

平成 23 年度厚生労働科学研究費補助金（成育疾患克服等次世代育成基盤研究事業）
「小児慢性特定疾患の登録・管理・解析・情報提供に関する研究」分担研究報告書

平成 21 年度、及び平成 22 年度の 小児慢性特定疾患治療研究事業の全国登録状況

研究分担者 加藤 忠明 国立成育医療研究センター成育政策科学研究部長

研究要旨：平成 21 年度、及び 22 年度の小児慢性特定疾患治療研究事業に関して、厚生労働省に 23 年 2 月までに電子データによる事業報告があった医療意見書は、21 年度は延べ 98,901 人分、22 年度は延べ 104,845 人分であり、その内容を集計・解析した。全国 106 か所の実施主体のうち 21 年度は 100 か所から、22 年度は 102 か所から事業報告があった。22 年度登録数は、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 11,783 人、先天性甲状腺機能低下症 5,493 人、1 型糖尿病 4,712 人、白血病 4,523 人、甲状腺機能亢進症 3,477 人、脳(脊髄) 腫瘍 2,760 人、ネフローゼ症候群 2,438 人、Fallot 四徴症 2,046 人、点頭てんかん 2,447 人、心室中隔欠損症 1,976 人、胆道閉鎖症 2,019 人、思春期早発症 1,913 人、IgA 腎症 1,765 人、若年性関節リウマチと若年性特発性関節炎 1,914 人、川崎病性冠動脈病変 1,198 人、ターナー症候群 1,228 人、血友病 A 1,160 人、慢性甲状腺炎 1,093 人、2 型糖尿病 1,034 人であった。これらは 18～21 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-O 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ていると期待される。

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：

松井 陽（国立成育医療研究センター病院長）
黒田達夫（慶應義塾大学医学部小児外科教授）
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）
賀藤 均（国立成育医療研究センター器官病態系内科部長）
横谷 進（国立成育医療研究センター生体防御系内科部長）
神崎 晋（鳥取大学医学部保健学科教授）
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）
高橋孝雄（慶應義塾大学医学部小児科教授）
須磨崎亮（筑波大学医学部小児科教授）
山野邊裕二（国立成育医療研究センター医療情報室長）
仁尾正記（東北大学医学部小児外科教授）
中村好一（自治医科大学公衆衛生学教授）
坂本なほ子（国立成育医療研究センター成育疫学研究室長）
原田正平（国立成育医療研究センター成育医療政策科学研究室長）
掛江直子（国立成育医療研究センター成育保健政策科学研究室長）
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)

顧 艶紅 (国立成育医療研究センター成育政策科学研究部上級研究員)

竹原健二 (国立成育医療研究センター成育政策科学研究部研究員)

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 20 年度の集計・解析を行った²⁾。今年度は、主として 21 年度、及び 22 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 24 年 2 月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イ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 (国立成育医療研究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、保健所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 98 か所 (神奈川県を除く実施主体) から事業報告があり、重複登録を除いて延べ 108,194 人 (成長ホルモン治療用意見書提出例 13,740 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100か所(神奈川県、奈良県、郡山市を除く実施主体)から事業報告があり、重複登録を除き延べ104,794人(成長ホルモン治療用意見書提出例13,597人は重複して算出)分であった。

21年度は、全国106か所(21年度は前橋市、大津市、尼崎市が追加)の実施主体のうち100か所(千葉県、東京都、奈良県、郡山市、高知市、川越市を除く実施主体)から事業報告があり、重複登録を除き延べ98,901人(成長ホルモン治療用意見書提出例13,189人は重複して算出)分であった。

22年度は、全国106か所の実施主体のうち102か所(東京都、神奈川県、奈良県、郡山市を除く実施主体)から事業報告があり、重複登録を除き延べ104,845人(成長ホルモン治療用意見書提出例14,257人は重複して算出)分であった。

重複登録を除く上記の合計は、延べ1,422,181人分であった。このうち、主として21年度、及び22年度の全般的な登録状況、すなわち疾患群ごと、各疾患の登録者数やその割合を明らかにした。

C. 結果と考察

1. 性別、年齢階級別の登録人数

法制化後の17～22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、国立成育医療研究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. 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1-1(21年度)、表1-2(22年度)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13,768人、20年度12,802人、21年度12,150人、22年度12,609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である。

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、他の悪性新生物は原則として(ICD10での登録を除き)病理診断名での登録人数を示す。

22年度は登録人数が多い順に、白血病35.9%、脳(脊髄)腫瘍21.8%、悪性リンパ腫7.2%、神経芽腫5.9%、組織球症4.5%、網膜芽腫3.6%、骨肉腫3.2%、その他の神経膠腫3.0%、胚細胞腫瘍2.4%、横紋筋肉腫2.2%、Wilms腫瘍1.8%、肝芽腫1.7%、ユーイング肉腫1.2%、絨毛性腫瘍1.2%、骨髄異形成症候群0.8%であり、20年度の登録順とほぼ同様であった²⁾。これらの15疾患で悪性新生物の96.4%を占めていた。

ただし、神経芽腫は、マスキリーニングの15年度以降の休止に伴い、15年度から22年度にかけて、14.4%→13.9%→9.5%→9.5%→7.3%→6.3%→6.3%→5.9%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-O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 1-1. 21 年度 悪性新生物

Malignant Neoplasms

(合計 12,150 人)

(新規診断 2,061 人 継続 9,839 人、

転入 86 人、再開 41 人、無記入 123 人)

(男子 6,526 人、女子 5,325 人、無記入 299 人)

(国の小慢事業 12,133 人、県単独事業 17 人)

疾患名または ICD-0 人数(人) %

部位 (ICD-0) ICD10

白血病 (以下、再掲) 4278 人 35.2%

急性リンパ性白血病 (以下、再掲)

3133 人 25.8%

バネット白血病 (B細胞性、FAB 分類: L3)

9826 10

急性リンパ性白血病 (B細胞性、FAB 分類:

L1 又は L2) 9835

887 人、脳腫瘍の 5 人を含めると 892 人

乳児白血病 9835B 3

急性リンパ性白血病、Ph1 陽性 9835C 7

急性リンパ性白血病 9835N

2053 人、脳腫瘍の 5 人を含めると 2058 人

急性リンパ性白血病 C91.0 27

急性リンパ性白血病 (T細胞性、FAB 分類:

L1 又は L2) 9837 136

急性骨髄性白血病 (以下、再掲) 920 人 7.8%

急性骨髄性白血病 (M6) 9840 6

急性骨髄性白血病 9861 694

急性骨髄性白血病 C92.0 14

急性前骨髄球性白血病 (M3) 9866 45

急性骨髄単球性白血病 (M4) 9867 14

急性骨髄性白血病、微小分化型 (M0)

9872 3

急性骨髄性白血病、未成熟型 (M1)

9873 3

急性骨髄性白血病、成熟型 (M2)

9874 22

急性単球性白血病 (M5) 9891 13

急性巨核芽球性白血病 (M7) 9910 48

治療関連急性骨髄性白血病 9920 2

若年性骨髄単球性白血病 9946 56

その他、白血病 (以下、再掲) 225 人 1.9%

急性白血病 9801 69

慢性骨髄性白血病 9875

132 人、脳腫瘍の 2 人を含めると 134 人

慢性骨髄性白血病 C92.1 2

緑色腫 9930 1

白血病性細網内皮症 9940 3

白血病 C95.9A 13

骨髄系の腫瘍 C42.1 3

骨髄異形成症候群 9989 104 人 0.8%

101 人、脳腫瘍の 3 人を含めると 104 人

多発性骨髄腫 9732 9 人 0.1%

7 人、脳腫瘍の 2 人を含めると 9 人

脳(脊髄)腫瘍 (以下、再掲) 2701 人 22.2%

(以下、白血病、神経芽腫、組織球症、骨髄腫等との記載は、他の項目での記載と重複)

髄膜 (C70、以下、再掲) 13 人 0.1%

横紋筋肉腫、胞巣型 8920 1

脈絡叢癌 9390 1

髄膜腫 9530 1

神経線維肉腫 9540 1

血球貪食性リンパ組織球症 9750B 1

急性リンパ性白血病 (B細胞性、FAB 分類:

L1 又は L2) 9835 1

急性リンパ性白血病 9835N 3

慢性骨髄性白血病 9875 2

骨髄異形成症候群 9989 1

脳髄膜腫瘍 C70.0 1

大脳 (C71.0、以下、再掲) 79 人 0.7%

癌 8010 1

上皮内腺癌 8140 1

脂肪芽細胞症 8881 1

外胚葉性間葉腫 8921 1

悪性ラクトン腫瘍 8963 1

胚腫 9064 5

奇形腫 9080C 3

絨毛癌	9100	1	ランゲルハンス細胞組織球症	9751	1
絨毛上皮癌を伴う混合型	9101	5	頭頂葉 (C71.3、以下、再掲)		7人0.1%
神経外胚葉腫瘍	9364	5	奇形腫	9080C	1
神経膠腫	9380	13	神経外胚葉腫瘍	9364	1
脈絡叢癌	9390	2	上衣腫	9391	1
上衣腫	9391	7	星細胞腫	9400	1
星細胞腫	9400	5	ランゲルハンス細胞組織球症	9751	2
退形成性星細胞腫	9401	1	急性リンパ性白血病	9835	1
毛様細胞性星細胞腫	9421	1	脳室 (C71.5、以下、再掲)		52人0.4%
多形性黄色星細胞腫	9424	1	癌	8010	6
膠芽腫	9440	4	胚腫	9064	3
乏神経突起膠腫	9450	1	神経外胚葉腫瘍	9364	1
神経芽腫	9500	2	神経膠腫	9380	2
神経上皮腫	9503	2	脈絡叢乳頭腫	9390	9
神経節膠腫	9505	3	脈絡叢乳頭腫	D33.0	1
異型奇形腫瘍/ラブドイド腫瘍	9508	2	上衣腫	9391	9
髄膜腫	9530	1	退形成性上衣腫	9392	1
悪性リンパ腫、B細胞性	9590B	1	星細胞腫	9400	5
悪性リンパ腫	9590N	2	毛様細胞性星細胞腫	9421	2
ランゲルハンス細胞組織球症	9751	1	髄芽腫	9470	3
骨髄異形成症候群	9989	1	髄芽腫	C71.9G	1
病型不明		2	髄膜腫	9530	1
大脳腫瘍	C71.0	2	骨髄異形成症候群	9989	1
テント上腫瘍	C71.9	1	ウィルムス腫瘍	8960A	1
前頭葉 (C71.1、以下、再掲)		12人0.1%	悪性奇形腫	9080B	1
癌	8010	2	奇形腫	9080C	2
神経膠腫	9380	4	悪性シュワン腫	9860B	1
星細胞腫	9400	3	病型不明		1
毛様細胞性星細胞腫	9421	1	脳室腫瘍	C71.5	1
髄上皮腫	9501	1	頭蓋咽頭腫	9350	300
神経上皮腫	9503	1	頭蓋咽頭腫	D44.4	11
側頭葉 (C71.2、以下、再掲)		15人0.1%	小計		311人2.6%
神経膠腫	9380	4	その他下垂体 (C75.1、以下再掲)		60人0.5%
上衣腫	9391	2	下垂体腺腫	8272	48
星細胞腫	9400	1	胚腫	9064	10
毛様細胞性星細胞腫	9421	3	下垂体膠腫	C75.1	1
多形性黄色星細胞腫	9424	1	病型不明		1
乏神経突起膠腫	9450	1	松果体腫	9360	67
神経節膠腫	9505	1	松果体腫	D44.5	3
異型奇形腫瘍/ラブドイド腫瘍	9508	1	松果体細胞腫	9361	13

松果体芽腫	9362	5	癌	8010	10
胚腫 (松果体)	9064	15	肺胞癌	8251	1
小計		103人0.8%	精上皮腫	9061	1
小脳 (C71.6、以下、再掲)		360人3.0%	胚腫	9064	1
癌	8010	14	絨毛上皮癌を伴う混合型	9101	2
神経内分泌癌	8246	1	血管肉腫	9120	1
ラブドイド腫瘍	8963	1	骨肉腫	9180	1
肺芽腫	8972	1	神経膠腫	9380	36
卵黄囊腫	9071	1	神経膠腫	C71.9	1
胚細胞腫瘍	9101	2	脈絡叢乳頭腫	9390	1
血管芽腫	9161	1	上衣腫	9391	10
ユーイング肉腫	9260	1	退形成性上衣腫	9392	1
神経外胚葉腫瘍	9364	2	星細胞腫	9400	7
神経膠腫	9380	28	毛様細胞性星細胞腫	9421	7
脈絡叢乳頭腫	9390	2	膠芽腫	9440	1
上衣腫	9391	25	乏神経突起膠腫	9450	1
退形成性上衣腫	9392	6	髓芽腫	9470	5
星細胞腫	9400	22	神経芽腫	9500	1
小脳星細胞腫	C71.6	8	神経節膠腫	9505	4
毛様細胞性星細胞腫	9421	27	ランゲルハンス細胞組織球症	9751	1
膠芽腫	9440	1	奇形種	9080C	1
髓芽腫	9470	182	脳幹部腫瘍	C71.7	2
線維形成性結節性髓芽腫	9471	1	脳 (C71.9、以下、再掲)	1012人8.3%	
神経節細胞腫	9492	3	癌	8010	62
神経芽腫	9500	1	上皮性腫瘍、悪性	8011	3
神経節膠腫	9505	4	巨細胞癌	8012	1
非定型奇形腫瘍・ラブドイド腫瘍			多形細胞癌	8022	1
	9508	2	胆管癌	8160	1
髄膜腫	9530	2	肺胞癌	8251	1
悪性リンパ腫	9590N	1	下垂体腺腫	8272	4
バネットリンパ腫	9687	1	肉腫	8800	1
悪性奇形種	9080B	1	類上皮腫	8804	2
奇形種	9080C	4	未分化肉腫	8805	1
神経節神経腫	9490C	1	平滑筋肉腫	8890	1
神経鞘腫	9560C	1	横紋筋肉腫	8900	2
形質細胞性骨髓腫	9732	1	外胚葉性間葉腫	8921	1
小脳腫瘍	D43.1B	4	ラブドイド腫瘍	8963	2
病型不明		8	pulmonary blastoma	8972	1
脳幹、延髄、第4脳室、中脳			未分化胚細胞腫	9060	6
(C71.7、以下、再掲)	96人0.8%		胚腫	9064	71

胎児性癌	9070	1	中枢神経細胞腫	9506	2
卵黄囊腫	9071	6	異型奇形腫瘍/ラブドイド腫瘍	9508	4
混合性胚細胞腫瘍	9085	8	網膜芽細胞腫	9510	1
絨毛癌	9100	2	髄膜腫	9530	8
絨毛上皮癌を伴う混合型	9101	73	神経線維肉腫	9540	2
血管肉腫	9120	2	ホジキン病腫 (ホジキン病)	9650	1
血管芽腫	9161	2	diffuse large B-cell lymphoma		
軟骨腫症	9220	1		9680	1
悪性軟骨芽腫	9230	1	悪性細網症	9719	1
ユーイング肉腫	9260	2	組織球性髄様細網症	9750	4
melanotic neuroectodermal tumor			ランゲルハンス細胞組織球症	9751	19
	9363	1	急性リンパ性白血病 (B細胞性、FAB分類: L1 又はL2)	9835	2
神経外胚葉腫瘍	9364	8	急性リンパ性白血病	9835N	2
脊索腫	9370	3	悪性奇形腫	9080B	3
神経膠腫	9380	172	奇形腫	9080C	29
神経膠腫	C71. 9A	6	神経節神経腫	9490C	1
上衣下膠腫	9383	1	悪性神経鞘腫	9560B	1
脈絡叢乳頭腫	9390	27	神経鞘腫	9560C	4
上衣腫	9391	53	悪性リンパ腫、B細胞性	9590B	1
退形成性上衣腫	9392	16	悪性リンパ腫、T細胞性	9590C	1
星細胞腫	9400	70	悪性リンパ腫	9590N	2
神経星細胞腫	C71. 9D	2	組織球性腫瘍	9755N	1
退形成性星細胞腫	9401	2	脳腫瘍	C71. 9	56
原形質性星細胞腫	9410	1	脳腫瘍	D43. 2	1
肥胖性星細胞腫	9411	1	脳腫瘍	D43. 2E	21
毛様細胞性星細胞腫	9421	36	テント上腫瘍	D43. 0	1
海綿芽腫	9423	2	脳膿瘍	G06. 0	1
多形性黄色星細胞腫	9424	2	病型不明		55
膠芽腫	9440	11	脊髄 (C72. 0、以下、再掲)		83人 0. 7%
乏神経突起膠腫	9450	2	癌	8010	4
退形成性希突起膠腫	9451	5	粘液癌	8480	1
髄芽腫	9470	67	肉腫	8800	2
髄芽腫	C71. 9G	5	脂肪肉腫	8850	11
desmoplastic nodular medulloblastoma			rhabdoid tumor	8963	1
	9471	1	血管芽腫	9161	2
髄筋芽腫	9472	1	軟骨腫症	9220	1
神経節細胞腫	9492	5	ユーイング肉腫	9260	3
神経芽腫	9500	3	脊索腫	9370	2
神経上皮腫	9503	5	神経膠腫	9380	6
神経節膠腫	9505	20			

上衣腫	9391	4	脊索腫	9370	1
星細胞腫	9400	6	神経膠腫	9380	2
退形成性星細胞腫	9401	1	上衣腫	9391	1
毛様細胞性星細胞腫	9421	1	毛様細胞性星細胞腫	9421	1
膠芽腫	9440	1	神経系 (C72. 9、以下、再掲)		2人 0.0%
髓芽腫	9470	1	神経芽腫	9500	1
神経節細胞腫	9492	1	神経系腫瘍	C72. 9	1
神経芽腫	9500	2	神経芽腫と網膜芽腫を除く神経膠腫		
神経上皮腫	9503	1	(前記を除く)		447人 3.7%
神経節膠腫	9505	2	グリオーマ	9380	155
異型奇形腫瘍/ラブドイド腫瘍	9508	1	脈絡叢癌	9390	16
髄膜腫	9530	4	上衣腫	9391	44
神経線維肉腫	9540	2	退形成性上衣腫	9392	7
未分化大細胞型リンパ腫	9714	1	星細胞腫	9400	57
骨髄腫	9732	1	退形成性星細胞腫	9401	4
急性リンパ性白血病 (B細胞性、FAB分類: L1又はL2)	9835	1	原形質性星細胞腫	9410	1
悪性奇形腫	9080B	1	毛様細胞性星細胞腫	9421	23
奇形腫	9080C	6	海綿芽腫	9423	1
Ganglioneuroblastoma	9490B	1	膠芽腫	9440	11
悪性神経鞘腫	9560B	1	乏神経突起膠腫	9450	4
神経鞘腫	9560C	2	退形成性希突起膠腫	9451	1
悪性リンパ腫	9590N	1	髓芽腫	9470	74
血球貪食リンパ組織球症	9750B	1	髓筋芽腫	9472	1
脊髄腫瘍	C72. 0	6	神経節細胞腫	9492	18
脊髄腫瘍	D43. 4	1	髄上皮腫	9501	1
視神経 (C72. 3、以下、再掲)		43人 0.4%	神経上皮腫	9503	1
癌	8010	2	神経節膠腫	9505	20
ユーイング肉腫	9260	1	中枢性神経細胞腫	9506	4
神経膠腫	9380	24	非定型奇形腫瘍・ラブドイド腫瘍	9508	3
星細胞腫	9400	4	嗅覚神経芽腫	9522	1
毛様細胞性星細胞腫	9421	5	神経芽腫	9500	744
神経芽腫	9500	1	神経芽腫	C74. 9	20
神経星細胞腫	9505	1			小計 762人 6.3%
網膜芽腫	9510	1			(脳腫瘍の10人を含めると 772人 6.4%)
視神経腫瘍	C72. 3	3	網膜芽細胞腫	9510	454
急性リンパ性白血病	C91. 0	1	網膜芽細胞腫	C69. 2A	6
聴神経 (C72. 4、以下、再掲)		2人 0.0%			小計 460人 3.8%
神経鞘腫	9560C	2			
脳神経 (C72. 5、以下、再掲)		5人 0.0%			

悪性リンパ腫 (以下、再掲) 877人 7.2%
(脳腫瘍の14人を含めると891人7.3%)

悪性リンパ腫、B細胞性	9590B	
121人、脳腫瘍の2人を含めると123人		
悪性リンパ腫、T細胞性	9590C	
66人、脳腫瘍の1人を含めると67人		
悪性リンパ腫	9590N	
407人、脳腫瘍の6人を含めると413人		
悪性リンパ腫	C85.9B	11
ホジキンリンパ腫 (ホジキン病)	9650	
102人、脳腫瘍の1人を含めると103人		
ホジキンリンパ腫 (ホジキン病)	C77	2
ホジキンリンパ腫、高リンパ球	9651	1
ホジキンリンパ腫、混合細胞型	9652	5
ホジキンリンパ腫、結節性リンパ球優勢型	9659	6
びまん性大細胞型Bリンパ腫	9680	
19人、脳腫瘍の1人を含めると20人		
バーキットリンパ腫	9687	
49人、脳腫瘍の1人を含めると50人		
ろ胞性リンパ腫	9690	4
末梢T細胞リンパ腫	9702	3
未分化大細胞型リンパ腫	9714	
30人、脳腫瘍の1人を含めると31人		
悪性細網症	9719	
22人、脳腫瘍の1人を含めると23人		
前駆T細胞性リンパ芽球性リンパ腫	9729	28
非ホジキンリンパ腫	C85.9A	1

組織球症 (以下、再掲) 541人 4.5%

悪性組織球症	9750	
32人、脳腫瘍の4人を含めると36人		
血球貪食リンパ組織球症	9750B	
141人、脳腫瘍の2人を含めると143人		
家族性赤血球貪食性細網症	9750C	8
ランゲルハンス細胞組織球症	9751	
300人、脳腫瘍の24人を含めると324人		
好酸球性肉芽腫	9752	20
レツァー・ジーン病	9754	5
組織球肉腫	9755	1

組織球性腫瘍 9755N
 3人、脳腫瘍の1人を含めると4人

***以下、既出(前記)の悪性新生物は含まない**

骨・軟骨腫瘍 586人 4.8%

骨肉腫	9180	379
骨肉腫	C41.9A	4
小計 383人 3.2%		
血管拡張性骨肉腫	9183	2
骨膜性骨肉腫	9193	2
軟骨腫症	9220	14
悪性軟骨芽腫	9230	1
ユーイング肉腫	9260	156
ユーイング肉腫	C41.9B	2
小計 158人 1.3%		
神経外胚葉腫瘍	9364	24
骨の悪性新生物	C41	1
軟骨肉腫	C41.9C	1

筋肉腫瘍 272人 2.2%

横紋筋肉腫	8900	234
横紋筋肉腫	C49.9A	11
横紋筋肉腫、胎芽型	8910	7
横紋筋肉腫、紡錘形細胞	8912	1
横紋筋肉腫、胞巣型	8920	12
小計 265人 2.2%		
平滑筋肉腫	8890	3
筋肉腫	8895	4

混合腫瘍、間質系腫瘍 533人 4.4%

ウィルムス腫瘍	8960A	232
ウィルムス腫瘍	C64.A	5
小計 237人 2.0%		
肝芽腫	8970	205
肝芽腫	C22.2	7
小計 212人 1.7%		
肝肉腫	C22.4	1
胃腸間質肉腫	8936	3
中胚葉性混合腫瘍	8951	1

先天性腎間葉芽腫	8960B	4	未分化癌	8021	5
悪性ラブドイド腫瘍	8963	12	偽肉腫性癌	8033	1
腎明細胞肉腫	8964	16	小細胞癌	8041	2
膝芽腫	8971	11			
肺芽腫	8972	17	腺癌		71人0.6%
胸膜肺芽腫	8973	4	上皮内腺癌	8140	6
癌肉腫	8980	1	膝ラ氏島癌	8150	1
癌肉腫、胎芽性	8981	1	胆管癌	8160	1
胎児肉腫	8991	3	胆管癌	C24	1
充実性偽乳頭腺腫瘍	8452	10	肝細胞癌	8170	10
			腺嚢胞癌	8200	3
胚細胞腫瘍		374人2.9%	篩状腺癌	8201	2
奇形種	9080C	67	腺腫内腺癌	8210	1
悪性奇形種	9080B	55	家族性大腸ポリープ	8220	2
		小計 122人1.0%	悪性カルチノイド	8240	1
卵黄嚢腫	9071	86	気管支肺胞癌	8250	1
卵黄嚢腫	C76.3A	1	肺胞癌	8251	3
卵巣の悪性腫瘍	C56	3	乳頭状腺癌	8260	8
卵巣の悪性腫瘍	C56 C	1	acidophilic carcinoma	8280	1
未分化胚細胞腫	9060	40	腎細胞癌	8312	12
未分化胚細胞腫	C56 A	2	ベリーニ管癌	8319	1
未分化胚細胞腫	C62.9A	1	濾胞状腺癌	8330	8
精細胞腫	9061	8	副腎皮質癌	8370	8
精巣の悪性腫瘍	C62	2	内膜様癌	8380	1
精巣上体の悪性腫瘍	C63	1			
胚腫	9064	40	扁平上皮腫瘍		66人0.5%
胎児性癌	9070	5	乳頭状癌	8050	52
奇形腫の悪性転化	9084	3	扁平上皮癌	8070	14
混合型胚細胞腫瘍	9085	13			
			軟部腫瘍、肉腫		34人0.3%
絨毛性腫瘍		141人1.2%	肉腫	8800	10
(脳腫瘍の85人を含めると226人1.9%)			紡錘形肉腫	8801	4
絨毛癌	9100	4	小細胞肉腫	8803	2
絨毛上皮癌を伴う混合型	9101	136	類上皮肉腫	8804	5
絨毛上皮腫	C58	1	未分化肉腫	8805	11
			線維形成性小円形腫瘍	8806	2
上皮性腫瘍		110人0.9%			
癌	8010	95	線維性腫瘍		47人0.4%
上皮性腫瘍、悪性	8011	3	線維肉腫	8810	22
低分化癌	8020	4	線維肉腫	C49.9G	1

線維粘液肉腫	8811	2	悪性リンパ管腫	9170	5
骨膜性線維肉腫	8812	1	リンパ管腫症	9174	9
乳児性線維肉腫	8814	2			
アグレッシブ線維腫症	8821	2	髄膜腫瘍、髄膜腫	9530	14人0.1%
腹腔内線維腫症	8822	2			
筋線維性線維腫症	8824	7	黒色腫、母斑細胞腫		20人0.2%
悪性線維組織球腫	8830	3	悪性黒色腫	8720	13
皮膚線維肉腫	8832	5	巨大色素性母斑	8761	7
滑膜腫瘍		46人0.4%	乳管、小葉、髄様腫瘍		9人0.1%
滑膜肉腫	9040	42	嚢胞内癌	8504	4
明細胞肉腫	9044	4	髄様癌	8510	5
末梢神経性腫瘍		19人0.2%	嚢胞性、粘液性、漿液性腫瘍		6人0.1%
悪性末梢神経鞘性腫瘍	9540	4	粘液嚢胞腺癌	8470	3
悪性シュワン腫	9560B	7	粘液癌	8480	1
神経鞘腫	9560C	8	印環細胞癌	8490	2
傍神経節腫およびグローム腫瘍		12人0.1%	性索、間質系腫瘍		4人0.0%
悪性パラガングリオーマ	8680	1	悪性莖膜細胞腫	8600	1
褐色細胞腫	8700N	11	悪性顆粒膜細胞腫	8620	1
悪性褐色細胞腫	8700	1	悪性セルトリ細胞腫	8640	1
			悪性ライディッヒ細胞腫瘍	8650	1
血管腫瘍		16人0.1%	移行上皮癌		3人0.0%
血管肉腫	9120	4	移行上皮癌	8120	1
悪性血管内皮腫	9130	6	類基底細胞癌	8123	2
カポジ肉腫	9140	1			
血管芽腫	9161	5	歯原性腫瘍		2人0.0%
脂肪腫瘍		20人0.2%	悪性歯原性腫瘍	9270	1
脂肪肉腫	8850	13	エナメル上皮線維肉腫	9330	1
粘液脂肪肉腫	8852	2			
脂肪肉腫、円形細胞型	8853	2	皮膚および付属器腫瘍		4人0.0%
脂肪芽細胞症	8881	3	皮膚付属器癌	8390	2
			皮脂腺癌	8410	1
顆粒細胞性腫瘍および胞巣状軟部肉腫		14人0.1%	皮膚癌	C44	1
胞巣状軟部肉腫	9581	14	粘液類上皮癌	8430	6人0.0%
リンパ管腫		14人0.1%	腺房癌	8550	4人0.0%

急性リンパ性白血病、Ph1 陽性 9835C	15
急性リンパ性白血病 9835N	
2121 人、脳腫瘍の 4 人を含めると 2125 人	
急性リンパ性白血病 C91.0	22
急性リンパ性白血病 (T細胞性、FAB 分類： L1 又はL2)	9837 165
急性骨髄性白血病 (以下、再掲) 989 人 7.8%	
急性骨髄性白血病 (M6)	9840 4
急性骨髄性白血病 9861	730
脳腫瘍の 1 人を含めると 731 人	
急性骨髄性白血病 C92.0	6
急性前骨髄球性白血病 (M3)	9866 52
急性骨髄単球性白血病 (M4)	9867 18
急性骨髄性白血病、微小分化型 (M0)	9872 5
急性骨髄性白血病、未成熟型 (M1)	9873 2
急性骨髄性白血病、成熟型 (M2)	9874 22
急性単球性白血病 (M5)	9891 14
急性巨核芽球性白血病 (M7)	9910 65
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 70
その他、白血病 (以下、再掲) 224 人 1.8%	
急性白血病	9801 70
慢性骨髄性白血病 9875	
143 人、脳腫瘍の 1 人を含めると 144 人	
慢性骨髄性白血病 C92.1	2
緑色腫	9930 2
白血病性細網内皮症	9940 3
白血病 C95.9	1
骨髄系の腫瘍	C42.1 3
骨髄異形成症候群 9989 104 人 0.8%	
111 人、脳腫瘍の 1 人を含めると 112 人	
多発性骨髄腫 9732 6 人 0.0%	
3 人、脳腫瘍の 3 人を含めると 6 人	
脳(脊髄)腫瘍 (以下、再掲) 2760 人 21.8%	

その他 ICD-0 による登録 8 人 0.1%	
転移性腫瘍 8000	2
脊索腫 9370	6
その他 ICD-10 による登録 27 人 0.2%	
上咽頭の悪性新生物 C11.9	2
膵臓の悪性新生物 C25	9
肺癌 C34	1
悪性胸腺腫 C37	1
縦隔の悪性新生物 C38.3	2
後腹膜の癌 C48.0	1
甲状腺の悪性新生物 C73	4
頭頸部の悪性新生物 C76.0	1
腹部、腹壁の悪性新生物 C76.2	2
骨盤の悪性新生物 C76.3	1
血小板機能異常症 D69.1	3
不明(コンピュータ入力ミス等) 70 人 0.6%	

表 1-2. 22 年度 悪性新生物
Malignant Neoplasms
(合計 12,609 人)
(新規診断 2,054 人、継続 10,326 人、
転入 71 人、再開 45 人、無記入 113 人)
(男子 6,737 人、女子 5,587 人、無記入 285 人)
(国の小慢事業 12,588 人、県単独事業 21 人)

疾患名または 部位 (ICD-0)	ICD-0	人数(人)	%
白血病 (以下、再掲) 4523 人 35.9%			
急性リンパ性白血病 (以下、再掲) 3310 人 26.3%			
バークitt白血病 (B細胞性、FAB 分類：L3)	9826	6	
急性リンパ性白血病 (B細胞性、FAB 分類： L1 又はL2)	9835		
975 人、脳腫瘍の 6 人を含めると 981 人			
乳児白血病 9835B	6		

(以下、白血病、神経芽腫、組織球症、骨髄腫等との記載は、他の項目での記載と重複)			髄芽腫	9470	1
髄膜 (C70、以下、再掲) 14人0.1%			神経芽腫	9500	1
悪性黒色腫	8720	1	神経上皮腫	9503	1
髄芽腫	9470	1	神経節膠腫	9505	2
神経鞘腫	9560C	1	異型奇形腫瘍/ラフト型腫瘍	9508	1
横紋筋肉腫	8900	1	髄膜腫	9530	2
横紋筋肉腫、胞巣型	8920	1	悪性リンパ腫、B細胞性	9590B	1
primitive neuroectodermal tumor	9364	1	悪性リンパ腫	9590N	3
			ランゲルハンス細胞組織球症	9751	1
脈絡叢癌	9390	1	病型不明		3
髄芽腫	9470	1	大脳腫瘍	C71.0	2
髄膜腫	9530	1	前頭葉 (C71.1、以下、再掲) 12人0.1%		
急性リンパ性白血病 (B細胞性、FAB分類: L1又はL2)	9835	1	癌	8010	1
急性リンパ性白血病	9835N	2	神経膠腫	9380	3
急性骨髄性白血病	9861	1	上衣腫	9391	4
慢性骨髄性白血病	9875	1	Ependyblastoma	9392	1
大脳 (C71.0、以下、再掲) 99人0.8%			星細胞腫	9400	1
癌	8010	2	毛様細胞性星細胞腫	9421	1
上皮内腺癌	8140	1	膠芽腫	9440	1
肝細胞癌、線維層板状	8171	1	側頭葉 (C71.2、以下、再掲) 20人0.2%		
外胚葉性間葉腫	8921	1	神経膠腫	9380	8
未分化胚細胞腫	9060	3	上衣腫	9391	2
胚腫	9064	9	星細胞腫	9400	2
胎児性癌	9070	1	毛様細胞性星細胞腫	9421	1
卵黄嚢腫	9071	1	テント上・脊髄原始神経外胚葉腫瘍	9473	1
悪性奇形腫	9080B	1	神経節膠腫	9505	2
絨毛癌	9100	1	病型不明		3
絨毛上皮癌を伴う混合型	9101	8	側頭葉腫瘍	C71.2	1
神経外胚葉腫瘍	9364	5	頭頂葉 (C71.3、以下、再掲) 7人0.1%		
神経膠腫	9380	18	奇形腫	9080C	1
脈絡叢癌	9390	4	神経膠腫	9380	1
上衣腫	9391	8	上衣腫	9391	1
退形成性上衣腫	9392	2	退形成性上衣腫	9392	1
星細胞腫	9400	7	星細胞腫	9400	1
退形成性星細胞腫	9401	1	神経上皮腫	9503	1
毛様細胞性星細胞腫	9421	2	ランゲルハンス細胞組織球症	9751	1
膠芽腫	9440	4	後頭葉 (C71.4、以下、再掲) 5人0.0%		
乏神経突起膠腫	9450	1	癌	8010	1
			神経膠腫	9380	1

脳室上衣腫	9391	1	松果体芽腫	9362	13
星細胞腫	9400	1	胚腫 (松果体)	9064	15
海綿芽腫	9423	1	小計		116人0.9%
脳室 (C71.5、以下、再掲)		39人0.3%	小脳 (C71.6、以下、再掲)		376人3.0%
癌	8010	3	癌	8010	9
胚腫	9064	1	神経内分泌癌	8246	1
神経外胚葉腫瘍	9364	1	下垂体腺腫	8272	1
神経膠腫	9380	3	小葉癌	8520	1
脈絡叢乳頭腫	9390	6	未分化肉腫	8805	1
上衣腫	9391	11	横紋筋肉腫	8900	2
星細胞腫	9400	2	ラブドイド腫瘍	8963	1
毛様細胞性星細胞腫	9421	1	dysgerminoma	9060	1
髓芽腫	9470	2	胚腫	9064	1
central neurocytoma	9506	1	卵黄囊腫	9071	2
悪性奇形腫	9080B	1	胚細胞腫瘍	9101	1
奇形腫	9080C	2	血管芽腫	9161	3
病型不明		3	軟骨肉腫	9220	1
脳室腫瘍	C71.5	2	ユーイング肉腫	9260	1
頭蓋咽頭腫	9350	310	神経外胚葉腫瘍	9364	2
頭蓋咽頭腫	D44.4	7	神経膠腫	9380	24
小計		317人2.5%	脈絡叢乳頭腫	9390	3
その他下垂体 (C75.1、以下再掲)		54人0.4%	上衣腫	9391	20
癌	8010	4	退形成性上衣腫	9392	4
下垂体腺腫	8272	8	星細胞腫	9400	31
未分化胚腫	9060	2	小脳星細胞腫	C71.6	9
胚腫	9064	9	fibrillary astrocytoma	9420	1
卵黄囊腫	9071	1	毛様細胞性星細胞腫	9421	24
混合型胚細胞腫瘍	9085	1	髓芽腫	9470	198
胚細胞腫瘍(絨毛癌成分が大部分)			線維形成性結節性髓芽腫	9471	1
	9101	17	髓筋芽腫	9472	1
神経膠腫	9380	1	神経節細胞腫	9492	1
悪性リンパ腫	9590N	1	神経芽腫	9500	1
悪性リンパ腫、ろ胞性	9690	1	神経節膠腫	9505	7
ランゲルハンス細胞組織球症			非定型奇形腫瘍・ラブドイド腫瘍		
	9751	5		9508	5
下垂体膠腫	C75.1	2	髄膜腫	9530	1
病型不明		2	バーキットリンパ腫	9687	1
松果体腫	9360	73	奇形種	9080C	3
松果体腫瘍	C75.3	1	神経節神経腫	9490C	1
松果体細胞腫	9361	14	形質細胞性骨髓腫	9732	1

小脳腫瘍	D43.1B	2	横紋筋肉腫	8900	3
病型不明		9	外胚葉性間葉腫	8921	1
脳幹、延髄、第4脳室、中脳			ラブドイド腫瘍	8963	1
(C71.7、以下、再掲) 104人0.8%			未分化胚細胞腫	9060	6
癌	8010	9	胚腫	9064	81
巨大色素性母斑内悪性黒色腫	8761	1	胎児性癌	9070	1
精上皮腫	9061	1	卵黄囊腫	9071	4
胚腫	9064	1	混合性胚細胞腫瘍	9085	10
胎児性癌	9070	1	絨毛癌	9100	2
絨毛上皮癌を伴う混合型	9101	1	絨毛上皮癌を伴う混合型	9101	90
hemangioblastoma, angioblastoma	9161	1	血管肉腫	9120	3
	9161	1	悪性血管外皮腫	9150	1
神経外胚葉腫瘍	9364	1	血管芽腫	9161	2
神経膠腫	9380	48	骨肉腫	9180	1
脈絡叢乳頭腫	9390	1	悪性軟骨芽腫	9230	1
上衣腫	9391	11	ユーイング肉腫	9260	1
退形成性上衣腫	9392	1	melanotic neuroectodermal tumor	9363	1
星細胞腫	9400	5	神経外胚葉腫瘍	9364	12
退形成性星細胞腫	9401	2	脊索腫	9370	4
毛様細胞性星細胞腫	9421	4	神経膠腫	9380	194
乏神経突起膠腫	9450	1	脈絡叢乳頭腫	9390	31
髓芽腫	9470	3	上衣腫	9391	60
神経芽腫	9500	1	退形成性上衣腫	9392	18
神経節膠腫	9505	2	星細胞腫	9400	83
非定型奇形腫瘍・ラブドイド腫瘍	9508	1	退形成性星細胞腫	9401	6
	9508	1	毛様細胞性星細胞腫	9421	37
骨髓異形成症候群	9989	1	海綿芽腫	9423	3
ウィルムス腫瘍	8960A	1	膠芽腫	9440	13
奇形種	9080C	1	乏神経突起膠腫	9450	5
病型不明		5	退形成性希突起膠腫	9451	2
脳 (C71.9、以下、再掲) 1050人8.3%			髓芽腫	9470	69
癌	8010	64	desmoplastic nodular medulloblastoma	9471	1
上皮性腫瘍、悪性	8011	1		9471	1
多形細胞癌	8022	1	髓筋芽腫	9472	1
乳頭状癌	8050	1	中枢性原始神経外胚葉腫瘍	9473	3
下垂体腺腫	8272	9	神経節細胞腫	9492	5
肉腫	8800	1	神経芽腫	9500	3
類上皮腫	8804	1	神経上皮腫	9503	5
abdominal fibromatosis	8805	1	神経節膠腫	9505	21

中枢神経細胞腫	9506	6	上衣腫	9391	7
異型奇形腫瘍/ラブト`ト`腫瘍	9508	5	星細胞腫	9400	9
髄膜腫	9530	6	毛様細胞性星細胞腫	9421	1
神経線維肉腫	9540	3	神経節細胞腫	9492	1
diffuse large B-cell lymphoma			神経芽腫	9500	4
	9680	1	神経上皮腫	9503	1
悪性細網症	9719	2	神経節膠腫	9505	2
形質細胞性骨髄腫	9732	1	異型奇形腫瘍/ラブト`ト`腫瘍	9508	2
mastocytosis	9741	1	髄膜腫	9530	4
組織球性髄様細網症	9750	2	神経線維肉腫	9540	2
ランゲルハンス細胞組織球症	9751	17	未分化大細胞型リンパ腫	9714	1
急性リンパ性白血病 (B細胞性、FAB分類: L1 又は L2)	9835	1	骨髄腫	9732	1
悪性奇形腫	9080B	4	ランゲルハンス細胞組織球症	9751	2
奇形腫	9080C	26	急性リンパ性白血病 (B細胞性、FAB分類: L1 又は L2)	9835	2
神経節神経腫	9490C	1	急性リンパ芽球性白血病	9835N	1
悪性神経鞘腫	9560B	1	奇形腫	9080C	8
神経鞘腫	9560C	8	悪性神経鞘腫	9560B	1
悪性リンパ腫、B細胞性	9590B	1	神経鞘腫	9560C	4
悪性リンパ腫、T細胞性	9590C	1	悪性リンパ腫、B細胞性	9590B	1
悪性リンパ腫	C85.9B	1	悪性リンパ腫	9590N	2
組織球性腫瘍	9755N	1	脊髄腫瘍	C72.0	1
視神経膠腫	C72.3	3	脊髄腫瘍	D43.4	4
脳腫瘍	C71.9	37	病型不明		1
脳腫瘍	D43.2	1	馬尾 (C72.1)		
脳腫瘍	D43.2E	19	星細胞腫	9400	1人0.0%
病型不明		37	嗅脳 (C72.2)		
脊髄 (C72.0、以下、再掲)	109人0.9%		横紋筋肉腫	8900	1人0.0%
癌	8010	15	視神経 (C72.3、以下、再掲)	43人0.4%	
粘液癌	8480	1	神経膠腫	9380	33
肉腫	8800	1	星細胞腫	9400	3
脂肪肉腫	8850	12	毛様細胞性星細胞腫	9421	6
rhabdoid tumor	8963	1	神経星細胞腫	9505	1
滑膜肉腫	9040	1	網膜芽腫	9510	1
胚細胞腫瘍(絨毛癌成分が大部分)			視神経腫瘍	C72.3	4
	9101	1	急性リンパ性白血病 (B細胞性、FAB分類: L1 又は L2)	9835	1
血管芽腫	9161	3	病型不明		1
ユーイング肉腫	9260	2	聴神経 (C72.4、以下、再掲)	5人0.0%	
脊索腫	9370	4	神経鞘腫	9560C	3
神経膠腫	9380	6			

急性リンパ性白血病 (B細胞性 FAB分類: L1 又は L2)	9835	1	(脳腫瘍の 11 人を含めると 749 人 5.9%)
急性リンパ性白血病	9835N	1	網膜芽細胞腫 9510 442
脳神経 (C72.5、以下、再掲)		3 人 0.0%	網膜芽細胞腫 C69.2A 6
脊索腫	9370	1	網膜芽細胞腫 C69.9 2
神経膠腫	9380	1	(脳腫瘍の 1 人を含め 451 人 3.6%)
髄芽腫	9470	1	
神経系 (C72.9、以下、再掲)		6 人 0.0%	悪性リンパ腫 (以下、再掲) 895 人 7.1%
神経膠腫	9380	2	(脳腫瘍の 17 人を含めると 912 人 7.2%)
神経芽腫	9500	1	悪性リンパ腫、B細胞性 9590B
神経系腫瘍	C72.9	2	106 人、脳腫瘍の 3 人を含めると 109 人
病型不明		1	悪性リンパ腫、T細胞性 9590C
神経芽腫と網膜芽腫を除く神経膠腫 (前記を除く)		377 人 3.0%	69 人、脳腫瘍の 1 人を含めると 70 人
グリオーマ	9380	124	悪性リンパ腫 9590N
脈絡叢癌	9390	14	415 人、脳腫瘍の 7 人を含めると 422 人
上衣腫	9391	34	悪性リンパ腫 C85.9B 4
退形成性上衣腫	9392	4	ホジキンリンパ腫 (ホジキン病) 9650 115
星細胞腫	9400	61	ホジキンリンパ腫 (ホジキン病) C77 2
退形成性星細胞腫	9401	2	ホジキンリンパ腫、高リン球 9651 1
毛様細胞性星細胞腫	9421	12	ホジキンリンパ腫、混合細胞型 9652 4
海綿芽腫	9423	1	ホジキンリンパ腫、結節性リンパ球優勢型 9659 6
多形黄色星細胞腫	9424	1	びまん性大細胞型 Bリンパ腫 9680
膠芽腫	9440	6	24 人、脳腫瘍の 1 人を含めると 25 人
乏神経突起膠腫	9450	3	バーキットリンパ腫 9687
退形成性希突起膠腫	9451	2	63 人、脳腫瘍の 1 人を含めると 64 人
髄芽腫	9470	74	ろ胞性リンパ腫 9690
髄芽腫	C71.9G	2	2 人、脳腫瘍の 1 人を含めると 3 人
髄筋芽腫	9472	1	菌状息肉腫 9700 1
神経節細胞腫	9492	9	末梢 T細胞リンパ腫 9702 4
髄上皮腫	9501	1	未分化大細胞型リンパ腫 9714
神経上皮腫	9503	2	29 人、脳腫瘍の 1 人を含めると 30 人
神経節膠腫	9505	14	悪性細網症 9719
中枢性神経細胞腫	9506	3	19 人、脳腫瘍の 2 人を含めると 21 人
非定型奇形腫瘍・ラブドイド腫瘍	9508	6	前駆 T細胞性リンパ芽球性リンパ腫 9729 31
神経膠腫	C71.9A	1	
神経芽腫	9500	729	組織球症 (以下、再掲) 594 人 4.7%
神経芽腫	C74.9	9	悪性組織球症 9750
小計 738 人 5.9%			30 人、脳腫瘍の 2 人を含めると 32 人
			血球貪食リンパ組織球症 9750B 162

家族性赤血球貪食性細網症 9750C	6
ランゲルハンス細胞組織球症 9751	
370人、脳腫瘍の26人を含めると396人	
好酸球性肉芽腫 9752	20
レツター・ジーン病 9754	3
組織球肉腫 9755	3

悪性混合腫瘍（唾液腺由来） 8940	1
中胚葉性混合腫瘍 8951	1
先天性腎間葉芽腫 8960B	6
悪性ラブドイド腫瘍 8963	11
腎明細胞肉腫 8964	21
膝芽腫 8971	11
肺芽腫 8972	19
胸膜肺芽腫 8973	4
胎児肉腫 8991	2
充実性偽乳頭腺腫瘍 8452	12

*以下、既出(前記)の悪性新生物は含まない

骨・軟骨腫瘍 577人 4.6%

骨肉腫 9180	365
骨肉腫 C41.9A	6
小計 371人 2.9%	
血管拡張性骨肉腫 9183	1
骨膜性骨肉腫 9193	2
軟骨腫瘍 9220	15
悪性軟骨芽腫 9230	1
間葉性軟骨肉腫 9240	2
悪性巨細胞腫瘍 9250	2
ユーイング肉腫 9260	154
神経外胚葉腫瘍 9364	28
骨の悪性新生物 C41	1

筋肉腫瘍 285人 2.2%

横紋筋肉腫 8900	254
横紋筋肉腫 C49.9A	2
横紋筋肉腫、胎芽型 8910	6
横紋筋肉腫、胞巣型 8920	18
小計 279人 2.2%	
平滑筋肉腫 8890	4
筋肉腫 8895	2

混合腫瘍、間質系腫瘍 534人 4.2%

ウィルムス腫瘍 8960A	223
ウィルムス腫瘍 C64.A	4
小計 227人 1.8%	
肝芽腫 8970	213
肝芽腫 C22.2	4
小計 217人 1.7%	
胃腸間質肉腫 8936	2

胚細胞腫瘍 298人 2.4%

奇形種 9080C	45
悪性奇形種 9080B	45
小計 90人 1.0%	
卵黄囊腫 9071	97
卵黄囊腫 C76.3A	2
卵巢の悪性腫瘍 C56	5
卵巢の悪性腫瘍 C56.C	1
未分化胚細胞腫 9060	36
精細胞腫 9061	4
精巣の悪性腫瘍 C62	2
精巣上体の悪性腫瘍 C63	1
胚腫 9064	42
胎児性癌 9070	6
奇形腫の悪性転化 9084	3
混合型胚細胞腫瘍 9085	9

絨毛性腫瘍 95人 0.8%

(脳腫瘍の156人を含めると251人 2.0%)

絨毛癌 9100	2
絨毛上皮癌を伴う混合型 9101	93

上皮性腫瘍 106人 0.8%

癌 8010	95
上皮性腫瘍、悪性 8011	1
巨細胞癌 8012	2
低分化癌 8020	3
未分化癌 8021	1
小細胞癌 8041	4

腺癌	61人0.5%	アグレッシブ線維腫症	8821	5	
上皮内腺癌	8140	6	腹腔内線維腫症	8822	6
胆管癌	8160	1	筋線維性線維腫症	8824	6
胆管癌	C24	1	悪性線維組織球腫	8830	3
肝細胞癌	8170	6	皮膚線維肉腫	8832	6
腺嚢胞癌	8200	4	滑膜腫瘍	47人0.4%	
篩状腺癌	8201	1	滑膜肉腫	9040	42
腺腫内腺癌	8210	1	明細胞肉腫	9044	5
悪性カルチノイド	8240	1	末梢神経性腫瘍	21人0.2%	
神経内分泌癌	8246	1	悪性末梢神経鞘性腫瘍	9540	5
気管支肺胞癌	8250	1	悪性シュワン腫	9560B	6
乳頭状腺癌	8260	8	神経鞘腫	9560C	10
acidophilic carcinoma	8280	1	傍神経節腫およびグロームス腫瘍	13人0.1%	
腎細胞癌、明細胞型	8310	1	悪性パラガングリオーマ	8680	1
腎細胞癌	8312	9	褐色細胞腫	8700N	11
濾胞状腺癌	8330	9	悪性褐色細胞腫	8700	1
papillary carcinoma. follicular			血管腫瘍	15人0.1%	
variant	8340	1	血管肉腫	9120	4
副腎皮質癌	8370	7	悪性血管内皮腫	9130	9
内膜様癌	8380	1	血管芽腫	9161	2
皮膚付属器癌	8390	1	脂肪腫瘍	15人0.1%	
扁平上皮腫瘍	61人0.5%		脂肪肉腫	8850	7
乳頭状癌	8050	47	粘液脂肪肉腫	8852	2
扁平上皮癌	8070	14	脂肪肉腫、円形細胞型	8853	3
軟部腫瘍、肉腫	47人0.4%		脂肪芽細胞症	8881	3
肉腫	8800	16	顆粒細胞性腫瘍および胞巣状軟部肉腫	13人0.1%	
紡錘形肉腫	8801	7	胞巣状軟部肉腫	9581	13
小細胞肉腫	8803	2	リンパ管腫	23人0.2%	
類上皮肉腫	8804	5	悪性リンパ管腫	9170	9
未分化肉腫	8805	14	リンパ管腫症	9174	14
線維形成性小円形腫瘍	8806	3	髄膜腫瘍、髄膜腫	9530	12人0.1%
線維性腫瘍	53人0.4%				
線維肉腫	8810	21			
線維粘液肉腫	8811	3			
筋膜性線維肉腫	8813	1			
乳児性線維肉腫	8814	2			

黒色腫、母斑細胞腫		26人0.2%
悪性黒色腫	8720	15
巨大色素性母斑	8761	11
乳管、小葉、髄様腫瘍		9人0.1%
嚢胞内癌	8504	3
髄様癌	8510	6
嚢胞性、粘液性、漿液性腫瘍		6人0.1%
粘液嚢胞腺癌	8470	5
印環細胞癌	8490	1
性索、間質系腫瘍		4人0.0%
悪性莢膜細胞腫	8600	1
悪性セルトリ細胞腫	8640	1
悪性ライディット細胞腫瘍	8650	1
悪性パラガングリオーマ	8680	1
移行上皮癌		4人0.0%
移行上皮癌	8120	2
類基底細胞癌	8123	2
皮膚および付属器腫瘍		2人0.0%
皮膚付属器癌	8390	1
皮脂腺癌	8410	1
粘液類上皮癌	8430	4人0.0%
腺房癌	8550	4人0.0%
その他 ICD-0 による登録		10人0.1%
転移性腫瘍	8000	5
脊索腫	9370	5
その他 ICD-10 による登録		19人0.1%
咽頭の悪性新生物	C10	1
回腸の悪性新生物	C17.1	1
膵臓の悪性新生物	C25	2
悪性胸腺腫	C37	1

縦隔の悪性新生物	C38.3	1
眼の悪性新生物	C69.9	3
甲状腺の悪性新生物	C73	1
骨盤の悪性新生物	C76.3	3
大腿の悪性新生物	C76.5	2
血小板機能異常症	D69.1	3
クモ膜嚢胞	G93.0	1

不明(コンピュータ入力ミス等) 3人 0.0%

2. 慢性腎疾患

「慢性腎疾患」に関する集計結果を表 2-1 (21 年度)、表 2-2 (22 年度) 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 8,242 人、20 年度 7,734 人、21 年度 7,338 人、22 年度 7,901 人であり、17 年度の法制化後はほぼ一定の登録人数となった。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、法制化後、若干減少している。

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、20 年度 241 人、21 年度 145 人、22 年度 199 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。

22 年度は登録人数順に、ネフローゼ症候群 30.9%、IgA 腎症 22.3%、メサンギウム増殖性腎炎 5.8%、巣状糸球体硬化症 5.0%、紫斑病性腎炎 5.0%、膜性腎症 4.5%、慢性腎不全 4.2%、膜性増殖性糸球体腎炎 3.6%、水腎症 3.5%、腎低形成 2.5%であり、これら 10 疾患で慢性腎疾患の 87.3%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)

→23.0% (20年度)→22.9% (21年度)→22.3% (22年度)、巣状糸球体硬化症は2.9%→4.1%→4.4%→5.0%→4.9%→5.0%、膜性増殖性糸球体腎炎 2.9%→3.4%→3.6%→3.2%→3.5%→3.6%、メサンギウム増殖性腎炎は2.6%→3.6%→4.1%→5.2%→6.1%→5.8%と高止まり傾向を示し、逆に慢性糸球体腎炎は1.1%→0.3%→0.2%→0.1%→0.0%→0.0%、慢性間質性腎炎 0.7%→0.5%→0.4%→0.5%→0.4%→0.5%と減少傾向を示した。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%→2.6%→3.3%→3.8%とさらに増加した。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 2-1. 21年度 慢性腎疾患

Chronic Renal Diseases

(合計 7,338 人)

(新規診断 1,235 人、継続 5,936 人、

転入 36 人、再開 66 人、無記入 65 人)

(男子 4,180 人、女子 2,996 人、無記入 162 人)

(国の小慢事業 7,193 人、県単独事業 145 人)

疾患名	ICD10	人数(人)	%
急速進行性糸球体腎炎	N01.9	65	0.9
Goodpasture 症候群	M31.0	3	0.0
慢性腎炎症候群(以下、再掲)		1	0.0
慢性糸球体腎炎	N03.9	1	0.0
硬化性糸球体腎炎	N05.9	5	0.1
ネフローゼ症候群 (以下、再掲)	N04 等	2210	30.1
微小変化型	N04.0	105	1.4
先天性	N04.9B	40	0.5
ステロイド抵抗性	N04.0B	241	3.3
遺伝性腎炎	N07.9 等	164	2.2
Alport 症候群(再掲)	Q87.8B	79	1.1
二次性腎炎 (以下、再掲)		2099	28.6
IgA 腎症	N02.8A	1684	22.9
IgM 腎症	N02.8B	17	0.2
紫斑病性腎炎	D69.0B	398	5.4

メサンギウム増殖性腎炎

	N05.3	448	6.1
びまん性(再掲)	N05.3A	62	0.8
巣状(再掲)	N05.3B	11	0.1
巣状糸球体硬化症	N05.1A	361	4.9
巣状糸球体腎炎	N05.1B	19	0.3
膜性増殖性糸球体腎炎	N05.5	254	3.5
膜性腎症	N05.2	308	4.2
先天性腎奇形(以下、再掲)		428	5.8
多発性嚢胞腎	Q61.3	63	0.9
腎嚢胞	Q61.0	9	0.1
異形成腎	Q61.4	42	0.6
両側性多房性嚢胞異形成腎	Q61.4B 3	0	0.0
腎低形成	Q60.5A	183	2.5
Oligonephronia	Q60.5B	1	0.0
腎無形成	Q60.2	24	0.3
家族性若年性初発ろう	N25.8D	28	0.4
Gitelman 症候群	N25.8F	16	0.2
尿路の奇形等	Q62.8	38	0.5
腎の奇形等	Q63.9	21	0.3
慢性間質性腎炎	N11.9	30	0.4
慢性腎盂腎炎	N11.9B	67	0.9
閉塞性腎症(以下、再掲)		330	4.5
水腎症	N13.3	275	3.7
水尿管症	N13.4	30	0.4
巨大水尿管症	Q62.2	2	0.0
尿路閉塞性腎機能障害	N11.1	21	0.3
閉塞性腎障害	N13.8	2	0.0
腎尿路結石症	N20.9 等	4	0.1
腎結石(再掲)	N20.0	3	0.0
腎動脈狭窄	I70.1	3	0.0
腎血管性高血圧	I15.0	68	0.9
Bartter 症候群	E26.8	56	0.8
慢性腎不全	N18.9	282	3.8
萎縮腎	N26	58	0.8
腎尿細管性アシトミア	N25.8	65	0.9
移植腎	N18.0	5	0.1
不明(コンピュータ入力ミス等)		6	0.1

表 2-2. 22 年度 慢性腎疾患

Chronic Renal Diseases
(合計 7,901 人)
(新規診断 1,210 人、継続 6,535 人、
転入 41 人、再開 55 人、無記入 60 人)
(男子 4,528 人、女子 3,207 人、無記入 166 人)
(国の小慢事業 7,702 人、県単独事業 199 人)

疾患名	ICD10	人数(人)	%
急速進行性糸球体腎炎	N01.9	76	1.0
Goodpasture 症候群	M31.0	3	0.0
慢性腎炎症候群(以下、再掲)		2	0.0
慢性増殖性糸球体腎炎	N03.8	2	0.0
硬化性糸球体腎炎	N05.9	5	0.1
ネフローゼ症候群	N04 等	2438	30.9
(以下、再掲)			
微小変化型	N04.0	134	1.7
先天性	N04.9B	50	0.6
ステロイド抵抗性	N04.0B	303	3.8
遺伝性腎炎	N07.9 等	192	2.4
Alport 症候群(再掲)	Q87.8B	85	1.1
二次性腎炎 (以下、再掲)		2174	27.5
IgA 腎症	N02.8A	1765	22.3
IgM 腎症	N02.8B	15	0.2
紫斑病性腎炎	D69.0B	394	5.0
メサングウム増殖性腎炎			
	N05.3	462	5.8
びまん性(再掲)	N05.3A	63	0.8
巣状(再掲)	N05.3B	11	0.1
巣状糸球体硬化症	N05.1A	395	5.0
巣状糸球体腎炎	N05.1B	16	0.2
膜性増殖性糸球体腎炎	N05.5	283	3.6
膜性腎症	N05.2	355	4.5
先天性腎奇形(以下、再掲)		463	5.9
多発性嚢胞腎	Q61.3	77	1.0
腎嚢胞	Q61.0	9	0.1
異形成腎	Q61.4	49	0.6
両側性多房性嚢胞異形成腎	Q61.4B 3		0.0
腎低形成	Q60.5A	195	2.5
Oligonephronia	Q60.5B	1	0.0

腎無形成	Q60.2	16	0.2
家族性若年性硝子膜病	N25.8D	30	0.4
Gitelman 症候群	N25.8F	20	0.3
尿路の奇形等	Q62.8	39	0.5
腎の奇形等	Q63.9	21	0.3
先天性腎動静脈ろう	Q27.2	1	0.0
慢性間質性腎炎	N11.9	39	0.5
慢性腎盂腎炎	N11.9B	63	0.8
閉塞性腎症(以下、再掲)		331	4.2
水腎症	N13.3	279	3.5
水尿管症	N13.4	31	0.4
巨大水尿管症	Q62.2	4	0.1
尿路閉塞性腎機能障害	N11.1	17	0.2
腎尿路結石症	N20.9 等	5	0.1
腎結石(再掲)	N20.0	4	0.1
腎動脈狭窄	I70.1	2	0.0
腎静脈血栓	I82.3	1	0.0
腎血管性高血圧	I15.0	68	0.9
Bartter 症候群	E26.8	58	0.7
慢性腎不全	N18.9	333	4.2
萎縮腎	N26	57	0.7
腎尿細管性アシトミア	N25.8	72	0.9
移植腎	N18.0	1	0.0
不明(コンピュータ入力ミス等)		4	0.1

3. 慢性呼吸器疾患

「慢性呼吸器疾患」に関する集計結果を表 3-1 (21 年度)、表 3-2 (22 年度) 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。

法制化後の 17、18、19、20、21、22 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、2,081 人、2,120 人、

2,410 人であり、新規対象疾患の増加に伴って微増した。しかし、気管支喘息は各々912人、778人、728人、596人、508人、522人であった。気管支喘息は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、その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。ステロイド吸入薬等、治療法の改善によると考えられる。

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、20年度10人、21年度7人、22年度15人と減少傾向が続き、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→20年度→21年度→22年度にかけて慢性肺疾患 306人→485人→562人→685人→789人→923人、気管狭窄 230人→358人→453人→501人→516人→640人、中枢性低換気症候群 80人→101人→121人→133人→135人→154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 3-1. 21 年度 慢性呼吸器疾患

Chronic Respiratory Diseases

(合計 2,120 人)

(新規診断 589 人、継続 1,489 人、

転入 10 人、再開 7 人、無記入 25 人)

(男子 1,078 人、女子 953 人、無記入 89 人)

(国の小慢事業 2,113 人、県単独事業 7 人)

疾患名	ICD10	人数(人)	%
気管支喘息	J45.9	508	24.0
気管支拡張症	J47	76	3.6
先天性気管支拡張症	Q33.4	4	0.2
気管狭窄	J98.0	516	24.3
肺ヘモジデローシス	E83.1B	44	2.1

慢性肺疾患	P27.9	789	37.2
中枢性低換気症候群	G47.3B 等	135	6.4
先天性中枢性低換気症候群 (再掲)			
	G47.3A	108	5.1
Cystic Fibrosis	E84.9	7	0.3
Kartagener 症候群	Q89.3	4	0.2
線毛機能不全症候群	Q89.8	25	1.2
先天性肺胞蛋白症	J84.0	3	0.1
不明(コンピュータ入力ミス等)		1	0.0

表 3-2. 22 年度 慢性呼吸器疾患

Chronic Respiratory Diseases

(合計 2,410 人)

(新規診断 592 人、継続 1,751 人、

転入 21 人、再開 13 人、無記入 33 人)

(男子 1,230 人、女子 1,106 人、無記入 74 人)

(国の小慢事業 2,395 人、県単独事業 15 人)

疾患名	ICD10	人数(人)	%
気管支喘息	J45.9	522	21.7
気管支拡張症	J47	80	3.3
先天性気管支拡張症	Q33.4	1	0.0
気管狭窄	J98.0	640	26.6
肺ヘモジデローシス	E83.1B	47	2.0
慢性肺疾患	P27.9	923	38.3
中枢性低換気症候群	G47.3B 等	154	6.4
先天性中枢性低換気症候群 (再掲)			
	G47.3A	123	5.1
Cystic Fibrosis	E84.9	8	0.3
Kartagener 症候群	Q89.3	8	0.3
線毛機能不全症候群	Q89.8	24	1.0
先天性肺胞蛋白症	J84.0	3	0.1
不明(コンピュータ入力ミス等)		2	0.1

4. 慢性心疾患

「慢性心疾患」に関する集計結果を表 4-1 (21 年度)、表 4-2 (22 年度) 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15,026人、20年度14,815人、21年度13,841人、22年度14,853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、20年度528人、21年度334人、22年度482人へと減少傾向が続き、今後は全国的に統一された基準での登録が期待される。

22年度の登録割合は多い順に、Fallot四徴症13.8%、心室中隔欠損症13.3%、両大血管右室起始症6.4%、単心室6.0%、完全大血管転位症5.6%、心内膜症欠損5.3%、肺動脈閉鎖症4.8%、心筋症3.3%、大動脈狭窄症3.0%、大動脈縮窄症2.8%、心房中隔欠損症2.5%、肺動脈狭窄症2.2%であり、昨年度の報告数と大きな違いはなかった。

ただし、法制化後の17→20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、22年度はさらにその傾向が強くなった。17年度以降は入院とも対象になり、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→20年度→21年度→22年度にかけて、冠動脈瘤5.6%→1.0%→0.5%→0.4%→0.4%→0.4%→0.3%、冠動脈拡張症2.2%→0.2%→0.1%→0.0%→0.0%→0%→0%と激減した。

表4-1. 21年度 慢性心疾患

Chronic Heart Diseases

(合計13,841人)

(新規診断2,570人、継続10,901人、

転入86人、再開120人、無記入164人)

(男子7,225人、女子6,157人、無記入459人)

(国の小慢事業13,507人、県単独事業334人)

疾患名	ICD10	人数(人)	%
心筋症(462人)			
心筋症(以下、再掲)	I42.9等	433	3.1
特発性拡張型心筋症	I42.0	64	0.4
(特定疾患対象)			
肥大型閉塞性心筋症	I42.1	14	0.1
(特発性)肥大型心筋症	I42.2	201	1.5
心内膜心筋線維症	I42.3	3	0.0
心内膜線維弾性症	I42.4	13	0.1
特発性拘束型心筋症	I42.5	12	0.1
不整脈原性右室心筋症	I42.9A	3	0.0
心尖部肥大型心筋症	I42.9B	1	0.0
ミトコンドリア心筋症	I42.9C	2	0.0
拡張相肥大型心筋症	I42.9F	25	0.2
調律異常(894人)			
房室ブロック(以下、再掲)		162	1.2
Mobitz II型ブロック	I44.1B	2	0.0
完全房室ブロック	I44.2	146	1.1
高度房室ブロック	I44.2A	14	0.1
WPW症候群	I45.6A	60	0.4
早期興奮症候群	I45.6	1	0.0
房室解離	I45.8	3	0.0
完全心ブロック(以下、再掲)		246	1.8
ロマン・ワルト [®] 症候群	I45.9B	9	0.1
Adams-Stokes発作	I45.9C	2	0.0
QT延長症候群	I45.9D	239	1.7
心室性期外収縮	I49.3	43	0.3
上室性頻拍	I47.1等	166	1.2
(以下、再掲)			
発作性上室性頻拍	I47.1A	114	0.8
非発作性上室性頻拍	I47.1B	7	0.1
多源性心房性頻拍	I47.1C	3	0.0
房室結節性異所性頻拍	I47.1D	1	0.0
心室性頻拍	I47.2等	116	0.8
(以下、再掲)			
発作性心室性頻拍	I47.2A	15	0.1
非発作性心室性頻拍	I47.2B	2	0.0
詳細不明な頻拍	I47.9等	16	0.1

(以下、再掲)				三尖弁閉鎖症	Q22.4	361	2.6
発作性頻拍	I47.9A	15	0.1	三尖弁狭窄症	Q22.4B	26	0.2
非発作性頻拍	I47.9B	1	0.0	エブサイン奇形	Q22.5	148	1.1
心房細動	I48	4	0.0	右心室低形成症	Q22.6	30	0.2
心房粗動	I48.0B	15	0.1	三尖弁閉鎖不全	I07.1	42	0.3
心室粗・細動	I49.0	12	0.1	肺動脈弁閉鎖症	Q22.0	135	1.0
洞不全症候群	I49.5	50	0.4	肺動脈弁閉鎖不全症	Q22.2	6	0.0
				肺動脈閉鎖症	Q25.5	630	4.6
				肺動脈狭窄症	Q25.6等	310	2.2
先天性心疾患等(11,870人)				(以下、再掲)			
心房中隔欠損症	Q21.1	356	2.6	肺動脈弁狭窄症	I37.0	179	1.3
心内膜床欠損	Q21.2等	742	5.4	肺動脈弁下狭窄症	Q24.3	3	0.0
(以下、再掲)				肺動脈弁異形成	Q22.3	2	0.0
不完全型心内膜床欠損	Q21.2A	44	0.3	先天性肺動脈弁欠損	Q22.3A	7	0.0
完全型心内膜床欠損	Q21.2B	335	2.4	肺動脈形成不全	Q25.7	22	0.2
単心房	Q20.8	55	0.4	Fallot 四徴症	Q21.3	1869	13.5
心室中隔欠損症	Q21.0	1895	13.7	右室二腔症	Q21.0B	7	0.1
左室右房交通症	Q21.0A	1	0.0	右胸心	Q24.0	28	0.2
単心室	Q20.4	776	5.6	総動脈幹遺残症	Q20.0	125	0.9
動脈管開存症	Q25.0	148	1.1	僧帽弁閉鎖症	Q23.2	42	0.3
大動脈肺動脈中隔欠損症	Q21.4	11	0.1	僧帽弁狭窄症	I05.0	59	0.4
冠動脈異常	Q24.5等	97	0.7	僧帽弁上狭窄症	I05.0A	1	0.0
(以下、再掲)				僧帽弁閉鎖不全症	I34.0	333	2.4
左冠動脈肺動脈起始症	Q24.5A	35	0.3	僧帽弁逸脱症候群	I34.1	11	0.1
右冠動脈肺動脈起始症	Q24.5B	3	0.0	大動脈狭窄症	Q23.0	408	2.9
両冠動脈肺動脈起始症	Q24.5B	2	0.0	(以下、再掲)			
冠動静脈瘻	Q24.5D	15	0.1	大動脈弁狭窄症	Q23.0A	291	2.1
冠動脈瘻	Q24.5E	25	0.1	大動脈弁下狭窄症	Q23.0B	17	0.1
大動脈奇形(以下、再掲)	Q25.4等	33	0.2	大動脈弁上狭窄症	Q23.0C	24	0.2
血管輪	Q25.4C	1	0.0	大動脈弁閉鎖不全症	Q23.1	133	1.0
大動脈憩室	Q25.4D	1	0.0	左心低形成症候群	Q23.4	288	2.1
大動脈瘤	Q25.4E	9	0.1	大動脈弁閉鎖症	Q23.4A	8	0.1
重複大動脈弓	Q25.4F	2	0.0	大動脈縮窄症	Q25.1	382	2.8
Valsalva 洞動脈瘤	Q25.4H	15	0.1	大動脈弓閉鎖	Q25.3	139	1.0
左肺動脈右肺動脈起始	Q25.4J	5	0.0	アビェンメンゲル症候群	Q21.8	13	0.1
部分的肺静脈還流異常症	Q26.3	18	0.1	完全大血管転位症	Q20.3	814	5.9
シミター症候群	Q26.8C	4	0.0	修正大血管転位症	Q20.5	236	1.7
総肺静脈還流異常症	Q26.2	204	1.5	両大血管右室起始症	Q20.1	895	6.5
三心房心	Q24.2	8	0.1	タジック・ヒング症候群(再掲)	Q20.1A	8	0.1
				両大血管左室起始症	Q20.2	12	0.1

その他(623人)				心内膜心筋線維症	I42.3	5	0.0
無脾症	Q89.0	175	1.3	心内膜線維彈性症	I42.4	11	0.1
多脾症候群	Q89.0A	47	0.3	特発性拘束型心筋症	I42.5	16	0.1
小児原発性肺高血圧症	I27.0	133	1.0	不整脈原性右室心筋症	I42.9A	4	0.0
慢性肺性心	I27.9	55	0.4	ミトコンドリア心筋症	I42.9C	1	0.0
(体)動静脈ろう	Q27.3	7	0.1	拡張相肥大型心筋症	I42.9F	35	0.2
体静脈異常還流症	Q27.8A	2	0.0	調律異常(930人)			
心臓腫瘍(粘液腫、横紋筋腫、脂肪腫、線維腫)				房室ブロック(以下、再掲)		161	1.1
(以下、再掲)	D48.7等	23	0.2	Mobitz II型ブロック	I44.1B	4	0.0
心臓横紋筋腫	D15.1A	5	0.0	完全房室ブロック	I44.2	145	1.0
慢性心膜炎	I31.9	4	0.0	高度房室ブロック	I44.2A	11	0.1
慢性心内膜炎	I38	2	0.0	左脚ブロック	I44.7	2	0.0
慢性心筋炎	I51.4	21	0.2	WPW症候群	I45.6A	57	0.4
ペースメーカー調律	I49.9	1	0.0	房室解離	I45.8	3	0.0
先天性心膜欠損症	Q24.8E	1	0.0	完全心ブロック(以下、再掲)		280	1.9
左心症	Q24.1	1	0.0	Jervell-Lange-Nielsen 症候群			
慢性心不全	I50.9	64	0.5		I45.9A	1	0.0
心筋炎後の心肥大	I51.7	19	0.1	ロマノ・ワルト ^o 症候群	I45.9B	3	0.0
冠動脈瘤	I25.4	49	0.4	QT延長症候群	I45.9D	275	1.9
冠動脈狭窄症	Q24.5G	11	0.1	心室性期外収縮	I49.3	41	0.3
狭心症	I20.9	2	0.0	上室性頻拍	I47.1等	171	1.2
心筋梗塞	I21.9	6	0.0	(以下、再掲)			
不明(コンビ ^o ャータ入力ミス等)		13	0.1	発作性上室性頻拍	I47.1A	119	0.8
表 4-2. 22年度 慢性心疾患				非発作性上室性頻拍	I47.1B	7	0.0
Chronic Heart Diseases				多源性心房性頻拍	I47.1C	8	0.1
(合計14,853人)				房室結節性異所性頻拍	I47.1D	2	0.0
(新規診断2,543人、継続11,958人、				心室性頻拍	I47.2等	116	0.8
転入89人、再開135人、無記入128人)				(以下、再掲)			
(男子7,867人、女子6,533人、無記入453人)				発作性心室性頻拍	I47.2A	16	0.1
(国の小慢事業14,371人、県単独事業482人)				非発作性心室性頻拍	I47.2B	1	0.0
疾患名	ICD10	人数(人)	%	詳細不明な頻拍	I47.9等	18	0.1
心筋症(485人)				(以下、再掲)			
心筋症(以下、再掲)	I42.9等	485	3.3	発作性頻拍	I47.9A	17	0.1
特発性拡張型心筋症	I42.0	71	0.5	非発作性頻拍	I47.9B	1	0.0
(特定疾患対象)				心房細動	I48	7	0.0
肥大型閉塞性心筋症	I42.1	20	0.1	心房粗動	I48.0B	11	0.1
(特発性)肥大型心筋症	I42.2	217	1.5	心室粗・細動	I49.0	18	0.1
				洞不全症候群	I49.5	45	0.3

先天性心疾患等(12,761人)							
心房中隔欠損症	Q21.1	367	2.5	肺動脈弁狭窄症	I37.0	190	1.3
心内膜床欠損	Q21.2等	792	5.3	肺動脈弁下狭窄症	Q24.3	9	0.1
(以下、再掲)				肺動脈弁異形成	Q22.3	4	0.0
不完全型心内膜床欠損	Q21.2A	50	0.3	先天性肺動脈弁欠損	Q22.3A	4	0.0
完全型心内膜床欠損	Q21.2B	366	2.5	肺動脈形成不全	Q25.7	21	0.1
単心房	Q20.8	54	0.4	Fallot 四徴症	Q21.3	2046	13.8
心室中隔欠損症	Q21.0	1976	13.3	右室二腔症	Q21.0B	8	0.1
単心室	Q20.4	887	6.0	右胸心	Q24.0	26	0.2
動脈管開存症	Q25.0	164	1.1	総動脈幹遺残症	Q20.0	141	0.9
大動脈肺動脈中隔欠損症				僧帽弁閉鎖症	Q23.2	43	0.3
	Q21.4	10	0.1	僧帽弁狭窄症	I05.0	65	0.4
冠動脈異常	Q24.5等	87	0.6	僧帽弁閉鎖不全症	I34.0	365	2.5
(以下、再掲)				僧帽弁逸脱症候群	I34.1	15	0.1
左冠動脈肺動脈起始症	Q24.5A	37	0.2	大動脈狭窄症	Q23.0	443	3.0
右冠動脈肺動脈起始症	Q24.5B	1	0.0	(以下、再掲)			
両冠動脈肺動脈起始症	Q24.5B	1	0.0	大動脈弁狭窄症	Q23.0A	310	2.1
冠動静脈瘻	Q24.5D	15	0.1	大動脈弁下狭窄症	Q23.0B	20	0.1
冠動脈瘻	Q24.5E	20	0.1	大動脈弁上狭窄症	Q23.0C	30	0.2
大動脈奇形(以下、再掲)	Q25.4等	32	0.2	大動脈弁閉鎖不全症	Q23.1	138	0.9
血管輪	Q25.4C	2	0.0	左心低形成症候群	Q23.4	329	2.2
大動脈瘤	Q25.4E	8	0.1	大動脈弁閉鎖症	Q23.4A	9	0.1
重複大動脈弓	Q25.4F	3	0.0	大動脈縮窄症	Q25.1	413	2.8
Valsalva 洞動脈瘤	Q25.4H	15	0.1	大動脈弓閉鎖	Q25.3	171	1.2
左肺動脈右肺動脈起始	Q25.4J	4	0.0	大動脈憩室	Q25.4D	1	0.0
部分的肺静脈還流異常症				アゼンメンゲル症候群	Q21.8	16	0.1
	Q26.3	19	0.1	完全大血管転位症	Q20.3	836	5.6
シミター症候群	Q26.8C	4	0.0	修正大血管転位症	Q20.5	251	1.7
総肺静脈還流異常症	Q26.2	215	1.4	両大血管右室起始症	Q20.1	950	6.4
三心房心	Q24.2	9	0.1	クワック・ビング 症候群(再掲)	Q20.1A	3	0.0
三尖弁閉鎖症	Q22.4	397	2.7	両大血管左室起始症	Q20.2	8	0.1
三尖弁狭窄症	Q22.4B	25	0.2				
エボスタイン奇形	Q22.5	149	1.0	その他(670人)			
右心室低形成症	Q22.6	33	0.2	無脾症	Q89.0	181	1.2
三尖弁閉鎖不全	I07.1	41	0.3	多脾症候群	Q89.0A	53	0.4
肺動脈弁閉鎖症	Q22.0	144	1.0	小児原発性肺高血圧症	I27.0	149	1.0
肺動脈弁閉鎖不全症	Q22.2	8	0.1	慢性肺性心	I27.9	46	0.3
肺動脈閉鎖症	Q25.5	715	4.8	(体)動静脈ろう	Q27.3	8	0.1
肺動脈狭窄症	Q25.6等	330	2.2	体静脈異常還流症	Q27.8A	1	0.0
(以下、再掲)				心臓腫瘍(粘液腫、横紋筋腫、脂肪腫、線維腫)			
				(以下、再掲)	D48.7等	25	0.2

心臓横紋筋腫	D15. 1A	3	0.0
心臓粘液腫	D15. 1C	1	0.0
慢性心膜炎	I31. 9	4	0.0
慢性心筋炎	I51. 4	20	0.2
左室憩室	Q24. 8B	1	0.0
先天性心膜欠損症	Q24. 8E	3	0.0
左心症	Q24. 1	1	0.0
慢性心不全	I50. 9	79	0.5
心筋炎後の心肥大	I51. 7	28	0.2
冠動脈瘤	I25. 4	45	0.3
冠動脈狭窄症	Q24. 5G	15	0.1
狭心症	I20. 9	3	0.0
心筋梗塞	I21. 9	6	0.0
冠動脈拡張症	Q24. 5F	2	0.0
不明(コンピュータ入力ミス等)		4	0.0

5. 内分泌疾患

「内分泌疾患」に関する集計結果を表 5-1 (21 年度)、表 5-2 (22 年度) に示す。

22 年度の登録人数は 28,842 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、19 年度 28,969 人、20 年度 27,876 人、21 年度の登録人数は 27,208 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。

22 年度は登録人数が多い順に、成長ホルモン分泌不全性低身長症 40.9%、先天性甲状腺機能低下症 19.0%、甲状腺機能亢進症 12.0%、ターナー症候群 4.3%、中枢性思春期早発症 4.3%、慢性甲状腺炎 3.8%、先天性副腎過形成 3.1%、思春期早発症 2.4%であり、これらの 8 疾患で内分泌疾患の 89.8%を占めていた。

16 年度から 22 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→20 年度→21 年度→22 年度にかけて、詳細不明の甲状腺機能低下症は 6.3%→0.6%→0.2%→0.1%→0.0%→0.0%→0.0%に、詳細不明の先天性副腎過形成症は、2.9%→0.4%→0.3%→0.1%→0.1%→0.2%→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 5-1. 21 年度 内分泌疾患

Endocrine Diseases

(合計 27,208 人)

(新規診断 3,953 人、継続 22,827 人、転入 146 人、再開 92 人、無記入 190 人)
(男 12,227 人、女 14,421 人、無記入 560 人)
(国の小慢事業 27,164 人、県単独事業 44 人)

疾患名 ICD10 人数(人) %

視床下部・下垂体疾患(11841 人)

下垂体機能低下症	E23. 0A	472	1.7
ゴナドトロピン欠乏症	E23. 0B	54	0.2
副腎皮質刺激ホルモン欠乏症	E23. 0C	8	0.0
甲状腺刺激ホルモン欠乏症	E23. 0D	45	0.2
成長ホルモン分泌不全性低身長症	E23. 0E	10808	39.7
下垂体性尿崩症	E23. 2	322	1.2
腎性尿崩症	N25. 1	117	0.4
下垂体性巨人症	E22. 0	8	0.0
高プロラクチン血症	E22. 1	1	0.0
クッシング病	E24. 0	4	0.0
抗利尿ホルモン分泌異常症候群	E22. 2	2	0.0

甲状腺疾患(9800 人)

甲状腺機能低下症	E03. 9 等	5409	19.8
(E03. 9B の 1 人、E03. 9C の 9 人含)			
(以下、再掲)			
クレチン症	E03. 1A	5391	19.8
先天性甲状腺ホルモン不応症	E03. 1B	8	0.0

処置後甲状腺機能低下症	E03.2	56	0.2	偽性低アルドステロン症	E27.4C	13	0.1
慢性甲状腺炎	E06.3	1011	3.7	男性化副腎腫瘍	D35.0B	2	0.0
甲状腺機能亢進症	E05.0	3284	12.1	クッシング症候群	E24.9A	10	0.0
甲状腺中毒性ミハチ	E05.9	5	0.0	周期性ACTH症候群	E24.9B	107	0.4
単純甲状腺腫	E04.0	18	0.1	特発性アルドステロン症	E26.0	3	0.0
腺腫様甲状腺腫	E04.8	14	0.1	高アルドステロン症	E26.9	2	0.0
Kocher-Debre-Semelaigne 症候群	E03.8	1	0.0				

性ホルモンに関わる疾患(3261人)

原発性性腺機能低下症(男)

	E29.1	69	0.3
アンドロゲン不応症	E34.5	16	0.0
睾丸欠損症	Q55.0	2	0.0
睾丸形成不全	Q55.1	3	0.0
クラインフェルター症候群	Q98.4	14	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	94	0.3
卵巣形成不全	Q50.3	8	0.0
ターナー症候群	Q96	1109	4.1
卵巣腫瘍	D39.1	2	0.0
半陰陽	Q56.0	10	0.0
男性仮性半陰陽	Q56.1	13	0.0
XXX (症候群)	Q97.0	1	0.0
XY女性	Q97.3	2	0.0
XX男性	Q98.3	1	0.0

思春期早発症	E22.8	644	2.4
中枢性思春期早発症	E22.8A	1177	4.3
仮性思春期早発症	E30.1A	11	0.0
部分的思春期早発症	E30.8	1	0.0
マクキュン・オルブライト症候群	Q78.1	27	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	40	0.1

糖尿病(146人)

全身性リポジストロフィー	E88.1	6	0.0
高インスリン血症	E16.1	67	0.2
特発性低血糖症	E16.2	71	0.3

副甲状腺疾患(378人)

特発性副甲状腺機能低下症	E20.0	184	0.7
先天性副甲状腺欠損症	E20.9	8	0.0
仮性副甲状腺機能低下症	E20.1	162	0.6
原発性副甲状腺機能亢進症	E21.0	1	0.0
特発性副甲状腺機能亢進症	E21.3	19	0.1
処置後副甲状腺機能低下症	E89.2	4	0.0
副甲状腺形成不全	Q89.2B	1	0.0

副腎疾患(1237人)

アジソン病	E27.1	30	0.1
慢性副腎不全	E27.1A	3	0.0
副腎皮質刺激ホルモン不応症	E27.1B	57	0.2
副腎形成不全	Q89.1	83	0.3
先天性副腎過形成		922	3.4
(E25.0の41人を含む。以下、再掲)			
21水酸化酵素欠損症	E25.0A	597	2.2
先天性副腎リポイド過形成	E25.0B	274	0.9
3β水酸化ステロイド脱水素酵素欠損症	E25.0C	8	0.0
11β水酸化酵素欠損症	E25.0D	7	0.0
17α水酸化酵素欠損症	E25.0E	3	0.0
18水酸化ステロイド脱水素酵素欠損症	E25.0F	5	0.0
アルドステロン分泌不全	E27.4B	5	0.0

高ガストリン血症	E16.8	2	0.0	甲状腺機能低下症	E03.9等	5525	19.2
				(E03.9Cの1人含)	(以下、再掲)		
その他				クレチン症	E03.1A	5493	19.0
ラロン型小人症	E34.3A	3	0.0	先天性甲状腺ホルモン不応症	E03.1B	5	0.0
多発性内分泌腺腫症	D44.8	4	0.0				
プラダー・ウィーリ症候群	Q87.1A	439	1.6	処置後甲状腺機能低下症	E03.2	65	0.2
ヌーナン症候群	Q87.1B	9	0.0	慢性甲状腺炎	E06.3	1093	3.8
ローレンス・ムーア・ヒートル症候群	Q87.8A	2	0.0	甲状腺機能亢進症	E05.0	3477	12.0
早老症	E34.8A	5	0.0	甲状腺中毒性ミパチー	E05.9	5	0.0
バーター症候群	E26.8	1	0.0	単純甲状腺腫	E04.0	18	0.1
不明(コンピュータ入力ミス等)		51	0.2	腺腫様甲状腺腫	E04.8	13	0.0

表5-2. 22年度 内分泌疾患

Endocrine Diseases			
(合計28,842人)			
(新規診断4,402人、継続23,965人、 転入200人、再開127人、無記入148人)			
(男13,011人、女15,214人、無記入617人)			
(国の小慢事業28,779人、県単独事業63人)			
疾患名	ICD10	人数(人)	%
視床下部・下垂体疾患(12877人)			
下垂体機能低下症	E23.0A	519	1.8
ゴナドトロピン欠乏症	E23.0B	47	0.2
副腎皮質刺激ホルモン欠乏症	E23.0C	10	0.0
甲状腺刺激ホルモン欠乏症	E23.0D	45	0.2
成長ホルモン分泌不全性低身長症	E23.0E	11783	40.9
下垂体性尿崩症	E23.2	341	1.2
腎性尿崩症	N25.1	115	0.4
下垂体性巨人症	E22.0	8	0.0
高プロラクチン血症	E22.1	3	0.0
クッシング病	E24.0	4	0.0
抗利尿ホルモン分泌異常症候群	E22.2	1	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(10191人)			

副甲状腺疾患(396人)			
特発性副甲状腺機能低下症	E20.0	203	0.7
先天性副甲状腺欠損症	E20.9	7	0.0
仮性副甲状腺機能低下症	E20.1	158	0.5
原発性副甲状腺機能亢進症	E21.0	3	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	2	0.0
副腎疾患(1227人)			
アジソン病	E27.1	32	0.1
慢性副腎不全	E27.1A	3	0.0
副腎皮質刺激ホルモン不応症	E27.1B	54	0.2
副腎形成不全	Q89.1	92	0.3
先天性副腎過形成		907	3.1
(E25.0の34人を含む。以下、再掲)			
21水酸化酵素欠損症	E25.0A	583	2.0
先天性副腎リポイド過形成	E25.0B	262	0.9
3β水酸化ステロイド脱水素酵素欠損症	E25.0C	12	0.0
11β水酸化酵素欠損症	E25.0D	10	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	4	0.0
アルドステロン分泌不全	E27. 4B	5	0.0
偽性低アルドステロン症	E27. 4C	10	0.1
副腎腺腫	D35. 0A	3	0.0
男性化副腎腫瘍	D35. 0B	1	0.0
クッシング症候群	E24. 9A	8	0.0
周期性 ACTH 症候群	E24. 9B	105	0.4
特発性アルドステロン症	E26. 0	4	0.0
高アルドステロン症	E26. 9	2	0.0
二次性アルドステロン症	E26. 1	1	0.0

性ホルモンに関わる疾患(3494人)

原発性性腺機能低下症(男)			
	E29. 1	58	0.2
アンドロゲン不応症	E34. 5	15	0.1
睾丸欠損症	Q55. 0	2	0.0
睾丸形成不全	Q55. 1	7	0.0
クラインフェルター症候群	Q98. 4	16	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	108	0.4
卵巣形成不全	Q50. 3	10	0.0
ターナー症候群	Q96	1228	4.3
卵巣腫瘍	D39. 1	2	0.0
半陰陽	Q56. 0	10	0.0
男性仮性半陰陽	Q56. 1	12	0.0
女性仮性半陰陽	Q56. 2	1	0.0
XY女性	Q97. 3	1	0.0
XX男性	Q98. 3	1	0.0
思春期早発症	E22. 8	680	2.4
中枢性思春期早発症	E22. 8A	1233	4.3
仮性思春期早発症	E30. 1A	8	0.0
マッキューン・オルブライト症候群	Q78. 1	31	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	2	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	54	0.2

隣疾患(126人)

全身性リポジストロフィー	E88. 1	5	0.0
高インスリン血症	E16. 1	62	0.2
特発性低血糖症	E16. 2	58	0.2
高ガストリン血症	E16. 8	1	0.0

その他

ラロン型小人症	E34. 3A	2	0.0
多発性内分泌腺腫症	D44. 8	4	0.0
プラダー・ウィリー症候群	Q87. 1A	482	1.7
ヌーナン症候群	Q87. 1B	6	0.0
ローレンス・ムーン・ビートル症候群	Q87. 8A	1	0.0
早老症	E34. 8A	4	0.0
5 α レダクターゼ欠損症	E88. 8B	3	0.0
不明(コンピュータ入力ミス等)		26	0.1

6. 膠原病

「膠原病」に関する集計結果を表 6-1 (21 年度)、表 6-2 (22 年度) 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 3,571 人、20 年度 3,243 人、21 年度 3,239 人、22 年度 3,329 人であった。16 年度以前の登録人数は、年度による変動が大きかったが、その後は比較的落ち着いていた。

22 年度の各疾患の登録割合は、川崎病性冠動脈病変 36.0%、若年性関節リウマチ 34.6%、若年性特発性関節炎 22.9% の順であり、従来とほぼ同様の割合であった。ただし、若年性特発性関節炎での登録は、17 年度から 22 年度にかけて、131 人 (3.2%) →188 人 (5.3%) →286 人 (8.2%) →392 人 (12.0%) →611 人 (18.9%) →761 人 (22.9%) と増加した。

表 6-1. 21 年度 膠原病
Collagen Diseases

(合計 3,239 人)
(新規診断 651 人、継続 2,494 人、
転入 24 人、再開 32 人、無記入 38 人)
(男子 1,471 人、女子 1,668 人、無記入 100 人)
(国の小慢事業 3,208 人、県単独事業 31 人)

疾患名	ICD10	人数(人)	%
リウマチ性心疾患	I09.9	14	0.4
リウマチ熱	I00	3	0.0
スチーブンス・ジョンソン症候群	L51.1	25	0.8
慢性関節リウマチ	M06.9	7	0.2
若年性関節リウマチ	M08.2	1229	37.9
若年性特発性関節炎	M08.2B	611	18.9
川崎病性冠動脈病変		1181	36.5
(M30.3 の 532 人を含む。以下、再掲)			
冠動脈瘤(川崎病性)	I25.4D	570	17.6
冠動脈拡張症(川崎病性)	I25.4B	69	2.1
冠動脈狭窄症(川崎病性)	I25.4C	10	0.3
シェーグレン症候群	M35.0	98	3.0
自己免疫性肝炎	K73.8	55	1.7
自己免疫性腸炎	K90.8B	14	0.4
不明(コンピュータ入力ミス等)		2	0.0

表 6-2. 22 年度 膠原病
Collagen Diseases

(合計 3,329 人)
(新規診断 612 人、継続 2,659 人、
転入 16 人、再開 21 人、無記入 21 人)
(男子 1,507 人、女子 1,728 人、無記入 94 人)
(国の小慢事業 3,287 人、県単独事業 42 人)

疾患名	ICD10	人数(人)	%
リウマチ性心疾患	I09.9	13	0.4
スチーブンス・ジョンソン症候群	L51.1	19	0.6
慢性関節リウマチ	M06.9	12	0.4
若年性関節リウマチ	M08.2	1153	34.6
若年性特発性関節炎	M08.2B	761	22.9
川崎病性冠動脈病変		1198	36.0

(M30.3 の 529 人を含む。以下、再掲)			
冠動脈瘤(川崎病性)	I25.4D	607	18.2
冠動脈拡張症(川崎病性)	I25.4B	55	1.7
冠動脈狭窄症(川崎病性)	I25.4C	7	0.2
シェーグレン症候群	M35.0	103	3.1
自己免疫性肝炎	K73.8	55	1.7
自己免疫性腸炎	K90.8B	15	0.5
不明(コンピュータ入力ミス等)		0	0.0

7. 糖尿病

「糖尿病」に関する集計結果を表 7-1 (21 年度)、表 7-2 (22 年度) 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 6,200 人、20 年度 5,878 人、21 年度 5,814 人、22 年度 5,879 人であり、年度ごとの差は少なかった。17 年度以降は 6,000 人前後と、それ以前に比べて、若干の増加傾向は認められた。

登録割合は、1 型糖尿病 80.1%、2 型糖尿病 18.1%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%、また、19 年度以降はほぼ 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 7-1. 21 年度 糖尿病

Diabetes Mellitus

(合計 5,814 人)
(新規診断 752 人、継続 4,948 人、
転入 38 人、再開 14 人、無記入 62 人)
(男子 2,504 人、女子 3,164 人、無記入 146 人)
(国の小慢事業 5,807 人、県単独事業 7 人)

疾患名	ICD10	人数(人)	%
1 型糖尿病	E10.9	4650	79.9
2 型糖尿病	E11.9	1051	18.1
インスリン抵抗性糖尿病			

(以下、再掲)	E11.9A 等	63	1.1	E11.9B	6	0.1	
インスリン受容体異常症				レプレコニズム	E11.9C	2	0.0
	E11.9B	5	0.1	脂肪萎縮性糖尿病	E11.9E	2	0.0
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			
分類不能のインスリン抵抗性糖尿病				E11.9F	51	0.9	
	E11.9F	44	0.8	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	26	0.4
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	18	0.3	MODY 1 (HNF-1α 遺伝子異常)			
MODY 1 (HNF-1α 遺伝子異常)				E11.9H	2	0.0	
	E11.9H	1	0.0	MODY 2	E11.9I	5	0.1
MODY 2	E11.9I	1	0.0	MODY 3 (HNF-4α 遺伝子異常)			
MODY 3 (HNF-4α 遺伝子異常)				E11.9J	7	0.1	
	E11.9J	6	0.1	MODY 5 (HNF-1β 遺伝子異常)			
MODY 5 (HNF-1β 遺伝子異常)				E11.9L	4	0.1	
	E11.9L	4	0.1	ミトコンドリア遺伝子異常による糖尿病			
ミトコンドリア遺伝子異常による糖尿病				E11.9M	2	0.0	
	E11.9M	1	0.0	インスリン遺伝子異常による糖尿病			
インスリン遺伝子異常による糖尿病				E11.9N	5	0.1	
	E11.9N	5	0.1	他の疾患伴う糖尿病 (以下、再掲)			
他の疾患伴う糖尿病 (以下、再掲)				E11.9P 等	29	0.5	
	E11.9P 等	24	0.4	二次性糖尿病	E11.9R	4	0.1
二次性糖尿病	E11.9R	4	0.1	膵摘後糖尿病	E11.9Q	2	0.0
膵摘後糖尿病	E11.9Q	3	0.1	詳細不明の糖尿病	E14.9	5	0.1
詳細不明の糖尿病	E14.9	4	0.1	不明(コンピュータ入力ミス等)		1	0.0
不明(コンピュータ入力ミス等)		4	0.1				

表 7-2. 22 年度 糖尿病

Diabetes Mellitus

(合計 5,879 人)

(新規診断 729 人、継続 5,045 人、

転入 40 人、再開 23 人、無記入 42 人)

(男子 2,564 人、女子 3,190 人、無記入 125 人)

(国の小慢事業 5,861 人、県単独事業 18 人)

疾患名	ICD10	人数(人)	%
1 型糖尿病	E10.9	4712	80.1
2 型糖尿病	E11.9	1034	18.1
インスリン抵抗性糖尿病			
(以下、再掲)	E11.9A 等	72	1.2
インスリン受容体異常症			

8. 先天性代謝異常

「先天性代謝異常」に関する集計結果を表 8-1 (21 年度)、表 8-2 (22 年度) 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 4,470 人、20 年度 4,162 人、21 年度 4,123 人、22 年度 4,221 人であり、その後の増減はほとんど見られなかった。

22 年度は登録人数が多い順に、軟骨無形成症 20.3%、骨形成不全症 11.7%、家族性高コ

レステロール血症 6.8%、ウィルソン病 5.6%、フェニルケトン尿症 5.4%、糖原病 5.4%、ビタミンD抵抗性くる病 3.9%、ムコ多糖症 3.6%、スフィンゴリピドーシス 3.2%、シトルリン血症 2.4%、色素性乾皮症 1.8%であり、以前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22年度にかけて、108人(2.4%)→84人(1.9%)→75人(1.7%)→56人(1.3%)→49人(1.2%)→48人(1.1%)と減少した。以前は、新生児マススクリーニングで発見された肝胆道系疾患が、慢性消化器群で登録されるようになった結果と推測される。

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 8-1. 21 年度 先天性代謝異常

Inborn Errors of Metabolism

(合計 4,123 人)

(新規診断 370 人、継続 3,657 人、転入 34 人、再開 22 人、無記入 40 人)
(男子 2,216 人、女子 1,778 人、無記入 129 人)
(国の小慢事業 4,123 人、県単独事業 0 人)

疾患名	ICD10	人数(人)	%
トランスコバラミンⅡ欠損症	D51.2	5	0.1
先天性葉酸吸収不全症	E53.8	1	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)		255	6.2
フェニルケトン尿症	E70.0	223	5.4
高フェニルアラニン血症	E70.0B	26	0.6
ヒオパレリン欠乏症	E70.0C	6	0.1

チン代謝異常(以下、再掲)		21	0.5
アルカプトン尿症	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	2	0.0
チロシン血症Ⅲ型	E70.2D	3	0.1
楓糖尿症	E71.0	16	0.4
有機酸代謝異常症 (以下、再掲)		146	3.5
メチルロン酸尿症	E71.1H	67	1.6
プロピオン酸血症	E71.1F	35	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	9	0.2
β-クetoアゼ欠損症	E71.1K	3	0.1
複合カルボキシルアゼ欠損症	E88.8P	11	0.3
グルタル酸尿症Ⅰ型	E72.3A	18	0.4
脂肪酸代謝異常症 (以下、再掲)		53	1.3
脂肪酸β酸化異常症	E71.4	3	0.1
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	3	0.1
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	13	0.3
カルニチンアシルカルニチン転移素酵素欠損症			
	E71.4E	4	0.1
グルタル酸尿症Ⅱ型	E72.3F	11	0.3
副腎白質ジストロフィー	E71.3A	61	1.5
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	138	3.3
(以下、再掲)			
シスチン症	E72.0C	8	0.2
眼脳腎症候群	E72.0D	31	0.8
シスチン尿症	E72.0E	60	1.5
ファンconi症候群	E72.0F	25	0.6
ハルトナップ病	E72.0G	2	0.0
リジン尿性蛋白不耐症	E72.0K	5	0.1
高カルニチン血症高アンモニア血症ホモシトルリン尿症			
	E72.0L	7	0.2
ホモシチン尿症	E72.1C	13	0.3

尿素サイクル代謝異常	E72. 2 等	235	5. 7		E74. 4A	6	0. 1
(以下、再掲)					ピルビン酸脱水素酵素欠損症		
高アルギニン血症	E72. 2A	4	0. 1		E74. 4C	27	0. 7
アルギニノコハク酸尿症	E72. 2B	7	0. 2	アミラーゼ欠損症	E74. 8A	1	0. 0
高アンモニア血症	E72. 2C	53	1. 3	シュウ酸尿症	E74. 8C	6	0. 1
シトルリン血症	E72. 2D	92	2. 2	グリセルアルデヒド-3-リン酸脱水素酵素欠乏症			
オニチントランスクルバミラーゼ欠損症					E74. 8D	2	0. 0
	E72. 2E	58	1. 4	ショ糖・イ麦芽糖吸収不全症	E74. 8F	1	0. 0
カルバミリン酸合成酵素欠損症				ガンガラクトシース	E75. 1C 等	18	0. 4
	E72. 2H	12	0. 3	(以下、再掲)			
3-メチルグルタコン酸尿症	E72. 3C	6	0. 1	Tay-Sachs 病	E75. 0B	11	0. 3
高リジン血症	E72. 3B	1	0. 0	GM2-ガンガラクトシース	E75. 0C	3	0. 1
高グリシン血症	E72. 5	5	0. 1	GM1-ガンガラクトシース	E75. 1A	4	0. 1
ザルコシン血症	E72. 5E	1	0. 0	スフィンゴリピトシース	E75. 2 等	132	3. 2
腎性アミノ酸尿症	E72. 9	4	0. 1	(以下、再掲)			
乳糖分解酵素欠損症	E73. 0	21	0. 5	Alexander 病	E75. 2A	13	0. 3
乳糖不耐症	E73. 9	44	1. 1	高プロリン血症	E75. 2C	1	0. 0
糖原病(以下、再掲)	E74. 0L 等	211	5. 1	Gaucher 病	E75. 2D	35	0. 8
糖原病 I 型	E74. 0A	57	1. 4	Fabry 病	E75. 2E	22	0. 5
糖原病 II 型	E74. 0B	21	0. 5	異染性ロイコシトローフィー	E75. 2F	11	0. 3
糖原病 III 型	E74. 0C	14	0. 3	Krabbe 病	E75. 2G	7	0. 2
糖原病 IV 型	E74. 0D	2	0. 0	Farber 病	E75. 2H	1	0. 0
糖原病 V 型	E74. 0E	1	0. 0	多種スルファターゼ欠損症	E75. 2I	1	0. 0
糖原病 VI 型	E74. 0F	5	0. 1	Niemann-Pick 病	E75. 2J	10	0. 2
糖原病 IX 型	E74. 0H	1	0. 0	Pelizaeus-Merzbacher 病			
糖原病 VIII、X 型	E74. 0I	27	0. 7		E75. 2K	22	0. 5
糖原病	E74. 0L	83	2. 0	neuronal ceroid lipofuscinosis			
フルクトース-1, 6-ジホスファターゼ欠損症					E75. 4	4	0. 1
	E74. 1D	6	0. 1	コレステロールエステル蓄積症	E75. 5A	3	0. 1
ガラクトース血症(以下、再掲)		49	1. 2	シアル酸尿症	E75. 5C	2	0. 0
ガラクトース血症 I 型	E74. 2A	17	0. 4	ムコ多糖症	E76. 3A 等	154	3. 7
ガラクトース血症 II 型 (ガラクトキナーゼ欠損症)				(以下、再掲)			
	E74. 2B	22	0. 5	Hurler 症候群	E76. 0A	7	0. 2
ガラクトース血症 III 型 (uridine diphosphate galactose-4-epimerase 欠損症)				Hurler-Scheie 症候群	E76. 0B	1	0. 0
	E74. 2C	15	0. 4	Hunter 症候群	E76. 1A	99	2. 4
グルコース・ガラクトース吸収不全症				ムコ多糖症 III 型	E76. 2A	11	0. 3
	E74. 3	10	0. 2	ムコ多糖症 IV 型	E76. 2B	5	0. 1
ピルビン酸代謝異常(以下、再掲)		33	0. 8	ムコ多糖症 VI 型	E76. 2C	3	0. 1
ピルビン酸カルボキシルラーゼ欠損症				β -グルコシダーゼ欠損症	E76. 3B	2	0. 0
				β -ガラクトシダーゼノイリダーゼ欠損症			

	E76. 3C	2	0.0
ムコ多糖症	E76. 3A	24	0.6
ムコ多糖症	E77. 9 等	16	0.4
(以下、再掲)			
ムコ多糖症Ⅱ型	E77. 0A	12	0.3
ムコ多糖症Ⅲ型	E77. 0B	3	0.1
高コレステロール血症(以下、再掲)		295	7.2
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	275	6.7
家族性高コレステロール血症(ホモ接合型)			
	E78. 0C	11	0.3
高リポ蛋白血症Ⅱ型	E78. 0B	8	0.2
高リポ蛋白血症Ⅳ型	E78. 1	22	0.5
高リポ蛋白血症Ⅰ型	E78. 3B	3	0.1
高リポ蛋白血症Ⅴ型	E78. 3C	1	0.0
家族性低β-リポ蛋白血症			
	E78. 6B	7	0.2
Lesch-Nyhan 症候群	E79. 1B	18	0.4
遺伝性若年性痛風	M10. 9	8	0.2
adenine phosphoribosyltransferase 欠損症			
	E79. 8A	8	0.2
キサントシン尿症	E79. 8C	1	0.0
ホリフリン症(以下、再掲)		16	0.4
プロトホリフリン症	E80. 0	3	0.1
遺伝性プロホリフリン症	E80. 2A	1	0.0
骨髄性プロホリフリン症	E80. 2B	5	0.1
先天性ホリフリン症	E80. 2F	5	0.1
ホリフリン症	E80. 2G	2	0.0
Crigler-Najjar 症候群	E80. 5	2	0.0
銅代謝異常	E83. 0 等	281	6.8
(以下、再掲)			
ウィルソン病	E83. 0A	259	6.3
メンケス病	E83. 0B	22	0.5
リン代謝異常	E83. 3 等	195	4.7
(以下、再掲)			
家族性低リン酸血症	E83. 3A	39	0.9
骨軟化症	E83. 3B	1	0.0
ビタミンD抵抗性くる病	E83. 3D	155	3.8
アポ蛋白 C-II 欠損症	E88. 8D	1	0.0
グリセロールキナーゼ 欠損症	E88. 8T	3	0.1

先天性高乳酸血症	G31. 8B	28	0.7
脳・肝・腎症候群	Q87. 8D	1	0.0
骨疾患(以下、再掲)		1279	31.0
軟骨無形成症	Q77. 4	804	19.5
骨形成不全症	Q78. 0	475	11.5
エーラス・ダンロス症候群	Q79. 6	61	1.5
遺伝性脈管浮腫	Q82. 0	1	0.0
皮膚疾患(以下、再掲)		197	4.8
色素性乾皮症	Q82. 1	83	2.0
白皮症	E70. 3B	48	1.2
ハーモンスキー・パドワク症候群	E70. 3C	5	0.1
致死性表皮水疱症	L13. 9	2	0.0
先天性魚鱗癬		59	1.4
(Q80. 9A の 24 人を含む。以下、再掲)			
非水疱型先天性魚鱗癬様紅皮症			
	Q80. 9B	19	0.5
シェーグレン・ラーソン症候群	Q80. 9D	1	0.0
水疱型先天性魚鱗癬様紅皮症			
	Q80. 3	10	0.2
道化師様魚鱗癬	Q80. 9C	5	0.1
(以下、本来は他の疾患群に分類される)			
カカグ 祉症候群	Q89. 3	1	0.0
不明(コンピュータ入力ミス等)		12	0.3

表 8-2. 22 年度 先天性代謝異常

Inborn Errors of Metabolism

(合計 4, 221 人)

(新規診断 435 人、継続 3, 693 人、

転入 30 人、再開 29 人、無記入 34 人)

(男子 2, 281 人、女子 1, 815 人、無記入 125 人)

(国の小慢事業 4, 210 人、県単独事業 11 人)

疾患名	ICD10	人数(人)	%
トランスコバラミンⅡ欠損症	D51. 2	7	0.2
ビタミン D 依存性くる病	E55. 0A	9	0.2
フェニルアラニン代謝異常(以下、再掲)		263	6.2
フェニルケトン尿症	E70. 0	230	5.4
高フェニルアラニン血症	E70. 0B	26	0.6
ヒオプトリン欠乏症	E70. 0C	7	0.2
チロシン代謝異常(以下、再掲)		19	0.5

アルブト尿症	E70. 2A	3	0.1		E72. 0L	7	0.2
チロシン血症Ⅰ型	E70. 2E	11	0.3	ホモシチン尿症	E72. 1C	13	0.3
チロシン血症Ⅱ型	E70. 2C	2	0.0	メチオニオトノシルトランスフェラーゼ欠損症			
チロシン血症Ⅲ型	E70. 2D	3	0.1		E72. 1D	1	0.0
ホムイミトランスフェラーゼ欠損症	E70. 8G	1	0.0	尿素サイクル代謝異常	E72. 2等	243	5.6
楓糖尿症	E71. 0	18	0.4	(以下、再掲)			
有機酸代謝異常症(以下、再掲)		147	3.5	高アルギニン血症	E72. 2A	4	0.1
メチルマロン酸尿症	E71. 1H	70	1.7	アルギニコハク酸尿症	E72. 2B	6	0.1
プロピオン酸血症	E71. 1F	33	0.8	高アンモニア血症	E72. 2C	48	1.1
イソ吉草酸血症	E71. 1A	4	0.1	シトルリン血症	E72. 2D	101	2.4
βメチルクロニルグリシン尿症	E71. 1I	1	0.0	オルニチントランスカルバミラーゼ欠損症			
3-ヒドロキシ-3-メチルグルタル酸尿症					E72. 2E	59	1.4
	E71. 1J	10	0.2	カルバミリン酸合成酵素欠損症			
β-ケトチラゼ欠損症	E71. 1K	1	0.1		E72. 2H	15	0.4
複合カルボキシルゼ欠損症	E88. 8P	8	0.2	3-メチルグルタコン酸尿症	E72. 3C	6	0.1
グルタル酸尿症Ⅰ型	E72. 3A	20	0.5	先天性リジン尿症	E72. 3E	1	0.0
脂肪酸代謝異常症(以下、再掲)		65	1.5	高グリシン血症	E72. 5	6	0.1
脂肪酸β酸化異常症	E71. 4	4	0.1	高プロリン血症	E72. 5C	1	0.0
中鎖アシルCoA脱水素酵素欠損症				腎性アミノ酸尿症	E72. 9	5	0.1
	E71. 4A	9	0.2	乳糖分解酵素欠損症	E73. 0	17	0.4
極長鎖アシルCoA脱水素酵素欠損症				乳糖不耐症	E73. 9	44	1.0
	E71. 4C	14	0.3	糖原病(以下、再掲)	E74. 0L等	228	5.4
三頭酵素欠損症	E71. 4D	3	0.1	糖原病Ⅰ型	E74. 0A	57	1.4
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Ⅱ型	E74. 0B	27	0.6
	E71. 3C	15	0.4	糖原病Ⅲ型	E74. 0C	17	0.4
カルニチンアシルカルニチン転移素酵素欠損症				糖原病Ⅳ型	E74. 0D	4	0.1
	E71. 4E	7	0.2	糖原病Ⅴ型	E74. 0E	1	0.0
グルタル酸尿症Ⅱ型	E72. 3F	13	0.3	糖原病Ⅵ型	E74. 0F	9	0.2
副腎白質ジストロフィー	E71. 3A	66	1.6	糖原病Ⅷ、Ⅹ型	E74. 0I	30	0.7
先天性リパーゼ欠損症	E71. 3B	4	0.1	肝型糖原病	E74. 0J	1	0.0
アミノ酸転送異常	E72. 0等	131	3.1	糖原病	E74. 0L	82	1.9
(以下、再掲)				フルクトース-1, 6-ジホスファターゼ欠損症			
イミノ酸異常症	E72. 0A	1	0.0		E74. 1D	5	0.1
シスチン症	E72. 0C	5	0.1	ガラクトース血症(以下、再掲)		48	1.1
眼脳腎症候群	E72. 0D	32	0.8	ガラクトース血症Ⅰ型	E74. 2A	16	0.4
シスチン尿症	E72. 0E	55	1.3	ガラクトース血症Ⅱ型(ガラクトキナーゼ欠損症)			
ファンconi症候群	E72. 0F	23	0.5		E74. 2B	20	0.5
ハルトナップ病	E72. 0G	2	0.0	ガラクトース血症Ⅲ型(uridine diphosphate galactose-4-epimerase欠損症)			
リジン尿性蛋白不耐症	E72. 0K	6	0.1		E74. 2C	12	0.3
高オルニチン血症高アンモニア血症ホモシトルリン尿症							

グルコース・ガラクトース吸収不全症	E74. 3	14	0.3	β -ガラクトシダーゼ-ノイミダーゼ欠損症	E76. 3C	2	0.0
ピルビン酸代謝異常(以下、再掲)		36	0.9	ムコ多糖症	E76. 3A	29	0.7
ピルビン酸カルボキシラーゼ欠損症	E74. 4A	7	0.2	ムコビトース	E77. 9等	17	0.4
ピルビン酸脱水素酵素欠損症	E74. 4C	29	0.7	(以下、再掲)			
アミラーゼ欠損症	E74. 8A	1	0.0	ムコビトースII型	E77. 0A	14	0.3
シュウ酸尿症	E74. 8C	5	0.1	ムコビトースIII型	E77. 0B	3	0.1
グリセルアルデヒド-3-リン酸脱水素酵素欠乏症	E74. 8D	1	0.0	高コレステロール血症(以下、再掲)		287	6.8
ショ糖・イ麦芽糖吸収不全症	E74. 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	269	6.3
ガングリオシトース	E75. 1C等	20	0.5	家族性高コレステロール血症(ホモ接合型)	E78. 0C	10	0.2
(以下、再掲)				高リポ蛋白血症II型	E78. 0B	8	0.2
Tay-Sachs病	E75. 0B	13	0.3	高リポ蛋白血症IV型	E78. 1	21	0.5
GM2-ガングリオシトース	E75. 0C	2	0.0	高リポ蛋白血症I型	E78. 3B	5	0.1
GM1-ガングリオシトース	E75. 1A	4	0.1	高リポ蛋白血症V型	E78. 3C	1	0.0
スフィンゴリポシトース	E75. 2等	128	3.2	家族性低 β -リポ蛋白血症			
(以下、再掲)				E78. 6B	5	0.1	
Alexander病	E75. 2A	13	0.3	レンチノコレステロールアシルトランスフェラーゼ欠損症	E78. 6E	1	0.0
Gaucher病	E75. 2D	30	0.7	Lesch-Nyhan症候群	E79. 1B	21	0.5
Fabry病	E75. 2E	29	0.7	遺伝性若年性痛風	M10. 9	7	0.2
異染性マイグロストロフィー	E75. 2F	12	0.3	adenine phosphoribosyltransferase欠損症			
Krabbe病	E75. 2G	8	0.2	E79. 8A	9	0.2	
Farber病	E75. 2H	3	0.1	キサントシン尿症	E79. 8C	2	0.0
Niemann-Pick病	E75. 2J	7	0.2	ポルフィリン症(以下、再掲)		25	0.6
Pelizaeus-Merzbacher病	E75. 2K	24	0.6	プロポルフィリン症	E80. 0	4	0.1
neuronal ceroid lipofuscinosis	E75. 4	5	0.1	遺伝性コプロポルフィリン症	E80. 2A	5	0.1
コレステロールエステル蓄積症	E75. 5A	4	0.1	骨髄性プロポルフィリン症	E80. 2B	6	0.1
シアル酸尿症	E75. 5C	1	0.0	骨髄性ポルフィリン症	E80. 2E	1	0.0
ムコ多糖症	E76. 3A等	154	3.6	先天性ポルフィリン症	E80. 2F	7	0.1
(以下、再掲)				ポルフィリン症	E80. 2G	2	0.0
Hurler症候群	E76. 0A	4	0.1	Crigler-Najjar症候群	E80. 5	3	0.0
Hunter症候群	E76. 1A	94	2.2	銅代謝異常	E83. 0等	260	6.2
ムコ多糖症III型	E76. 2A	13	0.3	(以下、再掲)			
ムコ多糖症IV型	E76. 2B	5	0.1	ウィルソン病	E83. 0A	238	5.6
ムコ多糖症VI型	E76. 2C	4	0.1	メンケス病	E83. 0B	22	0.5
β -ガラクトシダーゼ欠損症	E76. 3B	3	0.1	リン代謝異常	E83. 3等	198	4.7
				(以下、再掲)			
				家族性低リン酸血症	E83. 3A	33	0.8

骨軟化症	E83. 3B	2	0.0
ビタミンD抵抗性くる病	E83. 3D	163	3.9
アポ蛋白C-II欠損症	E88. 8D	2	0.0
グリセロールキナーゼ欠損症	E88. 8T	3	0.1
先天性高乳酸血症	G31. 8B	25	0.6
脳・肝・腎症候群	Q87. 8D	1	0.0
骨疾患（以下、再掲）		1352	32.0
軟骨無形成症	Q77. 4	857	20.3
骨形成不全症	Q78. 0	495	11.7
エーラス・ダントロス症候群	Q79. 6	63	1.5
遺伝性脈管浮腫	Q82. 0	1	0.0
皮膚疾患（以下、再掲）		193	4.6
色素性乾皮症	Q82. 1	75	1.8
白皮症	E70. 3B	54	1.3
ハーマンスキー・パドゥラク症候群	E70. 3C	5	0.1
致死性表皮水疱症	L13. 9	2	0.0
先天性魚鱗癬		57	1.4
(Q80. 9Aの24人を含む。以下、再掲)			
非水疱型先天性魚鱗癬様紅皮症			
Q80. 9B		14	0.3
シェーグレン・ラーソン症候群	Q80. 9D	2	0.0
水疱型先天性魚鱗癬様紅皮症			
Q80. 3		12	0.3
道化師様魚鱗癬	Q80. 9C	5	0.1
(以下、本来は他の疾患群に分類される)			
カクタゲ病候群	Q89. 3	1	0.0
不明(コンビュータ入力ミス等)		5	0.1

9. 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9-1（21年度）、表9-2（22年度）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3,986人、20年度3,766人、21年度3,689人、22年度3,788人であった。16年度まで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。

22年度の登録割合は、多い順に血友病A 30.9%、原発性免疫不全症 10.7%、血小板減少性紫斑病 11.6%、血友病B 6.8%、von Willebrand病 6.6%、遺伝性球状赤血球症 6.8%、免疫学的血小板減少症 3.5%、無顆粒球症 3.5%であり、最近数年はほぼ同様であった。

表9-1. 21年度 血友病等血液・免疫疾患
Blood Diseases and Immunodeficiencies
Including Haemophiliae（合計3,689人）
（新規診断556人、継続3,053人、
転入32人、再開14人、無記入34人）
（男子2,536人、女子1,037人、無記入116人）
（国の小慢事業3,682人、県単独事業7人）

疾患名	ICD10	人数(人)	%
AIDS	B24	14	0.4
慢性活動性EBウイルス感染症	B27. 9A	52	1.4
Kasabach-Merritt症候群			
	D18. 0	66	1.8
真性多血症	D45	2	0.1
骨髄増殖性疾患	D47. 1	1	0.0
血小板血症	D47. 3	9	0.2
悪性貧血	D51. 0	2	0.1
葉酸欠乏性貧血	D52. 9	2	0.1
巨赤芽球性貧血	D53. 1	8	0.2
グルコース-6-リン酸脱水素酵素欠乏性貧血			
	D55. 0	25	0.7
ホホグリセリン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	10	0.3

(以下、再掲)				脾機能亢進性血小板減少症			
βサラセミア	D56.1	2	0.1		D69.5	18	0.5
鎌状赤血球貧血	D57.8	1	0.0	周期性血小板減少症	D69.6	1	0.0
遺伝性球状赤血球症	D58.0	246	6.7	好中球減少症 (以下、再掲)		197	5.3
遺伝性橢円赤血球症	D58.1	3	0.1	無顆粒球症	D70 A	135	3.7
異常ヘモグロビン症	D58.2	7	0.2	周期性好中球減少症	D70 B	34	0.9
遺伝性有口赤血球症	D58.8A	1	0.0	自己免疫性好中球減少症			
ヘモグロビンM症	D74.0	3	0.1		D70 C	21	0.6
遺伝性非球状性溶血性貧血				Kostmann 病	D70 D	7	0.1
	D58.9	8	0.2	白血球機能異常症	D71	5	0.1
自己免疫性溶血性貧血	D59.1	56	1.5	白血球の遺伝性異常	D72.0	3	0.1
微小血管障害性溶血性貧血				好酸球増加症	D72.1	25	0.7
	D59.4	3	0.1	骨髓線維症	D75.8	1	0.0
発作性夜間ヘモグロビン尿症	D59.5	1	0.0	原発性免疫不全症 (以下、再掲)		377	10.2
脾機能亢進性溶血性貧血				慢性肉芽腫症	D71 B	66	1.8
	D59.8	3	0.1	先天性無γグロブリン血症			
赤芽球癆	D60.9	39	1.1		D80.0	91	2.5
先天性低形成性貧血	D61.0	47	1.2	低ガンマグロブリン血症	D80.1	22	0.6
原発性鉄芽球性貧血	D64.0	2	0.1	IgA (単独) 欠損症	D80.2	4	0.1
鉄芽球性貧血	D64.3	3	0.1	IgG 単独欠損症	D80.3	8	0.2
先天性赤血球産生異常性貧血				高IgM症候群	D80.5	9	0.2
	D64.4	10	0.3	免疫グロブリン欠損症	D80.8	16	0.4
血友病A	D66	1160	31.4	スイス型無ガンマグロブリン血症	D81.2	1	0.0
血友病B	D67	247	6.7	重症複合免疫不全症	D81.9	43	1.2
フォン・ウィルブラント病	D68.0	231	6.3	ウイスコット・アルトリッチ症候群	D82.0	26	0.7
その他の遺伝性凝固因子欠乏症				DiGeorge 症候群	D82.1	12	0.3
(以下、再掲)	D68.2 等	64	1.7	高IgE症候群	D82.4	25	0.7
第I因子欠乏症	D68.2A	7	0.2	細胞性免疫不全(症)	D83.1	15	0.4
第II因子欠乏症	D68.2B	4	0.1	分類不能型免疫不全症	D83.9	28	0.8
第V因子欠乏症	D68.2C	4	0.1	原発性補体異常症	D84.1	1	0.0
第VII因子欠乏症	D68.2D	13	0.4	異ガンマグロブリン血症	D89.2A	1	0.0
第X I 因子欠乏症	D68.1	7	0.2	Chediak-東症候群	E70.3A	3	0.1
第X II 因子欠乏症	D68.2F	2	0.1	ataxia telangiectasia			
第X III 因子欠乏症	D68.2G	20	0.5		G11.3	6	0.2
アンチロビンIII欠乏症	D68.2I	4	0.1	乳児一過性低ガンマグロブリン血症			
血小板機能異常症	D69.1	56	1.5		D80.7	1	0.0
血小板減少性紫斑病	D69.3	402	10.9	慢性移植片対宿主病	D89.9	67	1.8
先天性無巨核球性血小板減少症				ヘモジデローシス	E83.1	1	0.0
	D69.4A	6	0.2	C蛋白欠乏症	E88.8I	13	0.4
免疫学的血小板減少症	D69.4B	128	3.5	S蛋白欠乏症	E88.8T	4	0.1

遺伝性出血性末梢血管拡張症	I78.0	10	0.3	鎌状赤血球貧血	D57.8	1	0.0
Banti 症候群	K76.6	5	0.1	遺伝性球状赤血球症	D58.0	256	6.8
血栓性血小板減少性紫斑病	M31.1	29	0.8	遺伝性橢円赤血球症	D58.1	2	0.1
新生児溶血性貧血	P55.0	1	0.0	異常ヘモグロビン症	D58.2	9	0.2
大理石病	Q78.2	1	0.0	遺伝性有口赤血球症	D58.8A	1	0.0
Bloom 症候群	Q82.8	1	0.0	ヘモグロビンM症	D74.0	3	0.1
不明(コンビニータ入力ミス等)		3	0.1	遺伝性非球状性溶血性貧血	D58.9	6	0.2
				自己免疫性溶血性貧血	D59.1	55	1.5
				微小血管障害性溶血性貧血	D59.4	3	0.1

表9-2. 22年度 血友病等血液・免疫疾患

**Blood Diseases and Immunodeficiencies
Including Haemophiliae (合計3,778人)**

(新規診断520人、継続3,186人、
転入28人、再開19人、無記入25人)
(男子2,591人、女子1,082人、無記入105人)
(国の小慢事業3,771人、県単独事業7人)

疾患名	ICD10	人数(人)	%				
AIDS	B24	17	0.4	発作性夜間ヘモグロビン尿症	D59.5	2	0.1
慢性活動性EBウイルス感染症	B27.9A	52	1.4	脾機能亢進性溶血性貧血	D59.8	3	0.1
Kasabach-Merritt 症候群	D18.0	75	2.0	赤芽球癆	D60.9	42	1.1
真性多血症	D45	1	0.0	先天性低形成性貧血	D61.0	47	1.2
骨髄増殖性疾患	D47.1	4	0.1	原発性鉄芽球性貧血	D64.0	1	0.0
血小板血症	D47.3	11	0.3	鉄芽球性貧血	D64.3	2	0.1
悪性貧血	D51.0	2	0.1	先天性赤血球産生異常性貧血	D64.4	8	0.2
葉酸欠乏性貧血	D52.9	2	0.1	血友病A	D66	1160	30.9
巨赤芽球性貧血	D53.1	9	0.2	血友病B	D67	256	6.8
グルコース-6-リン酸脱水素酵素欠乏性貧血	D55.0	25	0.7	フォン・ウィルブラント病	D68.0	234	6.2
ホスホリセリン酸キナーゼ欠乏性貧血	D55.2F	1	0.0	その他の遺伝性凝固因子欠乏症	D68.2等	60	1.6
ピルビン酸キナーゼ欠乏性貧血	D55.2G	2	0.1	(以下、再掲)	D68.2A	10	0.3
ピルビン酸キナーゼ欠損症	E74.4B	2	0.1	第I因子欠乏症	D68.2B	5	0.1
サラセミア	D56.9等	7	0.2	第V因子欠乏症	D68.2C	4	0.1
(以下、再掲)				第VII因子欠乏症	D68.2D	13	0.3
βサラセミア	D56.1	2	0.1	第X I 因子欠乏症	D68.1	6	0.2
				第X II 因子欠乏症	D68.2F	2	0.1
				第X III 因子欠乏症	D68.2G	16	0.5
				アンチトロンビンIII欠乏症	D68.2I	4	0.1
				血小板機能異常症	D69.1	56	1.5
				血小板減少性紫斑病	D69.3	440	11.6
				先天性無巨核球性血小板減少症	D69.4A	5	0.1
				免疫学的血小板減少症	D69.4B	131	3.5
				脾機能亢進性血小板減少症	D69.5	19	0.5

周期性血小板減少症	D69.6	1	0.0
好中球減少症 (以下、再掲)		191	5.1
無顆粒球症	D70 A	133	3.5
周期性好中球減少症	D70 B	30	0.8
自己免疫性好中球減少症			
D70 C		21	0.6
Kostmann 病	D70 D	7	0.2
白血球機能異常症	D71	4	0.1
白血球の遺伝性異常	D72.0	4	0.1
好酸球増加症	D72.1	20	0.7
骨髄線維症	D75.8	3	0.1
原発性免疫不全症(以下、再掲)		405	10.7
慢性肉芽腫症	D71 B	73	1.9
先天性無γグロブリン血症			
D80.0		99	2.6
低γグロブリン血症	D80.1	24	0.6
IgA (単独) 欠損症	D80.2	6	0.2
IgG 単独欠損症	D80.3	9	0.2
IgM 欠損症	D80.4	1	0.0
高 IgM 症候群	D80.5	7	0.2
免疫グロブリン欠損症	D80.8	12	0.3
ミス型無γグロブリン血症	D81.2	1	0.0
アデランテアミン欠損症	D81.3	1	0.0
重症複合免疫不全症	D81.9	40	1.1
ウイスコット・アルドリッチ症候群	D82.0	27	0.7
DiGeorge 症候群	D82.1	12	0.3
高 IgE 症候群	D82.4	27	0.7
細胞性免疫不全(症)	D83.1	18	0.5
分類不能型免疫不全症	D83.9	34	0.9
原発性補体異常症	D84.1	4	0.1
Chediak-東症候群	E70.3A	3	0.1
ataxia telangiectasia			
G11.3		7	0.2
慢性移植片対宿主病	D89.9	68	1.8
ヘモジデローシス	E83.1	1	0.0
C 蛋白欠乏症	E88.8I	13	0.3
S 蛋白欠乏症	E88.8T	4	0.1
遺伝性出血性末梢血管拡張症			
I78.0		11	0.3
Banti 症候群	K76.6	2	0.1

血栓性血小板減少性紫斑病			
M31.1		24	0.6
新生児溶血性貧血	P55.0	1	0.0
大理石病	Q78.2	3	0.1
Bloom 症候群	Q82.8	1	0.0
不明(コンピュータ入力ミス等)		3	0.1

10. 神経・筋疾患

「神経・筋疾患」に関する集計結果を、表 10-1 (21 年度)、表 10-2 (22 年度) に示す。

10、及び 11 年度の登録人数 1,062 人、12 年度の 1,047 人、13 年度 978 人、14 年度 1,050 人、15 年度 1,186 人、16 年度 1,105 人に比べ、17 年度 2,880 人、18 年度 3,167 人、19 年度 3,934 人、20 年度 3,995 人、21 年度 3,833 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、レノックス・ガストウ症候群、重症乳児ミオクロニーてんかん等の登録が見られたためである。

表 10-1. 21 年度 神経・筋疾患

Neuromuscular Diseases

(合計 3,833 人)

(新規診断 510 人、継続 3,243 人、転入 20 人、再開 18 人、無記入 42 人)
(男子 1,990 人、女子 1,716 人、無記入 127 人)
(国の小慢事業 3,764 人、県単独事業 69 人)

疾患名	ICD10	人数(人)	%
亜急性硬化性全脳炎	A81.1	26	0.7
(特定疾患対象)			
レット症候群	F84.2	98	2.6
Leigh 脳症	G31.8A	69	1.8
点頭てんかん	G40.4	2196	57.3
レノックス・ガストウ症候群	G40.4A	398	10.4
重症乳児ミオクロニーてんかん	G40.4B	155	4.0
無痛無汗症	G60.8	39	1.0
先天性シパー (G71.2 の 91 人を含む)			

(以下、再掲)		317	8.3
先天性筋線維型不均等症	G71.2B	5	0.1
ネリソミハチ	G71.2C	14	0.4
遅発型ネリソミハチ	G71.2D	2	0.1
セントラルコア病	G71.2E	1	0.0
福山型先天性筋ジストロフィー			
	G71.2F	202	5.3
中心核ミハチ	G71.2J	2	0.1
先天性遺伝性筋ジストロフィー	G71.2G	1	0.0
ミトコンドリア脳筋症	G71.3	172	4.5
結節性硬化症	Q85.1	363	9.5
不明(コンピュータ入力ミス等)		0	0.0

表 10-2. 22 年度 神経・筋疾患

Neuromuscular Diseases

(合計 4,272 人)

(新規診断 538 人、継続 3,654 人、

転入 21 人、再開 29 人、無記入 30 人)

(男子 2,212 人、女子 1,950 人、無記入 110 人)

(国の小慢事業 4,162 人、県単独事業 110 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	23	0.5
レット症候群	F84.2	134	3.1
Leigh 脳症	G31.8A	76	1.8
點頭てんかん	G40.4	2447	57.3
レノックス・ガストリ症候群	G40.4A	440	10.3
重症乳児ミクロてんかん	G40.4B	178	4.2
無痛無汗症	G60.8	39	0.9
先天性ミハチ (以下、再掲) (G71.2 の 99 人、G71.9 の 3 人を含む)		348	8.1
筋細管性ミハチ	G71.2A	1	0.0
先天性筋線維型不均等症	G71.2B	2	0.0
ネリソミハチ	G71.2C	14	0.3
セントラルコア病	G71.2E	3	0.1
福山型先天性筋ジストロフィー			
	G71.2F	226	5.3
ミトコンドリア脳筋症	G71.3	183	4.3
結節性硬化症	Q85.1	403	9.4

不明(コンピュータ入力ミス等) 0 0.0

11. 慢性消化器疾患

17 年度新規疾患群であり、集計結果を表 11-1 (21 年度)、表 11-2 (22 年度) に示す。登録人数は 17 年度 2,782 人、18 年度 2,683 人、19 年度 2,742 人、20 年度 2,631 人、21 年度 2,654 人、22 年度 2,726 人とほぼ同様であった。疾患ごとの登録割合も 22 年度は、胆道閉鎖症 74.3%、先天性胆道拡張症 14.7%、Alagille 症候群 3.1% であり、従来とほぼ同様であった。

表 11-1. 21 年度 慢性消化器疾患

Digestive Diseases (合計 2,654 人)

(新規診断 269 人、継続 2,339 人、

転入 19 人、再開 9 人、無記入 18 人)

(男子 964 人、女子 1,625 人、無記入 65 人)

(国の小慢事業 2,648 人、県単独事業 6 人)

疾患名	ICD10	人数(人)	%
肝胆道系疾患		2628	99.0
デュビン・ジヨンソン症候群	E80.6A	1	0.0
肝硬変	K76.1	53	2.0
進行性家族性肝内胆汁うっ滞症			
	K76.1A	25	0.9
門脈圧亢進症	K76.6B	35	1.3
原発性硬化性胆管炎	K83.0	34	1.3
肝内胆管拡張症	K83.8	4	0.2
胆道閉鎖症	Q44.2	1971	74.3
肝内胆管閉鎖症	Q44.2B	4	0.2
先天性胆道拡張症	Q44.5	389	14.7
先天性肝線維症	Q44.5A	16	0.6
肝内胆管低形成症	Q44.5B	10	0.4
肝内胆管異形成症候群	Q44.5C	3	0.1
Alagille 症候群	Q44.7	83	3.1
慢性腸疾患		26	1.0
腸リンパ管拡張症	K63.9	23	0.9
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) 0 0.0

表 11-2. 22 年度 慢性消化器疾患

Digestive Diseases (合計2,726人)

(新規診断259人、継続2,418人、

転入19人、再開15人、無記入15人)

(男子971人、女子1,696人、無記入59人)

(国の小慢事業2,719人、県単独事業7人)

疾患名	ICD10	人数(人)	%
肝胆道系疾患		2701	99.1
デュビン・ジョリソン症候群	E80.6A	1	0.0
ローター型過ビリルビン血症	E80.6B	1	0.0
肝硬変	K76.1	53	1.9
進行性家族性肝内胆汁うっ滞症			
	K76.1A	29	1.1
門脈圧亢進症	K76.6B	45	1.5
原発性硬化性胆管炎	K83.0	29	1.1
肝内胆管拡張症	K83.8	7	0.3
胆道閉鎖症	Q44.2	2019	74.1
肝内胆管閉鎖症	Q44.2B	3	0.1
先天性胆道拡張症	Q44.5	400	14.7
先天性肝線維症	Q44.5A	16	0.6
肝内胆管低形成症	Q44.5B	9	0.3
肝内胆管異形成症候群	Q44.5C	3	0.1
Alagille 症候群	Q44.7	90	3.3
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	0.1
不明(コンピュータ入力ミス等)		0	0.0

12. 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 12-1-1 (21 年度)、表 12-1-2 (22 年度) に、継続申請症例は表 12-2-1 (21 年度)、表 12-2-2 (22 年度) 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、19 年度 287 人、20 年度 310 人、21 年度 333 人、22 年度 344 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、継続申請症例は 17 年度 12,084 人、18 年度 12,185 人、19 年度 9,135 人、20 年度 9,244 人、21 年度 9,259 人、22 年度 9,800 人であり、やや減少傾向を示した。

表 12-1-1.

21 年度 成長ホルモン治療用意見書

(初回申請症例) (合計2,113人)

(男子1,214人、女子836人、無記入63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	1838	87.0
ターナー症候群	Q96	115	5.4
下垂体機能低下症	E23.0A	22	1.0
プラダー・ウィリー症候群	Q87.1A	50	2.4
軟骨無形成症	Q77.4	60	2.8
慢性腎不全	N18.9	8	0.4
その他の慢性腎疾患		7	0.3
その他(治療対象外の疾患等)		9	0.4
不明(コンピュータ入力ミス等)		4	0.2

表 12-1-2.

22 年度 成長ホルモン治療用意見書

(初回申請症例) (合計2,430人)

(男子1,421人、女子935人、無記入74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	2075	85.4
ターナー症候群	Q96	146	6.0
下垂体機能低下症	E23.0A	33	1.4
プラダー・ウィリー症候群	Q87.1A	56	2.3
軟骨無形成症	Q77.4	75	3.1
慢性腎不全	N18.9	12	0.5
その他の慢性腎疾患		10	0.4
その他(治療対象外の疾患等)		21	0.9
不明(コンピュータ入力ミス等)		0	0.0

表 12-2-1.

21 年度 成長ホルモン治療用意見書
(継続申請症例) (合計 11,076 人)
 (男子 6,657 人、女子 4,230 人、無記入 189 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	9259	83.6
ターナー症候群	Q96	794	7.2
下垂体機能低下症	E23.0A	128	1.2
プラターウィー症候群	Q87.1A	333	3.0
軟骨無形成症	Q77.4	435	3.9
慢性腎不全	N18.9	22	0.2
その他の慢性腎疾患		35	0.3
その他(治療対象外の疾患等)		34	0.3
不明(コンピュータ入力ミス等)		36	0.3

表 12-2-2.

22 年度 成長ホルモン治療用意見書
(継続申請症例) (合計 11,827 人)
 (男子 6,985 人、女子 4,611 人、無記入 231 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	9800	82.9
ターナー症候群	Q96	837	7.1
下垂体機能低下症	E23.0A	149	1.3
プラターウィー症候群	Q87.1A	344	2.9
軟骨無形成症	Q77.4	430	3.6
慢性腎不全	N18.9	24	0.2
その他の慢性腎疾患		40	0.3
その他(治療対象外の疾患等)		154	1.3
不明(コンピュータ入力ミス等)		1	0.0

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、松井陽、黒田達夫、他：平成 20 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 22 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・解析・情報提供に関する研究」報告書；13～39、2011
- 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うる疾患. 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、2000