

平成19年度小児慢性特定疾患治療研究事業の全国登録状況

分担研究者 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： 法制化後の平成19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22年1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99カ所の実施主体のうち92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1.3%（18年度は2.9%）、また、同年度に複数回申請した患児の割合は0.7%（同0.4%）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、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10,800人、先天性甲状腺機能低下症5,730人、1型糖尿病4,803人、白血病4,734人、甲状腺機能亢進症3,346人、脳（脊髄）腫瘍2,717人、ネフローゼ症候群2,304人、Fallot四徴症2,126人、心室中隔欠損症2,101人、胆道閉鎖症2,027人、点頭てんかん2,013人、IgA腎症1,791人、思春期早発症1,752人、川崎病性冠動脈病変1,557人、若年性関節リウマチ1,437人、ターナー症候群1,188人、血友病A1,176人、2型糖尿病1,101人、慢性甲状腺炎1,030人であった。これらは18年度とほぼ同様の登録人数であり、また、病理診断名での登録、細分類された疾患名での登録であり、悪性新生物はほとんどがICD-0で登録されていた。そして、無記入や不明な登録内容が減少したので、登録内容はより正確になったと期待される。

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

研究協力者： 藤本純一郎、国立成育医療センター研究所副所長

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

荒川浩一、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、国立特別支援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

坂本なほ子、国立成育医療センター研究所成育疫学研究室長

顧 艶紅、国立成育医療センター成育政策科学研究部流動研究員

竹原健二、国立成育医療センター成育政策科学研究部リサーチレジデント

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¹⁾。小慢事業の全国的な登録状況に関して、昨年度は主として18年度の集計・解析を行った²⁾。今年度は、主として19年度の全国的登録状況をまとめた。

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22年1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（国立成育医療センターのサーバー入力時に重複症例と判定された登録例を除くと106,650人）、115,893人（同115,626人）、120,652人（同120,305人）、116,685人（同114,743人）、113,871人（同111,928人）、119,544人（同117,976人）分であった。

なお、本報告書で重複登録例とするのは、同一年度の実施主体から事業報告があった電子データの中で、受給者番号と疾患名が同一の場合を指す。

16年度は、全国95か所の実施主体のうち93か所（神奈川県、和歌山県を除く実施主体）から事業報告があり、延べ106,529人（同106,050人）分であった。

17年度は、全国98か所（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97か所（神奈川県を除く実施主体）から事業報告があり、重複登録は除いて延べ108,749人（成長ホルモン治療用意見書提出例14,912人は重複して算出）分であった。

18年度は、全国99か所（18年度は青森市が追加）の実施主体のうち96か所（神奈川県、福井県、高知県を除く実施主体）から事業報告があり、重複登録は除いて延べ103,420人（成長ホルモン治療用意見書提出例14,185人は重複して算出）分であった。

19年度は全国99か所の実施主体のうち92か所（神奈川県、山梨県、福岡県、神戸市、福岡市、豊田市、奈良市を除く実施主体）から事業報告があり、延べ103,520人（重複登録を除くと102,879人、ただし成長ホルモン治療用意見書提出例13,071人は重複して算出）分であった。

20年度は、全国103か所（20年度は柏市、久留米市、盛岡市、西宮市が追加）の実施主体のうち72か所から事業報告があり、重複登録を除き延べ75,745人分であった。

重複登録を除く上記の合計は、延べ1,184,

071人分であった。このうち、主として19年度の全般的な登録状況、すなわち疾患群ごとに非同意者数とその割合、重複登録者数とその割合、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、18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）での登録が減少していた²⁾。比較的重症な小慢疾患の全国レベルでの登録状況が以前より正確になっていると期待される。以下、県単での登録、また非同意者、そして複数回申請した重複登録例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、重複登録者、疾患名不明者

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は、法制化後の平成17年度以降、疾患名、性、年齢、新規・継続別の非同意者の統計値も、全国的な集計が可能となっている。19年度小慢事業の非同意者数とその割合、19年度小慢事業に同一症例が複数回申請した重複登録者とその割合、及び、疾患名が不明な登録数（重複登録者を除く）とその割合に関して、疾患群別に表1に示す。

①非同意者

非同意者の全体の割合は、15年度の6.3%、17年度の4.40%、18年度の2.89%から19年度は1.30%に減少した。法制化前の15年度は登録管理方法が若干異なるため、厳密な比較はできないが、17年度の法制化後は同じ方法で登録管理を行っているので、非同意者の報告は明らかに減少した。

その理由として、非同意者は別の方法での

登録管理に変更した実施主体が増えた可能性はある。しかし、非同意者数が比較的多い東京都の非同意者数は、17年度から19年度にかけて悪性新生物は89人から69人に、慢性腎疾患は155人から77人等に減少した。当研究班では今まで、各種のパンフレットやホームページ等を作成し、小慢事業を紹介したり、その登録内容を公開してきた。小慢事業では、個人情報保護に十分配慮した、貴重な全国的資料が得られることの一般的理解が以前より深まり、非同意者の減少につながったと期待される。

②重複登録者

重複登録例は、全体としては0.69%であったが、臨床診断名と病理診断名が混在する可能性のある悪性新生物は1.21%と、頻度が比較的高かった。

重複登録者の全体の割合は、15年度1.4%から、法制化後は、17年度0.62%、18年度0.44%、19年度0.69%と減少した。登録・管理システムのソフトを改良してきた成果と考えられる。

③疾患名不明者（重複登録者を除く）

疾患名不明者全体の割合は、15年度0.02%に比べて、17年度は0.16%、18年度0.07%、19年度0.14%であり、必ずしも改善が見られなかった。

19年度の疾患名不明者124人の内訳は、仙台市の血液・免疫疾患35人、福島県の内分泌疾患17人、岩手県の悪性新生物12人、福島県の悪性新生物9人、岩手県の糖尿病4人、埼玉県の内分泌疾患、香川県の慢性腎疾患、岩手県と山形県の内分泌疾患、広島市と岡山市の先天性代謝異常が各々3人であり、特定の実施主体の特定の疾患群に偏っていた。これらを除外すると29人（0.03%）であり、15年度の割合とほぼ同様であった。特定の実施主体の特定の疾患群に偏っていたのは、電子データ入力者個人の何らかのミスと考えられる。

表1 平成19年度小児慢性特定疾患治療研究事業の疾患群別、非同意者数、重複登録者数、重複登録者を除く疾患名不明者数、及びそれらの割合

疾患群 登録者数	非同意者数 (割合%)	重複登録者数 (割合%)	疾患名不明者数 (割合%)
悪性新生物 13,390 人	130 人 (0.97%)	162 人 (1.21%)	31 人 (0.23 %)
慢性腎疾患 7,993	117 (1.46)	63 (0.79)	4 (0.05)
慢性呼吸器疾患 2,040	29 (1.42)	18 (0.88)	2 (0.10)
慢性心疾患 14,703	231 (1.57)	79 (0.54)	3 (0.02)
内分泌疾患 28,081	356 (1.27)	177 (0.63)	24 (0.09)
膠原病 3,471	50 (1.44)	22 (0.63)	0 (0)
糖尿病 6,043	76 (1.26)	34 (0.56)	6 (0.10)
先天性代謝異常 4,351	57 (1.31)	29 (0.67)	11 (0.25)
血液・免疫疾患 3,852	31 (0.80)	13 (0.34)	38 (0.99)
神経・筋疾患 3,866	71 (1.84)	18 (0.47)	2 (0.05)
慢性消化器疾患 2,659	27 (1.02)	12 (0.45)	3 (0.11)
全疾患群 90,449 人	1175 人 (1.30%)	627 人 (0.69%)	124 人 (0.14%)

以下、19年度の各疾患群の集計結果を示す。登録人数は、原則として、実施主体から厚生労働省に送付された電子データのうち、誰が見ても明らかに不明の内容（正しい内容がほとんど入力されていない内容等）を除いた人数であり、重複症例は含めた。電子データのみからでは、本当に重複症例であるのか、複産児等のための何らかのミスによるのか最終的には判断できないためである。ただし、「不

明（コンピュータ入力ミス）」には重複症例を含めても意味がないため含めなかった。従って、各疾患の人数を集計した場合、必ずしも合計人数とは一致していない。

なお、下記に示す17年度と18年度の登録人数は、昨年度の研究報告書作成後に厚生労働省に届いた電子データも含むので、昨年度の報告書に載せた人数より若干増えている²⁾。

2、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2に示す。

11年度の登録人数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18,656人に比べて17年度15,095人、18年度13,736人、19年度13,390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。

悪性新生物の対象基準は、脳(脊髄)腫瘍は部位診断のみで対象となり、それ以外は原則として病理診断に基づく登録による。そこで、以下の登録人数は、脳(脊髄)腫瘍は、部位ごとの登録人数を、また、頻度の比較的高い疾患は病理診断名での登録人数を示す。ただし、それらを除いた比較的低い疾患は、全身各臓器が原発になり得るものが多いため、原発臓器別に登録人数を示す。

登録人数が多い順に、白血病35.4%、脳(脊髄)腫瘍20.3%、神経芽腫7.3%、悪性リンパ腫7.1%、網膜芽腫4.1%、組織球症4.0%、骨肉腫3.2%、横紋筋肉腫2.3%、Wilms腫瘍2.0%、肝芽腫1.7%、その他の神経膠腫1.4%、ユーイング肉腫1.1%、その他の髄芽腫0.8%、胚細胞腫瘍0.8%、骨髄異形成症候群0.7%、その他の星細胞腫0.6%であり、18年度の登録順とほぼ同様であった²⁾。これらの16疾患で悪性新生物の92.8%を占めていた。

ただし、神経芽腫は平成15年度から19年度にかけて、14.4%→13.9%→9.5%→9.5%→7.3%に減少した。

法制化前の16年度までの分類ICD-10での登録は一部に見られたが、ほとんどICD-0での登録となった。登録内容の精度が向上したと考えられる。

表2、悪性新生物

Malignant Neoplasms

(合計13,390人)

(新規診断2,140人 継続10,680人
転入71人 再開57人 無記入442人)
(男子7,194人、女子5,846人 無記入350人)
(国の小慢事業13,370人、県単独事業20人)

疾患名または 部位 (ICD-0)	ICD-0 人数(人)	%
ICD10		
白血病 (以下、再掲)	4734 人	35.4%
急性リンパ性白血病 (以下、再掲)	3514 人	26.2%
バネット白血病 (B細胞性、FAB分類: L3)	9826	3
急性リンパ性白血病 (B細胞性、FAB分類: L1又はL2)	9835	1013
乳児白血病	9835B	4
急性リンパ性白血病、Ph1陽性	9835C	13
急性リンパ性白血病	9835N	2260
急性リンパ性白血病	C91.0	77
急性リンパ性白血病 (T細胞性、FAB分類: L1又はL2)	9837	144
急性骨髄性白血病 (以下、再掲)	976 人	7.3%
急性骨髄性白血病(M6)	9840	2
急性骨髄性白血病	9861	727
急性骨髄性白血病	C92.0	29
急性前骨髄球性白血病(M3)	9866	45
急性前骨髄球性白血病(M3)	C92.4	1
急性骨髄単球性白血病(M4)	9867	14
急性骨髄性白血病、未成熟型 (M1)	9873	5
急性骨髄性白血病、成熟型 (M2)	9874	19
急性単球性白血病(M5)	9891	19
急性巨核芽球性白血病(M7)	9910	58
治療関連急性骨髄性白血病	9920	1
若年性骨髄単球性白血病	9946	56
その他、白血病 (以下、再掲)	244 人	1.8%
急性白血病	9801	88
慢性骨髄性白血病	9875	144
慢性骨髄性白血病	C92.1	4

骨髓性白血病	C92.9	1	悪性リンパ腫、B細胞性	9590B	1
緑色腫	9930	1	好酸球性肉芽腫	9752	1
白血病性細網内皮症	9940	4	急性リンパ性白血病	9835N	1
白血病性細網内皮症	C91.4	1	脳腫瘍	D43.2	2
白血病	C95.9A	1	病型不明		2
骨髓異形成症候群	9989	95人 0.7%	前頭葉 (C71.1、以下、再掲)		22人 0.2%
脳(脊髄)腫瘍 (以下、再掲) 2717人 20.3%			癌	8010	2
(以下、白血病、神経芽腫、組織球症、骨髓腫等との記載は、他の項目での記載と重複していない人数)			胚腫	9064	1
髄膜 (C70、以下、再掲) 10人 0.1%			神経膠腫	9380	6
急性骨髓性白血病	9861	2	上衣腫	9391	3
慢性骨髓性白血病	9875	1	退形成性上衣腫	9392	1
悪性髄膜腫	9530	1	星細胞腫	9400	1
骨肉腫	9180	1	毛様細胞性星細胞腫	9421	1
脈絡叢乳頭腫	9390	1	膠芽腫	9440	1
神経芽腫	9500	1	髄上皮腫	9501	1
神経鞘腫	9560C	1	神経星細胞腫	9505	2
奇形腫	9080C	1	悪性リンパ腫、B細胞性	9590B	1
病型不明		1	病型不明		2
大脳 (C71.0、以下、再掲) 61人 0.5%			側頭葉 (C71.2、以下、再掲) 22人 0.2%		
癌	8010	3	癌	8010	1
嚢胞内癌	8504	1	横紋筋肉腫	8900	1
悪性ラバトイ腫瘍	8963	1	神経膠腫	9380	4
胚腫	9064	8	上衣腫	9391	2
奇形腫	9080C	1	退形成性上衣腫	9392	1
胚細胞腫瘍	9101	3	星細胞腫	9400	2
神経外胚葉腫瘍	9364	3	退形成性星細胞腫	9401	2
神経膠腫	9380	15	毛様細胞性星細胞腫	9421	2
上衣腫	9391	6	乏神経突起膠腫	9450	2
退形成性上衣腫	9392	1	髄芽腫	9470	1
星細胞腫	9400	4	神経節膠腫	9505	1
毛様細胞性星細胞腫	9421	1	ランゲルハンス細胞組織球症	9751	1
膠芽腫	9440	3	脳腫瘍	D43.2E	1
髄芽腫	9470	1	病型不明		1
神経芽腫	9500	1	頭頂葉 (C71.3、以下、再掲) 7人 0.1%		
髄膜腫	9530	1	奇形腫	9080C	1
神経鞘腫	9560C	1	神経外胚葉腫瘍	9364	1
			神経膠腫	9380	2
			星細胞腫	9400	1
			神経外胚葉腫瘍	9364	1
			病型不明		1

後頭葉 (C71.4、以下、再掲)	1 人 0.0%	松果体細胞腫	9361	18
神経芽腫	9500 1	松果体芽腫	9362	9
脳室 (C71.5、以下、再掲)	46 人 0.3%	小計		105 人 0.8%
癌	8010 2	その他松果体 (C75.3、以下再掲)		68 人 0.5%
悪性グルカゴノーマ	8152 1	癌	8010	2
胚腫	9064 3	胚腫	9064	13
神経膠腫	9380 4	卵黄囊腫	9071	4
脈絡叢乳頭腫	9390 7	混合型胚細胞腫瘍	9085	4
上衣腫	9391 15	胚細胞腫瘍	9101	23
上衣細胞腫	C71.5 1	神経膠腫	9380	1
星細胞腫	9400 2	anaplastic edendymoma	9392	1
髄芽腫	9470 4	毛様細胞性星細胞腫	9421	1
髄芽腫	C71.9G 1	悪性奇形腫	9080B	4
神経星細胞腫	9505 1	奇形腫	9080C	13
髄膜腫	9530 1	病型不明		2
奇形腫	9080C 1	小脳 (C71.6、以下、再掲)		352 人 2.6%
海綿芽腫	9423 1	癌	8010	10
膠芽腫	9440 1	多発性内分泌腫瘍	8360	1
病型不明	1	横紋筋肉腫	8900	1
頭蓋咽頭腫	9350 256	胚腫	9064	1
頭蓋咽頭腫	D44.4 9	卵黄囊腫	9071	1
小計	265 人 2.4%	胚細胞腫瘍	9101	1
その他下垂体 (C75.1、以下再掲)	86 人 0.6%	血管芽腫	9161	1
癌	8010 2	骨肉腫	9180	1
未分化癌	8020 1	ユーイング肉腫	9260	1
lymphoepithelial carcinoma	8082 1	神経膠腫	9380	33
下垂体腺腫	8272 35	上衣腫	9391	25
肝芽腫	8970 2	退形成性上衣腫	9392	4
未分化胚細胞腫	9060 1	星細胞腫	9400	31
胚腫	9064 11	小脳星細胞腫	C71.6	1
胎児性癌	9070 1	原線維性星細胞腫	9420	2
胚細胞腫瘍	9101 16	毛様細胞性星細胞腫	9421	14
松果体細胞腫	9361 1	膠芽腫	9440	1
神経膠腫	9380 2	髄芽腫	9470	179
毛様細胞性星細胞腫	9421 1	髄芽腫	C71.9G	4
ランゲルハンス細胞組織球症	9751 7	髄筋芽腫	9472	1
奇形腫	9080C 1	神経節細胞腫	9492	3
病型不明	4	神経芽腫	9500	1
松果体腫	9360 77	神経上皮腫	9503	1
松果体腫	D44.5 1	神経節膠腫	9505	5

非定型奇形腫瘍・ラブドイド腫瘍			乳頭状漿液性嚢胞腺癌	8460	1
	9508	2	悪性黒色腫	8720	1
髄膜腫	9530	1	spindle cell melanoma	8773	1
パーキッリン腫	9687	1	肉腫	8800	2
ランゲルハンス細胞組織球症	9751	1	腹腔内線維腫症	8822	5
悪性奇形種	9080B	2	脂肪肉腫	8850	1
奇形種	9080C	3	平滑筋肉腫	8890	1
神経節神経腫	9490C	1	横紋筋肉腫	8900	2
神経鞘腫	9560C	1	ラブドイド腫瘍	8963	1
悪性リンパ腫、B細胞性	9590B	1	肺芽腫	8972	1
小脳腫瘍	D43.1B	4	癌肉腫	8980	2
脳腫瘍	D43.1	2	未分化胚細胞腫	9060	6
病型不明		10	精細胞腫	9061	1
脳幹、延髄、第4脳室、中脳			胚腫	9064	59
(C71.7、以下、再掲) 102人0.8%			胎児性癌	9070	2
癌	8010	6	卵黄嚢腫	9071	2
abdominal fibromatosis	8822	1	奇形腫の悪性転化	9084	1
精上皮腫	9061	1	混合性胚細胞腫瘍	9085	5
胚腫	9062	1	絨毛癌	9100	3
胚細胞腫瘍	9101	1	胚細胞腫瘍	9101	68
ユーイング肉腫	9260	1	血管肉腫	9120	3
脊索腫	9370	1	血管内皮腫	9130	1
神経膠腫	9380	56	血管芽腫	9161	3
上衣腫	9391	9	骨肉腫	9180	1
退形成性上衣腫	9392	1	ユーイング肉腫	9260	1
星細胞腫	9400	8	melanotic neuroectodermal tumor		
退形成性星細胞腫	9401	1		9363	1
毛様細胞性星細胞腫	9421	4	神経外胚葉腫瘍	9364	7
膠芽腫	9440	2	脊索腫	9370	3
髄芽腫	9470	3	神経膠腫	9380	312
神経芽腫	9500	1	神経膠腫	C71.9A	5
脳幹部腫瘍	D43.2E	1	視神経膠腫	C72.3	7
病型不明		4	上衣下膠腫	9383	1
脳 (C71.9、以下、再掲) 1446人10.8%			脈絡叢乳頭腫	9390	50
転移性腫瘍	8000	1	上衣腫	9391	100
癌	8010	47	脳室上衣腫	C71.5	1
多形細胞癌	8022	1	退形成性上衣腫	9392	15
乳頭状癌	8050	3	星細胞腫	9400	145
下垂体腺腫	8272	6	退形成性星細胞腫	9401	13
acidophilic carcinoma	8280	1	protoplasmic astrocytoma	9410	1

fibrillary astrocytoma 9420	1	病型不明	66
毛様細胞性星細胞腫 9421	39	脊髄 (C72.0、以下、再掲)	81 人 0.6%
多形性黄色星細胞腫 9424	1	癌	8010 2
膠芽腫 9440	17	類上皮肉腫	8804 2
乏神経突起膠腫 9450	10	abdominal fibromatosis 8822	1
退形成性希突起膠腫 9451	2	脂肪肉腫	8850 17
髓芽腫 9470	165	横紋筋肉腫	8900 1
髓芽腫 C71.9G	4	rhabdoid tumor 8963	1
線維形成性結節性髓芽腫 9471	1	血管芽腫	9161 1
髓筋芽腫 9472	1	ユーイング肉腫	9260 3
中枢性原始神経外胚葉腫瘍 9473	1	脊索腫	9370 1
神経節細胞腫 9492	18	神経膠腫	9380 10
神経芽腫 9500	6	上衣腫	9391 5
髓上皮腫 9501	1	星細胞腫	9400 5
神経上皮腫 9503	13	毛様細胞性星細胞腫 9421	2
神経節膠腫 9505	59	神経芽腫 9500	3
神経星細胞腫 C71.9D	1	髓上皮腫 9501	1
中枢神経細胞腫 9506	7	中枢性神経細胞腫 9506	1
異型奇形腫瘍/ラブドイト腫瘍 9508	4	髄膜腫 9530	1
髄膜腫 9530	25	骨髓腫 9732	1
神経線維肉腫 9540	2	ランゲルハンス細胞組織球症 9751	1
alveolar soft part tumor 9581	1	急性リンパ性白血病 (B 細胞性、FAB 分類: L1 又は L2)	9835 1
diffuse large B-cell lymphoma 9680	1	急性骨髓性白血病 9861	3
悪性細網症 9719	2	悪性奇形腫 9080B	1
形質細胞腫 9731	1	奇形腫 9080C	1
骨髓腫 9732	1	Ganglioneuroblastoma 9490B	2
組織球性髄様細網症 9750	3	神経鞘腫 9560C	2
ランゲルハンス細胞組織球症 9751	13	急性リンパ性白血病 9835N	1
好酸球性肉芽腫 9752	2	脊髄腫瘍 D43.4	3
急性巨核芽球性白血病 (M7) 9910	1	病型不明	8
悪性奇形腫 9080B	2	視神経 (C72.3、以下、再掲)	29 人 0.2%
奇形腫 9080C	32	癌	8010 1
神経鞘腫 9560C	2	神経膠腫	9380 19
悪性リンパ腫 9590N	3	星細胞腫	9400 3
急性リンパ性白血病 9835N	1	毛様細胞性星細胞腫 9421	3
クモ膜嚢胞 G93.0	1	膠芽腫 9440	1
脳腫瘍 D43.2	6	神経星細胞腫 9505	1
脳腫瘍 D43.2E	37	病型不明	1
		聴神経 (C72.4、以下、再掲)	6 人 0.0%

髄芽腫	9470	1	非ホジキンリンパ腫	C85. 9A	2
ウィルムス腫瘍	8960A	1			
神経鞘腫	9560C	1	網膜芽細胞腫	9510	522
急性リンパ性白血病	9835N	3	網膜芽細胞腫	C69. 2A	21
脳神経 (C72. 5、以下、再掲)	4 人	0. 0%	小計 543 人	4. 1%	
神経膠腫	9380	2	神経芽腫と網膜芽腫を除く神経膠腫		
毛様細胞性星細胞腫	9421	2	(前記を除く。以下、再掲)	612 人	4. 6%
神経系 (C72. 9、以下、再掲)	4 人	0. 0%	神経膠腫	9380	190
pilocytic astrocytoma	9421	1	脈絡叢乳頭腫	9390	27
急性リンパ性白血病	9835N	1	上衣腫	9391	50
病型不明		2	退形成性上衣腫	9392	10
			星細胞腫	9400	79
神経芽腫	9500	947	退形成性星細胞腫	9401	6
神経芽腫	C74. 9	37	protoplasmic astrocytoma	9410	1
小計 984 人		7. 3%	fibrillary astrocytoma	9420	1
(脳腫瘍の 14 人を含めると 998 人 7. 5%)			毛様細胞性星細胞腫	9421	21
			海綿芽腫	9423	2
悪性リンパ腫 (以下、再掲)	953 人	7. 1%	多形性黄色星細胞腫	9424	1
(脳腫瘍の 9 人を含めると 962 人 7. 2%)			膠芽腫	9440	11
悪性リンパ腫、B 細胞性	9590B		乏神経突起膠腫	9450	5
115 人、脳腫瘍の 3 人を含めると 118 人			退形成性希突起膠腫	9451	2
悪性リンパ腫、T 細胞性	9590C	88	髄芽腫	9470	108
悪性リンパ腫	9590N		中枢性原始神経外胚葉腫瘍	9473	2
446 人、脳腫瘍の 3 人を含めると 449 人			神経節細胞腫	9492	19
悪性リンパ腫	C85. 9B	15	髄上皮腫	9501	2
ホジキンリンパ腫 (ホジキン病)	9650	107	神経上皮腫	9503	5
ホジキンリンパ腫、高リンパ球	9651	1	神経節膠腫	9505	34
ホジキンリンパ腫、混合細胞型	9652	8	中枢神経細胞腫	9506	2
ホジキンリンパ腫、結節性リンパ球優勢型			異型奇形腫瘍/ラフト・イト腫瘍	9508	5
	9659	6	神経節芽腫	9490B	27
びまん性大細胞型 B リンパ腫	9680	21	神経節神経腫	9490C	2
バーキットリンパ腫	9687				
48 人、脳腫瘍の 1 人を含めると 49 人			組織球症 (以下、再掲)	530 人	4. 0%
ろ胞性リンパ腫	9690	2	悪性組織球症	9750	56
セザリ－症候群	9701	1	悪性組織球症	C96. 1	1
末梢 T 細胞リンパ腫	9702	2	血球貪食リンパ組織球症	9750B	124
未分化大細胞型リンパ腫	9714	28	家族性赤血球貪食性細網症	9750C	11
悪性細網症	9719		ランゲルハンス細胞組織球症	9751	283
41 人、脳腫瘍の 2 人を含めると 43 人			好酸球性肉芽腫	9752	37
前駆 T 細胞性リンパ芽球性リンパ腫	9729	22	ハント・シュラー・クリスチャン病	9753	4

レツター・ジーク病	9754	13	肉腫	8800	1
組織球肉腫	9755	1	未分化肉腫	8805	2
			滑膜肉腫	9040	1
骨肉腫	9180	415	滑膜肉腫	C49. 9F	1
骨肉腫	C41. 9A	11	脊索腫	9370	1
小計 426 人 3. 2%			多発性骨髄腫	9732	1
			奇形腫	9780C	1
横紋筋肉腫（以下、再掲）	306 人 2. 3%		病型不明		1
横紋筋肉腫	8900	267			
横紋筋肉腫	C49. 9A	11	その他骨髄（C42. 1、以下再掲）	15 人 0. 1%	
横紋筋肉腫、胎芽型	8910	13	扁平上皮癌、腺様	8075	1
横紋筋肉腫、胞巣型	8920	15	悪性血管外皮腫	9150	1
			骨髄腫	9732	9
ウィルムス腫瘍	8960A	264	病型不明		4
ウィルムス腫瘍	C64 A	2			
小計 266 人 2. 0%			その他腎、尿路系の悪性新生物		
			（以下、再掲）	41 人 0. 3%	
ユーイング肉腫	9260	147	腎臓（C64、以下、再掲）	48	
ユーイング肉腫	C41. 9B	3	癌	8010	1
小計 150 人 1. 1%			未分化癌	8021	1
			腎細胞癌	8312	19
*以下、既出（前記）の悪性新生物は含まない			腎明細胞肉腫	8964	16
その他、目、及び付属器の悪性新生物			悪性中腎腫	9110	1
（以下、再掲）	8 人 0. 1%		エナメル上皮線維肉腫	9330	1
結膜（C69. 0、以下、再掲）	2		神経外胚葉腫瘍	9364	1
悪性黒色腫	8720	1	腎芽腫	8960A	1
その他の悪性腫瘍	C80 C	1	先天性腎間葉芽腫	8960B	5
網膜（C69. 2、以下、再掲）	2		腎悪性腫瘍	C64 D	1
脂肪芽細胞症	8881	1	病型不明		1
精細胞腫	9061	1	膀胱（C67、以下、再掲）	3	
眼窩（C69. 6、以下、再掲）	3		筋線維性線維腫症	8824	1
リンパ管腫症	9174	1	奇形腫の悪性転化	9084	1
末梢性神経外胚葉腫瘍	9364	2	腎芽腫	8960A	1
眼（C69. 9、以下、再掲）	1				
総排泄腔原性癌	8124	1	その他口腔、消化器の悪性新生物		
			（以下、再掲）	340 人 2. 5%	
その他骨、関節の悪性新生物（C41）			口唇（C00、以下、再掲）	4	
（以下、再掲）	10 人 0. 1%		癌肉腫	8980	1
癌	8010	1	腎悪性腫瘍	C64 D	1
			胚腫	9064	1

病型不明	1	家族性大腸ポリープ	8220	3
舌 (C02、以下、再掲)	4	pituitary adenocarcinoma	8272	1
癌	8010	粘液癌	8480	2
ペリーニ管癌	8319	印環細胞癌	8490	1
血管肉腫	9120	直腸 (C20、以下、再掲)		5
胞巣状軟部肉腫	9581	癌	8010	1
口腔 (C06、以下、再掲)	4	腺癌	8140	3
癌	8010	卵黄嚢腫	9071	1
腺嚢胞癌	8200	肝臓 (C22、以下、再掲)		248
悪性奇形腫	9080B	癌	8010	1
病型不明	1	肝芽腫	8970	220
耳下腺、顎下腺 (C08、以下、再掲)	7	肝芽腫	C22. 2	6
粘液類上皮癌	8430	肝細胞癌	8170	5
腺房癌	8550	未分化肉腫	8805	8
紡錘形肉腫	8801	線維肉腫	8810	1
未分化肉腫	8805	肝肉腫	C22. 4	1
咽頭 (C10、以下、再掲)	23	肺芽腫	8972	2
癌	8010	胎児肉腫	8991	2
低分化癌	8020	血管内皮腫	9130	1
未分化癌	8021	悪性奇形腫	9080B	1
扁平上皮癌	8070	胆管 (C24、以下、再掲)		1
リンパ上皮癌	8082	胆管癌	8160	1
spindle cell sarcoma	8801	脾臓 (C25、以下、再掲)		25
abdominal fibromatosis	8822	神経内分泌癌	8246	1
滑膜肉腫	9040	endometrioid carcinoma	8380	1
胚細胞腫瘍	9101	充実性偽乳頭状癌	8452	9
悪性奇形腫	9080B	脾芽腫	8971	12
神経鞘腫	9560C	末梢性神経外胚葉腫瘍	9364	1
上咽頭悪性腫瘍	C11. 9	病型不明		1
病型不明	1			
胃 (C16、以下、再掲)	7	その他呼吸器、縦隔の悪性新生物		
腺癌	8140	(以下、再掲)	64人0.5%	
平滑筋肉腫	8890	鼻腔 (C30. 0、以下、再掲)		4
胃腸間質肉腫	8936	筋線維性線維腫症	8824	1
悪性奇形腫	9080B	肝芽腫	8970	1
十二指腸 (C17. 0、以下、再掲)	1	卵黄嚢腫	9071	1
癌	8010	軟骨肉腫	9220	1
結腸 (C18、以下、再掲)	11	副鼻腔、上顎洞 (C31、以下、再掲)		4
癌	8010	未分化癌	8021	1
腺癌	8140	線維肉腫	8810	1

軟骨肉腫	9220	1	癌	8010	1
脊索腫	9370	1	基底細胞癌	8090	1
喉頭癌 (C32、以下、再掲)		4	悪性黒色腫	8720	4
未分化癌	8021	2	Myofibromatosis	8824	1
扁平上皮癌	8070	1	悪性線維組織球症	8830	1
胞巣状軟部肉腫	9581	1	末梢神経 (C47、以下、再掲)		5
気管支、肺 (C34、以下、再掲)		27	癌	8010	1
腺癌	8140	2	末梢性神経外胚葉腫瘍	9364	1
粘液類上皮癌	8430	2	悪性末梢神経鞘性腫瘍	9540	1
肺芽腫	8972	18	悪性神経鞘腫	9560B	1
胸膜肺芽腫	8973	1	神経鞘腫	9560C	1
リンパ管腫症	9174	2	後腹膜 (C48. 0、以下、再掲)		14
その他の芽腫	C80 D	1	未分化肉腫	8805	1
病型不明		1	線維肉腫	8810	2
胸腺 (C37、以下、再掲)		1	筋肉腫	8895	1
卵黄嚢腫	9071	1	未分化胚細胞腫	9060	1
前縦隔 (C38. 1、以下、再掲)		7	胎児性癌	9070	1
精細胞腫	9061	1	primitive neuroectodermal tumor		
yolk sac tumor	9071	2		9364	1
絨毛癌	9100	1	褐色細胞腫	8700N	1
胚細胞腫瘍	9101	2	悪性奇形腫	9080B	3
病型不明		1	奇形種	9080C	2
縦隔 (C38. 3、以下、再掲)		15	神経鞘腫	9560C	1
癌	8010	2	腹膜 (C48. 1、以下、再掲)		6
未分化胚細胞腫	9060	2	悪性褐色細胞腫	8700	1
精細胞腫	9061	1	線維形成性小円型腫瘍	8806	1
卵黄嚢腫	9071	1	線維肉腫	8810	1
混合型胚細胞腫瘍	9085	1	胃腸間質肉腫	8936	1
絨毛癌	9100	1	卵黄嚢腫	9071	2
胚細胞腫瘍	9101	1	皮下組織、血管 (C49、以下、再掲)		14
リンパ管腫	9174	1	皮膚付属器癌	8390	1
悪性奇形腫	9080B	2	肉腫	8800	1
神経節(神経)芽腫	9490B	3	線維肉腫	8810	2
胸膜 (C38. 4、以下、再掲)		2	乳児性線維肉腫	8814	1
肺芽腫	8972	1	筋線維性線維腫症	8824	1
悪性中皮腫	9050	1	滑膜肉腫	9040	1
その他皮膚、末梢神経、腹膜等の悪性新生物			血管肉腫	9120	1
(以下、再掲)	47 人 0. 4%		血管内皮腫	9130	2
皮膚 (C44、以下、再掲)		8	リンパ管腫症	9174	1
			悪性軟部巨細胞腫瘍	9251	1

神経外胚葉腫瘍	9364	1	胎児性癌	9070	8
病型不明		1	卵黄嚢腫	9071	25
その他生殖器の悪性新生物			胚細胞腫瘍	9101	4
(以下、再掲)	204 人	1.5%	悪性奇形腫	9080B	1
外陰 (C51、以下、再掲)		1	奇形腫	9080C	3
卵黄嚢腫	9071	1	その他の悪性腫瘍	C80 C	1
腫 (C52、以下、再掲)		5	病型不明		2
未分化胚細胞腫	9060	1	精巣上体 (C63、以下、再掲)		2
卵黄嚢腫	9071	4	癌	8010	1
卵巣 (C56、以下、再掲)		142	病型不明		1
癌	8010	15	その他内分泌系の悪性新生物		
肝細胞癌	8170	1	(以下、再掲)	121 人	0.9%
悪性顆粒膜細胞腫	8620	3	甲状腺 (C73、以下、再掲)		89
悪性セルトリ細胞腫	8640	1	癌	8010	27
線維肉腫	8810	1	甲状腺癌	C73	1
滑膜肉腫	9040	1	乳頭状癌	8050	35
未分化胚細胞腫	9060	23	腺癌	8140	1
未分化胚細胞腫	C56 A	1	乳頭状腺癌	8260	8
胚腫	9064	1	濾胞状腺癌	8330	6
胎児性癌	9070	2	papillary carcinoma		
卵黄嚢腫	9071	31	follicular variant	8340	1
奇形腫の悪性転化	9084	1	髄様癌	8510	2
混合型胚細胞腫瘍	9085	3	病型不明		3
胚細胞腫瘍	9101	11	副腎 (C74、以下、再掲)		27
神経外胚葉腫瘍	9364	1	癌	8010	1
悪性奇形腫	9080B	17	副腎皮質癌	8370	6
奇形腫	9080C	23	悪性褐色細胞腫	8700	1
卵巣悪性腫瘍	C56 C	4	褐色細胞腫	8700N	16
病型不明		2	abdominal fibromatosis	8822	1
女性生殖器 (C57.9、以下再掲)		3	病型不明		1
卵黄嚢腫	9071	2	副腎皮質 (C74.0、以下、再掲)		4
卵巣悪性腫瘍	C56 C	1	腺癌	8140	1
陰茎 (C60、以下、再掲)		2	副腎皮質癌	8370	6
扁平上皮癌	8070	1	acinic cell carcinoma	8550	1
卵黄嚢腫	9071	1	副腎髄質 (C74.1、以下、再掲)		1
精巣 (C62、以下、再掲)		49	線維肉腫	8810	1
癌	8010	3	交感神経節 (C75.5、以下、再掲)		
abdominal fibromatosis	8822	1		4 人	0.0%
精細胞腫	9061	1			

髄膜腫	9530	1	悪性中腎腫	9110	1
褐色細胞腫	8700N	1	リンパ管腫症	9174	1
神経鞘腫	9560C	1	間葉性軟骨肉腫	9240	1
その他の悪性腫瘍	C80 C	1	脊索腫	9370	2
その他の部位の悪性新生物			悪性末梢神経鞘性腫瘍	9540	1
(以下、再掲)	179 人 1.3%		triton tumor	9561	1
頭頸部 (C76.0、以下、再掲)	35		褐色細胞腫	8700N	1
癌	8010	1	悪性奇形種	9080B	2
頭部悪性顆粒膜細胞腫	8620	1	病型不明		1
頸部肉腫	8800	2	臀部、骨盤、会陰、仙尾骨部		
筋膜性線維肉腫	8813	1	(C76.3、以下、再掲)	46	
筋線維性線維腫症	8824	1	癌	8010	1
胎児肉腫	8991	1	紡錘形肉腫	8801	1
滑膜肉腫	9040	2	類上皮肉腫	8804	1
胚腫	9064	1	線維形成性小円形細胞腫瘍	8806	1
絨毛癌	9100	1	脂肪肉腫	8850	2
血管肉腫	9120	2	滑膜肉腫	9040	1
血管内皮腫	9130	1	未分化胚細胞腫	9060	2
神経外胚葉腫瘍	9364	3	卵黄嚢腫	9071	9
脊索腫	9370	1	mixed germ cell tumor	9085	1
悪性末梢神経鞘性腫瘍	9540	1	胚細胞腫瘍	9101	1
神経鞘腫	9560C	2	血管芽腫	9161	1
その他の肉腫	C80 F	1	軟骨肉腫	9220	1
病型不明		4	悪性末梢神経鞘性腫瘍	9540	2
胸部、胸郭 (C76.1、以下、再掲)	8		上皮内癌	8010B	1
小細胞肉腫	8803	1	腎芽腫	8960A	1
滑膜肉腫	9040	1	悪性奇形腫	9080B	12
未分化胚腫	9060	1	奇形腫	9080C	5
悪性軟部巨細胞腫瘍	9251	1	神経節(神経)芽腫	9490B	2
神経外胚葉腫瘍	9364	2	病型不明		1
病型不明		1	上肢、手、指 (C76.4、以下、再掲)	22	
腹部、腹壁 (C76.2、以下、再掲)	33		肉腫	8800	1
髄様癌	8510	1	spindle cell sarcoma	8801	1
肉腫	8800	2	類上皮肉腫	8804	1
類上皮肉腫	8804	1	線維肉腫	8810	4
悪性線維組織球腫	8830	1	線維肉腫	C49.9G	1
肝芽腫	8970	1	線維粘液肉腫	8811	1
滑膜肉腫	9040	5	皮膚線維肉腫	8832	1
胚細胞腫瘍	9101	1	滑膜肉腫	9040	5
			明細胞肉腫	9044	3

軟骨肉腫	9220	2	腺嚢胞癌	8200	1
ウィルムス腫瘍	8960A	1	adenomatous polyposis coli	8220	1
悪性神経鞘腫	9560B	1	肺癌	8251	1
下肢、大腿（C76.5、以下、再掲）		27	乳頭状腺癌	8260	3
悪性黒色腫	8720	1	濾胞状腺癌	8330	1
肉腫	8800	4	papillary carcinoma. follicular variant		
small cell sarcoma	8803	1		8340	1
線維肉腫	8810	5	充実性偽乳頭状腫瘍	8452	1
乳児性線維肉腫	8814	1	粘液癌	8480	1
皮膚線維肉腫	8832	1	印環細胞癌	8490	1
脂肪肉腫	8850	1	嚢胞内癌	8504	7
肝芽腫	8970	2	髄様癌	8510	4
滑膜肉腫	9040	5	腺扁平上皮癌	8560	1
リンパ管腫症	9174	1	腺癌、扁平上皮化生を伴う	8570	1
軟骨肉腫	9220	3	悪性顆粒膜細胞腫	8620	1
primitive neuroectodermal tumor			悪性褐色細胞腫	8700	1
	9364	1	悪性黒色腫	8720	1
胞巣状軟部肉腫	9581	3	巨大色素性母斑	8761	2
背部（C76.7、以下、再掲）		8	肉腫	8800	9
巨大色素性母斑	8791	1	spindle cell sarcoma	8801	1
線維肉腫	8810	1	巨細胞肉腫	8802	1
乳児性線維肉腫	8814	1	類上皮肉腫	8804	4
血管平滑筋肉腫	8894	1	未分化肉腫	8805	1
ウィルムス腫瘍	8960A	3	線維肉腫	8810	13
脂肪肉腫	C49.9C	1	線維粘液肉腫	8811	1
			侵襲性線維腫症	8821	2
*原発臓器の記載がなくても、原発臓器名が			腹腔内線維腫症	8822	5
明らかな悪性新生物は、前記に含めた			筋線維性線維腫症	8824	2
原発臓器不明の悪性新生物			悪性線維組織球腫	8830	1
(以下、再掲)			皮膚線維肉腫	8832	3
488 人 3.6%			色素性皮膚線維肉腫	8833	1
癌	8010	33	脂肪肉腫	8850	13
上皮性腫瘍、悪性	8011	1	粘液脂肪肉腫	8852	1
乳頭状癌	8050	8	脂肪肉腫、円形細胞型	8853	1
扁平上皮癌	8070	3	脂肪芽細胞症	8881	2
基底細胞癌	8090	1	平滑筋肉腫	8890	1
総排泄孔原性癌	8124	1	筋肉腫	8895	2
腺癌	8140	1	腺肉腫	8933	1
基底細胞腺癌	8147	1	胃腸間質肉腫	8936	1
肝細胞癌	8170	2	malignant mixed tumor	8940	1

悪性フィボイド腫瘍	8963	4
胎児肉腫	8991	1
cystosarcoma phyllodes. Malignant		
	9020	1
滑膜肉腫	9040	13
滑膜肉腫	C49.9F	1
明細胞肉腫	9044	3
未分化胚細胞腫	9060	17
精上皮腫	9061	3
胚腫	9064	35
胎児性癌	9070	1
卵黄嚢腫	9071	23
多胎芽腫	9072	1
奇形腫の悪性転化	9084	2
混合型胚細胞腫瘍	9085	6
絨毛癌	9100	3
胚細胞腫瘍	9101	83
胚細胞腫	C62.9	2
血管内皮腫	9130	4
類上皮血管内皮腫	9133	3
血管芽腫	9161	6
悪性リンパ管腫	9170	1
リンパ管腫症	9174	1
血管拡張性骨肉腫	9183	1
骨膜性骨肉腫	9193	2
軟骨肉腫	9220	7
エナメル上皮線維肉腫	9330	1
神経外胚葉腫瘍	9364	17
脊索腫	9370	6
海綿芽腫	9423	2
異形奇形腫瘍	9508	5
悪性末梢神経鞘性腫瘍	9540	8
トライトン腫瘍	9561	1
悪性神経周膜腫	9571	1
胞巣状軟部肉腫	9581	3
悪性奇形腫	9080B	27
奇形腫	9080C	23
奇形腫	D36.9	1
悪性神経鞘腫	9560B	4
神経鞘腫	9560C	15

その他の芽腫	C80 D	1
その他の肉腫	C80 F	1
クモ膜嚢腫	D32.0	1

不明(コンピュータ入力ミス等) 31人 0.3%

3, 慢性腎疾患

「慢性腎疾患」に関する集計結果を表3に示す。

10年度の登録人数は9,796人、11年度は10,243人、12年度は10,265人、13年度は10,294人、14年度9,600人、15年度10,826人、16年度8,978人、17年度8,685人、18年度7,855人、19年度7,993人とやや漸減傾向が認められた。17年度以降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、若干減少していると考えられる。

県単での登録は16年度の1,094人、17年度548人、18年度359人、19年度264人と減少し、今後は全国的に統一された基準での登録が期待される。

登録人数順に、ネフローゼ症候群28.8%、IgA腎症22.4%、紫斑病性腎炎6.2%、膜性腎症5.4%、水腎症5.0%、巣状糸球体硬化症4.4%、メサンギウム増殖性腎炎4.1%、慢性腎不全4.0%、膜性増殖性糸球体腎炎3.6%であり、これら9疾患で慢性腎疾患の83.9%を占めていた。

16年度と比較して17年度に登録割合が増加した病理診断名のIgA腎症は19.3% (17年度) →20.6% (18年度) →22.4% (19年度)、巣状糸球体硬化症は2.9% →4.1% →4.4%、膜性増殖性糸球体腎炎2.9% →3.4% →3.6%、メサンギウム増殖性腎炎2.6% →3.6% →4.1%と増加し、逆に慢性糸球体腎炎は1.1% →0.3% →0.2%、慢性間質性腎炎は0.7% →0.5% →0.4%とさらに減少した。ステロイド抵抗性ネフローゼ症候群での登録

は1.7%→2.4%→2.4%と増加傾向が認められた。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3、慢性腎疾患

Chronic Renal Diseases (合計 7,993 人)			
(新規診断 1,281 人、継続 6,296 人、 転入 38 人、再開 64 人、無記入 314 人) (男子 4,554 人、女子 3,163 人、無記入 276 人) (国の小慢事業 7,729 人、県単独事業 264 人)			
疾患名	ICD10	人数(人)	%
急速進行性糸球体腎炎	N01.9	66	0.8
慢性腎炎症候群(以下、再掲)		14	0.2
慢性糸球体腎炎	N03.9	13	0.2
慢性増殖性糸球体腎炎		1	0.0
硬化性糸球体腎炎	N05.9	2	0.0
ネフローゼ症候群	N04 等	2304	28.8
(以下、再掲)			
微小変化型	N04.0	133	1.7
先天性	N04.9B	41	0.5
ステロイド抵抗性	N04.0B	171	2.4
遺伝性腎炎	N07.9 等	188	2.4
Alport 症候群(再掲)	Q87.8B	71	0.9
二次性腎炎(以下、再掲)		2299	28.8
IgA腎症	N02.8A	1791	22.4
IgM腎症	N02.8B	13	0.2
紫斑病性腎炎	D69.0B	495	6.2
メサンギウム増殖性腎炎			
	N05.3	327	4.1
びまん性(再掲)	N05.3A	62	0.8
巣状(再掲)	N05.3B	13	0.2
巣状糸球体硬化症	N05.1A	351	4.4
巣状糸球体腎炎	N05.1B	12	0.2
膜性増殖性糸球体腎炎	N05.5	287	3.6
膜性腎症	N05.2	430	5.4
先天性腎奇形(以下、再掲)		487	6.1
多発性嚢胞腎	Q61.3	72	0.9
腎嚢胞	Q61.0	10	0.1

異形成腎	Q61.4	53	0.7
両側性多房性嚢胞異形成腎	Q61.4B 3		0.0
腎低形成	Q60.5A	191	2.4
腎無形成	Q60.2	13	0.2
家族性若年性初発ろう	N25.8D	27	0.3
Gitelman 症候群	N25.8F	16	0.2
尿路の奇形等	Q62.8	83	1.0
腎の奇形等	Q63.9	19	0.2
慢性間質性腎炎	N11.9	32	0.4
慢性腎盂腎炎	N11.9B	96	1.2
間質性腎炎	N12	1	0.0
閉塞性腎症(以下、再掲)		471	5.9
水腎症	N13.3	400	5.0
水尿管症	N13.4	32	0.4
巨大水尿管症	Q62.2	3	0.0
尿路閉塞性腎機能障害	N11.1	35	0.4
腎周囲膿瘍	N15.1	1	0.0
腎尿路結石症	N20.9 等	5	0.1
腎結石(再掲)	N20.0	3	0.0
腎動脈狭窄	I70.1	4	0.1
腎動脈塞栓	N28.0	1	0.0
先天性腎動静脈瘻	Q27.2	1	0.0
腎血管性高血圧	I15.0	73	0.9
Bartter 症候群	E26.8	69	0.9
慢性腎不全	N18.9	322	4.0
萎縮腎	N26	50	0.6
腎尿細管性アシドーシス	N25.8	77	1.0
移植腎	N18.0	2	0.0
不明(コンピュータ入力ミス等)		4	0.1

4、慢性呼吸器疾患

「慢性呼吸器疾患」に関する集計結果を表4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5,276人と減少に転じた。近年の治療の向上に伴う登録数の減

少と考えられる。

法制化後、17、18、19年度の「慢性呼吸器疾患」の登録人数は各々1,688人、1,878人、2,040人、そして、気管支喘息は各々912人、778人、728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1割近くまで激減した。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ていたが³⁾、さらに減少した。

県単独事業での登録は16年度の847人から17年度32人、18年度21人、19年度13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。

17年度新規対象疾患は17年度→18年度→19年度にかけて慢性肺疾患306人→485人→562人、気管狭窄230人→358人→453人、中枢性低換気症候群80人→101人→121人等と増加した。法制化後の小慢事業の主旨に沿った登録児の増加と考えられる。

表4、慢性呼吸器疾患

Chronic Respiratory Diseases (合計2,040人)			
(新規診断624人、継続1,325人、 転入12人、再開16人、無記入63人)			
(男子1,092人、女子882人、無記入66人)			
(国の小慢事業2,027人、県単独事業13人)			
疾患名	ICD10	人数(人)	%
気管支喘息	J45.9	728	35.7
気管支拡張症	J47	81	4.0
先天性気管支拡張症	Q33.4	3	0.1
気管狭窄	J98.0	453	22.2
肺へモジデローシス	E83.1B	40	2.0
慢性肺疾患	P27.9	562	27.5
中枢性低換気症候群	G47.3B等	121	5.9
先天性中枢性低換気症候群(再掲)	G47.3A	105	5.1

Cystic Fibrosis	E84.9	10	0.5
Kartagener 症候群	Q89.3	7	0.3
線毛機能不全症候群	Q89.8	22	1.1
不明(コンピュータ入力ミス等)		2	0.1

5、慢性心疾患

「慢性心疾患」に関する集計結果を表5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11,575人、17年度14,029人、18年度13,525人、19年度14,703人であった。

県単独事業での登録は16年度の1,823人から17年度898人、18年度706人、19年度564人へと減少傾向があり、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、Fallot 四徴症14.5%、心室中隔欠損症14.3%、完全大血管転位症6.0%、両大血管右室起始症5.8%、心内膜症欠損5.5%、単心室5.1%、肺動脈閉鎖症4.5%、大動脈狭窄症3.2%、大動脈縮窄症3.0%、心筋症3.0%、肺動脈狭窄症2.5%、心房中隔欠損症2.4%であった。法制化後の17年度、18年度と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ていたが、19年度はさらにその傾向が強くなった。17年度以降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、16年度→17年度→18年度→19年度にかけて、冠動脈瘤5.6%→1.0%→0.5%→0.4%、冠動脈拡張症2.2%→0.2%→0.1%→0.0%と激減した。

表5、慢性心疾患

Chronic Heart Diseases

(合計 14,703 人)
 (新規診断 2,891 人、継続 10,535 人、
 転入 62 人、再開 121 人、無記入 1,094 人)
 (男子 7,845 人、女子 6,332 人 無記入 526 人)
 (国の小慢事業 14,139 人、県単独事業 564 人)

疾患名 ICD10 人数(人) %

心筋症(442 人)

心筋症(以下、再掲) I42.9 等 442 3.0

特発性拡張型心筋症 I42.0 70 0.5

(特定疾患対象)

肥大型閉塞性心筋症 13 0.1

(特発性)肥大型心筋症 I42.2 226 1.5

心内膜心筋線維症 I42.3 4 0.0

心内膜線維弾性症 I42.4 16 0.1

特発性拘束型心筋症 I42.5 19 0.1

不整脈原性右室心筋症 I42.9A 2 0.0

拡張相肥大型心筋症 I42.9F 22 0.1

調律異常(1034 人)

房室ブロック(以下、再掲) 198 1.3

Mobitz II 型ブロック I44.1B 4 0.0

完全房室ブロック I44.2 179 1.2

高度房室ブロック I44.2A 14 0.1

洞房ブロック I45.5 1 0.0

WPW 症候群 I45.6A 86 0.6

房室解離 I45.8 4 0.0

完全心ブロック(以下、再掲) 251 1.7

Q-T延長症候群 I45.9B 17 0.1

QT延長症候群 I45.9D 233 1.6

心室性期外収縮 I49.3 66 0.4

上室性頻拍 I47.1 等 180 1.2

(以下、再掲)

発作性上室性頻拍 I47.1A 121 0.8

非発作性上室性頻拍 I47.1B 11 0.1

多源性心房性頻拍 I47.1C 8 0.1

房室結節性異所性頻拍 I47.1D 2 0.0

心室性頻拍 I47.2 等 132 0.9

(以下、再掲)

発作性心室性頻拍 I47.2A 27 0.2

非発作性心室性頻拍 I47.2B 2 0.0

詳細不明な頻拍 I47.9 等 33 0.2

(以下、再掲)

発作性頻拍 I47.9A 32 0.2

非発作性頻拍 I47.9B 1 0.0

心房細動 I48 5 0.0

心房粗動 I48.0B 16 0.1

心室粗・細動 I49.0 10 0.1

洞不全症候群 I49.5 52 0.4

先天性心疾患等(12,555 人)

心房中隔欠損症 Q21.1 353 2.4

心内膜床欠損 Q21.2 等 804 5.5

(以下、再掲)

不完全型心内膜床欠損 Q21.2A 37 0.3

完全型心内膜床欠損 Q21.2B 326 2.2

単心房 Q20.8 63 0.4

心室中隔欠損症 Q21.0 2101 14.3

単心室 Q20.4 751 5.1

動脈管開存症 Q25.0 188 1.3

大動脈肺動脈中隔欠損症

Q21.4 13 0.1

冠動脈異常 Q24.5 等 92 0.6

(以下、再掲)

左冠動脈肺動脈起始症 Q24.5A 34 0.2

右冠動脈肺動脈起始症 Q24.5B 2 0.0

両冠動脈肺動脈起始症 Q24.5C 3 0.0

冠動脈瘻 Q24.5D 24 0.2

冠動脈瘻 Q24.5E 14 0.1

大動脈奇形(以下、再掲) Q25.4 等 35 0.2

血管輪 Q25.4C 5 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 17 0.1

左肺動脈右肺動脈起始 Q25.4J 2 0.0

部分的肺静脈還流異常症

Q26.3 20 0.1

シミター症候群 Q26.8C 2 0.0

総肺静脈還流異常症 Q26.2 220 1.5

三心房心 Q24.2 9 0.1

三尖弁閉鎖症	Q22. 4	368	2. 5				
三尖弁狭窄症	Q22. 4B	31	0. 2				
エプスタイン奇形	Q22. 5	133	0. 9				
右心室低形成症	Q22. 6	15	0. 1				
三尖弁閉鎖不全	I07. 1	46	0. 3				
肺動脈弁閉鎖症	Q22. 0	100	0. 7				
肺動脈弁閉鎖不全症	Q22. 2	4	0. 0				
肺動脈閉鎖症	Q25. 5	666	4. 5				
肺動脈狭窄症	Q25. 6 等	368	2. 5				
(以下、再掲)							
肺動脈弁狭窄症	I37. 0	213	1. 4				
肺動脈弁下狭窄症	Q24. 3	4	0. 0				
肺動脈弁異形成	Q22. 3	2	0. 0				
先天性肺動脈弁欠損	Q22. 3A	4	0. 0				
肺動脈形成不全	Q25. 7	20	0. 1				
Fallot 四徴症	Q21. 3	2126	14. 5				
右室二腔症	Q21. 0B	6	0. 0				
右胸心	Q24. 0	39	0. 3				
総動脈幹遺残症	Q20. 0	111	0. 8				
僧帽弁閉鎖症	Q23. 2	40	0. 3				
僧帽弁狭窄症	I05. 0	55	0. 4				
僧帽弁上狭窄症	I05. 0A	3	0. 0				
僧帽弁閉鎖不全症	I34. 0	303	2. 1				
僧帽弁逸脱症候群	I34. 1	10	0. 1				
大動脈狭窄症	Q23. 0	469	3. 2				
(以下、再掲)							
大動脈弁狭窄症	Q23. 0A	315	2. 1				
大動脈弁下狭窄症	Q23. 0B	16	0. 1				
大動脈弁上狭窄症	Q23. 0C	37	0. 3				
大動脈弁閉鎖不全症	Q23. 1	127	0. 9				
左心低形成症候群	Q23. 4	233	1. 6				
大動脈弁閉鎖症	Q23. 4A	6	0. 0				
大動脈縮窄症	Q25. 1	447	3. 0				
大動脈弓閉鎖	Q25. 3	142	1. 0				
アゼンマンゲル症候群	Q21. 8	17	0. 1				
完全大血管転位症	Q20. 3	887	6. 0				
修正大血管転位症	Q20. 5	259	1. 8				
両大血管右室起始症	Q20. 1	859	5. 8				
ワシック・ヒンガ 症候群(再掲)	Q20. 1A	2	0. 0				
両大血管左室起始症	Q20. 2	8	0. 1				
				その他(660 人)			
				無脾症	Q89. 0	163	1. 1
				多脾症候群	Q89. 0A	54	0. 4
				小児原発性肺高血圧症	I27. 0	122	0. 8
				慢性肺性心	I27. 9	76	0. 5
				(体)動静脈ろう	Q27. 3	7	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	29	0. 2
				心臓横紋筋腫	D15. 1A	4	0. 0
				慢性心膜炎	I31. 9	9	0. 1
				収縮性心外膜炎	I31. 1	2	0. 0
				慢性心筋炎	I51. 4	28	0. 2
				先天性心膜欠損症	Q24. 8E	2	0. 0
				慢性心不全	I50. 9	56	0. 4
				心筋炎後の心肥大	I51. 7	25	0. 2
				冠動脈瘤	I25. 4	62	0. 4
				冠動脈拡張症	Q24. 5F	7	0. 0
				冠動脈狭窄症	Q24. 5G	6	0. 0
				狭心症	I20. 9	4	0. 0
				心筋梗塞	I21. 9	7	0. 0
				慢性心内膜炎	I38	1	0. 0
				不明(コンピュータ入力ミス等)		3	0. 0
				6, 内分泌疾患			
				「内分泌疾患」に関する集計結果を表 6 に示す。			
				19 年度の登録人数は 28, 081 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, 540 人、17 年度 30, 524 人、18 年度 28, 924 人であり、報告された実施主体数を考慮すれば、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 38. 5%、先天性甲状腺機能低下症 20. 4%、甲状腺機能亢進症 11. 9%、ターナー症候群 3. 9%、慢性甲状腺炎 3. 7%、中枢性思春期早発症 3. 4%、先天性副腎過形成			

3.2%、思春期早発症 2.8%であり、これらの 8 疾患で内分泌疾患の 87.8%を占めていた。

16 年度から 19 年度まで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、16 年度→17 年度→18 年度→19 年度に詳細不明の甲状腺機能低下症は 6.3%→0.6%→0.2%→0.1%に、詳細不明の先天性副腎過形成症は、2.9%→0.4%→0.3%→0.1%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 6、内分泌疾患 Endocrine Diseases

(合計 28,081 人)

(新規診断 4,104 人、継続 23,191 人、

転入 136 人、再開 106 人、無記入 544 人)

(男 12,572 人、女 14,930 人、無記入 579 人)

(国の小慢事業 28,038 人、県単独事業 43 人)

疾患名	ICD10	人数(人)	%
視床下部・下垂体疾患(11985 人)			
下垂体機能低下症	E23.0A	520	1.9
ゴナドトロピン欠乏症	E23.0B	40	0.1
副腎皮質刺激ホルモン欠乏症	E23.0C	56	0.2
甲状腺刺激ホルモン欠乏症	E23.0D	40	0.1
成長ホルモン分泌不全性低身長症	E23.0E	10800	38.5
下垂体性尿崩症	E23.2	364	1.3
腎性尿崩症	N25.1	134	0.5
下垂体性巨人症	E22.0	15	0.1
高プロラクチン血症	E22.1	2	0.0
クッシング病	E24.0	9	0.0
抗利尿ホルモン分泌異常症候群	E22.2	4	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(10254 人)			
甲状腺機能低下症 E03.9 等	E03.9 等	5767	20.4

(E03.9B の 4 人、E03.9C の 13 人含)

(以下、再掲)

クレチン症	E03.1A	5730	20.4
先天性甲状腺ホルモン不応症	E03.1B	7	0.0
処置後甲状腺機能低下症	E03.2	71	0.3
慢性甲状腺炎	E06.3	1030	3.7
甲状腺機能亢進症	E05.0	3346	11.9
単純甲状腺腫	E04.0	25	0.1
腺腫様甲状腺腫	E04.8	15	0.1

副甲状腺疾患(454 人)

特発性副甲状腺機能低下症	E20.0	229	0.8
先天性副甲状腺欠損症	E20.9	13	0.0
仮性副甲状腺機能低下症	E20.1	178	0.6
原発性副甲状腺機能亢進症	E21.0	2	0.0
特発性副甲状腺機能亢進症	E21.3	23	0.1
処置後副甲状腺機能低下症	E89.2	6	0.0
副甲状腺形成不全	Q89.2B	3	0.0

副腎疾患(1292 人)

アジソン病	E27.1	33	0.1
慢性副腎不全	E27.1A	2	0.0
副腎皮質刺激ホルモン不応症	E27.1B	69	0.2
副腎形成不全	Q89.1	103	0.4
先天性副腎過形成		906	3.2
(E25.0 の 40 人を含む。以下、再掲)			
21 水酸化酵素欠損症	E25.0A	591	2.1
先天性副腎リポイド過形成	E25.0B	249	0.9
3β 水酸化ステロイド脱水素酵素欠損症	E25.0C	10	0.0
11β 水酸化酵素欠損症	E25.0D	8	0.0
17α 水酸化酵素欠損症	E25.0E	4	0.0
18 水酸化ステロイド脱水素酵素欠損症			

	E25. 0F	4	0.0
副腎性器症候群	E25. 9	7	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	16	0.1
副腎不全	E27. 4	1	0.0
副腎腺腫	D35. 0A	4	0.0
クッシング症候群	E24. 9A	10	0.0
周期性 ACTH 症候群	E24. 9B	128	0.5
特発性アルドステロン症	E26. 0	3	0.0
高アルドステロン症	E26. 9	3	0.0

性ホルモンに関わる疾患(3326 人)

原発性性腺機能低下症(男)			
	E29. 1	82	0.3
アンドロゲン不応症	E34. 5	16	0.1
睾丸欠損症	Q55. 0	6	0.0
睾丸形成不全	Q55. 1	11	0.0
クリンフェルター症候群	Q98. 4	21	0.1
XY 純粋型性腺形成不全症	Q99. 1B	1	0.0
睾丸腫瘍	D40. 1	1	0.0
原発性性腺機能低下症(女)			
	E28. 3	113	0.4
卵巣形成不全	Q50. 3	9	0.0
ターナー症候群	Q96	1188	3.9
卵巣腫瘍	D39. 1	3	0.0
半陰陽	Q56. 0	11	0.0
男性仮性半陰陽	Q56. 1	14	0.0
女性仮性半陰陽	Q56. 2	3	0.0
XY 女性	Q97. 3	5	0.0
XX 男性	Q98. 3	2	0.0
思春期早発症	E22. 8	788	2.8
中枢性思春期早発症	E22. 8A	964	3.4
仮性思春期早発症	E30. 1A	16	0.1
マクギーン・オルブライト症候群	Q78. 1	22	0.1
性腺機能亢進症(女)	E28. 8	3	0.0
多嚢胞性卵巣症候群	E28. 2	9	0.0
性腺機能亢進症(男)	E29. 0	3	0.0
(特発性)思春期遅発症	E30. 0	35	0.1

脾疾患(140 人)

全身性ポジストロフィー	E88. 1	7	0.0
高インスリン血症	E16. 1	54	0.2
特発性低血糖症	E16. 2	76	0.3
高ガストリン血症	E16. 8	2	0.0
グルカゴン分泌異常	E16. 3	1	0.0

その他

ラロン型小人症	E34. 3A	7	0.0
多発性内分泌腺腫症	D44. 8	6	0.0
プラダー・ウィリー症候群	Q87. 1A	448	1.6
ヌーナン症候群	Q87. 1B	10	0.0
ローレンス・ムーン・ビートル症候群	Q87. 8A	3	0.0
早老症	E34. 8A	5	0.0
バーター症候群	E26. 8	1	0.0
異所性副腎皮質刺激ホルモン症候群			
	E34. 2G	1	0.0
5 α -レダクターゼ欠損症	E88. 8B	1	0.0
不明(コンピュータ入力ミス等)		24	0.1

7. 膠原病

「膠原病」に関する集計結果を表7に示す。

10年度の登録人数は6,125人、11年度は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3,437人、17年度4,091人、18年度3,563人、19年度3,471人であり、以前は、年度による変動が大きかったが、16年度以降は比較的落ち着いていた。

19年度の各疾患の登録割合は、川崎病性冠動脈病変44.9%、若年性関節リウマチ41.4%、若年性特発性関節炎8.2%の順であり、従来と同様であった。ただし、若年性特発性関節炎は、17年度から19年度にかけて、131人(3.2%)→188人(5.3%)→286人(8.2%)と増加した。

表7. 膠原病 Collagen Diseases

(合計3,471人)

(新規診断787人、継続2,516人、転入15人、再開27人、無記入126人)

(男子 1,676 人、女子 1,678 人、無記入 117 人)
(国の小慢事業 3,420 人、県単独事業 51 人)

疾患名	ICD10	人数(人)	%
リウマチ性心疾患	I09.9	16	0.5
スチーブンス・ジョンソン症候群	L51.1	24	0.7
慢性関節リウマチ	M06.9	11	0.3
若年性関節リウマチ	M08.2	1437	41.4
若年性特発性関節炎	M08.2B	286	8.2
川崎病病性冠動脈病変		1557	44.9
(M30.3 の 759 人を含む。以下、再掲)			
冠動脈瘤(川崎病性)	I25.4D	696	20.1
冠動脈拡張症(川崎病性)	I25.4B	79	2.3
冠動脈狭窄症(川崎病性)	I25.4C	23	0.7
シェーグレン症候群	M35.0	79	2.3
自己免疫性肝炎	K73.8	48	1.4
自己免疫性腸炎	K90.8B	8	0.2
不明(コンピュータ入力ミス等)		0	0.0

8, 糖尿病

「糖尿病」に関する集計結果を表 8 に示す。

11 年度の登録人数は 4,929 人、12 年度は 5,260 人、13 年度 5,346 人、14 年度 5,386 人、15 年度 5,099 人、16 年度 5,063 人、17 年度 5,970 人、18 年度 6,016 人、19 年度 6,043 人であり、年度ごとの差は少なかったが、若干の増加傾向は認められた。

登録割合は、1 型糖尿病 79.5%、2 型糖尿病 18.2%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 0.5%、18 年度 0.1%、19 年度 0.0%と激減した。登録内容が以前より正確になったと期待される。

表 8、糖尿病 Diabetes Mellitus

(合計 6,043 人)

(新規診断 830 人、継続 4,982 人、
転入 40 人、再開 27 人、無記入 164 人)
(男子 2,550 人、女子 3,289 人、無記入 204 人)
(国の小慢事業 6,034 人、県単独事業 9 人)

疾患名	ICD10	人数(人)	%
1 型糖尿病	E10.9	4803	79.5
2 型糖尿病	E11.9	1101	18.2
インスリン抵抗性糖尿病			
(以下、再掲)	E11.9A 等	66	1.1
インスリン受容体異常症			
	E11.9B	7	0.1
レプレコニズム	E11.9C	1	0.0
分類不能のインスリン抵抗性糖尿病			
	E11.9F	42	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	16	0.3
MODY 1 (HNF-1α 遺伝子異常)			
	E11.9H	2	0.0
MODY 2 (Glucokinase 遺伝子異常)			
	E11.9I	4	0.1
MODY 3 (HNF-4α 遺伝子異常)			
	E11.9J	1	0.0
MODY 5 (HNF-1β 遺伝子異常)			
	E11.9L	1	0.0
ミトコンドリア遺伝子異常による糖尿病			
	E11.9M	2	0.0
インスリン遺伝子異常による糖尿病			
	E11.9N	5	0.1
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	1	0.0
二次性糖尿病	E11.9R	2	0.0
ラブツ・マンデンホール症候群	E11.9D	1	0.0
詳細不明の糖尿病	E14.9	2	0.0
不明(コンピュータ入力ミス等)		6	0.1

9, 先天性代謝異常

「先天性代謝異常」に関する集計結果を表 9 に示す。

11 年度の登録人数は 6,373 人、12 年度は 7,113 人、13 年度 7,293 人、14 年度 7,496 人、15 年度 7,217 人、16 年度 7,016 人であった。しかし、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4,497人に減少し、18年度4,376人、19年度は4,351人であり、その後の増減はほとんど見られなかった。

登録人数が多い順に、軟骨無形成症18.2%、骨形成不全症11.5%、家族性高コレステロール血症7.2%、ウィルソン病6.4%、フェニルケトン尿症5.8%、糖原病5.5%、ビタミンD抵抗性くる病4.0%、ムコ多糖症3.8%、スフィンゴリピドーシス3.0%、色素性乾皮症2.0%、シトルリン血症1.9%であり、17年度とほぼ同様であった。ただし、ガラクトース血症は、17年度から19年度にかけて、108人(2.4%)→84人(1.9%)→75人(1.7%)と減少傾向が見られた。

新規対象疾患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、グルタル酸尿症Ⅱ型等、タンデム質量分析計による「新しい新生児マススクリーニング」対象疾患の解析からは、スクリーニングされた患児は、スクリーニング以外で発見された患児に比べて、症状が少ない傾向が認められた⁴⁾。今後も小慢事業を継続することにより、その有用性を判定する資料を提供できることが期待される。

表9、先天性代謝異常

Inborn Errors of Metabolism
(合計4,351人)
(新規診断479人、継続3,695人、
転入24人、再開25人、無記入128人)
(男子2,323人、女子1,860人、無記入168人)
(国の小慢事業4,350人、県単独事業1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
先天性葉酸吸収不全症	E53.8	3	0.1
ビタミンD依存性くる病	E55.0A	11	0.3
フェニルアラニン代謝異常(以下、再掲)		288	6.6
フェニルケトン尿症	E70.0	252	5.8

高フェニルアラニン血症	E70.0B	30	0.7
ヒポパラチン欠乏症	E70.0C	6	0.1
チロシン代謝異常(以下、再掲)		22	0.5
アルブト尿症	E70.2A	4	0.1
チロシン血症Ⅰ型	E70.2E	12	0.3
チロシン血症Ⅱ型	E70.2C	3	0.1
チロシン血症Ⅲ型	E70.2D	3	0.1
ヒドロキシメニル尿症	E70.8F	1	0.0
楓糖尿症	E71.0	29	0.7
有機酸代謝異常症(以下、再掲)		133	3.1
メチルマロン酸尿症	E71.1H	62	1.4
プロピオン酸血症	E71.1F	34	0.8
イソ吉草酸血症	E71.1A	3	0.1
3-ヒドロキシ-3-メチルグルタル酸尿症			
	E71.1J	12	0.3
β-ケトチラゼ欠損症	E71.1K	3	0.1
高ロイシン血症	E71.1D	1	0.0
複合カルボキシルゼ欠損症	E88.8P	6	0.1
グルタル酸尿症Ⅰ型	E72.3A	12	0.3
脂肪酸代謝異常症(以下、再掲)		55	1.3
脂肪酸β酸化異常症	E71.4	1	0.0
中鎖アシルCoA脱水素酵素欠損症			
	E71.4A	7	0.2
極長鎖アシルCoA脱水素酵素欠損症			
	E71.4C	12	0.3
三頭酵素欠損症	E71.4D	2	0.0
カルニチンパルミトイルトランスフェラーゼ欠損症			
	E71.3C	17	0.4
カルニチンアシルカルニチン転移酵素欠損症			
	E71.4E	3	0.1
グルタル酸尿症Ⅱ型	E72.3F	13	0.3
副腎白質ジストロフィー	E71.3A	53	1.2
先天性リパーゼ欠損症	E71.3B	3	0.1
アミノ酸転送異常	E72.0等	154	3.8
(以下、再掲)			
シスチン症	E72.0C	7	0.2
眼脳腎症候群	E72.0D	43	1.0
シスチン尿症	E72.0E	66	1.5
ファンコニ症候群	E72.0F	28	0.6
ハルトナッブ病	E72.0G	2	0.0

リジン尿性蛋白不耐症 E72. 0K	3	0.1	galactose-4-epimerase 欠損症		
高オニチン血症高アノミア血症ホモシリン尿症			E74. 2C	19	0.4
E72. 0L	5	0.1	グルコース・ガラクトース吸収不全症		
ホモシリン尿症 E72. 1C	18	0.4	E74. 3	11	0.3
尿素サイクル代謝異常 E72. 2 等	252	5.8	ピルビン酸代謝異常(以下、再掲)	28	0.6
(以下、再掲)			ピルビン酸カルボキシルゼ 欠損症		
高アルギニン血症 E72. 2A	3	0.1	E74. 4A	6	0.1
アルギニンコハク酸尿症 E72. 2B	7	0.2	ピルビン酸脱水素酵素欠損症		
高アノミア血症 E72. 2C	63	1.4	E74. 4C	22	0.5
シリン血症 E72. 2D	81	1.9	アミラーゼ欠損症 E74. 8A	1	0.0
オニチンアノミアルミラーゼ 欠損症			シュウ酸尿症 E74. 8C	5	0.1
E72. 2E	74	1.7	グリセラルデヒド-3-リン酸脱水素酵素欠乏症		
カルバミルリン酸合成酵素欠損症			E74. 8D	1	0.0
E72. 2H	11	0.3	ショ糖・イ麦芽糖吸収不全症 E74. 8F	1	0.1
3-メチルグルタコン酸尿症 E72. 3C	5	0.1	ガングリオトリーシス E75. 1C 等	22	0.5
高リジン血症 E72. 3B	1	0.0	(以下、再掲)		
高グリシン血症 E72. 5	6	0.1	Tay-Sachs 病 E75. 0B	15	0.3
高プロリン血症 E72. 5C	1	0.0	GM2-ガングリオトリーシス E75. 0C	2	0.0
腎性アミノ酸尿症 E72. 9	5	0.1	GM1-ガングリオトリーシス E75. 1A	4	0.1
乳糖分解酵素欠損症 E73. 0	14	0.3	スフィンゴリポトリーシス E75. 2 等	130	3.0
乳糖不耐症 E73. 9	43	1.0	(以下、再掲)		
糖原病(以下、再掲) E74. 0L 等	241	5.5	Alexander 病 E75. 2A	13	0.3
糖原病Ⅰ型 E74. 0A	64	1.5	Gaucher 病 E75. 2D	42	1.0
糖原病Ⅱ型 E74. 0B	26	0.6	Fabry 病 E75. 2E	22	0.5
糖原病Ⅲ型 E74. 0C	16	0.4	異染性ロイコシトマフィー E75. 2F	11	0.3
糖原病Ⅳ型 E74. 0D	1	0.0	Krabbe 病 E75. 2G	10	0.2
糖原病Ⅴ型 E74. 0E	1	0.0	Niemann-Pick 病 E75. 2J	9	0.2
糖原病Ⅵ型 E74. 0F	6	0.1	Pelizaeus-Merzbacher 病		
糖原病Ⅶ型 E74. 0G	1	0.0	E75. 2K	22	0.5
糖原病Ⅷ型 E74. 0H	1	0.0	neuronal ceroid lipofuscinosis		
糖原病Ⅷ、Ⅹ型 E74. 0I	31	0.7	E75. 4	3	0.1
肝型糖原病 E74. 0J	3	0.1	コレステロールエステル蓄積症 E75. 5A	3	0.1
糖原病 E74. 0L	91	2.1	シアル酸尿症 E75. 5C	3	0.1
フルクトース-1, 6-ジホスファターゼ 欠損症			ムコ多糖症 E76. 3A 等	166	3.8
E74. 1D	7	0.2	(以下、再掲)		
ガラクトース血症(以下、再掲)	75	1.7	Hurler 症候群 E76. 0A	7	0.2
ガラクトース血症Ⅰ型 E74. 2A	28	0.6	Hurler-Scheie 症候群 E76. 0B	3	0.1
ガラクトース血症Ⅱ型 (ガラクトキナーゼ 欠損症)			Hunter 症候群 E76. 1A	84	1.9
E74. 2B	28	0.6	ムコ多糖症Ⅲ型 E76. 2A	12	0.3
ガラクトース血症Ⅲ型 (uridine diphosphate			ムコ多糖症Ⅳ型 E76. 2B	9	0.2

ムコ多糖症Ⅵ型	E76. 2C	3	0.1	銅代謝異常	E83. 0 等	308	7.1
β-グルコニダーゼ欠損症	E76. 3B	2	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				ウィルソン病	E83. 0A	278	6.4
	E76. 3C	3	0.1	メンケス病	E83. 0B	30	0.7
ムコ多糖症	E76. 3A	43	1.0	リン代謝異常	E83. 3 等	214	4.9
ムコリトース	E77. 9 等	18	0.4	(以下、再掲)			
(以下、再掲)				家族性低リン酸血症	E83. 3A	39	0.9
ムコリトースⅡ型	E77. 0A	12	0.3	骨軟化症	E83. 3B	1	0.0
ムコリトースⅢ型	E77. 0B	4	0.1	ビタミンD抵抗性くる病	E83. 3D	174	4.0
フコシドーシス	E77. 1D	1	0.0	α ¹ 蛋白 C-Ⅱ 欠損症	E88. 8D	5	0.1
高コレステロール血症(以下、再掲)		327	7.5	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(ヘテロ接合型、型不明含)	E78. 0A	301	6.9	先天性アセチルコリンエステラーゼ欠損症			
家族性高コレステロール血症(ホモ接合型)					E88. 8N	1	0.0
	E78. 0C	13	0.3	グリセロールキナーゼ欠損症	E88. 8T	2	0.0
高β ² 蛋白血症Ⅱ型	E78. 0B	13	0.3	先天性高乳酸血症	G31. 8B	26	0.6
高β ² 蛋白血症Ⅳ型	E78. 1	31	0.7	脳・肝・腎症候群	Q87. 8D	3	0.1
高β ² 蛋白血症Ⅰ型	E78. 3B	3	0.1	骨疾患(以下、再掲)		1289	29.6
家族性高脂血症(以下、再掲)		3	0.1	軟骨無形成症	Q77. 4	790	18.2
家族性高α ¹ ミクロン血症	E78. 3A	1	0.0	骨形成不全症	Q78. 0	499	11.5
高β ² 蛋白血症Ⅴ型	E78. 3C	2	0.0	エーラス・ダニロフ症候群	Q79. 6	57	1.3
家族性低β ² -リポ蛋白血症				皮膚疾患(以下、再掲)		158	3.6
	E78. 6B	8	0.2	色素性乾皮症	Q82. 1	86	2.0
β ⁵ ヒドロキシコレステロール-Δ ⁵ シトランスフェラーゼ欠損症				白皮症	E70. 3B	32	0.7
	E78. 6E	1	0.0	ハーマンスキー・パトリック症候群	E70. 3C	3	0.1
hypoxanthine phosphoribosyl-transferase 欠損症	E79. 1A	2	0.0	致死性表皮水疱症	L13. 9	1	0.0
Lesch-Nyhan 症候群	E79. 1B	24	0.6	先天性魚鱗癬		36	0.8
遺伝性若年性痛風	M10. 9	7	0.2	(Q80. 9A の 15 人を含む。以下、再掲)			
adenine phosphoribosyltransferase 欠損症				非水疱型先天性魚鱗癬様紅皮症			
	E79. 8A	11	0.3		Q80. 9B	9	0.2
他のプリン、ピリミジン代謝異常				シェーグレン・ラーソン症候群	Q80. 9D	4	0.1
	E79. 8	1	0.0	水疱型先天性魚鱗癬様紅皮症			
ポロフィリン症(以下、再掲)		18	0.4		Q80. 3	7	0.1
プロトポロフィリン症	E80. 0	4	0.1	道化師様魚鱗癬	Q80. 9C	1	0.0
遺伝性コプロポロフィリン症	E80. 2A	1	0.0	(以下、本来は他の疾患群に分類される)			
骨髄性プロトポロフィリン症	E80. 2B	7	0.2	カルケル症候群	Q89. 3	1	0.0
先天性ポロフィリン症	E80. 2F	4	0.1	胆道閉鎖症	Q44. 2	1	0.0
ポロフィリン症	E80. 2G	2	0.0	不明(コンピュータ入力ミス等)		11	0.3
Crigler-Najjar 症候群	E80. 5	3	0.1				
				10, 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10に示す。

11年度の登録人数9,035人、12年度の9,313人、13年度9,148人、14年度8,774人、15年度8,261人、16年度7,683人に比べ、17年度は4,402人に半減し、18年度3,957人、19年度は3,852人であった。16年度まで比較的登録人数が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A30.5%、原発性免疫不全症9.1%、血小板減少性紫斑病9.9%、遺伝性球状赤血球症7.2%、血友病B6.9%、von Willebrand病6.3%、免疫学的血小板減少症3.8%であり、血小板減少性紫斑病がやや増加し、無顆粒球症が減少した他は、18年度とほぼ同様であった。

表10、血友病等血液・免疫疾患

Blood Diseases and Immunodeficiencies Including Haemophiliae (合計3,852人)

(新規診断619人、継続3,054人、

転入17人、再開19人、無記入143人)

(男子2,627人、女子1,084人、無記入141人)

(国の小慢事業3,846人、県単独事業6人)

疾患名	ICD10	人数(人)	%
AIDS	B24	16	0.4
慢性活動性EBウイルス感染症	B27.9A	45	1.2
Kasabach-Merritt 症候群	D18.0	72	1.9
真性多血症	D45	2	0.1
骨髄増殖性疾患	D47.1	3	0.1
血小板血症	D47.3	11	0.3
悪性貧血	D51.0	3	0.1
葉酸欠乏性貧血	D52.9	2	0.1
巨赤芽球性貧血	D53.1	14	0.4
グルコース-6-リン酸脱水素酵素欠乏性貧血			

D55.0	17	0.5
グルタチオン過酸化酵素欠乏性貧血		
D55.1B	1	0.0
ホスファテリノ酸キナーゼ欠乏性貧血		
D55.2F	1	0.0
ピルビン酸キナーゼ欠乏性貧血		
D55.2G	4	0.1
ピルビン酸キナーゼ欠損症 E74.4B	2	0.1
サラセミア D56.9 等	11	0.3
(以下、再掲)		
αサラセミア D56.0	2	0.1
βサラセミア D56.1	1	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	278	7.2
遺伝性楕円赤血球症 D58.1	1	0.0
異常ヘモグロビン症 D58.2	5	0.1
ヘモグロビンM症 D74.0	3	0.1
遺伝性非球状性溶血性貧血		
D58.9	11	0.3
自己免疫性溶血性貧血 D59.1	56	1.5
微小血管障害性溶血性貧血		
D59.4	4	0.1
発作性夜間ヘモグロビン尿症 D59.5	1	0.0
発作性寒冷ヘモグロビン尿症 D59.6	1	0.0
脾機能亢進性溶血性貧血		
D59.8	4	0.1
赤芽球癆 D60.9	53	1.4
先天性低形成性貧血 D61.0	35	0.9
鉄芽球性貧血 D64.3	3	0.1
先天性赤血球産生異常性貧血		
D64.4	8	0.2
血友病A D66	1176	30.5
血友病B D67	265	6.9
フォン・ウィルブラント病 D68.0	242	6.3
その他の遺伝性凝固因子欠乏症		
(以下、再掲) D68.2 等	69	1.8
第Ⅰ因子欠乏症 D68.2A	14	0.4
第Ⅱ因子欠乏症 D68.2B	2	0.1
第Ⅴ因子欠乏症 D68.2C	4	0.1
第Ⅶ因子欠乏症 D68.2D	11	0.3

第X因子欠乏症	D68. 2E	1	0.0	分類不能型免疫不全症	D83. 9	35	0.9
第X I 因子欠乏症	D68. 1	5	0.1	原発性補体異常症	D84. 1	1	0.0
第X II 因子欠乏症	D68. 2F	2	0.1	異ガンマグロブリン血症	D89. 2A	1	0.0
第X III 因子欠乏症	D68. 2G	23	0.6	Chediak-東症候群	E70. 3A	3	0.1
アンチトロンビンIII欠乏症	D68. 2I	7	0.2	ataxia telangiectasia			
凝固因子異常症	D68. 9	1	0.0	G11. 3	7	0.2	
血小板機能異常症	D69. 1	56	1.5	続発性免疫不全症候群	D84. 8B	1	0.0
血小板減少性紫斑病	D69. 3	382	9.9	本態性高ガンマグロブリン血症	D89. 0B	1	0.0
Evans 症候群	D69. 3A	3	0.1	慢性移植片対宿主病	D89. 9	57	1.5
先天性無巨核球性血小板減少症				C蛋白欠乏症	E88. 8I	8	0.2
D69. 4A	2	0.1		S蛋白欠乏症	E88. 8T	5	0.1
免疫学的血小板減少症	D69. 4B	146	3.8	遺伝性出血性末梢血管拡張症			
脾機能亢進性血小板減少症				I78. 0	8	0.2	
D69. 5	19	0.5		Banti 症候群	K76. 6	6	0.2
周期性血小板減少症	D69. 6	1	0.0	血栓性血小板減少性紫斑病			
好中球減少症（以下、再掲）		82	2.1	M31. 1	26	0.7	
無顆粒球症	D70 A	65	1.7	大理石病	Q78. 2	8	0.2
周期性好中球減少症	D70 B	12	0.3	Bloom 症候群	Q82. 8	1	0.0
自己免疫性好中球減少症				不明(コンビュータ入力ミス等)		38	1.0
D70 C	5	0.1					
白血球機能異常症	D71	5	0.1	1 1, 神経・筋疾患			
白血球の遺伝性異常	D72. 0	2	0.1	「神経・筋疾患」に関する集計結果を、表			
好酸球増加症	D72. 1	29	0.8	1 1に示す。			
骨髓線維症	D75. 8	4	0.1	10、及び11年度の登録人数1,062人、12			
原発性免疫不全症(以下、再掲)		350	9.1	年度の1,047人、13年度978人、14年度			
慢性肉芽腫症	D71 B	23	0.6	1,050人、15年度1,186人、16年度1,105			
先天性無ガンマグロブリン血症				人に比べ、17年度は2,880人、18年度は			
D80. 0	93	2.4		3,167人、19年度は3,866人と増加した。入			
低ガンマグロブリン血症	D80. 1	26	0.7	通院とも対象になったことと、新規対象疾患			
IgA(単独)欠損症	D80. 2	10	0.3	として、レノックス・ガストリ症候群、重症乳児シカコ			
IgG単独欠損症	D80. 3	2	0.1	ーてんかん等の登録が見られたためである。			
高IgM症候群	D80. 5	7	0.2				
免疫グロブリン欠損症	D80. 8	31	0.8	表1 1、神経・筋疾患			
スミス型無ガンマグロブリン血症	D81. 2	1	0.0	Neuromuscular Diseases			
アデノシンデアミン欠損症	D81. 3	1	0.0	(合計3,866人)			
重症複合免疫不全症	D81. 9	34	0.9	(新規診断676人、継続2,995人、			
ウィスコット・アルドリッチ症候群	D82. 0	25	0.6	転入15人、再開10人、無記入170人)			
DiGeorge 症候群	D82. 1	13	0.3	(男子2,019人、女子1,686人、無記入161人)			
高IgE症候群	D82. 4	22	0.6	(国の小慢事業3,768人、県単独事業98人)			
細胞性免疫不全(症)	D83. 1	15	0.4				

疾患名	ICD10	人数(人)	%
亜急性硬化性全脳炎 (特定疾患対象)	A81.1	21	0.5
レット症候群	F84.2	117	3.0
Leigh 脳症	G31.8A	66	1.7
点頭てんかん	G40.4	2013	52.1
リックス・ガストリ症候群	G40.4A	395	10.2
重症乳児ミクロてんかん	G40.4B	144	3.7
無痛無汗症	G60.8	34	0.9
先天性ミオパチー (G71.2 の 122 人を含む) (以下、再掲)		487	12.6
筋細管性ミオパチー	G71.2A	2	0.1
先天性筋線維型不均等症	G71.2B	5	0.1
ネリソミオパチー	G71.2C	15	0.4
遅発型ネリソミオパチー	G71.2D	1	0.0
セントラルコア病	G71.2E	4	0.1
福山型先天性筋ジストロフィー			
	G71.2F	337	8.7
中心核ミオパチー	G71.2J	1	0.0
ミトコンドリア脳筋症	G71.3	204	5.3
結節性硬化症	Q85.1	372	9.6
不明(コンピュータ入力ミス等)		2	0.1

1 2、慢性消化器疾患

17 年度新規疾患群であり、19 年度の集計結果を表 1 2 に示す。登録人数は 17 年度 2,782 人、18 年度 2,683 人、19 年度 2,659 人とほぼ同様であった。疾患ごとの登録割合も胆道閉鎖症 76.2%、先天性胆道拡張症 14.1%、Alagille 症候群 2.2% とほぼ同様であった。

表 1 2、慢性消化器疾患

Digestive Diseases (合計 2,659 人)			
(新規診断 263 人、継続 2,261 人、 転入 9 人、再開 10 人、無記入 116 人)			
(男子 941 人、女子 1,636 人、無記入 82 人)			
(国の小慢事業 2,652 人、県単独事業 7 人)			
疾患名	ICD10	人数(人)	%
肝胆道系疾患		2623	98.6

デュッボン・ジョンソン症候群	E80.6A	1	0.0
肝硬変	K76.1	38	1.4
進行性家族性肝内胆汁うっ滞症			
	K76.1A	24	0.9
門脈圧亢進症	K76.6B	44	1.7
原発性硬化性胆管炎	K83.0	19	0.7
肝内胆管拡張症	K83.8	7	0.3
胆道閉鎖症	Q44.2	2027	76.2
肝内胆管閉鎖症	Q44.2B	3	0.1
先天性胆道拡張症	Q44.5	376	14.1
先天性肝線維症	Q44.5A	16	0.6
肝内胆管低形成症	Q44.5B	5	0.2
肝内胆管異形成症候群	Q44.5C	5	0.2
Alagille 症候群	Q44.7	58	2.2
慢性腸疾患		25	0.9
腸リンパ管拡張症	K63.9	21	0.8
先天性微絨毛萎縮症	K90.9C	4	0.2
不明(コンピュータ入力ミス等)		3	0.1

1 3、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 3-1 に、継続申請症例は表 1 3-2 に示す。

平成 14 年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 76 人から 17 年度 224 人、18 年度 264 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。しかし、継続申請症例は 16 年度 5,884 人から 17 年度 12,084 人、18 年度 12,185 人、19 年度 10,902 人と増加していた。

表 1 3-1、成長ホルモン治療用意見書

(初回申請症例)			
(合計 2,169 人)			
(男子 1,236 人、女子 857 人、無記入 76 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	1843	85.0

ターナー症候群	Q96	147	6.8
下垂体機能低下症	E23.0A	40	1.8
プラダーウィリー症候群	Q87.1A	48	2.2
軟骨無形成症	Q77.4	58	2.7
慢性腎不全	N18.9	10	0.5
その他の慢性腎疾患		6	0.3
その他(治療対象外の疾患等)		15	0.7
不明(コンピュータ入力ミス等)		2	0.1

表 13-2、成長ホルモン治療用意見書
(継続申請症例)
(合計 10,902 人)

(男子 6,513 人、女子 4,213 人 無記入 176 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	9135	83.8
ターナー症候群	Q96	769	7.1
下垂体機能低下症	E23.0A	133	1.2
プラダーウィリー症候群	Q87.1A	287	2.6
軟骨無形成症	Q77.4	438	4.0
慢性腎不全	N18.9	28	0.3
その他の慢性腎疾患		33	0.3
その他(治療対象外の疾患等)		41	0.4
不明(コンピュータ入力ミス等)		38	0.3

資料

1) 倉辻忠俊監修：医療意見書. 小児慢性特定疾患早見表(登録管理用)平成 19 年度版；190～202、2008

2) 加藤忠明、安藤亜希、福田清香、他：平成 18 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 20 年度厚生労働科学研究「法制化後の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；11～38、2009

3) 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

4) 加藤忠明、安藤亜希、顧艶紅、他：小児慢性特定疾患治療研究事業に登録された、新しい新生児マススクリーニングで発見される疾患. 平成 20 年度厚生労働科学研究「タンデムマス等の新技術を導入した新しい新生児マススクリーニング体制の確立に関する研究」報告書；119～123、2009