6	50.0%	0	0	0	0
	100～199床の一般病院	38	12	31.6%	3	25.0%	26	329	30	380
	99床以下の一般病院	30	8	26.7%	3	37.5%	0	0	0	0
	特別階層病院	3	3	100.0%	1	33.3%	0	0	0	0
	小計	338	236	69.8%	115	48.7%	27	331	32	383
3 循環器科	大学医学部付属病院	130	130	100.0%	53	40.8%	91	223	55	135
	500床以上の一般病院	221	221	100.0%	93	42.1%	87	207	49	116
	400～500床の一般病院	246	196	79.7%	75	38.3%	5	16	7	23
	300～399床の一般病院	428	171	40.0%	64	37.4%	8	54	6	40
	200～299床の一般病院	431	86	20.0%	34	39.5%	331	4196	214	2713
	100～199床の一般病院	1309	130	9.9%	36	27.7%	0	0	0	0
	99床以下の一般病院	1079	53	4.9%	11	20.8%	0	0	0	0
	特別階層病院	5	5	100.0%	3	60.0%	136	227	109	182
	小計	3849	992	25.8%	369	37.2%	658	4922	440	3209
4 心臓血管外科	大学医学部付属病院	108	108	100.0%	60	55.6%	81	146	81	146
	500床以上の一般病院	180	180	100.0%	98	54.4%	18	33	16	29
	400～500床の一般病院	141	112	79.4%	52	46.4%	0	0	0	0
	300～399床の一般病院	159	63	39.6%	27	42.9%	0	0	0	0
	200～299床の一般病院	98	19	19.4%	9	47.4%	0	0	0	0
	100～199床の一般病院	178	18	10.1%	6	33.3%	27	801	23	682
	99床以下の一般病院	94	5	5.3%	1	20.0%	0	0	0	0
	特別階層病院	5	5	100.0%	3	60.0%	0	0	0	0
	小計	963	510	53.0%	256	50.2%	126	980	120	858
5 消化器科	大学医学部付属病院	120	120	100.0%	78	65.0%	121	186	86	132
	500床以上の一般病院	209	209	100.0%	87	41.6%	30	72	27	65
	400～500床の一般病院	225	179	79.6%	79	44.1%	10	28	5	14
	300～399床の一般病院	374	150	40.1%	57	38.0%	5	33	5	33
	200～299床の一般病院	370	74	20.0%	27	36.5%	1	14	0	0
	100～199床の一般病院	1156	115	9.9%	33	28.7%	0	0	0	0
	99床以下の一般病院	989	49	5.0%	14	28.6%	0	0	1	71
	特別階層病院	5	5	100.0%	2	40.0%	0	0	0	0
	小計	3448	901	26.1%	377	41.8%	167	333	124	315
合計	11162	3557	31.9%	1667	46.9%	2350	8886	1816	6708	

男女合計の推計患者数：15,600人（95%信頼区間：8,000人～23,200人）