

平成17年度小児慢性特定疾患治療研究事業の全国登録状況

研究協力者 加藤 忠明、 国立成育医療センター研究所成育政策科学研究部長

研究要旨： 法制化された平成17年度小児慢性特定疾患治療研究事業に関して、厚生労働省に平成19年12月末までに電子データによる事業報告があった医療意見書の内容を集計・解析した。全国98カ所の実施主体のうち89カ所から事業報告があった。研究の資料にすることへ非同意の割合は4.4%、また、同年度に複数回申請した患児の割合は0.6%であった。都道府県等単独事業、また非同意者、そして複数申請者も含めて、日本全国で1,000人以上登録された疾患は多い順に、成長ホルモン分泌不全性低身長症11,320人、先天性甲状腺機能低下症5,724人、白血病4,768人、1型糖尿病4,371人、甲状腺機能亢進症3,300人、脳（脊髄）腫瘍2,948人、ネフローゼ症候群2,390人、心室中隔欠損症2,016人、胆道閉鎖症1,964人、川崎病性冠動脈病変1,897人、Fallot四徴症1746人、思春期早発症1,724人、若年性関節リウマチ1,630人、IgA腎症1,556人、点頭てんかん1,422人、神経芽腫1,335人、血友病A1,231人、ターナー症候群1,058人、悪性リンパ腫1,052人、2型糖尿病1,016人であった。病理診断名での登録、また、細分類された疾患名での登録になり、そして、新規対象疾患が追加されたため、登録内容が法制化前より正確になった。

見出し語： 小児慢性特定疾患、小児難病、医療意見書、全国の登録管理、コンピュータ集計解析

主任研究者：

倉辻忠俊、国立成育医療センター研究所長

分担研究者：

柳澤正義、日本子ども家庭総合研究所長

別所文雄、杏林大学医学部小児科教授

内山 聖、新潟大学医学部小児科教授

森川昭廣、群馬大学医学部小児科教授

柳川幸重、帝京大学医学部小児科教授

藤枝憲二、旭川医科大学小児科教授

伊藤善也、日本赤十字北海道看護大学基礎科学講座教授

武井修治、鹿児島大学医学部保健学科教授

杉原茂孝、東京女子医科大学小児科教授

伊藤道徳、香川小児病院副院長

小池健一、信州大学医学部小児科教授

有賀 正、北海道大学医学部小児科教授

飯沼一字、石巻赤十字病院長

松井 陽、国立成育医療センター病院長

原田正平、国立成育医療センター研究所成育医療政策科学研究室長

西牧謙吾、国立特殊教育総合研究所教育支援研究部上席総括研究員

斉藤 進、日本子ども家庭総合研究所母子保健研究部主任研究員

掛江直子、国立成育医療センター研究所成育保健政策科学研究室長

研究協力者：顧 艶紅、佐藤ゆき、

国立成育医療センター研究所流動研究員

A. 研究目的

小児慢性特定疾患治療研究事業（以下、小慢事業）は、平成10年度以降、医療意見書¹⁾を申請書に添付させ、診断基準を明確にして小児慢性特定疾患（以下、小慢疾患）対象者を選定する方式に、全国的に統一され、17年度以降は法制化されている。小慢事業の全国

的な登録状況に関して、昨年度までは主として法制化前の10～16年度の集計・解析を行った²⁾。今年度は、主として法制化後の17年度の全国的登録状況をまとめた。

小慢疾患の登録・管理を行うコンピュータソフト「小児慢性特定疾患の登録・管理システム Ver4.0」（以下、新ソフト）は、法制化後改正された医療意見書の内容を入出力できるように開発され、18年8月に厚生労働省から全国の実施主体に配布された³⁾。新ソフトをインストールできない実施主体に対しては、インストールしたパソコンを貸与した。

新ソフトによる登録状況を解析しながら、小慢疾患の疫学的解析を行い、国や地方自治体、そして小慢疾患を診療、研究する医療関係者、また患児家族に、その情報を提供すること、そして、法制化後の小慢事業の状況を解析し、より良い小慢事業の今後のあり方を検討することを目的とした。

B. 研究方法

小慢事業に関して、実施主体である都道府県・指定都市・中核市から厚生労働省に、平成19年12月末までにコンピュータソフト（電子データ）による事業報告があった医療意見書の内容を集計・解析した。

解析の際は以下の4点に配慮した。①原則として治療研究事業として研究の資料にすることへの同意を患児（保護者）から得た。②非同意者の場合は、疾患名、性別、新規継続別の全国的な統計値のみ、同意者の集計値の中に含めて示した。③集計内容には、自動計算された患児の発病年月齢や診断時（意見書記載時）の年月齢は含まれているが、プライバシー保護のため、患児の氏名や住所等は自動的に削除されている電子データを使用・解析した。④外部への資料の流出や外部からの改ざんを防止し、またコンピュータウィルスに感染しないように、インターネット等に接続していない専用のコンピュータで解析した。

10～15年度小慢事業の資料は、ほぼすべての実施主体からの事業報告であり、新規・継続合わせ、全国延べ各々106,790人、115,893

人、120,652人、116,685人、113,871人、119,544人分であった。

16年度は、全国95カ所の実施主体のうち90カ所（神奈川県、和歌山県、横浜市、奈良市、船橋市を除く実施主体）から事業報告があり、延べ102,830人分であった。

17年度は、全国98カ所（17年度は東大阪市、函館市、下関市が追加）の実施主体のうち89カ所（千葉県、神奈川県、和歌山県、香川県、横浜市、京都市、宇都宮市、高知市、奈良市を除く実施主体）から事業報告があり、延べ101,584人（成長ホルモン治療用意見書提出例14,129人は重複して算出）分であった。ただし、実施主体からの電子データを国立成育医療センター内のサーバーに入力した際⁴⁾、7人分の重複症例が削除されたので、本報告書の最後に載せている実施主体別の登録人数より少ない。

18年度は、全国99カ所（18年度は青森市が追加）の実施主体のうち66カ所から事業報告があり、延べ70,503人分であった。

上記の合計は、延べ968,352人分であった。このうち、主として17年度の全般的な登録状況、すなわち非同意者の割合、重複症例の割合、また、各疾患の頻度を明らかにした。

C. 結果と考察

法制化後の17年度の登録内容は、法制化前の16年度以前より正確な疾患名となり、また、都道府県等単独事業（以下、県単）での登録が減少した。従って、比較的重症な小慢疾患の全国レベルでの登録状況に関して、統一した条件のもとで把握できたと考えられる。以下、県単での登録者数、また非同意者数も含めた結果である。

これらの結果は、情報公開の原則に基づき、個人情報保護に十分配慮した上、国立成育医療センター研究所や日本子ども家庭総合研究所のホームページ等に公開する予定である。

1. 非同意者

治療研究事業として研究の資料にすることへの非同意者に関して、10～13年度は全く全

国集計できなかつた。しかし、貴重な全国的資料であるため、その概況を把握するため14～16年度は、疾患群ごとの非同意者数の統計を全国集計した。さらに法制化後の17年度以降は、疾患名、性、年齢、新規・継続別の非同意者の統計値も、全国的な集計を可能とした。

17年度小慢事業の非同意者数とその割合を疾患群別に、また、法制化前の15年度の割合も比較として示す(表1)。

非同意者の割合は、全体としては15年度の6.3%から、17年度は4.4%に減少した。半減

表1 小児慢性特定疾患治療研究事業への非同意者数とその割合

疾患群	17年度小慢事業 非同意者数/登録者、割合%	15年度 小慢事業 割合% ⁵⁾
悪性新生物	537人/14122人 3.8%	4.0%
慢性腎疾患	411 / 8092 5.1 ↓	9.5 ^{注)}
慢性呼吸器疾患	55 / 1491 3.7	1.2 ^{注)}
慢性心疾患	654 / 12482 5.2 ↓	12.5 ^{注)}
内分泌疾患	1078 / 28433 3.8	4.2
膠原病	258 / 3777 6.8 ↓	11.4 ^{注)}
糖尿病	267 / 5524 4.8	4.2
先天性代謝異常	181 / 4197 4.3	4.0
血液・免疫疾患	175 / 4060 4.3	2.4
神経・筋疾患	130 / 2682 4.8 ↓	12.1 ^{注)}
慢性消化器疾患	98 / 2595 3.8	
全疾患群	3844人/87455人 4.4%	6.3%

↓：非同意者の割合が、17年度は15年度の半分程度になったものを示す。

注) 1か月以上の入院が対象であった。

した疾患群は、法制化前は1か月以上の入院のみが対象であった疾患群であり、17年度は疾患群による差が少なくなっていた。

非同意者の割合は、0.2%程度の実施主体と、十数%程度の実施主体に分かれるものの⁵⁾、全体としての割合は、今後4～5%程度で推移するものと予想される。

2. 重複症例

同一症例が年度内に複数回申請した重複者に関して疾患群別に、17年度小慢事業での人数とその割合、また、15年度の割合を示す(表2)。

表2 小児慢性特定疾患治療研究事業での重複者数とその割合

疾患群	17年度小慢事業 重複者数/登録者 割合%	15年度 小慢事業 割合%
悪性新生物	165人/14122人 1.2% ↑	0.6%
慢性腎疾患	72 / 8092 0.9 ↓	2.6
慢性呼吸器疾患	7 / 1491 0.5	0.0
慢性心疾患	48 / 12482 0.4 ↓	5.3
内分泌疾患	184 / 28433 0.6	0.7
膠原病	28 / 3777 0.7	0.1
糖尿病	6 / 5524 0.1	0.4
先天性代謝異常	12 / 4197 0.3	0.2
血液・免疫疾患	8 / 4060 0.2	0.2
神経・筋疾患	6 / 2682 0.2	0.2
慢性消化器疾患	8 / 2595 0.3	
全疾患群	544人/87455人 0.6%	1.4%

↑、↓：重複者の割合が、17年度は15年度に比べて大きく変化したものを示す。

重複者の割合は、全体として15年度の1.4%から17年度は0.6%に減少した。特に慢性腎疾患と慢性心疾患は大きく減少した。

前者は、法制化前、かかりつけ医が慢性糸球体腎炎と申請し、精査のため受診した大学病院等が病理診断名で別途申請した症例が、法制化後は、病理診断名のみで申請したためと推測される。後者は、法制化前は軽症な疾患名で1か月以上入院した症例を申請し、別途詳細な疾患名で申請した症例が、法制化後は対象基準を満たした詳細な疾患名のみで申請したためと考えられる。

3、悪性新生物

疾患群としての「悪性新生物」に関する集計結果を表3に示す。

11年度登録人数18,169人、12年度19,253人、13年度20,046人、14年度20,026人、15年度19,124人、16年度17,819人に比べて17年度は14,122人と減少した。治療終了後5年経過すると対象外になる対象基準が設定されたためと考えられる。

登録人数が多い順に、白血病33.8%、脳(脊髄)腫瘍20.9%、神経芽腫9.5%、悪性リンパ腫7.4%、網膜芽腫4.0%、組織球症3.5%、骨肉腫3.0%、横紋筋肉腫2.2%、Wilms腫瘍2.1%、肝芽腫1.7%であり、これらの10疾患で悪性新生物の88.1%を占めていた。

16年度と比較すると、神経芽腫が13.9%から9.5%に減少し、新たに「悪性新生物」に加わった組織球症が3.5%となった他、疾患ごとの登録割合に大きな差はみられなかった。しかし、比較的予後の悪い脳(脊髄)腫瘍は18.9%から20.9%に、骨肉腫は2.4%から3.0%に微増し、比較的予後の良い網膜芽腫は5.1%から4.0%に、Wilms腫瘍は2.9%から2.1%に微減した²⁾。対象者の重点化を図った結果と考えられる。

16年度までの分類ICD-10での登録も一部に見られたものの、多くはICD-0での登録となった。そこで、以前は「詳細不明の悪性新生物」等と登録されていた多くの症例の詳細が

判明し、登録内容の精度が向上したと考えられる。

表3、悪性新生物

Malignant Neoplasms
(合計14,122人)
(新規診断2,382人、継続11,196人、
転入135人、再開55人、無記入354人)
(男子7,532人、女子6,172人、無記入418人)
(国の小慢事業14,017人、県単独事業105人)

疾患名または 部位 (ICD-0)	ICD-0 人数(人)	%
白血病 (以下、再掲)	4768人	33.8%
急性リンパ性白血病 (以下、再掲)	3469人	24.6%
パ ⁺ -キット白血病 (B細胞性、FAB分類:L 3)	9826	3
急性リンパ ⁺ 性白血病 (B細胞性、FAB分類:L 1又はL 2)	9835	839
乳児白血病	9835B	9
急性リンパ ⁺ 性白血病、Phi陽性	9835C	12
急性リンパ ⁺ 性白血病	9835N	2150
急性リンパ ⁺ 性白血病	C91.0	325
急性リンパ ⁺ 性白血病 (T細胞性、FAB分類:L 1又はL 2)	9837	131
急性骨髄性白血病 (以下、再掲)	995人	7.0%
急性骨髄性白血病(M 6)	9840	5
急性骨髄性白血病	9861	700
急性骨髄性白血病	C92.0	87
急性前骨髄球性白血病(M 3)	9866	38
急性前骨髄球性白血病(M 3)	C92.4	3
急性骨髄単球性白血病(M 4)	9867	19
急性骨髄単球性白血病(M 4)	C92.5	1
急性骨髄性白血病、未成熟型 (M 1)	9873	3
急性骨髄性白血病、成熟型 (M 2)	9874	25
急性単球性白血病(M 5)	9891	19
急性単球性白血病	C93.0	3
急性巨核芽球性白血病(M 7)	9910	48
急性巨核芽球性白血病	C95.0B	4

治療関連急性骨髄性白血病	9920	2	神経膠腫	9380	10
若年性骨髄単球性白血病	9946	33	神経膠腫	C71. 9A	1
急性骨髄性白血病	C92. 0	2	脈絡叢乳頭腫	9390	3
急性非リンパ性白血病	C95. 0A	1	上衣腫	9391	6
骨髄性白血病	C92. 9	2	星細胞腫	9400	4
その他、白血病（以下、再掲）	304人 2.2%		毛様細胞性星細胞腫	9421	1
急性白血病	9801	102	膠芽腫	9440	1
急性白血病	C95. 0C	11	中枢神経細胞腫	9506	1
慢性骨髄性白血病	9875	146	乳頭状髄膜腫	9538	1
慢性骨髄性白血病	C92. 1	12	ラングハンス組織細胞球症	9751	1
緑色腫	9930	1	悪性奇形種	9080B	1
白血病性細網内皮症	9940	8	悪性リンパ腫	9590N	1
白血病性細網内皮症	C91. 4	10	テント上腫瘍	D43. 0	1
白血病	C95. 9A	14	視床腫瘍	D43. 2A	1
			視床下部腫瘍	D43. 2C	4
			病型不明		6
骨髄異形成症候群	9989	73	前頭葉（C71. 1、以下、再掲）	25人 0.2%	
骨髄異形成症候群	D46. 9	3	癌	8010	3
小計		76人 0.5%	胚腫	9064	1
			骨軟骨腫症	9210	1
その他骨髄（C42. 1、以下再掲）	18人 0.1%		神経膠腫	9380	6
リンパ管腫症	9174	1	上衣腫	9391	1
脊索腫	9370	1	退形成性上衣腫	9392	2
神経膠腫	9380	1	星細胞腫	9400	4
骨髄腫	9732	7	膠芽腫	9440	3
(脳腫瘍他の7人を含めると14人)			神経節(神経)芽腫	9490B	1
病型不明		8	病型不明		3
			側頭葉（C71. 2、以下、再掲）	24人 0.2%	
脾臓の悪性新生物（C42. 2）	2人 0.0%		横紋筋肉腫	8900	2
			神経膠腫	9380	8
脳(脊髄)腫瘍（以下、再掲）	2948人 20.9%		上衣腫	9391	4
髄膜（C70、以下、再掲）	7人 0.1%		退形成性上衣腫	9392	1
脈絡叢乳頭腫	9390	1	星細胞腫	9400	1
髄芽腫	9470	2	退形成性星細胞腫	9401	1
神経芽腫	9500	1	神経節膠腫	9505	3
髄膜腫	9530	1	乏神経突起膠腫	9450	1
病型不明		2	病型不明		3
大脳（C71. 0、以下、再掲）	59人 0.4%		頭頂葉（C71. 3、以下、再掲）	7人 0.0%	
癌	8010	4	神経外胚葉腫瘍	9364	1
低分化癌	8020	1	星細胞腫	9400	1
乳頭状癌	8050	1	神経膠腫	9380	3
胚腫	9064	7	上衣腫	9391	1
胎児性癌	9070	1	髄芽腫	9470	1
神経外胚葉腫瘍	9364	2			

後頭葉 (C71.4、以下、再掲)	3人 0.0%	病型不明	5
神経膠腫	9380 1	松果体腫	9360 79
上衣腫	9391 1	松果体腫	D44.5 14
病型不明	1	松果体細胞腫	9361 19
脳室 (C71.5、以下、再掲)	93人 0.7%	松果体芽腫	9362 10
乳頭状癌	8050 1	小計	122人 0.9%
転移性印環細胞癌	8490 1	その他松果体 (C75.3、以下再掲)	71人 0.5%
胚腫	9064 3	癌	8010 1
胚細胞腫瘍	9101 1	肺芽腫	8972 2
神経膠腫	9380 4	未分化胚細胞腫	9060 1
上衣下膠腫	9383 1	胚腫	9064 14
脈絡叢乳頭腫	9390 9	卵黄囊腫	9071 5
脈絡叢乳頭腫	D33.0 3	混合型胚細胞腫瘍	9085 1
上衣腫	9391 42	絨毛癌	9100 1
脳室上衣腫	C71.5 10	胚細胞腫瘍	9101 25
退形成性上衣腫	9392 1	上衣腫	9391 3
星細胞腫	9400 3	星細胞腫	9400 1
退形成性星細胞腫	9401 1	神経芽腫	9500 2
毛様細胞性星細胞腫	9421 1	網膜芽細胞腫	9510 1
膠芽腫	9440 1	奇形腫	9080C 10
髓芽腫	9470 1	髓芽腫	C71.9G 1
髓芽腫	C71.9G 2	病型不明	2
神経芽腫	9500 1	小脳 (C71.6、以下、再掲)	308人 2.2%
神経節膠腫	9505 1	癌	8010 5
中枢神経細胞腫	9506 1	線維肉腫	8810 1
奇形種	9080C 1	横紋筋肉腫	8900 1
病型不明	4	ラ'ト'ト'腫瘍	8963 1
頭蓋咽頭腫	9350 272	胚腫	9064 1
頭蓋咽頭腫	D44.4 23	卵黄囊腫	9071 1
小計	295人 2.1%	血管芽腫	9161 2
頭蓋咽頭管	C75.2 2人 0.0%	神経膠腫	9380 29
その他下垂体 (C75.1、以下再掲)	86人 0.6%	脈絡叢乳頭腫	9390 2
下垂体腺腫	8272 50	上衣腫	9391 22
下垂体腺腫	D35.2 2	退形成性上衣腫	9392 4
肺芽腫	8972 1	星細胞腫	9400 32
胚腫	9064 5	小脳星細胞腫	C71.6 2
混合型胚細胞腫瘍	9085 1	原線維性星細胞腫	9420 1
胚細胞腫瘍	9101 15	毛様細胞性星細胞腫	9421 15
神経膠腫	9380 2	髓芽腫	9470 128
髓上皮腫	9383 1	髓芽腫	C71.9G 9
組織球症	9501 1	神経節細胞腫	9492 5
ラ'ゲ'ル'ハ'ス細胞組織球症	9750 2	神経上皮腫	9503 1
ハ'ト'シ'ユ'ラ'・クリスチャン病	9753 1	神経節膠腫	9505 5

異型奇形腫瘍/ラブドイド腫瘍	9508	1	筋線維性線維腫症	8824	1
ハ-キトリン腫	9687	1	悪性線維組織球腫	8830	1
骨髓腫	9732	1	横紋筋肉腫	8900	1
奇形種	9080C	3	ラブドイド腫瘍	8963	2
神経節(神経)芽腫	9490B	1	肝芽腫	8970	2
神経芽腫	C74.9	1	肺芽腫	8972	1
小脳腫瘍	D43.1B	13	胸膜肺芽腫	8973	2
病型不明		19	癌肉腫	8980	1
脳幹、延髄、第4脳室、中脳			未分化胚細胞腫	9060	10
(C71.7、以下、再掲) 99人0.8%			未分化胚細胞腫	C62.9A	1
癌	8010	8	胚腫	9064	65
ゆう状乳頭腫	8051	1	胎児性癌	9070	1
胚腫	9064	2	奇形腫の悪性転化	9084	2
血管芽腫	9161	1	混合性胚細胞腫瘍	9085	2
神経外胚葉腫瘍	9364	1	絨毛癌	9100	2
神経膠腫	9380	33	胚細胞腫瘍	9101	67
神経膠腫	C71.9A	4	血管肉腫	9120	2
上衣腫	9391	13	悪性上皮様血管内皮腫	9133	1
退形成性上衣腫	9392	1	血管芽腫	9161	2
星細胞腫	9400	5	悪性巨細胞腫瘍	9250	1
退形成性星細胞腫	9401	1	長管骨アガマンチノマ	9261	1
毛様細胞性星細胞腫	9421	2	神経外胚葉腫瘍	9364	7
髄芽腫	9470	6	脊索腫	9370	3
神経節膠腫	9505	3	神経膠腫	9380	272
病型不明		13	神経膠腫	C71.9A	19
病型不明	D43.1E	5	神経膠芽細胞腫	C71.9B	2
脳 (C71.9、以下、再掲) 1570人11.1%			視神経膠腫	C72.3	8
癌	8010	43	上衣下膠腫	9383	1
上皮内癌	8010B	1	脈絡叢乳頭腫	9390	36
転移性癌	8010	1	脈絡叢乳頭腫	D33.0	1
未分化癌	8021	1	上衣腫	9391	100
多形細胞癌	8022	1	退形成性上衣腫	9392	12
基底細胞癌	8090	1	星細胞腫	9400	149
移行上皮癌	8120	1	神経星細胞腫	C71.9D	8
多発性内分泌腫瘍	8360	1	退形成性星細胞腫	9401	12
嚢胞内癌	8504	3	原形質性星細胞腫	9410	1
腺房癌	8550	1	ゲミストサイト性星細胞腫	9411	1
悪性黒色腫	8720	1	毛様細胞性星細胞腫	9421	33
肉腫	8800	1	海綿芽腫	9423	1
類上皮肉腫	8804	1	多形性黄色星細胞腫	9424	5
未分化肉腫	8805	1	膠芽腫	9440	14
線維肉腫	8810	1	乏神経突起膠腫	9450	6
腹腔内線維腫症	8822	3	退形成性希突起膠腫	9451	2

髄芽腫	9470	172	上衣腫	9391	5
髄芽腫	C71.9G	14	上衣腫	C71.5	1
線維形成性結節性髄芽腫	9471	1	星細胞腫	9400	6
原始神経外胚葉腫瘍	9473	1	原形質性星細胞腫	9410	1
神経節細胞腫	9492	4	毛様細胞性星細胞腫	9421	2
神経芽腫	9500	7	神経節細胞腫	9492	1
神経上皮腫	9503	6	神経芽腫	9500	2
神経節膠腫	9505	48	神経節膠腫	9505	1
中枢神経細胞腫	9506	2	異型奇形腫瘍/ラブト'ト'腫瘍	9508	1
異型奇形腫瘍/ラブト'ト'腫瘍	9508	4	髄膜腫	9530	3
髄膜腫	9530	29	骨髄腫	9732	3
悪性末梢神経鞘性腫瘍	9540	2	ランゲルハンス細胞組織球症	9751	1
菌状息肉腫	9700	1	好酸球性肉芽腫	9752	1
骨髄腫	9732	2	奇形腫	9080C	2
悪性組織球症	9750	4	神経節(神経)芽腫	9490B	1
ランゲルハンス細胞組織球症	9751	5	神経鞘腫	9560C	6
好酸球性肉芽腫	9752	2	悪性リンパ腫、B細胞性	9590B	2
悪性奇形腫	9080B	4	悪性リンパ腫	9590N	3
奇形腫	9080C	23	脊髄腫瘍	D43.4	20
神経節(神経)芽腫	9490B	1	病型不明		39
神経節神経腫	9490C	1	馬尾 (C72.1、以下、再掲)		1人0.0%
悪性神経鞘腫	9560B	1	中枢性原始神経外胚葉腫瘍	9473	1
神経鞘腫	9560C	4	視神経 (C72.3、以下、再掲)		36人0.3%
悪性リンパ腫、B細胞性	9590B	1	癌	8010	1
悪性リンパ腫	C85.9B	1	神経膠腫	9380	23
クモ膜嚢腫	D32.0	1	上衣腫	9391	3
肉芽腫	G06.0	9	星細胞腫	9400	3
クモ膜嚢胞	G93.0	1	毛様細胞性星細胞腫	9421	3
病型不明 (以下、再掲)		286	膠芽腫	9440	1
脳腫瘍	D43.2	42	乏神経突起膠腫	9450	1
脳腫瘍	D43.2E	139	神経節膠腫	9505	1
頭蓋内腫瘍	D48.9	4	脳神経 (C72.5、以下、再掲)		4人0.0%
脊髄 (C72.0、以下、再掲)		134人0.9%	神経膠腫	9380	1
癌	8010	2	上衣腫	9391	2
腺房癌	8550	1	悪性奇形腫	9080N	1
肉腫	8800	1	神経系 (C72.9、以下、再掲)		5人0.0%
類上皮肉腫	8804	2	神経膠腫	9380	2
未分化肉腫	8805	1	神経膠腫	C72.9	1
脂肪肉腫	8850	13	神経芽腫	C74.9	1
胚細胞腫瘍	9101	1	病型不明		1
神経外胚葉腫瘍	9364	1			
脊索腫	9370	3	神経芽腫	9500	1210
神経膠腫	9380	8	(脳腫瘍の12人を含めると1222人)		

神経芽腫	C74.9	125	
(脳腫瘍の1人を含めると126人)			
小計		1335人	9.5%、脳腫瘍を含め1348人9.5%
悪性リンパ腫(以下、再掲)		1052人	7.4%
(脳腫瘍の9人を含めると1061人7.5%)			
悪性リンパ腫、B細胞性	9590B		
139人、脳腫瘍の3人を含めると142人			
悪性リンパ腫、T細胞性	9590C	74	
悪性リンパ腫	9590N		
457人、脳腫瘍の4人を含めると461人			
悪性リンパ腫	C85.9B		
80人、脳腫瘍の1人を含めると81人			
ホジキン病	9650	106	
ホジキン病	C81.9	7	
ホジキン病、高リンパ球型	9651	1	
ホジキン病、混合細胞型	9652	8	
ホジキン病、結節性リンパ球優勢型	9659	7	
びまん性大細胞型リンパ腫	9680	13	
バ-キットリンパ腫	9687		
43人、脳腫瘍の1人を含めると44人			
セザリ-症候群	9701	1	
末梢T細胞リンパ腫	9702	2	
未分化大細胞型リンパ腫	9714	13	
腸管T細胞リンパ腫	9717	1	
悪性細網症	9719	76	
前駆T細胞性リンパ芽球形リンパ腫	9729	11	
組織球型細網肉腫	C83.3B	1	
リンパ肉腫	C85.0	2	
非ホジキンリンパ腫	C85.9A	10	

網膜芽細胞腫	9510	512	
(脳腫瘍の1人を含めると513人)			
網膜芽細胞腫	C69.2A	56	
小計 568人 4.0%			

その他目、及び付属器の悪性新生物			
(以下、再掲) 22人 0.2%			
結膜(C69.0、以下、再掲)		1	
その他の悪性腫瘍	C80 C	1	
網膜(C69.2、以下、再掲)		3	
癌	8010	1	

精細胞腫	9061	2	
眼窩(C69.6、以下、再掲)			6
肉腫	8800	1	
神経外胚葉腫瘍	9364	2	
髄上皮腫	9501	1	
悪性末梢神経鞘性腫瘍	9540	1	
病型不明		1	
眼(C69.9、以下、再掲)			12
癌	8010	1	
軟骨肉腫	9220	1	
神経膠腫	9380	3	
毛様細胞性星細胞腫	9421	1	
髄芽腫	9470	1	
神経節膠腫	9505	1	
悪性奇形種	9080B	1	
病型不明		3	
組織球症(以下、再掲)			491人 3.5%
(脳(脊髄)腫瘍の18人を含めると509人)			
悪性組織球症	9750	78	
(脳腫瘍の5人を含めると83人)			
悪性組織球症	C96.1	2	
血球貪食リンパ組織球症	9750B	88	
家族性赤血球貪食性細網症	9750C	20	
ランゲルハンス細胞組織球症	9751	223	
(脳腫瘍の9人を含めると232人)			
好酸球性肉芽腫	9752	56	
(脳(脊髄)腫瘍の3人を含めると59人)			
組織球性腫瘍	9755N	1	
ハンツシュレー-クリスチャン病	9753	5	
(下垂体腫瘍の1人を含めると6人)			
レット-ジ-ベ病	9754	17	
リンパ網内系(悪性)腫瘍	C96.9	1	
骨肉腫	9180	387	
骨肉腫	C41.9A	32	
小計 419人 3.0%			
ユーイング肉腫	9260	150	
ユーイング肉腫	C41.9B	9	
小計 159人 1.1%			
その他骨、関節の悪性新生物(C41)			

	(以下、再掲)	18人 0.1%
肉腫	8800	2
紡錘形肉腫	8801	1
未分化肉腫	8805	1
線維肉腫	8810	2
筋線維性線維腫症	8824	1
筋肉腫	8895	1
滑膜肉腫	9040	2
卵黄嚢腫	9071	1
悪性奇形腫	9080N	1
神経外胚葉腫瘍	9364	1
星細胞腫	9400	1
神経上皮腫	9503	1
脊索腫	C41.9E	1
病型不明		2
ウィルムス腫瘍	8960N	271
ウィルムス腫瘍	C64 A	27
	小計	298人 2.1%
その他腎、尿路系の悪性新生物	(以下、再掲)	44人 0.3%
腎臓 (C64、以下、再掲)		42
腎悪性腫瘍	C64 D	1
腎細胞癌	8312	13
腎細胞癌	C64 B	1
腎細胞癌、顆粒細胞型	8320	1
腺房癌	8550	1
悪性褐色細胞腫	8700	1
腹腔内線維腫症	8822	1
平滑筋肉腫	8890	1
腎明細胞肉腫	8964	10
明細胞肉腫(腎以外の腱靭帯由来)	9044	1
神経節細胞腫	9492	1
褐色細胞腫	8700N	1
病型不明		9
尿管 (C66、以下、再掲)		2
上衣腫	9391	1
尿路系 (C68.9、以下、再掲)		1
癌	8010	1
横紋筋肉腫 (以下、再掲)		308人 2.2%

	脳腫瘍の4名を含めると	312人 2.2%
横紋筋肉腫	8900	245
横紋筋肉腫	C49.9A	35
横紋筋肉腫、胎芽型	8910	13
横紋筋肉腫、胞巣型	8920	15
その他軟部組織、筋、血管等の悪性新生物	(C49、以下、再掲)	14人 0.1%
線維肉腫	8810	1
線維粘液肉腫	8811	1
悪性ラフト・ド・腫瘍	8963	1
滑膜肉腫	9040	5
血管肉腫	9120	1
血管内皮腫	9130	1
血管芽腫	9161	1
病型不明		3
口腔、消化器の悪性新生物	(以下、再掲)	377人 2.7%
口唇 (C00、以下、再掲)		1
卵黄嚢癌	C76.3A	1
舌 (C02、以下、再掲)		2
癌	8010	1
血管肉腫	9120	1
口腔 (C06、以下、再掲)		3
口蓋癌	8010	1
腺嚢胞癌	8200	1
病型不明		1
耳下腺 (C08、以下、再掲)		6
癌	8010	1
腺癌	8140	1
粘液類上皮癌	8430	1
腺房癌	8510	2
その他の悪性腫瘍	C80 C	1
顎下腺 (C08、以下、再掲)		6
腺癌	8140	1
粘液類上皮癌	8430	1
粘液癌	8480	1
紡錘形肉腫	8801	1
口腔上皮線維肉腫	9330	1
神経節膠腫	9505	1
咽頭 (C10、以下、再掲)		18
癌	8010	5

低分化癌	8020	2	肝臓 (C22、以下、再掲)	272
未分化癌	8021	3	癌	8010 1
扁平上皮癌	8070	2	肝芽腫	8970 210
リンパ上皮癌	8082	2	(脳腫瘍の2人を含めると212人)	
滑膜肉腫	9040	1	肝芽腫	C22.2 34
未分化胚細胞腫	9060	1	小計244人1.7%、脳腫瘍の2人を含め246人	
上咽頭悪性腫瘍	C11.9	1	肝細胞癌	8170 11
病型不明		1	肝悪性腫瘍(肝癌)	C22.9 2
鼻咽頭 (C11、以下、再掲)		4	未分化肉腫	8805 7
癌	8010	1	線維肉腫	8810 1
病型不明		3	肝肉腫	C22.4 2
食道 (C15、以下、再掲)		1	卵黄嚢腫	9071 1
平滑筋肉腫	8890	1	病型不明	3
喉頭 (C32、以下、再掲)		1	胆管 (C24、以下、再掲)	2
扁平上皮癌	8070	1	胆管癌	8160 1
胃 (C16、以下、再掲)		13	充実性偽乳頭状癌	8452 1
癌	8010	2	膵臓 (C25、以下、再掲)	20
腺癌	8140	2	癌	8010 1
印環細胞癌	8490	1	充実性偽乳頭状癌	8452 5
平滑筋肉腫	8890	1	膵芽腫	8971 11
胃腸間質肉腫	8936	3	神経節膠腫	9505 1
悪性奇形種	9080B	1	病型不明	2
奇形腫	9080C	1		
病型不明		2	呼吸器、縦隔の悪性新生物	
小腸 (C17.1、以下、再掲)		3	(以下、再掲)	72人0.5%
平滑筋肉腫	8890	1	鼻腔 (C30.0、以下、再掲)	4
髓芽腫	9470	2	未分化癌	8021 1
結腸 (C18、以下、再掲)		19	腺嚢胞癌	8200 1
癌	8010	5	線維肉腫	8810 1
腺癌	8140	3	奇形種	9080C 1
家族性大腸ポリープ-症	8220	4	内耳 (C30.1、以下、再掲)	1
絨毛状腺癌	8262	1	脈絡叢乳頭腫	9390 1
粘液嚢胞腺癌	8470	1	副鼻腔、上顎洞 (C31、以下、再掲)	4
粘液癌	8480	1	癌	8010 1
平滑筋肉腫	8890	1	小細胞肉腫	8803 1
胃腸間質肉腫	8936	1	神経外胚葉腫瘍	9364 1
神経膠腫	9380	1	神経上皮腫	9503 1
病型不明		1	喉頭癌 (C32)	8010 1
直腸 (C20、以下、再掲)		6	気管支、肺 (C34、以下、再掲)	26
癌	8010	1	癌	8010 1
腺癌	8140	1	肺癌	C34.9 1
卵黄嚢腫	9071	1	平滑筋肉腫	8890 1
病型不明		3	肺芽腫	8972 19

(脳腫瘍の 4 人を含めると 23 人)			末梢神経 (C47、以下、再掲)	12
胸膜肺芽腫	8973	3	軟骨肉腫	9220 1
(脳腫瘍の 2 人を含めると 5 人)			神経膠腫	9380 5
病型不明		1	星細胞腫	9400 1
胸腺 (C37、以下、再掲)		2	悪性末梢神経鞘性腫瘍	9540 1
胚細胞腫瘍	9101	1	悪性神経鞘腫	9560B 2
奇形種	9080C	1	神経鞘腫	9560C 2
前縦隔 (C38.1、以下、再掲)		5	後腹膜 (C48.0、以下、再掲)	21
未分化胚細胞腫	9060	1	未分化肉腫	8805 1
悪性奇形腫	9080N	3	筋肉腫	8895 1
奇形種	9080C	1	悪性間葉腫	8990 1
後縦隔 (C38.2、以下、再掲)		6	胎児性癌	9070 1
胚細胞腫瘍	9101	1	奇形種の悪性転化	9084 1
神経節(神経)芽腫	9490B	4	神経節細胞腫	9492 2
病型不明		1	褐色細胞腫	8700N 2
縦隔 (C38.3、以下、再掲)		23	悪性奇形腫	9080B 6
癌	8010	2	奇形種	9080C 1
リンパ上皮癌	8082	1	神経節(神経)芽腫	9490B 1
肺芽腫	8972	2	悪性神経鞘腫	9560B 4
未分化胚細胞腫	9060	1	腹膜 (C48.1、以下、再掲)	14
精細胞腫	9061	1	乳児性線維肉腫	8814 1
卵黄嚢腫	9071	1	悪性中皮腫	9050 1
卵黄嚢癌	C76.3A	1	胎児性癌	9070 1
混合型胚細胞腫瘍	9085	1	卵黄嚢腫	9071 2
胚細胞腫瘍	9101	4	間葉性軟骨肉腫	9240 1
神経節細胞腫	9492	2	神経膠腫	9380 1
悪性奇形腫	9080N	4	神経節細胞腫	9492 1
奇形種	9080C	1	悪性奇形腫	9080B 1
神経節(神経)芽腫	9490B	1	奇形腫	9080C 1
病型不明		1	神経節(神経)芽腫	9490B 2
胸膜 (C38.4) 悪性中皮腫	9050	1	神経鞘腫	9560C 1
悪性黒色腫	8720	12	病型不明	1
(脳腫瘍の 1 人を含めると 13 人)			皮下組織、血管 (C49、以下、再掲)	5
悪性黒色腫	C43.9	3	血管肉腫	9120 1
(小計 15 人 0.1%、脳腫瘍を含めると 16 人)			血管内皮腫	9130 1
その他皮膚、末梢神経、乳腺等の悪性新生物			血管芽腫	9161 1
(以下、再掲) 57 人 0.4%			胞巣状軟部肉腫	9581 1
皮膚 (C44、以下、再掲)		4	病型不明	1
上皮内扁平上皮癌	8070	2	乳房 (C50、以下、再掲)	1
悪性線維組織球症	8830	1	若年性乳癌	8502 1
神経鞘腫	9560C	1	生殖器の悪性新生物	
			(以下、再掲)	218 人 1.5%

腫 (C52、以下、再掲)		5	胚細胞腫瘍	9101	4
卵黄嚢腫	9071	3	悪性奇形腫	9080B	5
子宮頸部 (C53) 小細胞癌		1	奇形腫	9080C	3
子宮 (C55) 癌		1	髓芽腫	9470	1
卵巣 (C56、以下、再掲)		137	その他の悪性腫瘍	C80 C	1
癌	8010	7	病型不明		6
乳頭状腺癌	8260	2	精巣上体 (C63、以下、再掲)		2
漿液性嚢胞腺癌	8440	1	神経膠腫	9380	1
粘液嚢胞腺癌	8470	2	病型不明		1
粘液癌	8480	1			
嚢胞内癌	8504	1	その他内分泌系の悪性新生物		
悪性顆粒膜細胞腫	8620	1	(以下、再掲)		142人 1.0%
悪性アンドロblast-マ	8630	1	甲状腺 (C73、以下、再掲)		99
胃腸間膜肉腫	8936	1	癌	8010	28
未分化胚細胞腫	9060	29	甲状腺癌	C73	16
卵黄嚢腫	9071	26	甲状舌骨癌	8010	1
奇形腫の悪性転化	9084	2	乳頭状癌	8050	34
混合型胚細胞腫瘍	9085	3	乳頭状腺癌	8260	10
絨毛癌	9100	1	濾胞状腺癌	8330	5
胚細胞腫瘍	9101	6	多発性内分泌腫瘍	8360	1
悪性巨細胞腫瘍	9250	1	髄様癌	8510	3
神経外胚葉腫瘍	9364	1	ろ胞性リンパ腫	9690	1
悪性奇形腫	9080B	19	副腎 (C74、以下、再掲)		39
奇形腫	9080C	18	転移性腫瘍	8000	1
卵巣悪性腫瘍	C56 C	8	癌	8010	1
病型不明		6	副腎皮質癌	8370	9
卵管及び付属器 (C57.0、以下再掲)		3	悪性褐色細胞腫	8700	2
未分化胚細胞腫	9060	2	悪性褐色細胞腫	C74.1	1
卵黄嚢腫	9071	1	悪性ラプドイド腫瘍	8963	1
女性生殖器 (C57.9、以下再掲)		4	神経膠腫	9380	1
卵黄嚢腫	9071	1	神経節細胞腫	9492	1
奇形腫	9080C	3	褐色細胞腫	8700N	11
陰茎 (C60、以下、再掲)		2	神経節(神経)芽腫	9490B	5
扁平上皮癌	8070	1	神経節(神経)芽腫	C74	1
陰茎悪性腫瘍	C60.9	1	神経節神経腫	9490C	1
精巣 (C62、以下、再掲)		63	病型不明		4
癌	8010	3	交換神経節 (C75.5、以下、再掲)		4
肉腫	8800	1	神経節細胞腫	9492	2
ア'レック'線維腫症	8821	1	神経節膠腫	9505	1
未分化胚細胞腫	9060	2	病型不明		1
精細胞腫	9061	3			
胎児性癌	9070	8	その他の部位の悪性新生物		
卵黄嚢腫	9071	25	(以下、再掲)		167人 1.2%

頭頸部 (C76.0、以下、再掲)	39		悪性線維組織球腫	8830	1
頸部癌	8010	1	粘液脂肪肉腫	8852	1
基底細胞癌	8147	1	悪性間葉腫	8990	1
頭部悪性顆粒膜細胞腫	8620	1	未分化胚細胞腫	9060	1
頸部肉腫	8800	1	胚細胞腫瘍	9101	3
頸部線維肉腫	8810	1	軟骨肉腫	9220	1
頭部筋線維性線維腫症	8824	1	脊索腫	9370	1
滑膜肉腫	9040	1	神経膠腫	9380	1
胚腫	9064	1	髓芽腫	9470	2
血管内皮腫	9130	2	奇形種	9080C	2
リンパ管腫症	9174	1	神経鞘腫	9560C	1
神経外胚葉腫瘍	9364	1	病型不明		4
脊索腫	9370	1	臀部、骨盤、会陰、仙尾骨部		
脊索腫	C41.9	1	(C76.3、以下、再掲)	39	
神経膠腫	9380	2	仙尾骨部癌	8010	1
星細胞腫	9400	1	臀部肉腫	8800	1
髓芽腫	9470	4	骨盤肉腫	8800	1
神経節膠腫	9505	1	仙尾骨部類上皮肉腫	8804	1
悪性末梢神経鞘性腫瘍	9540	1	滑膜肉腫	9040	3
骨髄腫	9732	1	未分化胚細胞腫	9044	2
悪性奇形腫	9080B	1	卵黄囊腫	9071	9
奇形種	9080C	1	仙尾骨部胚細胞腫瘍	9101	1
神経鞘腫	9560C	2	血管内皮腫	9130	1
未分化胚細胞腫(卵巣精上皮腫)(男)			軟骨肉腫	9220	2
	C62.9A	1	間葉性軟骨肉腫	9240	1
その他の芽腫	C80 D	1	仙尾骨部悪性巨細胞腫瘍	9250	1
病型不明		9	胞巣状軟部肉腫	9581	1
胸部、胸郭 (C76.1、以下、再掲)	10		悪性奇形腫	9080B	8
線維肉腫	8810	1	仙尾骨部奇形腫	9080C	4
皮膚線維肉腫	8832	2	神経節(神経)芽腫	9490B	1
悪性間葉腫	8990	1	病型不明		1
リンパ管腫症	9174	1	上肢、手、指 (C76.4、以下、再掲)	16	
神経外胚葉腫瘍	9364	2	グロメラン・オクルーマ	8710	1
上衣腫	9391	1	手肉腫	8800	1
星細胞腫	9400	1	前腕類上皮肉腫	8804	2
胞巣状軟部肉腫	9581	1	手類上皮肉腫	8804	1
腹部、腹壁 (C76.2、以下、再掲)	27		線維肉腫	C49.9G	1
癌	8010	1	滑膜肉腫	9040	6
下垂体腫瘍	8272	1	明細胞肉腫	9044	2
腹壁肉腫	8800	2	悪性神経鞘腫	9560B	1
腹壁類上皮肉腫	8804	1	病型不明		1
線維肉腫	8810	2	下肢、大腿 (C76.5、以下、再掲)	31	
腹腔内線維腫症	8822	1	大腿肉腫	8800	3

下肢未分化肉腫	8805	1	悪性セルトリ細胞腫	8640	1
線維肉腫	8810	5	境界母班を伴った黒色腫	8740	1
皮膚線維肉腫	8832	1	悪性黒子黒色腫	8742	1
滑膜肉腫	9040	9	肉腫	8800	12
滑膜肉腫	C49. 9F	1	紡錘型肉腫	8801	1
明細胞肉腫	9044	1	類上皮肉腫	8804	4
胚腫	9064	1	未分化肉腫	8805	3
血管肉腫	9120	1	線維形成性小円型腫瘍	8806	3
軟骨肉腫	9220	2	線維肉腫	8810	11
悪性末梢神経鞘性腫瘍	9540	1	線維肉腫	C49. 9G	4
胞巣状軟部肉腫	9581	1	腹腔内線維腫症	8822	7
悪性神経鞘腫	9560B	1	筋線維性線維腫症	8824	1
病型不明		3	悪性線維組織球腫	8830	7
背部 (C76. 7、以下、再掲)		3	皮膚線維肉腫	8832	5
線維肉腫	8810	1	脂肪肉腫	8850	13
平滑筋肉腫	8890	1	脂肪肉腫	C49. 9C	1
神経上皮腫	9503	1	脂肪芽細胞症	8881	1
リンパ節 (C77、以下、再掲)		2	筋肉腫	8895	2
腹腔内線維腫症	8822	1	胃腸間質肉腫	8936	1
病型不明		1	悪性ラウド・イト腫瘍	8963	3
原発臓器不明の悪性新生物			胎児性肉腫	8991	1
(以下、再掲)	484人 3.4%		葉状腫瘍	9020	1
癌	8010	15	滑膜肉腫	9040	6
上皮内癌	8010B	1	滑膜肉腫	C49. 9F	4
上皮性腫瘍、悪性	8011	3	明細胞肉腫	9044	2
乳頭状癌	8050	5	悪性中皮腫	9050	1
扁平上皮癌	8070	1	未分化胚細胞腫	9060	18
基底細胞癌	8090	1	未分化胚細胞腫	C62. 9A	1
移行上皮癌	8120	1	精細胞腫	9061	1
腺癌	8140	2	胚腫	9064	30
悪性カルチノイド	8240	1	胎児性癌	9070	4
乳頭状腺癌	8260	1	胎児性癌	C80 E	1
嫌色素性癌	8270	1	卵黄嚢腫	9071	35
濾胞状腺癌	8330	1	卵黄嚢癌	C76. 3A	3
粘液類上皮癌	8430	1	奇形腫の悪性転化	9084	2
粘液嚢胞腺癌	8470	1	混合型胚細胞腫瘍	9085	2
嚢胞内癌	8504	1	絨毛癌	9100	3
髄様癌	8510	2	胚細胞腫瘍	9101	59
パジェット病、乳房外	8542	1	血管肉腫	9120	5
乳房癌	8550	2	血管内皮腫	9130	3
腺扁平上皮癌	8560	1	悪性上皮様血管内皮腫	9133	1
悪性顆粒膜細胞腫	8620	1	悪性血管内皮腫	C49. 9D	1
			悪性血管外皮腫	9150	1

血管芽腫	9161	5
悪性リンパ管腫	9170	2
リンパ管腫症	9174	1
軟骨芽骨肉腫	9181	1
線維芽細胞骨肉腫	9182	1
骨軟骨腫症	9210	1
軟骨肉腫	9220	10
悪性軟部巨細胞腫瘍	9251	1
悪性歯原性腫瘍	9270	1
神経外胚葉腫瘍	9364	14
脊索腫	9370	7
神経節細胞腫	9492	11
神経節細胞腫	D36.1B	1
神経上皮腫	9503	5
嗅覚神経芽腫	9522	1
悪性末梢神経鞘性腫瘍	9540	3
胞巣状軟部肉腫	9581	6
H鎖病	9762	1
移植後リンパ増殖性疾患	9970	1
上皮内癌	8010B	1
悪性奇形腫	9080N	27
奇形腫	9080C	17
奇形腫	D36.9	1
混合性胚細胞腫瘍	9085B	1
神経節(神経)芽腫	9490B	8
悪性神経鞘腫	9560B	3
悪性神経鞘腫	C47.9	1
神経鞘腫	9560C	18
神経鞘腫	D36.1A	3
その他の芽腫	C80 D	6
その他の肉腫	C80 F	3
その他の悪性腫瘍	C80 C	6
悪性新生物	C80	17
悪性貧血	D51.0	1
不明		70 0.5%

4. 慢性腎疾患

「慢性腎疾患」に関する集計結果を表4に示す。

10年度の登録人数9,796人、11年度10,243人、12年度10,265人、13年度10,294人、14年度9,600人、15年度10,826人、16年度8,691人に比べて、17年度は8,092人と微減

した。17年度は入通院とも対象になり、疾患ごとに対象基準を決めて、対象患児の重点化を図ったため、全国レベルでの対象者数は、若干減少したと考えられる。

県単独事業での登録は16年度の1,094人から548人へと減少し、今後は全国的に統一された基準での登録が期待される。また、再開は329人であり、他の疾患群に比較して多かった。

登録人数順に、ネフローゼ症候群29.5%、IgA腎症19.3%、紫斑病性腎炎8.5%、水腎症8.3%、膜性腎症5.7%、巣状糸球体硬化症2.9%、膜性増殖性糸球体腎炎2.9%、メサングウム増殖性腎炎2.6%であった。

16年度と比較して17年度の登録割合は、病理診断名のIgA腎症が6.1%→19.3%、膜性腎症0.7%→5.7%、巣状糸球体硬化症0.4%→2.9%、膜性増殖性糸球体腎炎0.6%→2.9%、メサングウム増殖性腎炎0.1%→2.6%と増加し、逆に慢性糸球体腎炎は20.2%→1.1%、慢性間質性腎炎8.4%→0.7%と著減し、2.2%は慢性腎盂腎炎での登録となった²⁾。ステロイド抵抗性ネフローゼ症候群での登録は1.7%であった。以上の結果より、登録内容が以前より正確になったと期待される。

表4. 慢性腎疾患

Chronic Renal Diseases

(合計8,092人)

(新規診断1,940人、継続5,530人、
転入49人、再開329人、無記入244人)
(男子4,522人、女子3,250人、無記入320人)
(国の小慢事業7,544人、県単独事業548人)

疾患名	ICD10	人数(人)	%
Goodpasture 症候群	M31.0	2	0.0
急速進行性糸球体腎炎	N01.9	36	0.4
慢性腎炎症候群(以下、再掲)		95	1.2
慢性糸球体腎炎	N03.9	92	1.1
慢性増殖性糸球体腎炎		2	0.0
遷延性糸球体腎炎		1	0.0
硬化性糸球体腎炎	N05.9	3	0.0
ネフローゼ症候群	N04等	2390	29.5

(N04.9の8人を含む。以下、再掲)			
微小変化型	N04.0	154	1.9
先天性	N04.9B	27	0.3
ステロイド抵抗性	N04.0B	137	1.7
遺伝性腎炎	N07.9等	161	2.0
Alport症候群(再掲)	Q87.8B	65	0.8
二次性腎炎(N02.8の3人を含む)		2258	27.9
Ig A腎症(再掲)	N02.8A	1556	19.3
Ig M腎症(再掲)	N02.8B	10	0.1
紫斑病性腎炎(再掲)	D69.0B	689	8.5
メサンギウム増殖性腎炎			
	N05.3	214	2.6
びまん性(再掲)	N05.3A	55	0.7
巣状(再掲)	N05.3B	4	0.0
巣状糸球体硬化症	N05.1A	237	2.9
巣状糸球体腎炎	N05.1B	7	0.1
膜性増殖性糸球体腎炎	N05.5	234	2.9
膜性腎症	N05.2	463	5.7
先天性腎奇形(以下、再掲)		448	5.5
多発性嚢胞腎	Q61.3	81	1.0
腎嚢胞	Q61.0	13	0.2
異形成腎	Q61.4	47	0.6
腎低形成	Q60.5A	158	2.0
腎無形成	Q60.2	13	0.2
家族性若年性初嚢嚢	N25.8D	15	0.2
Gitelman症候群	N25.8F	8	0.1
尿路の奇形等	Q62.8	92	1.1
腎の奇形等	Q63.9	26	0.3
Oligomeganephronia	Q60.5B	2	0.0
Nail-Patella症候群	Q87.2B	1	0.0
慢性間質性腎炎	N11.9	57	0.7
間質性腎炎	N12	1	0.0
慢性腎盂腎炎	N11.9B	176	2.2
閉塞性腎症(以下、再掲)		736	9.1
水腎症	N13.3	670	8.3
水尿管症	N13.4	36	0.4
巨大水尿管症	Q62.2	10	0.1
尿路閉塞性腎機能障害	N11.1	18	0.2
腎尿路結石症	N20.9等	10	0.1
腎結石(再掲)	N20.0	6	0.1
腎血管障害(以下、再掲)		8	0.1
腎動脈狭窄	I70.1	7	0.1
腎静脈血栓	I82.3	1	0.0

腎血管性高血圧	I15.0	80	1.0
Bartter症候群	E26.8	64	0.8
慢性腎不全	N18.9	291	3.6
萎縮腎	N26	45	0.6
腎尿細管性アシトシス	N25.8	59	0.7
移植腎	N18.0	2	0.0
腎性くる病	N25.0	1	0.0
不明(コンピュータ入力等)		6	0.1

5. 慢性呼吸器疾患

「慢性呼吸器疾患」に関する集計結果を表5に示す。

法制化前の「ぜんそく」の登録人数は、県単の増加に伴って、10年度は8,396人、11年度8,924人、12年度11,934人と増加したが、その後、新しいガイドラインの普及等により、13年度は9,902人、14年度5,817人、15年度5,326人、16年度5,261人と減少に転じた²⁾。近年の治療の向上に伴う登録数の減少と考えられる。

17年度の「慢性呼吸器疾患」の登録人数は1,491人、気管支喘息は779人であった。気管支喘息の対象基準が厳しくなったため、全国レベルでの登録は16年度までの2割以下に激減した。18年度以降は「概ね1か月以上の長期入院療法を行う場合」も対象になり、今後は対象者数の回復が見込まれる⁶⁾。

県単独事業での登録は16年度の846人から32人へ減少し、今後は全国的に統一された基準での登録が期待される。

慢性肺疾患、気管狭窄、中枢性低換気症候群等の17年度新規対象疾患の登録症例が認められた。

表5. 慢性呼吸器疾患

疾患名	ICD10	人数(人)	%
Chronic Respiratory Diseases			
(合計1,491人)			
(新規診断856人、継続549人、			
転入15人、再開22人、無記入49人)			
(男子785人、女子658人、無記入48人)			
(国の小慢事業1,459人、県単独事業32人)			

気管支喘息	J45.9	779	52.2
気管支拡張症	J47	61	4.1
気管狭窄	J98.0	210	14.1
肺ヘモジデロシス	E83.1B	41	2.7
慢性肺疾患	P27.9	281	18.8
中枢性低換気症候群 G47.3B 等		77	5.2
先天性中枢性低換気症候群 (再掲)			
G47.3A		67	4.5
Cystic Fibrosis	E84.9	13	0.9
Kartagener 症候群	Q89.3	7	0.5
線毛機能不全症候群	Q89.8	17	1.1
不明(コンピュータ入力ミス等)		5	0.3

6. 慢性心疾患

「慢性心疾患」に関する集計結果を表6に示す。

10年度の登録人数は15,333人、11年度11,717人、12年度12,096人、13年度8,617人、14年度12,049人、15年度16,558人、16年度10,685人、17年度12,482人であり、年度による変動が比較的大きかった。

県単独事業での登録は16年度の1,823人から898人へと減少し、今後は全国的に統一された基準での登録が期待される。

登録割合が多い順に、心室中隔欠損症16.2%、Fallot四徴症14.0%、完全大血管転位症5.8%、心内膜症欠損5.2%、両大血管右室起始症4.9%、単心室4.3%、肺動脈閉鎖症3.7%、肺動脈狭窄症3.4%、大動脈狭窄症3.4%、心房中隔欠損症3.3%、心筋症2.8%であった。

16年度と比較して17年度の登録割合は、比較的重症なチアノーゼ性疾患が増加し、比較的軽症な疾患が減少した。頻度の高い順にFallot四徴症が5.7%→14.0%、完全大血管転位症2.5%→5.8%、心内膜症欠損2.3%→5.2%、両大血管右室起始症2.3%→4.9%、単心室1.5%→4.3%、肺動脈閉鎖症が1.3%→3.7%に、また、慢性心不全が0.1%→0.5%に増加した。逆に心房中隔欠損症は7.5%→3.3%、動脈管開存症2.9%→1.8%、期外収縮2.3%→0.8%に減少した。17年度は入通院とも対象になり、疾患ごとに対象基準を決めて、対象患児の重点化を図ったため、重症患児が

増加したと推測される。小慢事業の主旨に沿った登録患児の増減と考えられる。

川崎病は膠原病のみの登録となり、冠動脈瘤は5.6%→1.0%、冠動脈拡張症は2.2%→0.2%に激減した。

表6. 慢性心疾患

Chronic Heart Diseases		(合計12,482人)	
(新規診断3,461人、継続8,389人、転入57人、再開193人、無記入382人)			
(男子6,658人、女子5,381人、無記入443人)			
(国の小慢事業11,584人、県単独事業898人)			

疾患名	ICD10	人数(人)	%
心筋症(344人)			
心筋症(以下、再掲)	I42.9等	344	2.8
特発性拡張型心筋症	I42.0	45	0.4
(特定疾患対象)			
肥大型閉塞性心筋症		7	0.1
(特発性)肥大型心筋症	I42.2	179	1.4
心内膜心筋線維症	I42.3	3	0.0
心内膜線維弾性症	I42.4	17	0.1
特発性拘束型心筋症	I42.5	13	0.1
不整脈原性右室心筋症	I42.9A	1	0.0
拡張相肥大型心筋症	I42.9F	6	0.0
心型Fabry病	I42.9D	1	0.0
調律異常(911人)			
房室ブロック(以下、再掲)		170	1.4
第2度房室ブロック	I44.1	1	0.0
Mobitz II型ブロック	I44.1B	13	0.1
完全房室ブロック	I44.2	139	1.1
高度房室ブロック	I44.2A	12	0.1
洞房ブロック	I45.5	3	0.0
早期興奮症候群	I45.6	92	0.7
WPW症候群(再掲)	I45.6A	91	0.7
房室解離	I45.8	3	0.0
完全心ブロック(以下、再掲)		186	1.5
ワトソン・リットル症候群	I45.9B	8	0.1
Adams-Stokes発作	I45.9C	4	0.0
QT延長症候群	I45.9D	173	1.4
心室性期外収縮	I49.3	104	0.8

上室性頻拍	I47.1 等	149	1.2	左肺動脈右肺動脈起始	Q25.4J	3	0.0
(以下、再掲)				部分的肺静脈還流異常症			
発作性上室性頻拍	I47.1A	116	0.9		Q26.3	21	0.2
非発作性上室性頻拍	I47.1B	7	0.1	シミター症候群	Q26.8C	3	0.0
房室結節性異所性頻拍	I47.1D	1	0.0	総肺静脈還流異常症	Q26.2	178	1.4
心室性頻拍	I47.2 等	92	0.7	肺静脈還流異常	Q26.4	2	0.0
(以下、再掲)				三心房心	Q24.2	15	0.1
発作性心室性頻拍	I47.2A	20	0.2	三尖弁閉鎖症	Q22.4	268	2.1
非発作性心室性頻拍	I47.2B	3	0.0	三尖弁狭窄症	Q22.4B	20	0.2
詳細不明な頻拍	I47.9 等	27	0.2	エフスタイン奇形	Q22.5	124	1.0
(以下、再掲)				右心室低形成症	Q22.6	14	0.1
発作性頻拍	I47.9A	20	0.2	三尖弁閉鎖不全	I07.1	39	0.3
非発作性頻拍	I47.9B	5	0.0	肺動脈弁閉鎖症	Q22.0	84	0.7
心房細動	I48	9	0.1	肺動脈弁閉鎖不全症	Q22.2	8	0.1
心房粗動	I48.0B	13	0.1	肺動脈閉鎖症	Q25.5	467	3.7
心室粗・細動	I49.0	9	0.1	肺動脈狭窄症	Q25.6 等	423	3.4
洞不全症候群	I49.5	48	0.4	(以下、再掲)			
上室性不整脈	I49.8	6	0.0	肺動脈弁狭窄症	I37.0	228	1.8
				肺動脈弁下狭窄症	Q24.3	8	0.1
				肺動脈弁異形成	Q22.3	4	0.0
				先天性肺動脈弁欠損	Q22.3A	1	0.0
				肺動脈形成不全	Q25.7	21	0.2
				Fallot 四徴症	Q21.3	1746	14.0
				Fallot 三徴症	Q21.9	1	0.0
				右室二腔症	Q21.0B	8	0.1
				右胸心	Q24.0	24	0.2
				総動脈幹遺残症	Q20.0	76	0.6
				僧帽弁閉鎖症	Q23.2	41	0.3
				僧帽弁狭窄症	I05.0	37	0.3
				僧帽弁上狭窄症	I05.0A	4	0.0
				僧帽弁閉鎖不全症	I34.0	228	1.8
				僧帽弁逸脱症候群	I34.1	10	0.1
				大動脈狭窄症	Q23.0	421	3.4
				(以下、再掲)			
				大動脈弁狭窄症	Q23.0A	242	1.9
				大動脈弁下狭窄症	Q23.0B	12	0.1
				大動脈弁上狭窄症	Q23.0C	38	0.3
				大動脈弁閉鎖不全症	Q23.1	98	0.8
				大動脈弁逸脱	Q23.1A	1	0.0
				左心低形成症候群	Q23.4	127	1.0
				大動脈弁閉鎖症	Q23.4A	11	0.1
				大動脈縮窄症	Q25.1	328	2.6
				大動脈弓閉鎖	Q25.3	99	0.8
先天性心疾患等 (10,574 人)							
心房中隔欠損症	Q21.1	413	3.3				
心内膜床欠損	Q21.2 等	644	5.2				
(以下、再掲)							
不完全型心内膜床欠損	Q21.2A	32	0.3				
完全型心内膜床欠損	Q21.2B	250	2.0				
単心房	Q20.8	65	0.5				
心室中隔欠損症	Q21.0	2016	16.2				
単心室	Q20.4	537	4.3				
動脈管開存症	Q25.0	227	1.8				
大動脈肺動脈中隔欠損症	Q21.4	13	0.1				
冠動脈異常	Q24.5 等	119	0.9				
(以下、再掲)							
左冠動脈肺動脈起始症	Q24.5A	25	0.2				
右冠動脈肺動脈起始症	Q24.5B	3	0.0				
両冠動脈肺動脈起始症	Q24.5C	2	0.0				
冠動静脈瘻	Q24.5D	18	0.1				
冠動脈瘻	Q24.5E	13	0.1				
大動脈奇形 (以下、再掲)	Q25.4 等	33	0.3				
血管輪	Q25.4C	6	0.0				
大動脈瘤	Q25.4E	8	0.1				
重複大動脈弓	Q25.4F	3	0.0				
Valsalva 洞動脈瘤	Q25.4H	12	0.1				

アイゼンマン症候群	Q21.8	12	0.1
完全大血管転位症	Q20.3	721	5.8
修正大血管転位症	Q20.5	199	1.6
両大血管右室起始症	Q20.1	616	4.9
カウツク・ヒング症候群(再掲)	Q20.1A	6	0.0
両大血管左室起始症	Q20.2	7	0.1

その他(632人)

無脾症	Q89.0	99	0.8
多脾症候群	Q89.0A	36	0.3
小児原発性肺高血圧症	I27.0	85	0.7
慢性肺性心	I27.9	102	0.8
(体)動静脈ろう	Q27.3	4	0.0
体静脈異常還流症	Q27.8A	1	0.0
心臓腫瘍(粘液腫、横紋筋腫、脂肪腫、線維腫)			
(以下、再掲)	D48.7等	18	0.1
心臓横紋筋腫	D15.1A	2	0.0
心臓粘液腫	D15.1C	1	0.0
慢性心膜炎	I31.9	5	0.0
慢性緊縮性心膜炎	I31.8	1	0.0
慢性心内膜炎	I38	2	0.0
収縮性心外膜炎	I31.1	1	0.0
慢性心筋炎	I51.4	31	0.2
先天性心膜欠損症	Q24.8E	2	0.0
慢性心不全	I50.9	58	0.5
心筋炎後の心肥大	I51.7	20	0.2
川崎病	M30.3	8	0.1
冠動脈瘤	I25.4	120	1.0
冠動脈拡張症	Q24.5F	28	0.2
冠動脈狭窄症	Q24.5G	8	0.1
狭心症	I20.9	2	0.0
心筋梗塞	I21.9	9	0.1
不明(コンピュータ入力ミス等)		13	0.1

7. 内分泌疾患

「内分泌疾患」に関する集計結果を表7に示す。

1) 平成16年度

17年度の登録人数は28,433人であり、11年度29,178人、12年度30,690人、13年度31,640人、14年度30,583人、15年度29,987人、16年度28,116人であり、年度ごとの差、また疾患ごとの登録割合の差は少なかった。

登録人数が多い順に、成長ホルモン分泌不全性低身長症39.8%、先天性甲状腺機能低下症20.1%、甲状腺機能亢進症11.7%、ターナー症候群3.7%、思春期早発症3.4%、慢性甲状腺炎3.3%、先天性副腎過形成3.3%、中枢性思春期早発症2.6%であり、これらの8疾患で内分泌疾患の87.9%を占めていた。

16年度と比較した17年度の登録割合に大きな変化は見られなかったが、不明確な疾患名が整理され、細分類された疾患名での登録が多くなった。例えば、詳細不明の甲状腺機能低下症は6.3%→0.6%に、詳細不明の先天性副腎過形成症は、2.9%→0.4%に著減した。登録内容が以前より正確になったと期待される。

表7. 内分泌疾患 Endocrine Diseases

(合計28,433人)

(新規診断4,152人、継続23,447人、転入235人、再開182人、無記入417人)
(男12,904人、女14,887人、無記入642人)
(国の小慢事業28,327人、県単独事業106人)

疾患名	ICD10	人数(人)	%
視床下部・下垂体疾患(12587人)			
下垂体機能低下症	E23.0	189	0.7
下垂体機能低下症	E23.0A	473	1.7
ゴナドトロピン欠乏症	E23.0B	38	0.1
副腎皮質刺激ホルモン欠乏症	E23.0C	14	0.0
甲状腺刺激ホルモン欠乏症	E23.0D	37	0.1
成長ホルモン分泌不全性低身長症	E23.0E	11320	39.8
プロラクチン欠乏症	E23.0F	6	0.0
下垂体性尿崩症	E23.2	340	1.2
腎性尿崩症	N25.1	140	0.5
下垂体性巨人症	E22.0	11	0.0
高プロラクチン血症	E22.1	5	0.0
クッシング病	E24.0	7	0.0
抗利尿ホルモン分泌異常症候群	E22.2	6	0.0
異所性甲状腺刺激ホルモン産生腫瘍	E34.2B	1	0.0

甲状腺疾患(10273人)			
甲状腺機能低下症	E03.9等	5960	21.0
(E03.9Bの5人、E03.9Cの60人含)			
(以下、再掲)			
クレチン症	E03.1A	5724	20.1
先天性甲状腺ホルモン不応症	E03.1B	12	0.0
処置後甲状腺機能低下症	E03.2	42	0.1
Kocher-Debre-Semelaigne症候群	E03.8	1	0.0
慢性甲状腺炎	E06.3	926	3.3
亜急性甲状腺炎	E06.1	1	0.0
甲状腺機能亢進症	E05.0	3300	11.7
甲状腺中毒性ヨウ素欠損症	E05.9	42	0.1
単純甲状腺腫	E04.0	27	0.1
腺腫様甲状腺腫	E04.8	16	0.1

副甲状腺疾患(427人)			
特発性副甲状腺機能低下症	E20.0	226	0.8
先天性副甲状腺欠損症	E20.9	11	0.0
仮性副甲状腺機能低下症	E20.1	156	0.5
原発性副甲状腺機能亢進症	E21.0	7	0.0
特発性副甲状腺機能亢進症	E21.3	21	0.1
処置後副甲状腺機能低下症	E89.2	5	0.0
副甲状腺腺腫	D35.1	1	0.0

副腎疾患(1328人)			
アジソン病	E27.1	33	0.1
慢性副腎不全	E27.1A	4	0.0
副腎皮質刺激ホルモン不応症	E27.1B	47	0.2
副腎不全	E27.4	1	0.0
副腎形成不全	Q89.1	105	0.4
先天性副腎過形成		935	3.3
(E25.0の123人を含む。以下、再掲)			
21水酸化酵素欠損症	E25.0A	554	1.9
先天性副腎17α-脱ヒドロゲナーゼ欠損症	E25.0B	233	0.8

3β水酸化ステロイド脱水素酵素欠損症	E25.0C	11	0.0
11β水酸化酵素欠損症	E25.0D	9	0.0
17α水酸化酵素欠損症	E25.0E	2	0.0
18水酸化ステロイド脱水素酵素欠損症	E25.0F	3	0.0
副腎性器症候群	E25.9	11	0.0
アルドステロン分泌不全	E27.4B	7	0.0
偽性低アルドステロン症	E27.4C	11	0.0
副腎腫瘍(以下、再掲)		5	0.0
副腎腺腫	D35.0A	3	0.0
男性化副腎腫瘍	D35.0B	1	0.0
女性化副腎腫瘍	D35.0C	1	0.0
クッシング症候群	E24.9A	11	0.0
周期性ACTH症候群	E24.9B	148	0.5
特発性アルドステロン症	E26.0	5	0.0
高アルドステロン症	E26.9	5	0.0

性ホルモンに関わる疾患(3211人)			
原発性性腺機能低下症(男)			
	E29.1	86	0.3
アンドロゲン不応症	E34.5	15	0.1
睾丸欠損症	Q55.0	10	0.0
睾丸形成不全	Q55.1	11	0.0
クライフェルマ-症候群	Q98.4	25	0.1
睾丸腫瘍	D40.1	3	0.0
原発性性腺機能低下症(女)			
	E28.3	80	0.3
卵巣形成不全	Q50.3	10	0.0
ターナー症候群	Q96	1058	3.7
卵巣腫瘍	D39.1	12	0.0
半陰陽	Q56.0	15	0.1
男性仮性半陰陽	Q56.1	15	0.1
女性仮性半陰陽	Q56.2	7	0.0
XY女性	Q97.3	9	0.0
XX男性	Q98.3	4	0.0
思春期早発症	E22.8	974	3.4
中枢性思春期早発症	E22.8A	750	2.6
仮性思春期早発症	E30.1A	49	0.2
マクキュン-オルブライト症候群	Q78.1	19	0.1
高エストロゲン症	E28.0	1	0.0
性腺機能亢進症(女)	E28.8	1	0.0
多嚢胞性卵巣症候群	E28.2	10	0.0

性腺機能亢進症(男) E29.0	1	0.0
(特発性)思春期遅発症 E30.0	44	0.2
XY Y male(症候群) Q98.5	2	0.0

(合計 3,777 人)
(新規診断 1,418 人、継続 2,185 人、
転入 28 人、再開 31 人、無記入 115 人)
(男子 1,861 人、女子 1,781 人、無記入 135 人)
(国の小慢事業 3,583 人、県単独事業 194 人)

糖尿病(125 人)

全身性糖尿病 E88.1	6	0.0
高インスリン血症 E16.1	38	0.1
特発性低血糖症 E16.2	75	0.3
高血糖症 E16.8	3	0.0
インスリン分泌異常 E16.9	3	0.0

その他

短小 stature E34.3A	12	0.0
多発性内分泌腺腫症 D44.8	9	0.0
プロラクチン血症候群 Q87.1A	389	1.4
ヌーナン症候群 Q87.1B	18	0.1
プロラクチン血症候群またはヌーナン症候群 Q87.1	9	0.0
ロレンス・ムーニャー症候群 Q87.8A	9	0.0
早老症 E34.8A	4	0.0
カロチノイド症候群 E34.0	1	0.0
パーター症候群 E26.8	5	0.0
腎血管性高血圧 I15.0	1	0.0
不明(コンピュータ入力等)	25	0.1

8、膠原病

「膠原病」に関する集計結果を表 8 に示す。

10 年度の登録人数 6,125 人、11 年度 3,626 人、12 年度 3,269 人、13 年度 3,189 人、14 年度 3,194 人、15 年度 5,229 人、16 年度 3,317 人、17 年度 3,777 人であり、年度による変動が大きかった。この理由は、通院も対象とした東京都単独事業の登録に関する厚生労働省への報告の有無によっている。

17 年度の各疾患の登録割合は、川崎病性冠動脈病変 50.2%、若年性関節リウマチ 43.2%、若年性特発性関節炎 3.0%の順であり、従来の割合と大きな差はみられなかった。

新規対象疾患として、若年性特発性関節炎、自己免疫性肝炎、自己免疫性腸炎の登録が見られた。

表 8、膠原病 Collagen Diseases

疾患名	ICD10	人数(人)	%
リウマチ性心疾患	I09.9	9	0.2
スチーブンス・ジョンソン症候群	L51.1	29	0.8
慢性関節リウマチ	M06.9	12	0.3
若年性関節リウマチ	M08.2	1630	43.2
若年性特発性関節炎	M08.2B	115	3.0
川崎病病性冠動脈病変		1897	50.2
(M30.3 の 956 人を含む。以下、再掲)			
冠動脈瘤(川崎病性)	I25.4D	706	18.7
冠動脈拡張症(川崎病性)	I25.4B	224	5.9
冠動脈狭窄症(川崎病性)	I25.4C	11	0.3
シェーグレン症候群	M35.0	50	1.3
自己免疫性肝炎	K73.8	26	0.7
自己免疫性腸炎	K90.8B	9	0.2
不明(コンピュータ入力等)		0	0.0

9、糖尿病

「糖尿病」に関する集計結果を表 9 に示す。

11 年度の登録人数 4,929 人、12 年度 5,260 人、13 年度 5,346 人、14 年度 5,386 人、15 年度 5,099 人、16 年度 4762 人、17 年度 5,524 人であり、年度ごとの差は少なかった。

登録割合は、1 型糖尿病 79.1%、2 型糖尿病 18.4%であり、従来と同様であったが、詳細不明の糖尿病は 16 年度の 9.6%から、17 年度は 0.5%に激減した。

新規対象疾患名として膵β細胞機能に関わる遺伝子異常による糖尿病の MODY 1 (HNF-1α 遺伝子異常)、MODY 2 (Glucokinase 遺伝子異常)、MODY 3 (HNF-4α 遺伝子異常)、MODY 5 (HNF-1β 遺伝子異常)等の登録が見られた。

表 9、糖尿病 Diabetes Mellitus

(合計 4,762 人)
(新規診断 855 人、継続 4,354 人、
転入 70 人、再開 102 人、無記入 143 人)

(男子 2,346 人、女子 2,993 人、無記入 185 人)
(国の小慢事業 5,484 人、県単独事業 40 人)

疾患名	ICD10	人数(人)	%
1型糖尿病	E10.9	4371	79.1
2型糖尿病	E11.9	1016	18.4
糖尿病性神経症	E14.4	1	0.0
インスリン抵抗性糖尿病 (以下、再掲)	E11.9A 等	64	1.2
インスリン受容体異常症	E11.9B	7	0.1
脂肪萎縮性糖尿病	E11.9E	2	0.0
分類不能のインスリン抵抗性糖尿病	E11.9F	37	0.7
膵β細胞機能に関わる遺伝子異常による糖尿病 (以下、再掲)	E11.9G 等	25	0.5
MODY 1 (HNF-1α 遺伝子異常)	E11.9H	15	0.3
MODY 2 (Glucokinase 遺伝子異常)	E11.9I	6	0.1
MODY 3 (HNF-4α 遺伝子異常)	E11.9J	2	0.0
MODY 5 (HNF-1β 遺伝子異常)	E11.9L	1	0.0
他の疾患伴う糖尿病 (以下、再掲)	E11.9P 等	17	0.3
膵摘後糖尿病	E11.9Q	2	0.0
二次性糖尿病	E11.9R	4	0.1
詳細不明の糖尿病	E14.9	28	0.5
不明(コンピュータ入力等)		2	0.0

10、先天性代謝異常

「先天性代謝異常」に関する集計結果を表 10 に示す。

11 年度の登録人数 6,373 人、12 年度 7,113 人、13 年度 7,293 人、14 年度 7,496 人、15 年度 7,217 人、16 年度 6683 人であったが、17 年度は、新設された慢性消化器疾患群に胆道閉鎖症等が登録されたため、登録人数は 4197 人に減少した。

登録人数が多い順に、軟骨無形成症 17.8%、骨形成不全症 10.2%、家族性高コレステロール血症 8.4%、ウィルソン病 6.2%、糖原病

6.1%、フェニルケトン尿症 5.4%、ビタミン D 抵抗性くる病 4.2%、ムコ多糖症 3.3%、スフィンゴリピドーシス 2.6%、ガラクトース血症 2.5%であった。

新規対象疾患名として、脂肪酸酸化異常症の中鎖アシルCoA 脱水素酵素欠損症、極長鎖アシルCoA 脱水素酵素欠損症、三頭酵素欠損症、カルニチンシカルニチン転移素酵素欠損症、ケルル酸尿症 II 型、また、先天性魚鱗癬の非水疱型先天性魚鱗癬様紅皮症、シェーグレン・ラッソ症候群、水疱型先天性魚鱗癬様紅皮症、道化師様魚鱗癬等の登録が見られた。

表 10、先天性代謝異常

Inborn Errors of Metabolism
(合計 4,197 人)
(新規診断 498 人、継続 3,542 人、
転入 38 人、再開 32 人、無記入 87 人)
(男子 2,253 人、女子 1,810 人、無記入 134 人)
(国の小慢事業 4,191 人、県単独事業 6 人)

疾患名	ICD10	人数(人)	%
トランスコバラミン II 欠損症	D51.2	2	0.0
ビタミン D 依存性くる病	E55.0A	10	0.2
フェニルアラニン代謝異常 (以下、再掲)		276	6.6
フェニルケトン尿症	E70.0	226	5.4
高フェニルアラニン血症	E70.0B	47	1.1
ヒポプロテイン欠乏症	E70.0C	3	0.1
ホジン代謝異常 (以下、再掲)		21	0.5
アルカプトン尿症	E70.2A	3	0.1
ホジン血症 I 型	E70.2E	10	0.2
ホジン血症 II 型	E70.2C	4	0.1
ホジン血症 III 型	E70.2D	2	0.0
ホジン血症	E70.2B	2	0.0
高イミダジパプチン尿症	E70.8D	1	0.0
ホムイミトランスフェラーゼ欠損症	E70.8G	1	0.0
楓糖尿症	E71.0	29	0.7
有機酸代謝異常症 (以下、再掲)		130	3.1
メチルマロン酸尿症	E71.1H	65	1.5
プロピオン酸血症	E71.1F	31	0.7
βケトチラーゼ欠損症	E71.1K	1	0.0
イソ吉草酸血症	E71.1A	4	0.1
3-ヒドロキシ-3-メチルケルル酸尿症			

E71.1J	11	0.3	高ルチン血症	E72.2L	1	0.0
複合加ホキラーゼ欠損症 E88.8P	7	0.2	3-メチルグルコン酸尿症	E72.3C	6	0.1
グルタル酸尿症 I 型 E72.3A	11	0.3	高グリシン血症	E72.5A	5	0.1
脂肪酸代謝異常症 (以下、再掲)	40	1.0	高プロリン血症	E72.5C	1	0.0
脂肪酸β酸化異常症 E71.4	2	0.0	腎性アミノ酸尿症	E72.9	8	0.2
中鎖アシルCoA脱水素酵素欠損症			乳糖分解酵素欠損症	E73.0	22	0.5
E71.4A	6	0.1	乳糖不耐症	E73.9	48	1.1
極長鎖アシルCoA脱水素酵素欠損症			糖原病(以下、再掲)	E74.0L 等	257	6.1
E71.4C	8	0.2	糖原病 I 型	E74.0A	57	1.4
三頭酵素欠損症 E71.4D	2	0.0	糖原病 II 型	E74.0B	14	0.3
カルニチンパルミトイルトランスフェラーゼ欠損症			糖原病 III 型	E74.0C	21	0.5
E71.3C	10	0.2	糖原病 IV 型	E74.0D	3	0.1
カルニチンアシルカルニチン転移素酵素欠損症			糖原病 V 型	E74.0E	1	0.0
E71.4E	2	0.0	糖原病 VI 型	E74.0F	3	0.1
グルタル酸尿症 II 型 E72.3F	10	0.2	糖原病 VII 型	E74.0G	1	0.0
副腎白質ジストロフィー E71.3A	35	0.8	糖原病 IX 型	E74.0H	4	0.1
先天性リパーゼ欠損症 E71.3B	4	0.1	糖原病 VIII、X 型	E74.0I	37	0.9
アミノ酸転送異常 E72.0 等	162	3.9	肝型糖原病	E74.0J	5	0.1
(以下、再掲)			筋糖原病	E74.0K	1	0.0
イミノ酸異常症 E72.0A	1	0.0	糖原病 E74.0L (E74.0 の 1 人含)		110	2.6
シスチン症 E72.0C	8	0.2	果糖不耐症	E74.1B	1	0.0
眼脳腎症候群 E72.0D	34	0.8	フルクトース-1,6-ジホスファターゼ欠損症			
シスチン尿症 E72.0E	76	1.8	E74.1D	6	0.1	
ファンconi症候群 E72.0F	25	0.6	ガラクトース血症(以下、再掲)		104	2.5
ハルトアップ病 E72.0G	6	0.1	ガラクトース血症 I 型	E74.2A	39	0.9
リジンを尿性蛋白不耐症 E72.0K	3	0.1	ガラクトース血症 II 型 (ガラクトキナーゼ欠損症)			
高ルチン血症高アンモニア血症モシトリン尿症			E74.2B	33	0.8	
E72.0L	8	0.2	ガラクトース血症 III 型 (uridine diphosphate			
モシトリン尿症 E72.1C	24	0.6	galactose-4-epimerase 欠損症			
メチオニリアデノシルトランスフェラーゼ欠損症			E74.2C	20	0.5	
E72.1D	1	0.1	ガラクトース血症	E74.2	12	0.3
尿素サイクル代謝異常 E72.2 等	220	5.2	グルコース・ガラクトース吸収不全症			
(以下、再掲)			E74.3	6	0.1	
高アルギニン血症 E72.2A	4	0.1	ピリジン酸代謝異常(以下、再掲)		29	0.7
アルギニノコハク酸尿症 E72.2B	9	0.2	ピリジン酸加ホキラーゼ欠損症			
高アンモニア血症 E72.2C	57	1.4	E74.4A	10	0.2	
シトリン血症 E72.2D	70	1.7	ピリジン酸脱水素酵素欠損症			
ルチントランスカルバミラーゼ欠損症			E74.4C	19	0.5	
E72.2E	67	1.6	シュウ酸尿症	E74.8C	3	0.1
N-アセチルグルタミン酸合成酵素欠損症			グリセリルピヒト-3-リン酸脱水素酵素欠乏症			
E72.2F	1	0.0	E74.8D	2	0.0	
カルバミルリン酸合成酵素欠損症			グルコース再吸収障害症	E74.8E	1	0.0
E72.2H	7	0.2	ショ糖・イ麦芽糖吸収不全症	E74.8F	2	0.0

ガングリオシド-シ	E75.1C 等	22	0.5	E78.0C	19	0.5
(以下、再掲)				高尿酸血症Ⅱ型 E78.0B	11	0.3
Tay-Sachs 病	E75.0B	15	0.4	高尿酸血症Ⅳ型 E78.1	24	0.6
GM2-ガングリオシド-シ	E75.0C	3	0.1	高尿酸血症Ⅰ型 E78.3B	4	0.1
GM1-ガングリオシド-シ	E75.1A	4	0.1	家族性高脂血症 (以下、再掲)	6	0.1
スフィンゴリピド-シ	E75.2 等	108	2.6	家族性高コレステロール血症 E78.3A	3	0.1
(以下、再掲)				高尿酸血症Ⅲ型 E78.2	1	0.0
Alexander 病	E75.2A	7	0.2	高尿酸血症Ⅴ型 E78.3C	2	0.0
Gaucher 病	E75.2D	36	0.9	先天性高脂質血症 E78.5	2	0.1
Fabry 病	E75.2E	19	0.5	アルファリポ蛋白欠乏症 E78.6A	1	0.1
異染性コリコングストロフィー	E75.2F	15	0.4	家族性低β-リポ蛋白血症		
Krabbe 病	E75.2G	8	0.2	E78.6B	15	0.4
Farber 病	E75.2H	2	0.0	hypoxanthine phosphoribosyl-		
多種スルファターゼ欠損症	E75.2I	1	0.0	transferase 欠損症 E79.1A	2	0.0
Niemann-Pick 病	E75.2J	5	0.1	Lesch-Nyhan 症候群 E79.1B	22	0.5
Pelizaeus-Merzbacher 病	E75.2K	14	0.3	先天性高尿酸血症 E79.1B	1	0.0
neuronal ceroid lipofuscinosis				遺伝性若年性痛風 M10.9	4	0.1
E75.4	4	0.1	adenine phosphoribosyltransferase 欠損症			
コレステロールエステル蓄積症	E75.5A	3	0.1	E79.8A	9	0.2
シアル酸尿症	E75.5C	2	0.0	ホリリン症(以下、再掲)	22	0.5
ムコ多糖症	E76.3A 等	140	3.3	プロホリリン症 E80.0	3	0.1
(以下、再掲)				遺伝性コホリリン症 E80.2A	2	0.0
Hurler 症候群	E76.0A	8	0.2	骨髄性プロホリリン症 E80.2B	7	0.2
Hurler-Scheie 症候群	E76.0B	2	0.0	急性間欠性ホリリン症 E80.2D	1	0.0
Hunter 症候群	E76.1A	67	1.6	先天性ホリリン症 E80.2F	7	0.2
ムコ多糖症Ⅲ型	E76.2A	9	0.2	ホリリン症 E80.2G	2	0.0
ムコ多糖症Ⅳ型	E76.2B	6	0.1	Crigler-Najjar 症候群 E80.5	5	0.1
ムコ多糖症Ⅵ型	E76.2C	2	0.0	銅代謝異常 E83.0 等	297	7.1
β-ガラクトシダーゼ欠損症	E76.3B	1	0.0	(以下、再掲)		
β-ガラクトシダーゼノイラミダーゼ欠損症				ウリリン病 E83.0A	260	6.2
E76.3C	4	0.1	メンケス病 E83.0B	26	0.6	
ムコ多糖症 E76.3A(E76.3 の 2 人含)	41	1.0	リン代謝異常 E83.3 等	219	5.2	
ムコリピド-シ	E77.9 等	21	0.5	(以下、再掲)		
(以下、再掲)				家族性低リン血症 E83.3A	42	1.0
ムコリピド-シⅡ型	E77.0A	8	0.2	骨軟化症 E83.3B	2	0.0
ムコリピド-シⅢ型	E77.0B	5	0.1	ビタミンD抵抗性くる病 E83.3D	175	4.2
ムコリピド-シⅠ型	E77.1A	3	0.1	α1-トリプシン抑制物質欠損症 E88.0A	1	0.0
高コレステロール血症		370	8.8	無アポB100血症 E88.0D	1	0.0
(E78.0 の 10 人を含む。以下、再掲)				アポ蛋白 C-II 欠損症 E88.8D	5	0.1
家族性高コレステロール血症(ヘテロ接合型、型不明含)	E78.0A	330	7.9	エンテロキナーゼ欠損症 E88.8F	1	0.0
家族性高コレステロール血症(純接合型)				先天性アセチルコリンエステラーゼ欠損症		
				E88.8N	1	0.0
				グリセロールキナーゼ欠損症 E88.8T	4	0.1

先天性高乳酸血症	G31.8B	20	0.5
ワーム病	G60.1	1	0.0
脳・肝・腎症候群	Q87.8D	6	0.1
骨疾患（以下、再掲）		1172	27.9
軟骨無形成症	Q77.4	746	17.8
骨形成不全症	Q78.0	426	10.2
エーラス・ダノズ症候群	Q79.6	53	1.3
皮膚疾患（以下、再掲）		147	3.5
色素性乾皮症	Q82.1	77	1.8
白皮症	E70.3B	35	0.8
ハ・マンスキー・パドゥカ症候群	E70.3C	3	0.1
致死性表皮水疱症	L13.9	1	0.0
先天性魚鱗癬		31	0.7
（Q80.9Aの12人を含む。以下、再掲）			
非水疱型先天性魚鱗癬様紅皮症			
Q80.9B	9	0.2	
シェーグレン・ラッソ症候群	Q80.9D	3	0.1
水疱型先天性魚鱗癬様紅皮症			
Q80.3	5	0.1	
道化師様魚鱗癬	Q80.9C	2	0.0
遺伝性脈管浮腫	Q82.0	1	0.0
遺伝性血管神経性浮腫	T78.3	1	0.0
（以下、本来は他の疾患群に分類される）			
腎尿細管性アシトシス	N25.8	3	0.1
cystic fibrosis	E84.9	1	0.0
加クハシ症候群	Q89.3	2	0.0
大理石病	Q78.2	2	0.0
胆道閉鎖症	Q44.2	7	0.2
先天性胆道拡張症	Q44.5	1	0.0
不明（コンピュータ入力ミス等）		7	0.2

11、血友病等血液・免疫疾患

「血友病等血液・免疫疾患」に関する集計結果を表11に示す。

11年度の登録人数9,035人、12年度9,313人、13年度9,148人、14年度8,774人、15年度8,261人、16年度7,332人に比べて、17年度は4,060人に半減した。比較的登録人数の多かった血管性紫斑病、溶血性尿毒症症候群、伝染性単核症等が対象外となり、また、組織球症が悪性新生物での区分となり、さらに対象基準が設定された貧血での登録人数が減少したためである。

登録割合は、多い順に血友病A 30.3%、原発性免疫不全症 8.8%、遺伝性球状赤血球症 8.7%、von Willebrand病 6.8%、血友病B 6.8%、無顆粒球症 6.6%、血小板減少性紫斑病 6.4%、免疫学的血小板減少症 4.9%であった。新規対象疾患として、慢性活動性EBウイルス感染症、慢性移植片対宿主病、S蛋白欠乏症等の登録が見られた。

表11、血友病等血液・免疫疾患

Blood Diseases and Immunodeficiencies Including Haemophiliae

（合計4,060人）
（新規診断703人、継続3,200人、
転入39人、再開33人、無記入85人）
（男子2,746人、女子1,167人、無記入147人）
（国の小慢事業4,040人、県単独事業20人）

疾患名	ICD10	人数(人)	%
AIDS	B24	14	0.3
慢性活動性EBウイルス感染症	B27.9A	39	1.0
Kasabach-Merritt症候群	D18.0	79	1.9
真性多血症	D45	3	0.1
骨髄増殖性疾患	D47.1	4	0.1
良性M-蛋白血症	D47.2B	1	0.0
血小板血症	D47.3	11	0.3
悪性貧血	D51.0	2	0.0
葉酸欠乏性貧血	D52.9	2	0.0
巨赤芽球性貧血	D53.1	14	0.3
グルコース-6-リン酸脱水素酵素欠乏性貧血	D55.0	17	0.4
ピリリン酸ホスホゲート欠乏性貧血	D55.2G	4	0.1
ピリリン酸ホスホゲート欠損症	E74.4B	1	0.0
サラセミア	D56.9等	14	0.3
（以下、再掲）			
αサラセミア	D56.0	2	0.0
βサラセミア	D56.1	2	0.0
鎌状赤血球貧血	D57.8	1	0.0
遺伝性球状赤血球症	D58.0	353	8.7
遺伝性楕円赤血球症	D58.1	4	0.1

異常ヘパトシス症	D58.2	7	0.2	(以下、再掲)			
ヘパトシスM症	M74.0	2	0.0	無顆粒球症	D70 A	268	6.6
遺伝性有口赤血球症	D58.8A	4	0.1	周期性好中球減少症	D70 B	33	0.8
遺伝性非球状性溶血性貧血				自己免疫性好中球減少症			
	D58.9	24	0.6		D70 C	11	0.3
自己免疫性溶血性貧血	D59.1	66	1.6	Kostmann病	D70 D	4	0.1
微小血管障害性溶血性貧血				白血球機能異常症	D71	9	0.2
	D59.4	5	0.1	好酸球増加症	D72.1	34	0.8
発作性寒冷ヘパトシス尿症	D59.6	2	0.0	ヘパトシスM症	D74.0	2	0.1
脾機能亢進性溶血性貧血				骨髓線維症	D75.8	9	0.2
	D59.8	5	0.1	原発性免疫不全症 (D84.8Aの1人含)			
赤芽球癆	D60.9	56	1.4	(以下、再掲)		356	8.8
先天性低形成性貧血	D61.0	49	1.2	慢性肉芽腫症	D71 B	54	1.3
鉄芽球性貧血	D64.3	3	0.1	先天性無γグロブリン血症			
先天性赤血球産生異常性貧血					D80.0	71	1.7
	D64.4	9	0.2	低γグロブリン血症	D80.1	33	0.8
血友病A	D66	1231	30.3	Ig A(単独)欠損症	D80.2	12	0.3
血友病B	D67	275	6.8	Ig G単独欠損症	D80.3	4	0.1
フォン・ウィルブラント病	D68.0	277	6.8	高IgM症候群	D80.5	2	0.0
その他の遺伝性凝固因子欠乏症				免疫グロブリン欠損症	D80.8	30	0.7
(以下、再掲)	D68.2等	90	2.2	細網異形成症	D81.0	4	0.1
第I因子欠乏症	D68.2A	13	0.3	アデノシンデアミン-ゼ欠損症	D81.3	1	0.1
第II因子欠乏症	D68.2B	1	0.0	重症複合免疫不全症	D81.9	29	0.7
第V因子欠乏症	D68.2C	5	0.1	ウイスコット・アルトリッチ症候群	D82.0	26	0.6
第VII因子欠乏症	D68.2D	18	0.4	DiGeorge症候群	D82.1	14	0.3
第X因子欠乏症	D68.2E	4	0.1	高IgE症候群	D82.4	23	0.6
第XI因子欠乏症	D68.1	6	0.1	細胞性免疫不全(症)	D83.1	13	0.3
第XII因子欠乏症	D68.2F	6	0.1	分類不能型免疫不全症	D83.9	26	0.6
第XIII因子欠乏症	D68.2G	26	0.6	原発性補体異常症	D84.1	3	0.1
アンチロビンIII欠乏症	D68.2I	8	0.2	本態性高γグロブリン血症	D89.0B 1	0.0	
本態性アンチ7	D68.2H	1	0.0	異γグロブリン血症	D89.2A	1	0.0
血管性紫斑病	D69.0A	1	0.0	Chediak-東症候群	E70.3A	1	0.0
血小板機能異常症	D69.1	59	1.5	ataxia telangiectasia			
血小板減少性紫斑病	D69.3	259	6.4		G11.3	7	0.2
Evans症候群	D69.3A	2	0.0	慢性移植片対宿主病	D89.9	39	1.0
先天性無巨核球性血小板減少症				ヘンジロシス	E83.1	1	0.0
	D69.4A	10	0.2	グルタチオンペルオキシダーゼ欠損症			
免疫学的血小板減少症	D69.4B	199	4.9		E88.8J	1	0.1
血小板減少症	D69.4	4	0.1	C蛋白欠乏症	E88.8I	9	0.2
脾機能亢進性血小板減少症				S蛋白欠乏症	E88.8T	4	0.1
	D69.5	24	0.6	遺伝性出血性末梢血管拡張症			
周期性血小板減少症	D69.6	3	0.1		I78.0	3	0.1
好中球減少症 (D70の4人含)		320	7.9	Banti症候群	K76.6	9	0.2

血栓性血小板減少性紫斑病	M31.1	21	0.5
新生児溶血性貧血	P55.0	1	0.0
大理石病	Q78.2	4	0.1
Bloom 症候群	Q82.8	1	0.0
(以下、本来は他の疾患群に分類される)			
ヒチサイト-シX	D76.0	2	0.0
Letterer-Siwe 病	9754	1	0.0
不明(コンピュータ入力ミス等)		7	0.2

セントロコア病	G71.2E	1	0.0
福山型先天性筋ジストロフィー	G71.2F	258	9.6
先天性遺伝性筋ジストロフィー	G71.2G	9	0.3
ミトコンドリア脳筋症	G71.3	151	5.6
Kearns-Sayre 症候群	G71.3B	1	0.0
結節性硬化症	Q85.1	302	11.3
不明(コンピュータ入力ミス等)		0	0.0

1 2, 神経・筋疾患

「神経・筋疾患」に関する集計結果を、表 1 2 に示す。

10、及び 11 年度の登録人数 1,062 人、12 年度 1,047 人、13 年度 978 人、14 年度 1,050 人、15 年度 1,186 人、16 年度 1,054 人に比べ、17 年度の登録人数は 2,682 人と増加した。入通院とも対象になったことと、新規対象疾患として、リックス・ガストゥ症候群、重症乳児ミカド-てんかん等の登録が見られたためである。

表 1 2、神経・筋疾患

Neuromuscular Diseases (合計 2,682 人)

(新規診断 798 人、継続 1,724 人、転入 27 人、再開 62 人、無記入 71 人)
(男子 1,408 人、女子 1,190 人、無記入 84 人)
(国の小慢事業 2,547 人、県単独事業 135 人)

疾患名	ICD10	人数(人)	%
亜急性硬化性全脳炎 (特定疾患対象)	A81.1	16	0.6
レト症候群	F84.2	82	3.1
Leigh 脳症	G31.8A	35	1.3
點頭てんかん	G40.4	1422	53.0
リックス・ガストゥ症候群	G40.4A	197	7.3
重症乳児ミカド-てんかん	G40.4B	71	2.6
無痛無汗症	G60.8	25	0.9
先天性ミパチ (G71.2 の 87 人、G71.9 の 5 人を含む。以下、再掲)		380	14.2
筋細管性ミパチ	G71.2A	1	0.0
先天性筋線維型不均等症	G71.2B	6	0.2
ネリンミパチ	G71.2C	13	0.5

1 3, 慢性消化器疾患

17 年度新規疾患群であり、17 年度の集計結果を表 1 3 に示す。新規対象疾患の Alagille 症候群、肝硬変、門脈圧亢進症、腸リンパ管拡張症等の登録が見られた。

表 1 3、慢性消化器疾患

Digestive Diseases

(合計 2,595 人)

(新規診断 828 人、継続 1,629 人、転入 17 人、再開 13 人、無記入 108 人)
(男子 913 人、女子 1,588 人、無記入 94 人)
(国の小慢事業 2,589 人、県単独事業 6 人)

疾患名	ICD10	人数(人)	%
肝胆道系疾患		2567	98.9
ジルバ-ル症候群	E80.4	3	0.1
デュビン-ジョンソン症候群	E80.6A	2	0.1
肝硬変	K76.1	30	1.1
進行性家族性胆汁うっ滞性肝硬変	K76.1A	16	0.6
門脈圧亢進症	K76.6B	31	1.2
原発性硬化性胆管炎	K83.0	8	0.3
肝内胆管拡張症	K83.8	8	0.3
胆道閉鎖症	Q44.2	1964	75.7
肝内胆管閉鎖症	Q44.2B	4	0.2
先天性胆道拡張症	Q44.5	445	17.1
先天性肝線維症	Q44.5A	8	0.3
肝内胆管低形成症	Q44.5B	6	0.2
肝内胆管異形成症候群	Q44.5C	4	0.2
Alagille 症候群	Q44.7	38	1.5
慢性消化器疾患		22	0.8
腸リンパ管拡張症	K63.9	19	0.7

先天性微絨毛萎縮症 K90.9C	3	0.1
不明(コンピュータ入力ミス等)	6	0.2

1 4、成長ホルモン治療用意見書

「成長ホルモン治療」に関する集計結果を、初回申請症例は表 1 4-1 に、継続申請症例は表 1 4-2 に示す。

平成 14 年 1 月より成長ホルモン治療が小慢事業の対象となった Prader-Willi 症候群の継続申請例が 16 年度の 75 人から 17 年度は 211 人に増加していた。成長ホルモン分泌不全性低身長症は、17 年度より開始基準として IGF-I 値が追加されたが、継続申請症例は 16 年度 5717 人から 17 年度 9840 人と若干増加していた。

表 1 4-1、成長ホルモン治療用意見書
(初回申請症例)
(合計 2,712 人)

(男子 1,613 人、女子 1,050 人、無記入 49 人)

疾患名	ICD10	人数(人)	%
成長ホルモン分泌不全性低身長症	E23.0E	2380	87.8
ターナー症候群	Q96	136	5.0
下垂体機能低下症	E23.0A	32	1.2
プラダ-ウイリ-症候群	Q87.1A	54	2.0
軟骨無形成症	Q77.4	73	2.7
慢性腎不全	N18.9	7	0.3
その他の慢性腎疾患		15	0.6
その他		14	0.5
不明(コンピュータ入力ミス等)		1	0.0

表 1 4-2、成長ホルモン治療用意見書
(継続申請症例)
(合計 11,417 人)

(男子 6,849 人、女子 4,333 人、無記入 235 人)

疾患名	ICD10	人数(人)	%
成長ホルモン分泌不全性低身長症	E23.0E	9840	86.2
ターナー症候群	Q96	742	6.5
下垂体機能低下症	E23.0A	121	1.1
プラダ-ウイリ-症候群	Q87.1A	211	1.8

軟骨無形成症	Q77.4	402	3.5
慢性腎不全	N18.9	18	0.2
その他の慢性腎疾患		33	0.3
その他		48	0.4
不明(コンピュータ入力ミス等)		1	0.0

資料

1) 加藤忠明、柳澤正義、神谷斉、他：小児慢性特定疾患登録管理の試行(Ⅱ)。平成 9 年度厚生省心身障害研究「小児慢性特定疾患治療研究事業の評価に関する研究」報告書；8～24、1998

2) 加藤忠明、柳澤正義、別所文雄、他：平成 16、17 年度小児慢性特定疾患治療研究事業の全国登録状況。平成 18 年度厚生労働科学研究「小児慢性特定疾患治療研究事業の登録・管理・評価・情報提供に関する研究」報告書；11～46、2007

3) 斉藤進、加藤忠明、藤田正則、他：小児慢性特定疾患登録・管理ソフトの開発。平成 17 年度厚生労働科学研究「小児慢性特定疾患治療研究事業の登録・管理・評価・情報提供に関する研究」報告書；142～182、2006

4) 原田正平：症例情報データベースシステム基本仕様書。平成 17 年度厚生労働科学研究「子どもの病気に関する包括的データベースの構築とその利用に関する研究」報告書；13～51、2006

5) 加藤忠明、榊村智美、顧艶紅、他：平成 15 年度小児慢性特定疾患治療研究事業の全国登録状況。平成 17 年度厚生労働科学研究「小児慢性特定疾患治療研究事業の登録・管理・評価・情報提供に関する研究」報告書；8～26、2006

6) 厚生労働省雇用均等・児童家庭局母子保健課長：「児童福祉法第 21 条の 9 の 2 の規定に基づき厚生労働大臣が定める慢性疾患及び当該疾患ごとに厚生労働大臣が定める疾患の状態の程度」の改正等について。平成 18 年 3 月 30 日