

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

日本における Budd-Chiari 症候群の疫学研究

研究分担者 大藤 さとこ 大阪公立大学大学院医学研究科 准教授

研究要旨：Budd-Chiari 症候群（BCS）は稀少疾患（日本全体で約 400 人）であり、指定難病に位置付けられている。疫学研究は世界的に少なく、BCS 患者の発生動向を把握し、疾病の予後に関連する因子を明らかにすることは重要課題である。本研究では、日本における BCS の発生動向と疫学像を明らかにすることを目的とした。情報は、2015 年度から 2019 年度における指定難病医療費助成の受給者証申請時に使用された臨床調査個人票から収集した。5 年間で新規登録患者は 70 人（男 41 人、女 29 人）、発病年齢は、中央値 42.0 歳（四分位範囲 29.5–54.5 歳）、発病から申請までの経過年数は、中央値 1.0 年（四分位範囲 0–5.0 年）であった。超音波、CT、MRI、腹腔鏡検査による肝静脈・肝部下大静脈の検査所見は、開存：13 人（19%）、狭窄：32 人（48%）、閉塞：22 人（33%）であった。下大静脈、肝静脈造影及び圧測定では、肝部下大静脈の開存：12 人（31%）、狭窄：17 人（44%）、閉塞：10 人（26%）であった。重症度は、Ⅰ：1 人（1%）、Ⅱ：7 人（10%）、Ⅲ：44 人（64%）、Ⅳ：10 人（14%）、Ⅴ：7 人（10%）であった。

共同研究者

近藤 亨子（大阪公立大学医学部・附属病院事務局）

A. 研究目的

Budd-Chiari 症候群（BCS）は、主に肝静脈の主幹あるいは肝部下大静脈の閉塞や狭窄により、門脈圧亢進症に至る症候群であり、まれな疾患である。世界の系統的レビューとメタアナリシスは、BCS がまれな血管性肝疾患であることを示した[1]。BCS の疫学研究は世界的に少なく、多くの国における疫学データが必要とされている。

日本では、1990 年に疫学調査が実施され、BCS 患者数は約 300 人と推定された。15 年間にわたる臨床研究では、157 人の BCS 患者が分析され、男性 87 名（平均 36.4 歳）、女性 70 名（平均 46.5 歳）で、発症見込みから初

診までの平均期間は 6.6 年であった。慢性症例が多いことが示唆され、主な臨床的特徴は、肝腫大、下肢浮腫、腹水症および体幹上の静脈拡張であった。93%に下大静脈の肝部分に閉塞病変を示した[2]。

本研究は、日本における近年の BCS 患者の疫学像を明らかにすることを目的とした。

B. 研究方法

1. 研究デザイン

BCS 患者の指定難病医療費助成の受給者証申請時に使用された臨床調査個人票を用いて、新規 BCS 患者の疫学像を明らかにする。

調査対象期間は、2015 年度から 2019 年度の 5 年間とした。研究期間内に調査票の移行があり、臨床調査個人票は、①「091. バッド・キアリ症候群（新規）」（2015 年度から

2017年度)、②「091. バッド・キアリ症候群(更新)」(2015年度から2017年度)、③「091. バッド・キアリ症候群」(2017年度から2019年度)の3種類があった。

なお、本研究で使用する臨床調査個人票の既存データは、「指定難病患者データ及び小児慢性特定疾病児童等データの提供に関するガイドライン」に基づき、データ提供について厚生労働省に申請を行い、利用許可を得て、提供を受けたものである。

2. 観察項目および検査項目及び方法等

指定難病患者データベースに入力された以下の既存情報(日常診療の一環として取得される診療情報)を使用した。

- ① 基本情報：性別、年齢、生年月、発病年月、出生地、医療機関の所在地、家族歴、介護認定、生活状況
- ② 診断基準に関する事項：
 - A. 症状：病期分類、主要症状、
 - B. 検査所見：超音波・CT・MRI・腹腔鏡検査、下大静脈、肝静脈造影および圧測定、血液・生化学検査等、内視鏡検査、肝病理組織学的検査、
 - C. 鑑別診断
- ③ 発症と経過：家族歴(類縁疾患)、既往歴、経過
- ④ 治療：閉塞・狭窄に関する治療、食道・胃静脈、脾機能亢進に対する治療
- ⑤ 重症度分類
- ⑥ 人工呼吸器に関する事項：使用の有無、生活状況

3. 統計解析

3種類の臨床調査個人票のデータ(「091. バッド・キアリ症候群(新規)」、「091. バッド・キアリ症候群(更新)」、「091. バッド・キアリ症候群」を個人毎に連結した(2015年度から2019年度)。個

人は、研究用IDで同定し、生年月で確認した。同一年度内に2回登録がある患者は、記載年月が新しい方、またはデータの欠損が少ない方を採用した。

本研究では、新規申請時の情報を年度毎に集計した。

出生地は、北海道・東北、関東、中部、近畿、中国・四国、九州・沖縄の6つに分類した。医療機関所在地は、電話番号の市外局番より同様の6つに分類した。

血液・生化学検査は、国立がん研究センター中央病院臨床検査部基準値(表に示す)に従ってカテゴリー化した。各項目にみられた外れ値は欠損値とした(赤血球数： $<200(10^4/\mu\text{L})$ 、白血球数： $<1.0, \text{ or } \geq 400.0(10^3/\mu\text{L})$ 、ヘモグロビン： $\geq 100(\text{g/dl})$ 、血小板数： $\geq 1000(10^4/\mu\text{L})$ 、PT： $\geq 443(\%)$ 、INR： ≥ 112 、ALT： $\geq 5000(\text{U/L})$ 、総ビリルビン： $\geq 115(\text{mg/dl})$ 、直接ビリルビン： $\geq 100(\text{mg/dl})$)。

調査票の項目について、連続変数は、平均値±標準偏差(正規分布)または中央値(四分位範囲(IQR))(非正規分布)、カテゴリー変数は、n(%)を算出した。

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)

本調査は「匿名化された既存情報の提供を受けて実施する観察研究」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、教室のホームページへの掲載により行った。本研究の実施につき、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2020-159、承認日2020年9月14日)。

C. 研究結果

申請者数は、2015年度151人、2016年度184人（新規21人、更新163人）、2017年度174人（新規13人、更新161人）、2018年度151人（新規19人、更新132人）、2019年度126人（新規10人、更新116人）であった。

2015年度の申請者は、臨床調査個人票①「091. バッド・キアリ症候群（新規）」（2015年度から2017年度）を用いた登録の初年度であったため、新規と更新の区別がつかなかった。そこで、2016年度から2019年度の発症から申請までの経過年数の中央値を参考とし（0から1年）、本研究では2015年度の新規申請者を発症から申請までの経過年数が0から1年の患者と定義した。

5年間で新規申請患者は70人（男41人、女29人）であった。5年間の合計と各年度の新規申請患者の背景因子を表に示す。

5年間合計の結果を以下に述べる。

■ 基本情報

発病年齢は、中央値42.0歳（四分位範囲29.5-54.5歳）、発病から申請までの経過年数は、中央値1.0年（四分位範囲0-5.0年）であった。

家族内発症は見られなかった。

介護認定なしは、96%であった。

生活状況は、移動の程度、身の回りの管理、ふだんの活動、不安／ふさぎ込みは約70%で問題はなかったが、痛み／不快感をもつ患者は42%にみられた。

■ 診断基準に関する事項

病期分類は、2が多く（38%）、次いで3が29%、1、4、5は、約10%であった。

患者の40%以上で見られた主要症状は、腹水あり（51%）、下腿浮腫、下肢静脈瘤あり（51%）、胸腹壁の静脈怒張あり（43%）、貧血・出血傾向あり（46%）、黄疸、肝機能障害あり

（55%）、易出血性食道・胃静脈瘤あり（51%）、門脈圧亢進症性胃腸症あり（49%）、脾腫あり（73%）であった。

超音波、CT、MRI、腹腔鏡検査による肝静脈・肝部下大静脈の検査所見は、開存19%、狭窄48%、閉塞33%であった。40%以上で見られた所見は、肝静脈主幹や肝部下大静脈の逆流・乱流あり（48%）、肝静脈血流波形の平坦化（52%）、脾臓の腫大あり（81%）、うっ血性肝腫大あり（54%）、肝尾状葉腫大あり（61%）、肝静脈閉塞（一枝閉塞19%、二枝閉塞27%、三枝閉塞24%）であった。

下大静脈、肝静脈造影及び圧測定で40%以上で見られた所見は、肝部下大静脈（狭窄44%、閉塞26%）、肝静脈主幹（一枝閉塞11%、二枝閉塞28%、三枝閉塞28%）、側副血行路あり（70%）、肝静脈枝相互間吻合あり（43%）であった。

血液・生化学検査で、患者の半数以上が正常値でなかった項目は、血小板数低下（65%）、PT低下（55%）、INR上昇（55%）、アンモニア上昇（51%）、AST上昇（54%）、 γ -GTP上昇（78%）、ALP上昇（52%）、総ビリルビン上昇（53%）、直接ビリルビン上昇（66%）であった。

内視鏡検査では、食道静脈瘤ありは75%で見られたが、胃静脈瘤ありは27%であった。

肝病理組織学的検査で、患者の半数以上で見られたのは、肝類洞のうっ血あり（94%）、うっ血性肝腫大あり（75%）、肝線維化あり（88%）、肝実質の脱落・再生あり（75%）、うっ血性肝硬変あり（50%）、類洞の拡張あり（86%）、中心性壊死あり（75%）、中心帯領域の線維化あり（88%）、中心帯連結架橋性線維化あり（50%）であった。

鑑別診断は、全て除外可が97%であった。除外不可が1名でみられ、除外不可であった疾患は、肝外門脈閉塞症であった。

■ 発症と経過

類縁疾患の家族歴は、99%がなかった。

既往歴は、膠原病、血液疾患、静脈血栓症なしが90%以上であった。

経過の状態は、治癒0%、軽快22%、不変30%、徐々に悪化39%、急速に悪化9%であった。

■ 治療

閉塞・狭窄に関する治療では、バルーンカテーテルによる開通術・拡張術ありが51%であった。

■ 重症度分類

重症度Ⅰ 1%、重症度Ⅱ 10%、重症度Ⅲ 64%、重症度Ⅳ 14%、重症度Ⅴ 10%であった。

■ 人工呼吸器に関する事項

人工呼吸器使用ありは、7%であった。

生活状況は、食事、車いすとベッド間移動、整容、トイレ動作、入浴、歩行、階段昇降、着替え、排便コントロール、排尿コントロールにおいて80%以上が自立していた。

D. 考察

2015-2019年の情報を用いた本研究は、1975-1989年(30年以上前)に実施された日本の疫学調査[2]と比較すると、男性がやや多く(59% vs. 55%)、発症見込みから初診までの平均期間はやや短かった(5.0年 vs. 6.6年)。

本研究でみられた主要症状は、腹水、下腿浮腫、下肢静脈瘤、胸腹壁の静脈怒張、貧血・出血傾向、黄疸、肝機能障害、易出血性食道・胃静脈瘤、門脈圧亢進症性胃腸症、脾腫、であり、過去研究と同様な症状が多かった。腹痛は、過去研究では2.5%にみられたが、本研究では、27%であった。

E. 結論

BCS患者の新規登録は、5年間で70人(男41人、女29人)、発病年齢の中央値は42.0歳(四分位範囲29.5-54.5歳)、発病から

申請までの経過年数の中央値は1.0年(四分位範囲0-5.0年)であった。主要症状は、脾腫、黄疸、肝機能障害、腹水、下腿浮腫、下肢静脈瘤、易出血性食道・胃静脈瘤が多くみられた。

謝辞

「指定難病患者データ及び小児慢性特定疾病児童等データの提供に関するガイドライン」に基づき、データ提供を受けた。なお、本研究結果はBudd-Chiari症候群の新規申請者における疫学像を明らかにするために集計解析を行ったものであり、厚生労働省が公表している統計等とは異なる。

参考文献

1. Li Y, De Stefano V, Li H, Zheng K, Bai Z, Guo X, Qi X. Epidemiology of Budd-Chiari syndrome: A systematic review and meta-analysis Clin Res Hepatol Gastroenterol. 2019 Aug;43(4):468-474.
2. Okuda H, Yamagata H, Obata H, Iwata H, Sasaki R, Imai F, Okudaira M, Ohbu M, Okuda K. Epidemiological and clinical features of Budd-Chiari syndrome in Japan. J Hepatol. 1995 Jan;22(1):1-9.

F. 研究発表

1. 論文発表
なし
2. 学会発表
なし

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. Budd-Chiari症候群新規申請患者(70例)における背景因子

項目	合計		申請年度				
			2015年	2016年	2017年	2018年	2019年
	N=70	N=7	N=21	N=13	N=19	N=10	
	n (%)	n (%)	n (%)	n (%)	n (%)	n (%)	
■ 基本情報							
性別							
男	41 (59)	4 (57)	10 (48)	9 (69)	13 (68)	5 (50)	
女	29 (41)	3 (43)	11 (52)	4 (31)	6 (32)	5 (50)	
欠損	0	0	0	0	0	0	
申請時年齢							
中央値 (IQR)	47.0 (34.0-62.0)	42.0 (33.0-49.0)	47.0 (36.0-62.0)	47.0 (31.0-58.0)	51.0 (35.0-66.0)	44.5 (33.0-66.0)	
<10	0 (0)	0 (0)	0 (0)	0 (0)	0 (0)	0 (0)	
10-19	2 (3)	0 (0)	2 (10)	0 (0)	0 (0)	0 (0)	
20-29	6 (9)	1 (14)	1 (5)	3 (23)	0 (0)	1 (10)	
30-39	18 (26)	2 (29)	4 (19)	3 (23)	6 (32)	3 (30)	
40-49	14 (20)	3 (43)	4 (19)	1 (8)	3 (16)	3 (30)	
50-59	10 (14)	0 (0)	4 (19)	3 (23)	3 (16)	0 (0)	
60-69	9 (13)	1 (14)	1 (5)	1 (8)	5 (26)	1 (10)	
70-79	6 (9)	0 (0)	3 (14)	1 (8)	1 (5)	1 (10)	
80+	5 (7)	0 (0)	2 (10)	1 (8)	1 (5)	1 (10)	
欠損	0	0	0	0	0	0	
発病年齢							
中央値 (IQR)	42.0 (29.5-54.5)	42.0 (32.0-49.0)	42.0 (18.0-53.0)	41.5 (22.0-54.5)	45.0 (33.0-55.0)	36.0 (29.0-68.5)	
<10	1 (2)	0 (0)	1 (5)	0 (0)	0 (0)	0 (0)	
10-19	6 (9)	0 (0)	4 (21)	2 (17)	0 (0)	0 (0)	
20-29	9 (14)	1 (14)	0 (0)	3 (25)	3 (17)	2 (25)	
30-39	14 (22)	2 (29)	3 (16)	1 (8)	5 (28)	3 (38)	
40-49	11 (17)	3 (43)	4 (21)	1 (8)	3 (17)	0 (0)	
50-59	11 (17)	0 (0)	4 (21)	3 (25)	4 (22)	0 (0)	
60-69	5 (8)	1 (14)	0 (0)	1 (8)	2 (11)	1 (13)	
70-79	6 (9)	0 (0)	3 (16)	0 (0)	1 (6)	2 (25)	
80+	1 (2)	0 (0)	0 (0)	1 (8)	0 (0)	0 (0)	
欠損	6	0	2	1	1	2	
発病から申請までの経過年数							
中央値 (IQR)	1.0 (0-5.0)	0 (0-1.0)	1.0 (0-10.0)	0.5 (0-3.0)	0.5 (0-12.0)	0 (0-7.0)	
<1	34 (53)	5 (71)	9 (47)	6 (50)	9 (50)	5 (63)	
1-4	13 (20)	2 (29)	5 (26)	3 (25)	2 (11)	1 (13)	
5-9	4 (6)	0 (0)	0 (0)	2 (17)	2 (11)	0 (0)	
10-14	4 (6)	0 (0)	2 (11)	0 (0)	1 (6)	1 (13)	
15-19	3 (5)	0 (0)	0 (0)	0 (0)	2 (11)	1 (13)	
20+	6 (9)	0 (0)	3 (16)	1 (8)	2 (11)	0 (0)	
欠損	6	0	2	1	1	2	

表. Budd-Chiari症候群新規申請患者(70例)における背景因子

項目	合計		申請年度									
			2015年		2016年		2017年		2018年		2019年	
	N=70		N=7		N=21		N=13		N=19		N=10	
	n	(%)	n	(%)	n	(%)	n	(%)	n	(%)	n	(%)
出生地												
北海道・東北	4	(19)					1	(20)	1	(10)	2	(33)
関東	2	(10)					0	(0)	2	(20)	0	(0)
中部	4	(19)					1	(20)	2	(20)	1	(17)
近畿	6	(29)	NA		NA		3	(60)	2	(20)	1	(17)
中国・四国	3	(14)					0	(0)	3	(30)	0	(0)
九州・沖縄	2	(10)					0	(0)	0	(0)	2	(33)
欠損	21						8		9		4	
医療機関の所在地												
北海道・東北	11	(16)	2	(29)	2	(10)	3	(23)	2	(11)	2	(20)
関東	17	(25)	2	(29)	6	(30)	4	(31)	1	(5)	4	(40)
中部	10	(14)	0	(0)	3	(15)	1	(8)	4	(21)	2	(20)
近畿	14	(20)	0	(0)	5	(25)	5	(38)	3	(16)	1	(10)
中国・四国	10	(14)	1	(14)	3	(15)	0	(0)	5	(26)	1	(10)
九州・沖縄	7	(10)	2	(29)	1	(5)	0	(0)	4	(21)	0	(0)
欠損	1		0		1		0		0		0	
家族内発症												
あり	0	(0)	0	(0)	0	(0)	0	(0)	0	(0)	0	(0)
なし	61	(92)	6	(86)	19	(90)	10	(91)	17	(100)	9	(90)
不明	5	(8)	1	(14)	2	(10)	1	(9)	0	(0)	1	(10)
欠損	4		0		0		2		2		0	
社会保障												
介護認定												
要介護	2	(3)	0	(0)	1	(5)	1	(8)	0	(0)	0	(0)
要支援	1	(1)	0	(0)	0	(0)	0	(0)	1	(5)	0	(0)
なし	64	(96)	7	(100)	18	(95)	12	(92)	18	(95)	9	(100)
欠損	3		0		2		0		0		1	
生活状況												
移動の程度												
歩き回るのに問題はない	51	(73)	5	(71)	15	(71)	9	(69)	16	(84)	6	(60)
いづらか問題がある	15	(21)	2	(29)	5	(24)	3	(23)	3	(16)	2	(20)
寝たきりである	4	(6)	0	(0)	1	(5)	1	(8)	0	(0)	2	(20)
欠損	0		0		0		0		0		0	
身の回りの管理												
洗面や着替えに問題はない	56	(81)	5	(83)	16	(76)	11	(85)	17	(89)	7	(70)
いづらか問題がある	10	(14)	1	(17)	5	(24)	1	(8)	2	(11)	1	(10)
自分でできない	3	(4)	0	(0)	0	(0)	1	(8)	0	(0)	2	(20)
欠損	1		1		0		0		0		0	
ふだんの活動												
問題はない	46	(67)	4	(57)	13	(62)	9	(69)	13	(72)	7	(70)
いづらか問題がある	17	(25)	3	(43)	6	(29)	3	(23)	5	(28)	0	(0)
行うことができない	6	(9)	0	(0)	2	(10)	1	(8)	0	(0)	3	(30)
欠損	1		0		0		0		1		0	
痛み／不快感												
ない	40	(58)	4	(57)	14	(67)	6	(50)	12	(63)	4	(40)
中程度ある	25	(36)	3	(43)	7	(33)	4	(33)	7	(37)	4	(40)
ひどい	4	(6)	0	(0)	0	(0)	2	(17)	0	(0)	2	(20)
欠損	1		0		0		1		0		0	
不安／ふさぎ込み												
問題はない	48	(69)	5	(71)	15	(71)	7	(54)	15	(79)	6	(60)
中程度	17	(24)	2	(29)	4	(19)	5	(38)	4	(21)	2	(20)
ひどく不安あるいはふさぎ込んでいる	5	(7)	0	(0)	2	(10)	1	(8)	0	(0)	2	(20)
欠損	0		0		0		0		0		0	

表. Budd-Chiari症候群新規申請患者(70例)における背景因子

項目	合計 N=70 n (%)	申請年度				
		2015年 N=7 n (%)	2016年 N=21 n (%)	2017年 N=13 n (%)	2018年 N=19 n (%)	2019年 N=10 n (%)
■ 診断基準に関する事項						
A. 症状						
病期分類						
1	8 (12)	0 (0)	2 (10)	2 (15)	2 (11)	2 (20)
2	26 (38)	3 (43)	10 (48)	4 (31)	6 (33)	3 (30)
3	20 (29)	3 (43)	4 (19)	5 (38)	7 (39)	1 (10)
4	8 (12)	1 (14)	3 (14)	1 (8)	2 (11)	1 (10)
5	7 (10)	0 (0)	2 (10)	1 (8)	1 (6)	3 (30)
欠損	1	0	0	0	1	0
主要症状						
腹水						
あり	36 (51)	4 (57)	12 (57)	7 (54)	7 (37)	6 (60)
なし	34 (49)	3 (43)	9 (43)	6 (46)	12 (63)	4 (40)
欠損	0	0	0	0	0	0
下腿浮腫、下肢静脈瘤						
あり	36 (51)	4 (57)	14 (67)	5 (38)	8 (42)	5 (50)
なし	34 (49)	3 (43)	7 (33)	8 (62)	11 (58)	5 (50)
欠損	0	0	0	0	0	0
胸腹壁の静脈怒張						
あり	30 (43)	3 (43)	14 (67)	3 (23)	7 (37)	3 (30)
なし	40 (57)	4 (57)	7 (33)	10 (77)	12 (63)	7 (70)
欠損	0	0	0	0	0	0
吐血、下血						
あり	5 (7)	0 (0)	3 (14)	0 (0)	1 (5)	1 (10)
なし	65 (93)	7 (100)	18 (86)	13 (100)	18 (95)	9 (90)
欠損	0	0	0	0	0	0
貧血・出血傾向						
あり	32 (46)	2 (29)	11 (52)	5 (38)	9 (47)	5 (50)
なし	38 (54)	5 (71)	10 (48)	8 (62)	10 (53)	5 (50)
欠損	0	0	0	0	0	0
黄疸、肝機能障害						
あり	38 (55)	3 (43)	10 (48)	7 (54)	12 (67)	6 (60)
なし	31 (45)	4 (57)	11 (52)	6 (46)	6 (33)	4 (40)
欠損	1	0	0	0	1	0
易出血性食道・胃静脈瘤						
あり	19 (51)			3 (38)	10 (53)	6 (60)
なし	18 (49)	NA	NA	5 (63)	9 (47)	4 (40)
欠損	5			5	0	0
異所性静脈瘤						
あり	6 (17)			2 (25)	4 (21)	0 (0)
なし	30 (83)	NA	NA	6 (75)	15 (79)	9 (100)
欠損	6			5	0	1
門脈圧亢進症性胃腸症						
あり	17 (49)			2 (25)	12 (63)	3 (38)
なし	18 (51)	NA	NA	6 (75)	7 (37)	5 (63)
欠損	7			5	0	2
脾腫						
あり	27 (73)			4 (50)	16 (84)	7 (70)
なし	10 (27)	NA	NA	4 (50)	3 (16)	3 (30)
欠損	5			5	0	0
腹痛						
あり	10 (27)			2 (25)	4 (21)	4 (40)
なし	27 (73)	NA	NA	6 (75)	15 (79)	6 (60)
欠損	5			5	0	0
嘔吐						
あり	5 (14)			2 (25)	0 (0)	3 (30)
なし	32 (86)	NA	NA	6 (75)	19 (100)	7 (70)
欠損	5			5	0	0
急速な肝腫大						
あり	12 (32)			2 (25)	4 (21)	6 (60)
なし	25 (68)	NA	NA	6 (75)	15 (79)	4 (40)
欠損	5			5	0	0

表. Budd-Chiari症候群新規申請患者(70例)における背景因子

項目	合計	申請年度				
		2015年	2016年	2017年	2018年	2019年
		N=70	N=7	N=21	N=13	N=19
	n (%)	n (%)	n (%)	n (%)	n (%)	n (%)
B. 検査所見						
① 超音波、CT、MRI、腹腔鏡検査						
肝静脈・肝部下大静脈(下大静脈)						
開存	13 (19)	2 (29)	6 (32)	2 (17)	1 (5)	2 (20)
狭窄	32 (48)	2 (29)	9 (47)	6 (50)	11 (58)	4 (40)
閉塞	22 (33)	3 (43)	4 (21)	4 (33)	7 (37)	4 (40)
欠損	3	0	2	1	0	0
肝静脈主幹や肝部下大静脈の逆流・乱流						
あり	31 (48)	2 (33)	6 (32)	7 (58)	11 (61)	5 (56)
なし	33 (52)	4 (67)	13 (68)	5 (42)	7 (39)	4 (44)
欠損	6	1	2	1	1	1
肝静脈の逆流						
あり	19 (33)	0 (0)	7 (41)	3 (30)	6 (38)	3 (33)
なし	39 (67)	6 (100)	10 (59)	7 (70)	10 (63)	6 (67)
欠損	12	1	4	3	3	1
肝静脈血流波形						
平坦化	13 (52)			4 (80)	4 (33)	5 (63)
欠如	12 (48)	NA	NA	1 (20)	8 (67)	3 (38)
欠損	17			8	7	2
門脈本幹、肝内門脈枝						
開存	35 (97)			8 (100)	18 (95)	9 (100)
狭窄	0 (0)	NA	NA	0 (0)	0 (0)	0 (0)
閉塞	1 (3)			0 (0)	1 (5)	0 (0)
欠損	6			5	0	1
脾臓の腫大						
あり	30 (81)			5 (63)	17 (89)	8 (80)
なし	7 (19)	NA	NA	3 (38)	2 (11)	2 (20)
欠損	5			5	0	0
うっ血性肝腫大						
あり	20 (54)			2 (25)	11 (58)	7 (70)
なし	17 (46)	NA	NA	6 (75)	8 (42)	3 (30)
欠損	5			5	0	0
肝尾状葉腫大						
あり	42 (61)	2 (29)	15 (75)	9 (69)	9 (47)	7 (70)
なし	27 (39)	5 (71)	5 (25)	4 (31)	10 (53)	3 (30)
欠損	1	0	1	0	0	0
肝内腫瘍性病変						
あり	8 (11)	1 (14)	3 (14)	1 (8)	1 (5)	2 (20)
なし	62 (89)	6 (86)	18 (86)	12 (92)	18 (95)	8 (80)
欠損	0	0	0	0	0	0
肝静脈						
開存	20 (30)	1 (14)	8 (42)	4 (31)	5 (26)	2 (22)
一枝閉塞	13 (19)	1 (14)	1 (5)	4 (31)	4 (21)	3 (33)
二枝閉塞	18 (27)	3 (43)	7 (37)	2 (15)	5 (26)	1 (11)
三枝閉塞	16 (24)	2 (29)	3 (16)	3 (23)	5 (26)	3 (33)
欠損	3	0	2	0	0	1

表. Budd-Chiari症候群新規申請患者(70例)における背景因子

項目	合計 N=70 n (%)	申請年度				
		2015年 N=7 n (%)	2016年 N=21 n (%)	2017年 N=13 n (%)	2018年 N=19 n (%)	2019年 N=10 n (%)
② 下大静脈、肝静脈造影および圧測定						
肝部下大静脈						
開存	12 (31)	2 (67)	3 (23)	1 (13)	4 (36)	2 (50)
狭窄	17 (44)	1 (33)	6 (46)	5 (63)	4 (36)	1 (25)
閉塞	10 (26)	0 (0)	4 (31)	2 (25)	3 (27)	1 (25)
欠損	31	4	8	5	8	6
肝静脈主幹						
開存	6 (33)	0 (0)	6 (50)	0 (0)	NA	NA
一枝閉塞	2 (11)	0 (0)	0 (0)	2 (67)		
二枝閉塞	5 (28)	2 (67)	3 (25)	0 (0)		
三枝閉塞	5 (28)	1 (33)	3 (25)	1 (33)		
狭窄	0 (0)	0 (0)	0 (0)	0 (0)		
欠損	23	4	9	10		
側副血行路						
あり	14 (70)	NA	NA	3 (60)	8 (73)	3 (75)
なし	2 (10)			1 (20)	0 (0)	1 (25)
不明	4 (20)			1 (20)	3 (27)	0 (0)
欠損	22			8	8	6
肝静脈枝相互間吻合						
あり	9 (43)	NA	NA	2 (40)	4 (36)	3 (60)
なし	4 (19)			1 (20)	2 (18)	1 (20)
不明	8 (38)			2 (40)	5 (45)	1 (20)
欠損	21			8	8	5
肝部下大静脈圧						
中央値 (IQR)	17.3 (13.0-20.0)	NA	17.3 (9.5-19.5)	NA	17.0 (17.0-26.0)	NA
欠損	27		13		14	
肝静脈圧						
中央値 (IQR)	26.0 (19.5-35.8)	NA	23.0 (18.5-48.0)	NA	26.0 (19.0-42.5)	NA
欠損	33		17		16	
閉塞肝静脈圧						
中央値 (IQR)	37.5 (27.0-49.0)	NA	27.0 (20.0-250)	NA	38.0 (37.0-49.0)	NA
欠損	34		18		16	
血液・生化学検査等						
赤血球数 (10 ⁴ /μL)						
中央値 (IQR)	446 (391-505)	445 (420-483)	454 (390-504)	505 (436-553)	438 (385-474)	433 (327-516)
上昇	12 (19)	1 (14)	4 (20)	3 (27)	2 (12)	2 (25)
正常(男:435-555,女:386-492)	33 (52)	4 (57)	11 (55)	6 (55)	9 (53)	3 (38)
低下	18 (29)	2 (29)	5 (25)	2 (18)	6 (35)	3 (38)
欠損	7	0	1	2	2	2
白血球数 (10 ³ /μL)						
中央値 (IQR)	5.5 (4.3-9.7)	5.0 (3.6-9.8)	4.5 (3.7-5.8)	7.5 (5.1-10.2)	5.9 (4.8-7.6)	9.8 (4.6-12.9)
上昇	19 (29)	2 (33)	3 (14)	6 (46)	3 (18)	5 (56)
正常(3.3-8.6)	41 (62)	3 (50)	14 (67)	6 (46)	14 (82)	4 (44)
低下	6 (9)	1 (17)	4 (19)	1 (8)	0 (0)	0 (0)
欠損	4	1	0	0	2	1
ヘモグロビン (g/dl)						
平均±標準偏差	13.3 ± 2.7	13.3 ± 3.5	12.8 ± 2.2	14.6 ± 2.3	12.9 ± 2.5	13.4 ± 3.5
上昇	7 (10)	1 (17)	1 (5)	2 (15)	1 (6)	2 (20)
正常(男:13.7-16.8,女:11.6-14.8)	37 (54)	3 (50)	11 (52)	9 (69)	9 (50)	5 (50)
低下	24 (35)	2 (33)	9 (43)	2 (15)	8 (44)	3 (30)
欠損	2	1	0	0	1	0
血小板数 (10 ⁴ /μL)						
中央値 (IQR)	14.5 (9.8-22.8)	14.0 (12.6-20.3)	13.7 (11.2-19.1)	14.6 (14.3-17.1)	12.7 (8.9-23.9)	14.9 (9.3-52.3)
上昇	10 (15)	1 (14)	2 (10)	1 (8)	3 (17)	3 (30)
正常(15.8-34.8)	14 (21)	1 (14)	4 (20)	3 (23)	4 (22)	2 (20)
低下	44 (65)	5 (71)	14 (70)	9 (69)	11 (61)	5 (50)
欠損	2	0	1	0	1	0

表. Budd-Chiari症候群新規申請患者(70例)における背景因子

項目	合計 N=70 n (%)	申請年度				
		2015年 N=7 n (%)	2016年 N=21 n (%)	2017年 N=13 n (%)	2018年 N=19 n (%)	2019年 N=10 n (%)
PT (%)						
平均±標準偏差	62 ± 26	49 ± 25	64 ± 28	74 ± 26	59 ± 24	58 ± 30
上昇	0 (0)	0 (0)	0 (0)	0 (0)	0 (0)	0 (0)
正常(70-140)	30 (45)	2 (29)	12 (60)	6 (50)	7 (37)	3 (33)
低下	37 (55)	5 (71)	8 (40)	6 (50)	12 (63)	6 (67)
欠損	3	0	1	1	0	1
INR						
中央値 (IQR)	1.23 (1.11-1.46)	1.38 (1.16-1.61)	1.14 (1.08-1.61)	1.17 (1.10-1.39)	1.25 (1.14-1.41)	1.33 (1.22-1.54)
上昇	36 (55)	5 (71)	7 (39)	5 (42)	11 (58)	8 (80)
正常(0.80-1.20)	30 (45)	2 (29)	11 (61)	7 (58)	8 (42)	2 (20)
低下	0 (0)	0 (0)	0 (0)	0 (0)	0 (0)	0 (0)
欠損	4	0	3	1	0	0
アルブミン (g/dL)						
中央値 (IQR)	3.8 (3.1-4.4)	4.0 (2.2-4.4)	3.7 (3.1-4.4)	4.3 (3.1-4.4)	3.5 (2.9-4.1)	3.4 (3.1-4.3)
低下	1 (1)	0 (0)	1 (5)	0 (0)	0 (0)	0 (0)
正常または上昇 (≥4.1)	69 (99)	7 (100)	20 (95)	13 (100)	19 (100)	10 (100)
欠損	0	0	0	0	0	0
アンモニア (μg/dL)						
中央値 (IQR)	68 (46-98)	70 (38-92)	70 (46-83)	81 (53-114)	57 (48-94)	61 (19-206)
上昇	20 (51)	2 (67)	5 (56)	4 (57)	7 (44)	2 (50)
正常または低下 (≤66)	19 (49)	1 (33)	4 (44)	3 (43)	9 (56)	2 (50)
欠損	31	4	12	6	3	6
AST(U/L)						
中央値 (IQR)	33 (26-53)	48 (36-85)	32 (26-51)	29 (27-57)	31 (26-45)	33 (19-104)
上昇	38 (54)	7 (100)	11 (52)	5 (38)	10 (53)	5 (50)
正常または低下 (≤30)	32 (46)	0 (0)	10 (48)	8 (62)	9 (47)	5 (50)
欠損	0	0	0	0	0	0
ALT(U/L)						
中央値 (IQR)	27 (19-46)	30 (22-73)	25 (18-45)	27 (20-34)	26 (17-41)	37 (25-79)
上昇	26 (38)	2 (29)	9 (45)	3 (23)	6 (32)	6 (60)
正常または低下 (男:≤42, 女:≤23)	43 (62)	5 (71)	11 (55)	10 (77)	13 (68)	4 (40)
欠損	1	0	1	0	0	0
γ-GTP(U/L)						
中央値 (IQR)	91 (46-164)	109 (45-154)	86 (49-142)	100 (65-203)	112 (44-212)	76 (35-162)
上昇	54 (78)	5 (71)	16 (80)	11 (85)	14 (74)	8 (80)
正常または低下 (男:≤64, 女:≤32)	15 (22)	2 (29)	4 (20)	2 (15)	5 (26)	2 (20)
欠損	1	0	1	0	0	0
ALP(U/L)						
中央値 (IQR)	333 (253-504)	425 (276-511)	307 (224-466)	355 (253-389)	377 (310-656)	282 (212-363)
上昇	35 (52)	4 (57)	8 (40)	7 (54)	14 (74)	2 (25)
正常または低下 (≤322)	32 (48)	3 (43)	12 (60)	6 (46)	5 (26)	6 (75)
欠損	3	0	1	0	0	2
総ビリルビン(mg/dL)						
中央値 (IQR)	1.7 (0.9-2.4)	1.8 (1.1-3.7)	1.3 (0.8-2.1)	2.1 (1.4-2.4)	2.0 (1.1-2.6)	1.2 (0.8-2.8)
上昇	37 (53)	4 (57)	7 (33)	8 (62)	14 (74)	4 (40)
正常または低下 (≤1.5)	33 (47)	3 (43)	14 (67)	5 (38)	5 (26)	6 (60)
欠損	0	0	0	0	0	0
直接ビリルビン(mg/dL)						
中央値 (IQR)	0.5 (0.2-1.0)	0.5 (0.2-0.7)	0.5 (0.2-1.1)	0.7 (0.5-1.0)	0.5 (0.3-1.0)	0.5 (0.2-0.8)
上昇	35 (66)	4 (67)	9 (64)	7 (88)	10 (59)	5 (63)
正常または低下 (≤0.3)	18 (34)	2 (33)	5 (36)	1 (13)	7 (41)	3 (38)
欠損	17	1	7	5	2	2
HBs抗原						
陽性	0 (0)	0 (0)	0 (0)	0 (0)	0 (0)	0 (0)
陰性	68 (97)	7 (100)	21 (100)	13 (100)	18 (95)	9 (90)
不明	2 (3)	0 (0)	0 (0)	0 (0)	1 (5)	1 (10)
欠損	0	0	0	0	0	0
HCV抗体						
陽性	3 (4)	0 (0)	1 (5)	1 (8)	1 (5)	0 (0)
陰性	65 (93)	7 (100)	20 (95)	12 (92)	17 (89)	9 (90)
不明	2 (3)	0 (0)	0 (0)	0 (0)	1 (5)	1 (10)
欠損	0	0	0	0	0	0

表. Budd-Chiari症候群新規申請患者(70例)における背景因子

項目	合計		申請年度				
			2015年	2016年	2017年	2018年	2019年
	N=70	N=7	N=21	N=13	N=19	N=10	
	n (%)	n (%)	n (%)	n (%)	n (%)	n (%)	
内視鏡検査							
食道静脈瘤							
あり	45 (75)	4 (67)	13 (68)	7 (78)	15 (83)	6 (75)	
なし	15 (25)	2 (33)	6 (32)	2 (22)	3 (17)	2 (25)	
欠損	10	1	2	4	1	2	
F1	28 (62)	2 (50)	9 (75)	6 (75)	8 (53)	3 (50)	
F2	13 (29)	2 (50)	2 (17)	1 (13)	6 (40)	2 (33)	
F3	4 (9)	0 (0)	1 (8)	1 (13)	1 (7)	1 (17)	
欠損	25	3	9	5	4	4	
RC-	29 (64)	4 (100)	9 (69)	5 (71)	7 (47)	4 (67)	
RC+	9 (20)	0 (0)	2 (15)	1 (14)	6 (40)	0 (0)	
RC++	5 (11)	0 (0)	2 (15)	1 (14)	2 (13)	0 (0)	
RC+++	2 (4)	0 (0)	0 (0)	0 (0)	0 (0)	2 (33)	
欠損	25	3	8	6	4	4	
胃静脈瘤							
あり	16 (27)	2 (33)	4 (21)	3 (33)	4 (22)	3 (43)	
なし	43 (73)	4 (67)	15 (79)	6 (67)	14 (78)	4 (57)	
欠損	11	1	2	4	1	3	
F1	11 (73)	0 (0)	2 (67)	2 (67)	4 (100)	3 (100)	
F2	3 (20)	2 (100)	1 (33)	0 (0)	0 (0)	0 (0)	
F3	1 (7)	0 (0)	0 (0)	1 (33)	0 (0)	0 (0)	
欠損	55	5	18	10	15	7	
Lg-c	8 (53)	1 (50)	2 (67)	1 (33)	2 (50)	2 (67)	
Lg-f	4 (27)	1 (50)	1 (33)	2 (67)	0 (0)	0 (0)	
Lg-cf	3 (20)	0 (0)	0 (0)	0 (0)	2 (50)	1 (33)	
欠損	55	5	18	10	15	7	
異所性静脈瘤							
あり	4 (7)	0 (0)	2 (11)	1 (11)	1 (6)	0 (0)	
なし	55 (93)	6 (100)	17 (89)	8 (89)	17 (94)	7 (100)	
欠損	11	1	2	4	1	3	

表. Budd-Chiari症候群新規申請患者(70例)における背景因子

項目	合計		申請年度				
			2015年	2016年	2017年	2018年	2019年
	N=70	N=7	N=21	N=13	N=19	N=10	
	n (%)	n (%)	n (%)	n (%)	n (%)	n (%)	
肝病理組織学的検査							
肝類洞のうっ血							
あり	15 (94)	2 (100)	4 (80)	4 (100)	4 (100)	1 (100)	
なし	1 (6)	0 (0)	1 (20)	0 (0)	0 (0)	0 (0)	
欠損	54	5	16	9	15	9	
うっ血性肝腫大							
あり	6 (75)	NA		3 (100)	2 (50)	1 (100)	
なし	2 (25)	NA		0 (0)	2 (50)	0 (0)	
欠損	34			10	15	9	
肝線維化							
あり	14 (88)	2 (100)	3 (60)	4 (100)	4 (100)	1 (100)	
なし	2 (13)	0 (0)	2 (40)	0 (0)	0 (0)	0 (0)	
欠損	54	5	16	9	15	9	
肝実質の脱落・再生							
あり	6 (75)	NA		3 (100)	2 (50)	1 (100)	
なし	2 (25)	NA		0 (0)	2 (50)	0 (0)	
欠損	34			10	15	9	
うっ血性肝硬変							
あり	8 (50)	1 (50)	2 (40)	1 (25)	4 (100)	0 (0)	
なし	8 (50)	1 (50)	3 (60)	3 (75)	0 (0)	1 (100)	
欠損	54	5	16	9	15	9	
類洞の拡張							
あり	6 (86)	NA		2 (100)	3 (75)	1 (100)	
なし	1 (14)	NA		0 (0)	1 (25)	0 (0)	
欠損	35			11	15	9	
中心性壊死							
あり	6 (75)	NA		3 (100)	2 (50)	1 (100)	
なし	2 (25)	NA		0 (0)	2 (50)	0 (0)	
欠損	34			10	15	9	
肝小葉の逆転							
あり	3 (21)	1 (50)	1 (20)	1 (33)	0 (0)	NA	
なし	11 (79)	1 (50)	4 (80)	2 (67)	4 (100)		
欠損	46	5	16	10	15		
中心帯領域の線維化							
あり	7 (88)	NA		3 (100)	4 (100)	0 (0)	
なし	1 (13)	NA		0 (0)	0 (0)	1 (100)	
欠損	34			10	15	9	
中心帯連結架橋性線維化							
あり	4 (50)	NA		2 (67)	2 (50)	0 (0)	
なし	4 (50)	NA		1 (33)	2 (50)	1 (100)	
欠損	34			10	15	9	

表. Budd-Chiari症候群新規申請患者(70例)における背景因子

項目	合計	申請年度				
		2015年	2016年	2017年	2018年	2019年
		N=70	N=7	N=21	N=13	N=19
	n (%)	n (%)	n (%)	n (%)	n (%)	n (%)
C. 鑑別診断						
全て除外可	36 (97)	NA	NA	8 (100)	18 (95)	10 (100)
除外不可	1* (3)			0 (0)	1* (5)	0 (0)
不明	0 (0)			0 (0)	0 (0)	0 (0)
欠損	5			5	0	0
* 除外不可であった疾患は、肝外門脈閉塞症						
■ 発症と経過						
家族歴(類縁疾患)						
近親者の膠原病の有無						
あり	1 (1)	0 (0)	1 (5)	0 (0)	0 (0)	0 (0)
なし	66 (99)	7 (100)	19 (95)	12 (100)	18 (100)	10 (100)
欠損	3	0	1	1	1	0
近親者の血液疾患の有無						
あり	0 (0)	0 (0)	0 (0)	0 (0)	0 (0)	0 (0)
なし	66 (100)	7 (100)	20 (100)	12 (100)	17 (100)	10 (100)
欠損	4	0	1	1	2	0
近親者の静脈血栓症の有無						
あり	0 (0)	0 (0)	0 (0)	0 (0)	0 (0)	0 (0)
なし	67 (100)	7 (100)	20 (100)	11 (100)	19 (100)	10 (100)
欠損	3	0	1	2	0	0
既往歴						
膠原病						
あり	4 (6)	0 (0)	1 (5)	2 (15)	1 (5)	0 (0)
なし	66 (94)	7 (100)	20 (95)	11 (85)	18 (95)	10 (100)
欠損	0	0	0	0	0	0
血液疾患						
あり	7 (10)	1 (14)	0 (0)	0 (0)	3 (17)	3 (30)
なし	62 (90)	6 (86)	21 (100)	13 (100)	15 (83)	7 (70)
欠損	1	0	0	0	1	0
静脈血栓症						
あり	5 (7)	0 (0)	2 (10)	1 (8)	1 (5)	1 (10)
なし	64 (93)	6 (100)	19 (90)	12 (92)	18 (95)	9 (90)
欠損	1	1	0	0	0	0
その他						
あり	17 (25)	3 (50)	5 (26)	2 (15)	5 (26)	2 (20)
なし	50 (75)	3 (50)	14 (74)	11 (85)	14 (74)	8 (80)
欠損	3	1	2	0	0	0
経過						
経過の状態						
治癒	0 (0)	0 (0)	0 (0)	0 (0)	0 (0)	0 (0)
軽快	14 (22)	1 (14)	1 (5)	6 (50)	4 (25)	2 (25)
不変	19 (30)	3 (43)	8 (38)	2 (17)	5 (31)	1 (13)
徐々に悪化	25 (39)	2 (29)	9 (43)	3 (25)	7 (44)	4 (50)
急速に悪化	6 (9)	1 (14)	3 (14)	1 (8)	0 (0)	1 (13)
その他	0 (0)	0 (0)	0 (0)	0 (0)	0 (0)	0 (0)
欠損	6	0	0	1	3	2

表. Budd-Chiari症候群新規申請患者(70例)における背景因子

項目	合計		申請年度				
	N=70		2015年	2016年	2017年	2018年	2019年
	n	(%)	n (%)	n (%)	n (%)	n (%)	n (%)
■ 治療その他							
閉塞・狭窄に関する治療							
バルーンカテーテルによる開通術・拡張術							
あり	23	(51)	1 (20)	10 (56)	6 (60)	4 (50)	2 (50)
なし	22	(49)	4 (80)	8 (44)	4 (40)	4 (50)	2 (50)
欠損	25		2	3	3	11	6
ステント留置							
あり	6	(13)	0 (0)	3 (17)	2 (73)	0 (0)	1 (25)
なし	39	(87)	5 (100)	15 (83)	8 (27)	8 (100)	3 (75)
欠損	25		2	3	3	11	6
閉塞・狭窄に関する手術							
用指膜破碎術							
あり	0	(0)	0 (0)	0 (0)	0 (0)	0 (0)	0 (0)
なし	39	(100)	5 (100)	17 (100)	6 (100)	7 (100)	4 (100)
欠損	31		2	4	7	12	6
閉塞部穿孔術							
あり	1	(3)	0 (0)	0 (0)	1 (14)	0 (0)	0 (0)
なし	39	(98)	5 (100)	17 (100)	6 (86)	7 (100)	4 (100)
欠損	30		2	4	6	12	6
大静脈シャント							
あり	1	(2)	0 (0)	0 (0)	0 (0)	1 (13)	0 (0)
なし	40	(98)	5 (100)	17 (100)	7 (100)	7 (88)	4 (100)
欠損	29		2	4	6	11	6
肝移植							
あり	1	(3)	0 (0)	0 (0)	0 (0)	1 (14)	0 (0)
なし	38	(97)	5 (100)	16 (100)	7 (100)	6 (86)	4 (100)
欠損	31		2	5	6	12	6
食道・胃静脈、脾機能亢進に対する治療							
内視鏡的硬化療法							
あり	8	(20)	0 (0)	4 (25)	2 (29)	2 (20)	0 (0)
なし	32	(80)	4 (100)	12 (75)	5 (71)	8 (80)	3 (100)
欠損	30		3	5	6	9	7
内視鏡的結紮術							
あり	9	(23)	0 (0)	3 (20)	1 (14)	4 (40)	1 (33)
なし	30	(77)	4 (100)	12 (80)	6 (86)	6 (60)	2 (67)
欠損	31		3	6	6	9	7
手術							
あり	1	(3)	0 (0)	1 (7)	0 (0)	0 (0)	0 (0)
なし	37	(97)	4 (100)	13 (93)	7 (100)	10 (100)	3 (100)
欠損	32		3	7	6	9	7
■ 重症度分類に関する事項							
重症度Ⅰ	1	(1)	0 (0)	0 (0)	1 (8)	0 (0)	0 (0)
重症度Ⅱ	7	(10)	0 (0)	1 (5)	1 (8)	3 (16)	2 (20)
重症度Ⅲ	44	(64)	5 (71)	14 (67)	7 (58)	14 (74)	4 (40)
重症度Ⅳ	10	(14)	2 (29)	3 (14)	2 (17)	1 (5)	2 (20)
重症度Ⅴ	7	(10)	0 (0)	3 (14)	1 (8)	1 (5)	2 (20)
欠損	1		0	0	1	0	0

表. Budd-Chiari症候群新規申請患者(70例)における背景因子

項目	合計		申請年度									
	N=70		2015年	2016年	2017年	2018年	2019年					
	n	(%)	n (%)	n (%)	n (%)	n (%)	n (%)					
■ 人工呼吸器に関する事項												
使用の有無												
あり	2	(7)	0	(0)	1	(6)	0	(0)	NA	1	(100)	
なし	27	(93)	7	(100)	16	(94)	4	(100)		0	(0)	
欠損	22		0		4		9			9		
生活状況												
食事												
自立	28	(97)	1	(100)	4	(100)	7	(100)	9	(100)	7	(88)
部分介助	0	(0)	0	(0)	0	(0)	0	(0)	0	(0)	0	(0)
全介助	1	(3)	0	(0)	0	(0)	0	(0)	0	(0)	1	(13)
欠損	41		6		17		6		10		2	
車いすとベッド間移動												
自立	25	(86)	1	(100)	2	(67)	6	(86)	9	(100)	7	(78)
軽度介助	1	(3)	0	(0)	1	(33)	0	(0)	0	(0)	0	(0)
部分介助	1	(3)	0	(0)	0	(0)	1	(14)	0	(0)	0	(0)
全介助	2	(7)	0	(0)	0	(0)	0	(0)	0	(0)	2	(22)
欠損	41		6		18		6		10		1	
整容												
自立	27	(93)	1	(100)	4	(100)	6	(100)	9	(100)	7	(78)
部分介助/全介助	2	(7)	0	(0)	0	(0)	0	(0)	0	(0)	2	(22)
欠損	41		6		17		7		10		1	
トイレ動作												
自立	26	(90)	1	(100)	2	(67)	7	(100)	9	(100)	7	(78)
部分介助	1	(3)	0	(0)	1	(33)	0	(0)	0	(0)	0	(0)
全介助	2	(7)	0	(0)	0	(0)	0	(0)	0	(0)	2	(22)
欠損	41		6		18		6		10		1	
入浴												
自立	25	(83)	1	(100)	2	(50)	7	(100)	9	(100)	6	(67)
部分介助/全介助	5	(17)	0	(0)	2	(50)	0	(0)	0	(0)	3	(33)
欠損	40		6		17		6		10		1	
歩行												
自立	25	(83)	1	(100)	2	(50)	6	(86)	9	(100)	7	(78)
軽度介助	2	(7)	0	(0)	2	(50)	0	(0)	0	(0)	0	(0)
部分介助	1	(3)	0	(0)	0	(0)	1	(14)	0	(0)	0	(0)
全介助	2	(7)	0	(0)	0	(0)	0	(0)	0	(0)	2	(22)
階段昇降	40		6		17		6		10		1	
自立	24	(80)	1	(100)	2	(50)	7	(100)	8	(89)	6	(67)
部分介助	3	(10)	0	(0)	1	(25)	0	(0)	1	(11)	1	(11)
不能	3	(10)	0	(0)	1	(25)	0	(0)	0	(0)	2	(22)
欠損	40		6		17		6		10		1	
着替え												
自立	28	(93)	1	(100)	4	(100)	7	(100)	9	(100)	7	(78)
部分介助	0	(0)	0	(0)	0	(0)	0	(0)	0	(0)	0	(0)
全介助	2	(7)	0	(0)	0	(0)	0	(0)	0	(0)	2	(22)
欠損	40		6		17		6		10		1	
排便コントロール												
自立	28	(93)	1	(100)	4	(100)	7	(100)	9	(100)	7	(78)
部分介助	0	(0)	0	(0)	0	(0)	0	(0)	0	(0)	0	(0)
全介助	2	(7)	0	(0)	0	(0)	0	(0)	0	(0)	2	(22)
欠損	40		6		17		6		10		1	
排尿コントロール												
自立	27	(93)	1	(100)	4	(100)	7	(100)	9	(100)	6	(75)
部分介助	0	(0)	0	(0)	0	(0)	0	(0)	0	(0)	0	(0)
全介助	2	(7)	0	(0)	0	(0)	0	(0)	0	(0)	2	(25)
欠損	41		6		17		6		10		2	