「先天性代謝異常」の資料は、55都府県市から得られ、登録者は3561人（男子1644人、女子1824人、無記入93人）であった。先天性胆道閉鎖症904人、軟骨異栄養症366人、総胆管拡張症352人、骨形成不全症156人の頻度が高く、狭義の先天性代謝異常症としては、家族性高コレステロール血症191人、糖原病138人、フェニルケトン尿症126人、ウィルソン病106人、ガラクトース血症86人、ムコ多糖症73人、家族性低燐酸血症64人、ビタミンD抵抗性くる病60人、シスチン尿症56人、スフィンゴリピドーシス51人、腎尿細管性アシドーシス50人、乳糖不耐症45人の順であった。これらは経験的に予想される疾患順とほぼ一致していた。さらに全自治体から集計されると、各疾患の全国的頻度が初めて明らかになる。

フェニルケトン尿症、楓糖尿症23人、ホモシスチン尿症25人、ガラクトース血症の比較的多くは、マススクリーニングで発見されていた。その他、研究段階として実施されている家族性高コレステロール血症は8人が、ウィルソン病は3人がマススクリーニングされていた。

知的予後の正確な把握のためには、医療意見書の書式と申請時の審査に問題があると考えられるので、医療意見書を早期に改訂する必要がある。また、より詳しい患者情報を得るため、(1)新生児マススクリーニング対象疾患には申請時に追跡調査用紙（特殊ミルク事務局使用）を添付させる、(2)厚生省に１年遅れで送付される医療意見書の閲覧を特定の研究班員に許可する、(3)医療意見書に書かれた担当医師への連絡を特定の研究班員に許可する、等が望まれる。

⑨血友病等血液疾患

「血友病等血液疾患」の資料は、54都府県市から得られ、登録者は5028人（男子2923人、女子1986人、無記入119人）であった。頻度が高い順に、血管性紫斑病37.0%、血友病Ａ12.8%、遺伝性球状赤血球症7.5%、溶血性尿毒症症候群3.6%であった。

血管性紫斑病は、平成１０年２月分から対象基準が改正されたが、血友病等血液疾患に占める割合は、全国的に減少していなかった。血管性紫斑病と紫斑病性腎炎の地域別新規登録状況は、正の相関が認められず、人為的なバイアスがあると考えられる。

⑩神経・筋疾患

「神経・筋疾患」の資料は、51都府県市から得られ、登録者は782人（男子454人、女子298人、無記入30人、これらのうち県単は162人）であった。点頭てんかんの新規診断例は169人で、男女比は約３：２であった。亜急性硬化性全脳炎は、麻疹の予防接種の普及により発症が減少しているが、新規登録者は９人であった。無痛無汗症を想定した医療意見書案を作成した。

⑪成長ホルモン治療用意見書

「初回用」の資料は、46都府県市から得られ、登録者は1331人（男子819人、女子501人、無記入11人）、「継続用」の資料は、41都府県市から得られ、登録者は6257人（男子4119人、女子2085人、無記入53人）であった。成長ホルモン治療用意見書は記入項目が多く、またコンピュータソフトも自動計算を行う箇所が多い等、複雑に作成されているためか、集計可能な都府県市の資料が比較的限られていた。

成長ホルモン分泌不全性低身長症児の85%、ターナー症候群児の60%、軟骨異栄養症児の42%、慢性腎不全患児の17%が、成長ホルモン治療用意見書を提出していた。

⑫東京都の小児慢性特定疾患治療研究事業

平成１０年度の疾患群ごとの認定状況は、前年度と大きな差はなかった。実施主体である自治体は、個人情報の保護に万全を期しており、自治体外へのデータ提供は慎重に行っている。データ提供に際しては、保護者の「同意する」意思確認はもちろんのこと、「同意しない」意

志も表示できるようにすべきである。

⑬三重県の小児慢性特定疾患治療研究事業

平成１０年度、医療意見書の追加記入を求めたのが、1452件中201件、不承認が18件であった。医療意見書のデータ入力については、診断名を含めて医療審査委員会が全てチェックしていたので、判断に迷うことはほとんどなかった。平成１０年度以降の医療費は、通院分・入院分共に確実に減少していた。成長ホルモン分泌不全性低身長症の認定状況は、新規・継続ともに明らかに件数が減少していた。

２）今後の小児慢性特定疾患治療研究事業の改善案

今後の小慢事業をより良いものにするため、以下、４点の使用または実施が望まれる。

①同意書案

個人情報保護の原則について、諸外国で発表された指針をもとに考察した。情報公開に関する原則と倫理体制の確立、情報保護の枠組みの明確化、そして調査研究の重要性を衆知させるため、解析結果の還元と医療への反映が大切である。

この考え方に基づき、小慢事業への参加同意書案を作成した。小慢事業の説明と参加協力依頼、個人情報保護への配慮、非同意の際も不利益を被らないこと、参加中止が可能であることや研究結果の報告方法等を記載した。小慢事業に参加申請することが研究対象になることへの同意と同等とみなし、「申請書 兼 同意書」を原則とし、研究が進展していくことが望まれる。

②医療意見書の修正案

「新規、転入、継続」の項目内に「再開」を追加する。「悪性新生物」、「糖尿病」、「先天性代謝異常」、「神経・筋疾患」の医療意見書の一部を修正し、ソフトと連動させることにより、より良い全国集計・解析が可能となる。

③医療意見書記載要領案

「医療意見書記載についてのお願い」、「医療意見書のコンピュータ処理と利用」を作成した。医療意見書を記載する主治医に示すことにより、より正確に記載された医療意見書に基づく登録が増えることが期待される。

④ソフトの改良

都道府県等の現場でのコンピュータ入出力上の問題点を探り、ソフトの改良すべき点を考察した。ＩＣＤコード入力時の入力固定化、データ出力時の強制的な修復と最適化、医療意見書修正時に連動したソフトの修正を行い、さらに都道府県版では、データ読込機能の増設、登録データの再確認機能の増設、中央版では、保健所コードの不整合チェック機能の増設、県単独事業データの削除機能の増設が望まれる。

Ｄ．結論

１）約７万人分の医療意見書を、プライバシー保護に十分配慮しながら集計・解析し、小慢疾患に関する貴重な資料が得られた。

２）今後、「申請書 兼 同意書」を患児（保護者）に、医療意見書記載要領等を主治医に示し、医療意見書を若干修正し、ソフトを改良すると、小慢疾患の効果的療育支援や治療、また患児のＱＯＬ向上や経過判定により役立つと考えられる。さらに当事業のシステムを他の医療費助成制度へ応用することも期待できる。

平成１０年度小児慢性特定疾患治療研究事業の全国的登録状況

分担研究者：加藤　忠明、日本子ども家庭総合研究所小児保健担当部長
主任研究者：柳澤　正義、東京大学医学部小児科教授
分担研究者：青木　菊麿、女子栄養大学小児保健学教授
分担研究者：中村　敬、　日本子ども家庭総合研究所情報担当部長
分担研究者：田中　敏章、国立小児病院小児医療研究センター内分泌代謝研究部長
分担研究者：山縣然太朗、山梨医科大学保健学Ⅱ教授
研究協力者：斉藤　進、　日本子ども家庭総合研究所システム管理室長代理
中澤　眞平、山梨医科大学小児科教授
澤田　淳、　京都府立医科大学小児科教授
内山　聖、　新潟大学医学部小児科教授
森川　昭廣、群馬大学医学部小児科教授
石澤　瞭、　国立小児病院循環器科医長
奥野　晃正、伊藤　善也、旭川医科大学小児科教授、助手
宮田晃一郎、鹿児島大学医学部小児科教授
松浦　信夫、北里大学医学部小児科教授
黒田　泰弘、徳島大学医学部小児科教授
小宮山　淳、信州大学医学部附属病院長
飯沼　一宇、東北大学医学部小児科教授
住友眞佐美、東京都衛生局母子保健課長
竹内　義廣、三重県健康福祉部児童家庭課母子医療対策監

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

A．研究目的：平成１０年度小児慢性特定疾患治療研究事業（以下、小慢事業）の全国的な登録状況に関して、全般的な集計・解析を実施した。各疾患群ごと、及び各疾患の頻度を明らかにし、また主な小児慢性特定疾患（以下、小慢疾患）に関しては、その分類別の頻度や経過、診断時や発病時の年齢、主な症状や検査所見、合併症の有無、経過等を解析した。

小慢疾患の全国レベルでの登録状況を把握し、国や地方自治体、そして小慢疾患を診療、また研究する多くの医療関係者に、その情報を提供することを目的とした。

B．研究方法：平成１０年度、全国８０カ所の都道府県・指定都市・中核市のうち、小慢事業に関して、平成１１年１２月までにコンピュータソフトによる事業報告があった５６カ所からの医療意見書69,588人の内容を解析した。この内容には、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、プライバシー保護に十分配慮するため、患児の氏名や生年月日、また医療機関名や意見書記載年月日等が自動的に削除されている。

C．結果と考察：１０疾患群ごとの医療意見書と成長ホルモン治療用意見書の主な集計解析結果を、表１～表１２に示す。これらの結果の主要な部分は、情報公開の原則に基づき、インターネット等での公開が望まれる。

近年の医療の進歩に伴い、適切な医療を受けている場合（医療意見書が提出されている場合など）、各小慢疾患の症状や検査所見がかなり

コントロールされていることがわかった。

平成１０年度より、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慢疾患対象者を選定する方式に全国的に統一されている。そのため、平成９年度給付実績（厚生省母子保健課：小児慢性特定疾患治療研究事業の実施状況。全国母子保健主管課長会議資料、1999年１月）の登録者数に比較して、多くの都道府県等で、登録者数はやや減少傾向が見られた。ただし、極端に減少した地域に関しては、コンピュータ入出力上に何らかの不手際があったものと推測される。今後、都道府県等で使用しているコンピュータソフトを編集可能な内容に改良するなど、ソフトを使用しやすい内容に改善していかねばならない。

「慢性腎疾患」、「慢性心疾患」等、１カ月以上の入院を必要とするもののみ国が小慢事業対象としている疾患群は、都道府県等が通院も含めて単独事業として小慢事業対象にしている地域が比較的多い。そのため、都道府県単独事業（以下、県単と略す）での登録者数の割合が多かった。

対象年齢は、原則としては18歳未満であるが、20歳未満まで延長可能な急性リンパ性白血病、慢性糸球体腎炎、ネフローゼ症候群、気管支喘息なども18～19歳の登録者数は、18歳未満に比べて少なかった。

以下、「無記入」とは、医療意見書に記入していない場合を示す。「不明」とは、「無記入」、及びコンピュータ入出力ミス等により不明の場合を示す。また、「無記入他」とは、上記の「不明」のみでなく、本来ありえない値が入力されていた場合も含む。

１）悪性新生物

「悪性新生物」の登録者9522人（53都府県市の資料）に関する統計を、表１－１～表１－３に示す。「悪性新生物」の全登録者、すなわち有病者9522人の統計を表１－１に、新規登録者、すなわち主として１年間の発病者1466人の統計を表１－２に、そして「急性リンパ性白血病」2318人の解析結果を表１－３に示す。いずれの登録者も、女子より男子にやや多く、県単での登録者はほとんどいなかった。

有病者、発病者とも頻度が高い順に、白血病（悪性新生物の有病者の35.6%、発病者の34.9%）、脳腫瘍（各々18.1%、19.5%）、神経芽細胞腫（各々12.8%、11.4%）、悪性リンパ腫（各々7.1%、6.9%）、網膜芽細胞腫（各々5.0%、4.3%）であり、これらの５疾患で悪性新生物の８０%近くを占めていた。

しかし、Wilms腫瘍は、有病者の６位で2.7%を占めていたが、発病者の1.8%であり、継続申請が比較的多かった。逆に骨肉腫は、有病者の2.4%、発病者の4.0%であり、比較的新規申請のみの頻度が高かった。その他、有病者が多い順に、横紋筋肉腫、肝芽細胞腫、脊髄腫瘍、卵巣悪性腫瘍であった。

急性リンパ性白血病の発病は、２～５歳に多く、その後１７歳頃まで小児期全般にわたって登録されていた。新規申請者に比べて、継続申請者は５倍以上であり、発病から平均５年以上経過観察または治療されていると考えられる。

ＦＡＢ分類別の比較では、新規登録者の割合は、Ｌ１が147／1067、Ｌ２が63／250とＬ１に新規登録者の割合が有意に少なく（$p<0.001$）、「治癒＋寛解＋改善」：「不変－再燃＋悪化」は、Ｌ１が898：55、Ｌ２が193：20とＬ１に「治癒＋寛解＋改善」の割合が多く（$p<0.05$）、Ｌ１の予後が比較的良かった。

マススクリーニングで発見された神経芽細胞腫は488人が登録されていた。今後、スクリーニングを受検しないで発見された患児121人と、発病時期等をマッチさせた予後の比較検討が望まれる。

表１－１、悪性新生物（新規＋継続等）
Malignant Neoplasms

（合計9522人）、（新規診断1466人、継続7048人、転入78人、無記入930人）
（男子5049人、女子4201人、無記入272人）
（国の小慢事業9516人、県単独事業６人）

岩手県235人、宮城県303人、秋田県94人、
茨城県366人、群馬県28人、千葉県298人、
東京都1299人、神奈川県293人、新潟県221人、
富山県104人、福井県139人、山梨県120人、
静岡県370人、三重県240人、京都府220人、

大阪府762人、奈良県195人、和歌山県92人、
岡山県109人、広島県249人、山口県157人、
徳島県120人、香川県165人、愛媛県217人、
高知県60人、佐賀県16人、熊本県186人、
大分県123人、宮崎県165人、鹿児島県73人、
沖縄県226人、札幌市375人、千葉市148人、
名古屋市228人、神戸市39人、広島市32人、
北九州市179人、宇都宮市62人、新潟市109人、
富山市52人、金沢市73人、岐阜市47人、
浜松市63人、豊田市13人、堺市126人、
和歌山市52人、岡山市103人、福山市108人、
高知市56人、長崎市93人、熊本市121人、
大分市88人、鹿児島市110人の53都府県市の集計結果

疾患名	ICD10	人数(人)	%
舌癌	C02.9	1	0.0
上咽頭悪性腫瘍	C11.9	7	0.1
胃肉腫	C16.9	2	0.0
結腸癌	C18.9	4	0.0
直腸癌	C20	2	0.0
肝臓の悪性腫瘍	C22.9等	189	2.0
肝細胞癌(再掲)	C22.0	4	0.0
肝内胆管癌(再掲)	C22.1	1	0.0
肝芽(細胞)腫(再掲)	C22.2	173	1.8
肝肉腫(再掲)	C22.4	5	0.1
膵臓の悪性腫瘍	C25.9等	10	0.1
膵島細胞癌(再掲)	C25.4	4	0.0
肺癌	C34.9	2	0.0
悪性胸腺腫	C37	1	0.0
縦隔悪性腫瘍	C38.3	9	0.1
悪性骨腫瘍	C41.9等	330	3.5
骨肉腫(再掲)	C41.9A	232	2.4
Ewing腫瘍(再掲)	C41.9B	56	0.6
軟骨肉腫(再掲)	C41.9C	21	0.2
悪性骨巨細胞腫(再掲)	C41.9D	2	0.0
脊索腫(再掲)	C41.9E	5	0.1
悪性黒色腫	C43.9	14	0.1
悪性顆粒細胞腫	C44.9A	1	0.0
悪性神経鞘腫	C47.9	4	0.0
結合組織・軟部組織の悪性腫瘍			
(以下、再掲)	C49.9等	289	3.0
横紋筋肉腫	C49.9A	184	1.9
細網(細胞)肉腫	C49.9B	20	0.2
脂肪肉腫	C49.9C	11	0.1
悪性血管内皮腫	C49.9D	6	0.1
悪性線維性組織球腫	C49.9E	9	0.1
滑膜肉腫	C49.9F	9	0.1
線維肉腫	C49.9G	26	0.3
平滑筋肉腫	C49.9H	11	0.1
腺筋肉腫	C49.9I	1	0.0
悪性間葉腫	C49.9J	3	0.0
膣腺癌	C52	1	0.0
卵巣悪性腫瘍	C56C等	77	0.8
未分化胚細胞腫(再掲)	C56A	30	0.3
絨毛上皮腫	C58	3	0.0
前立腺悪性腫瘍	C61	1	0.0
睾丸悪性腫瘍	C62.9C等	37	0.4
未分化胚細胞腫(再掲)	C62.9A	10	0.1
男女性胚細胞腫(再掲)	C62.9B	1	0.0
腎臓の悪性腫瘍	C64D等	290	3.0
Wilms腫瘍(再掲)	C64A	259	2.7
腎細胞癌(再掲)	C64B	12	0.1
膀胱肉腫	C67.9	1	0.0
網膜芽細胞腫	C69.2A	477	5.0
甲状腺癌	C73	51	0.5
悪性褐色細胞腫	C74.1	1	0.0
神経芽細胞腫	C74.9	1220	12.8
(ﾏｽｽｸﾘｰﾆﾝｸﾞで発見：488人、その他で発見：262人、この内ｽｸﾘｰﾆﾝｸﾞ受検有：109人、受検無：121人、無記入：470人)			
卵黄嚢癌	C76.3A	40	0.4
仙尾部悪性奇形腫	C76.3B	13	0.1
骨盤内悪性腫瘍	C76.3C	5	0.1
転移性肺腫瘍	C78.0	1	0.0
悪性カルチノイド	C80B	1	0.0
悪性リンパ腫	C85.9B等	672	7.1
(以下、再掲)			
非ホジキンリンパ腫	C85.9A	59	0.6
ホジキン病	C81.9	64	0.7
組織球型細網肉腫	C83.3B	4	0.0
バーキットリンパ腫	C83.7	15	0.2
T細胞リンパ腫	C84.5	1	0.0
リンパ肉腫	C85.0	7	0.1
多発性骨髄腫	C90.0	5	0.1
本態性M蛋白血症	C90.2	3	0.0
白血病(以下、再掲)	C95.9A等	3387	35.6
急性リンパ性白血病	C91.0	2318	24.3

(詳細は表１－３参照)

白血病性細網内皮症	C91.4	67	0.7
急性骨髄性白血病	C92.0	495	5.2
(FAB分類, M1:37人, M2:123人, M3:23人, M4:33人, M5:24人, M6:6人, M7:39人, 無記入他:210人)			
慢性骨髄性白血病	C92.1	91	1.0
緑色腫	C92.3	1	0.0
急性前骨髄球性白血病	C92.4	20	0.2
(FAB分類, M3:12人, 無記入他:8人)			
急性骨髄単球性白血病	C92.5	7	0.1
(FAB分類, M4:5人, 無記入他:2人)			
好酸球性白血病	C92.7	2	0.0
骨髄性白血病	C92.9	13	0.1
急性単球性白血病	C93.0	31	0.3
(FAB分類, M5:21人, 無記入他:10人)			
赤白血病	C94.0	1	0.0
急性非リンパ性白血病	C95.0A	26	0.3
(FAB分類, M1:3人, M4:3人, M5:2人, M7:3人, 無記入他:15人)			
急性芽球性白血病	C95.0B	20	0.2
(FAB分類, M7:11人, 無記入他:9人)			
急性白血病	C95.0C	161	1.7
(FAB分類, L1:58人, L2:11人, L3:0人, M1:1人, M2:6人, M3:1人, M4:1人, M5:4人, M6:1人, M7:5人, 無記入他:73人)			
中枢神経白血病	C95.9B	1	0.0
先天性白血病	C95.9C	5	0.1
骨髄異形成症候群(前白血病状態)	D46.9	8	0.1
ﾚｯﾄﾚﾙ・ｼﾞｰﾍﾞ病	C96.0	7	0.1
(本来は血友病等血液疾患に分類)			
悪性組織球症	C96.1	66	0.7
脳腫瘍(以下、再掲)	D43.2E等	1724	18.1
脳室上衣腫	C71.5	29	0.3
小脳星細胞腫	C71.6	20	0.2
神経膠腫	C71.9A	91	1.0
神経膠芽細胞腫	C71.9B	13	0.1
多形膠芽腫	C71.9C	2	0.0
神経星細胞腫	C71.9D	51	0.5
髄上皮腫	C71.9E	3	0.0
神経上皮腫	C71.9F	11	0.1
髄芽(細胞)腫	C71.9G	98	1.0
視神経膠腫	C72.3	29	0.3
下垂体膠腫	C75.1	1	0.0
クモ膜嚢腫	D32.0	21	0.2
髄膜腫	D32.9A	15	0.2
トルコ鞍部髄膜腫	D32.9B	1	0.0
脈絡叢乳頭腫	D33.0	9	0.1
小脳血管芽(細胞)腫	D33.1	4	0.0
下垂体腺腫	D35.2	18	0.2
テント上腫瘍	D43.0	15	0.2
橋腫瘍	D43.1A	4	0.0
小脳腫瘍	D43.1B	78	0.8
第4脳室腫瘍	D43.1C	4	0.0
テント下腫瘍	D43.1D	3	0.0
脳幹部腫瘍	D43.1E	29	0.3
視床腫瘍	D43.2A	1	0.0
視床下部腫瘍	D43.2C	12	0.1
硬膜外腫瘍	D43.2D	3	0.0
聴神経腫瘍	D43.3	1	0.0
頭蓋咽頭腫	D44.4	102	1.1
松果体腫	D44.5	77	0.8
頭蓋内腫瘍	D48.9	17	0.2
転移性脳腫瘍	C79.3	1	0.0
脊髄腫瘍	D43.4	84	0.9
神経鞘腫	D36.1A	14	0.1
神経節細胞腫	D36.1B	3	0.0
奇形腫	D36.9	50	0.6
卵巣腫瘍	D39.1	4	0.0
(本来は内分泌疾患に分類)			
睾丸腫瘍	D40.1	5	0.1
(本来は内分泌疾患に分類)			
悪性青色母斑	D22.9	1	0.0
クモ膜嚢胞	G93.0	24	0.3
その他の悪性腫瘍	C80C	209	2.2
その他の芽腫	C80D	33	0.3
その他の癌	C80E	53	0.6
その他の肉腫	C80F	51	0.5
不明(ｺﾝﾋﾟｭｰﾀ入力ﾐｽ等)		35	0.4

表1－2、悪性新生物（新規診断のみ）
Malignant Neoplasms

(新規診断1466人のみ)
(男子782人、女子662人、無記入22人)
(国の小慢事業1465人、県単独事業1人)

疾患名	ICD10	人数(人)	%
舌癌	C02.9	1	0.1
上咽頭悪性腫瘍	C11.9	2	0.1

結腸癌	C18.9	3	0.2
直腸癌	C20	1	0.1
肝臓の悪性腫瘍	C22.9等	30	2.0
肝細胞癌(再掲)	C22.0	2	0.1
肝芽(細胞)腫(再掲)	C22.2	26	1.8
肝肉腫(再掲)	C22.4	1	0.1
縦隔悪性腫瘍	C38.3	3	0.2
悪性骨腫瘍	C41.9等	77	5.3
骨肉腫(再掲)	C41.9A	59	4.0
Ewing腫瘍(再掲)	C41.9B	9	0.6
軟骨肉腫(再掲)	C41.9C	2	0.1
脊索腫(再掲)	C41.9E	1	0.1
悪性黒色腫	C43.9	3	0.2
結合組織・軟部組織の悪性腫瘍			
(以下、再掲)	C49.9等	39	2.7
横紋筋肉腫	C49.9A	27	1.8
細網(細胞)肉腫	C49.9B	3	0.2
悪性血管内皮腫	C49.9D	1	0.1
滑膜肉腫	C49.9F	2	0.1
線維肉腫	C49.9G	3	0.2
平滑筋肉腫	C49.9H	2	0.1
腺筋肉腫	C49.9I	1	0.1
膣腺癌	C52	1	0.1
卵巣悪性腫瘍	C56C等	16	1.1
未分化胚細胞腫(再掲)	C56A	3	0.2
睾丸悪性腫瘍	C62.9C等	2	0.1
未分化胚細胞腫(再掲)	C62.9A	2	0.1
腎臓の悪性腫瘍	C64D等	30	2.0
Wilms腫瘍(再掲)	C64A	26	1.8
腎細胞癌(再掲)	C64B	2	0.1
網膜芽細胞腫	C69.2A	63	4.3
甲状腺癌	C73	10	0.7
神経芽細胞腫	C74.9	167	11.4
(ﾏｽｽｸﾘｰﾆﾝｸﾞで発見：75人、その他で発見：45人、この内ｽｸﾘｰﾆﾝｸﾞ受検有：19人、受検無：21人、無記入：47人)			
卵黄嚢癌	C76.3A	4	0.3
仙尾部悪性奇形腫	C76.3B	3	0.2
骨盤内悪性腫瘍	C76.3C	2	0.1
悪性リンパ腫	C85.9B等	101	6.9
(以下、再掲)			
非ホジキンリンパ腫	C85.9A	4	0.3
ホジキン病	C81.9	9	0.6
バーキットリンパ腫	C83.7	2	0.1
白血病(以下、再掲)	C95.9A等	511	34.9
急性リンパ性白血病	C91.0	319	21.8
(詳細は表１－３参照)			
白血病性細網内皮症	C91.4	24	1.6
急性骨髄性白血病	C92.0	85	5.9
慢性骨髄性白血病	C92.1	15	1.0
急性前骨髄球性白血病	C92.4	3	0.2
急性骨髄単球性白血病	C92.5	1	0.1
骨髄性白血病	C92.9	2	0.1
急性単球性白血病	C93.0	8	0.5
急性非リンパ性白血病	C95.0A	4	0.3
急性芽球性白血病	C95.0B	6	0.4
急性白血病	C95.0C	24	1.6
骨髄異形成症候群(前白血病状態)	D46.9	2	0.1
ﾚｯﾄﾚﾙ・ｼﾞｰﾍﾞ病	C96.0	3	0.2
(本来は血友病等血液疾患に分類)			
悪性組織球症	C96.1	21	1.4
脳腫瘍(以下、再掲)	D43.2E等	286	19.5
脳室上衣腫	C71.5	5	0.3
小脳星細胞腫	C71.6	3	0.2
神経膠腫	C71.9A	19	1.3
神経膠芽細胞腫	C71.9B	6	0.4
神経星細胞腫	C71.9D	12	0.8
神経上皮腫	C71.9F	3	0.2
髄芽(細胞)腫	C71.9G	18	1.2
視神経膠腫	C72.3	3	0.2
クモ膜嚢腫	D32.0	1	0.1
髄膜腫	D32.9A	4	0.3
脈絡叢乳頭腫	D33.0	1	0.1
小脳血管芽(細胞)腫	D33.1	1	0.1
テント上腫瘍	D43.0	4	0.3
橋腫瘍	D43.1A	1	0.1
小脳腫瘍	D43.1B	14	1.0
第４脳室腫瘍	D43.1C	1	0.1
脳幹部腫瘍	D43.1E	6	0.4
視床下部腫瘍	D43.2C	2	0.1
硬膜外腫瘍	D43.2D	1	0.1
頭蓋咽頭腫	D44.4	12	0.8
松果体腫	D44.5	11	0.8
頭蓋内腫瘍	D48.9	4	0.3
脊髄腫瘍	D43.4	16	1.1
奇形腫	D36.9	4	0.3
クモ膜嚢胞	G93.0	7	0.5
その他の悪性腫瘍	C80C	30	2.0

その他の芽腫	C80D	6	0.4
その他の癌	C80E	8	0.5
その他の肉腫	C80F	10	0.7
不明(ｺﾝﾋﾟｭｰﾀ入力ﾐｽ等)		4	0.3

表１－３、急性リンパ性白血病

（合計2318人）、（新規診断319人、
継続1730人、転入22人、無記入247人）
（男子1223人、女子1002人、無記入93人）

ペルオキシダーゼ
－:989人、±:6人、＋:9人、無記入：1314人
エステラーゼ
－:663人、±:9人、＋:6人、無記入：1640人
FAB分類別登録児数
L1:1067人(男551人、女453人、無記入63人)
L2:250人（男135人、女107人、無記入８人）
L3:19人　（男 12人、女 ６人、無記入１人）
不明:982人(男525人、女436人、無記入21人)
FAB分類別の経過
L1: 治癒 39人、寛解 839人、改善 20人、
不変 37人、再燃 18人、悪化 0人、
判定不能 22人、不明 92人
L2: 治癒 5人、寛解 176人、改善 12人、
不変 12人、再燃 5人、悪化 3人、
判定不能 6人、不明 31人
L3: 治癒 1人、寛解15人、悪化1人、不明2人
全登録児の診断時年齢
０歳12人、１歳25人、２歳59人、３歳95人、
４歳99人、５歳118人、６歳124人、７歳120人、
８歳133人、９歳143人、10歳144人、11歳117人、
12歳150人、13歳138人、14歳122人、15歳136人、
16歳141人、17歳103人、18歳86人、19歳68人、
不明185人
全登録児の発病年齢
０歳70人、１歳142人、２歳341人、３歳295人、
４歳241人、５歳171人、６歳145人、７歳111人、
８歳83人、９歳69人、10歳57人、11歳59人、
12歳45人、13歳54人、14歳36人、15歳30人、
16歳14人、17歳14人、18歳２人、不明339人
新規診断児319人のFAB分類別登録児数
L1:147人、L2:63人、L3: 3人、不明106人
新規診断児319人の発病年齢
０歳13人、１歳21人、２歳45人、３歳41人、
４歳20人、５歳30人、６歳17人、７歳12人、
８歳15人、９歳15人、10歳12人、11歳15人、
12歳８人、13歳14人、14歳８人、15歳８人、
16歳７人、17歳５人、18歳１人、不明12人

２）慢性腎疾患

「慢性腎疾患」の登録者7517人（55都府県市の資料）に関する統計を、表２－１～表２－４に示す。県単も含めた「慢性腎疾患」の全登録者7517人の統計を表２－１に示すが、この内容は、一部の地域で通院も含めた登録者数である。そこで地域差を比較する意味で、国の小慢事業のみによる登録者3688人の統計を表２－２に示す。

県単も含めた「慢性糸球体腎炎」1999人の解析結果を表２－３に、「ネフローゼ症候群」2176人の解析結果を表２－４に示す。前者の登録者はやや女子に多く、後者は男子に多かった。

慢性糸球体腎炎は、県単での登録者が比較的多かった。この場合、蛋白尿・血尿の通院による経過観察を含めていると考えられる。そのためか発病年齢は、３歳児健康診査と小学校の学校検尿で発見される年齢、すなわち３歳と、６～１２歳が比較的多かった。血清IgA値の高い症例が一部にみられ、また約２／３の症例では腎生検を実施していなかったので、IgA腎症も含まれていると考えられる。

ネフローゼ症候群は、県単での登録者は比較的少なかった。発病年齢は２～４歳が多く、登録者の年齢はその頃から小中学生まで幅広くみられた。経過は「寛解」、検査結果は正常である症例が比較的多かった。

慢性腎不全患児の17%が、成長ホルモン治療用意見書を提出していた。

表２－１、慢性腎疾患（県単も含む）
Chronic Renal Diseases

（合計7517人）、（新規診断1932人、
継続4227人、転入38人、無記入1320人）
（男子4072人、女子3119人、無記入326人）
（国の小慢事業3688人、県単独事業3829人）

岩手県55人、宮城県78人、秋田県34人、

茨城県82人、群馬県36人、千葉県107人、
東京都2392人、神奈川県231人、新潟県71人、
富山県47人、石川県46人、福井県25人、
山梨県24人、岐阜県42人、静岡県87人、
三重県60人、京都府95人、大阪府482人、
奈良県77人、和歌山県23人、岡山県35人、
広島県874人、山口県58人、徳島県31人、
香川県33人、愛媛県34人、高知県78人、
佐賀県12人、熊本県12人、大分県30人、
宮崎県71人、鹿児島県31人、沖縄県73人、
札幌市110人、千葉市37人、名古屋市559人、
神戸市40人、広島市95人、北九州市21人、
宇都宮市75人、新潟市42人、富山市18人、
金沢市15人、岐阜市８人、浜松市12人、
豊田市15人、堺市603人、和歌山市７人、
岡山市14人、福山市187人、高知市59人、
長崎市25人、熊本市65人、大分市14人、
鹿児島市30人の55都府県市の集計結果

疾患名	ICD10	人数(人)	%
Goodpasture症候群	M31.0	2	0.0
急速進行性糸球体腎炎	N01.9	7	0.1
慢性腎炎症候群	N03.9等	2083	27.7
(以下、再掲)			
慢性糸球体腎炎	N03.9	1999	26.6
(詳細は表２－３参照)			
慢性増殖性糸球体腎炎	N03.8	9	0.1
遷延性糸球体腎炎	N05.8	75	1.0
ネフローゼ症候群	N04等	2176	28.9
(詳細は表２－４参照)			
微小変化型(再掲)	N04.0	91	1.2
先天性(再掲)	N04.9B	7	0.1
遺伝性腎炎	N07.9等	53	0.7
Alport症候群(再掲)	Q87.8B	16	0.2
二次性腎炎		873	11.6
IgA腎症(再掲)	N02.8A	310	4.1
(血清IgA、不明:72人、400mg/dl未満:210人、400～499mg/dl:18人、500mg/dl以上:10人)			
IgM腎症(再掲)	N02.8B	8	0.1
紫斑病性腎炎(再掲)	D69.0B	555	7.4
メサンギウム増殖性腎炎	N05.3	8	0.1
びまん性(再掲)	N05.3A	6	0.1
巣状(再掲)	N05.3B	2	0.0
巣状分節性糸球体硬化症	N05.1A	32	0.4
膜性増殖性糸球体腎炎	N05.5	32	0.4
膜性腎症	N05.2	34	0.5
先天性腎奇形		249	3.3
(以下、再掲)			
多発性嚢胞腎	Q61.3	63	0.8
腎嚢胞	Q61.0	21	0.3
異形成腎	Q61.4	10	0.1
腎低形成	Q60.5A	88	1.2
腎無形成	Q60.2	8	0.1
家族性若年性ﾈﾌﾛﾝろう	N25.8D	6	0.1
腎杯または腎盂の憩室	Q63.8	1	0.0
尿路の奇形等	Q62.8	36	0.5
腎の奇形等	Q63.9	16	0.2
慢性間質性腎炎	N11.9	945	12.6
間質性腎炎	N12	1	0.0
腎周囲膿瘍	N15.1	3	0.0
閉塞性腎症		815	10.8
(以下、再掲)			
水腎症	N13.3	761	10.1
水尿管症	N13.4	14	0.2
巨大水尿管症	Q62.2	28	0.4
尿路閉塞性腎機能障害	N11.1	10	0.1
閉塞性腎障害	N13.8	2	0.0
腎尿路結石症	N20.9等	16	0.2
腎結石(再掲)	N20.0	7	0.1
腎血管障害		7	0.1
(以下、再掲)			
腎動脈血栓(塞栓)	N28.0	1	0.0
腎動脈狭窄	I70.1	4	0.1
腎静脈血栓	I82.3	2	0.0
慢性腎不全	N18.9	103	1.4
(成長ホルモン治療用意見書 初回申請: 11人、継続申請: 6人			
萎縮腎	N26	20	0.3
腎性くる病	N25.0	1	0.0
腎尿細管性ｱｼﾄﾞｰｼｽ	N25.8	3	0.0
(本来は先天性代謝異常に分類)			
不明(ｺﾝﾋﾟｭｰﾀ入力ﾐｽ等)		54	0.7

表２－２、慢性腎疾患（国の事業のみ）
Chronic Renal Diseases

(国の小慢事業3688人のみ)
(新規診断1528人、継続2003人、
転入18人、無記入139人)
(男子2089人、女子1552人、無記入47人)

疾患名	ICD10	人数(人)	%
Goodpasture症候群	M31.0	1	0.0
急速進行性糸球体腎炎	N01.9	7	0.2
慢性腎炎症候群	N03.9等	827	22.4
(以下、再掲)			
慢性糸球体腎炎	N03.9	773	21.0
慢性増殖性糸球体腎炎	N03.8	7	0.2
遷延性糸球体腎炎	N05.8	47	1.3
ネフローゼ症候群	N04等	1382	37.5
微小変化型(再掲)	N04.0	63	1.7
先天性(再掲)	N04.9B	7	0.2
遺伝性腎炎	N07.9等	43	1.2
Alport症候群(再掲)	Q87.8B	9	0.3
二次性腎炎		516	14.0
IgA腎症(再掲)	N02.8A	191	5.2
IgM腎症(再掲)	N02.8B	5	0.1
紫斑病性腎炎(再掲)	D69.0B	320	8.7
メサンギウム増殖性腎炎	N05.3	5	0.1
びまん性(再掲)	N05.3A	3	0.1
巣状(再掲)	N05.3B	2	0.1
巣状分節性糸球体硬化症	N05.1A	26	0.7
膜性増殖性糸球体腎炎	N05.5	21	0.6
膜性腎症	N05.2	18	0.5
先天性腎奇形		100	2.7
(以下、再掲)			
多発性嚢胞腎	Q61.3	26	0.7
腎嚢胞	Q61.0	6	0.2
異形成腎	Q61.4	6	0.2
腎低形成	Q60.5A	37	1.0
腎無形成	Q60.2	2	0.1
家族性若年性ﾈﾌﾛﾝろう	N25.8D	4	0.1
腎杯または腎盂の憩室	Q63.8	0	0.0
尿路の奇形等	Q62.8	13	0.4
腎の奇形等	Q63.9	6	0.2
慢性間質性腎炎	N11.9	294	8.0
間質性腎炎	N12	1	0.0
腎周囲膿瘍	N15.1	2	0.1
閉塞性腎症		336	9.1
(以下、再掲)			
水腎症	N13.3	302	8.2
水尿管症	N13.4	6	0.2
巨大水尿管症	Q62.2	21	0.6
尿路閉塞性腎機能障害	N11.1	5	0.1
閉塞性腎障害	N13.8	2	0.1
腎尿路結石症	N20.9等	10	0.3
腎結石(再掲)	N20.0	5	0.1
腎血管障害		5	0.1
(以下、再掲)			
腎動脈血栓(塞栓)	N28.0	1	0.0
腎動脈狭窄	I70.1	2	0.1
腎静脈血栓	I82.3	2	0.1
慢性腎不全	N18.9	61	1.7
萎縮腎	N26	8	0.2
腎性くる病	N25.0	1	0.0
腎尿細管性ｱｼﾄﾞｰｼｽ	N25.8	1	0.0
(本来は先天性代謝異常に分類)			
不明(ｺﾝﾋﾟｭｰﾀ入力ﾐｽ等)		23	0.6

表２－３、慢性糸球体腎炎（県単も含む）

（合計1999人）、（新規診断381人、継続1233人、転入９人、無記入376人）
（男子864人、女子1046人、無記入89人）
（国の小慢事業773人、県単独事業1226人）

診断時の年齢
０歳１人、１歳１人、２歳６人、３歳28人、４歳31人、５歳44人、６歳52人、７歳90人、８歳89人、９歳99人、10歳113人、11歳149人、12歳143人、13歳171人、14歳199人、15歳188人、16歳129人、17歳142人、18歳108人、19歳65人、不明151人

発病時の年齢
０歳36人、１歳22人、２歳53人、３歳106人、４歳83人、５歳59人、６歳145人、７歳110人、８歳95人、９歳103人、10歳72人、11歳83人、12歳94人、13歳64人、14歳74人、15歳20人、16歳７人、17歳４人、不明769人

蛋白尿
0～9mg/dl：54人、10～30mg/dl：286人、31～50mg/dl：112人、51～100mg/dl：186人、101～300mg/dl:133人、301～1000mg/dl:35人、1001mg/dl以上：７人、不明：1186人

血尿
0～5/F：128人、6～20/F：529人、21～50/F：265人、51～100/F：129人、100以上/F：69人、不明：879人

血清クレアチニン
0.9mg/dl以下:1530人、1.0～1.9mg/dl:63人、

2.0～2.9mg/dl：7人、3.0mg/dl以上：9人、
不明:390人
血清IgA
400mg/dl未満:1287人、400～499mg/dl:50人、
500mg/dl以上:22人、不明:640人
血清C３
50mg/dl未満:61人、50～119mg/dl:1077人、
120mg/dl以上:156人、不明:705人
腎生検
有：591人、無：1146人、不明：262人
合併症
有：135人、無：1376人、不明：488人
経過
治癒：1人、寛解：91人、改善：536人、
不変：942人、再燃：13人、悪化：63人、
判定不能：5人、不明：348人

表２－４、ネフローゼ症候群（県単も含む）

（合計2176人）、（新規診断694人、
継続1127人、転入18人、無記入337人）
（男子1377人、女子701人、無記入98人）
（国の小慢事業1382人、県単独事業794人）

診断時の年齢
０歳４人、１歳30人、２歳90人、３歳113人、
４歳114人、５歳112人、６歳114人、７歳104人、
８歳104人、９歳124人、10歳119人、11歳114人、
12歳110人、13歳141人、14歳138人、15歳94人、
16歳97人、17歳88人、18歳75人、19歳45人、
不明246人
発病時の年齢
０歳21人、１歳112人、２歳256人、３歳232人、
４歳190人、５歳151人、６歳138人、７歳110人、
８歳93人、９歳78人、10歳82人、11歳61人、
12歳68人、13歳79人、14歳64人、15歳34人、
16歳19人、17歳16人、18歳１人、不明371人
蛋白尿
0～9mg/dl：51人、10～30mg/dl：60人、
31～50mg/dl：18人、51～100mg/dl：36人、
101～300mg/dl:124人、301～1000mg/dl:300人、
1001mg/dl以上：349人、不明：1238人
血尿
0～5/F：146人、6～20/F：117人、
21～50/F：46人、51～100/F：18人、
100以上/F：15人、不明：1834人
血清総蛋白
2.9g/dl以下：4人、3.0～3.9g/dl：307人、
4.0～4.9g/dl：430人、5.0～5.9g/dl：233人、
6.0～6.9g/dl：453人、7.0～7.9g/dl：355人、
8.0g/dl以上:17人、不明:377人
血清アルブミン
0.9g/dl以下：18人、1.0～1.9g/dl：459人、
2.0～2.9g/dl：326人、3.0～3.9g/dl：231人、
4.0～4.9g/dl：555人、5.0g/dl以上：46人、
不明：541人
血清総コレステロール
99mg/dl以下：11人、100～199mg/dl：631人、
200～299mg/dl:376人、300～399mg/dl:307人、
400～499mg/dl:260人、500～599mg/dl:106人、
600～699mg/dl:42人、700mg/dl以上：20人、
不明：423人
血清クレアチニン
0.9mg/dl以下:1651人、1.0～1.9mg/dl：52人、
2.0～2.9mg/dl：5人、3.0mg/dl以上：13人、
不明：455人
血清C３
50mg/dl未満：32人、50～119mg/dl：717人、
120mg/dl以上：293人、不明：1134人
腎生検
有：441人、無：1369人、不明：366人
合併症
有：345人、無：1256人、不明：575人
経過
治癒：10人、寛解：780人、改善：281人、
不変：275人、再燃：214人、悪化：36人、
判定不能：50人、不明：530人

３）ぜんそく

「ぜんそく」の登録者5547人（56都府県市の資料）に関する統計を、表３－１～表３－２に示す。女子に比べ、男子の登録者が多かった。

登録者数の地域差が多かった。この理由は、通院も含めた県単として小慢事業対象にし、登録者数が多い地域がある反面、東京都のように通院も認める別の助成制度「大気汚染にかかわる医療費助成制度」があるため、小慢事業としてはほとんど登録されない地域があるためである。したがって表３－１では、疫学的な地域差

の比較はできない。

「気管支喘息」5505人に関して、重症度別、発病時の年齢、及び経過を表３－２に示す。重症児の発病年齢は０～１歳が比較的多いものの、中学生で発病した場合、重症化しやすかった。また、経過は、軽症＜中等症＜重症の順に「不変、再燃、悪化」の割合が多かった。

表３－１、ぜんそく，Asthma（合計5547人）

（新規診断3139人、継続2292人、
転入24人、無記入92人）
（男子3392人、女子2127人、無記入28人）
（国の小慢事業4618人、県単独事業929人）

岩手県28人、宮城県30人、秋田県18人、
茨城県97人、群馬県96人、千葉県348人、
東京都10人、神奈川県197人、新潟県145人、
富山県51人、石川県516人、福井県12人、
山梨県11人、岐阜県18人、静岡県28人、
愛知県60人、三重県37人、京都府380人、
大阪府1396人、奈良県67人、和歌山県９人、
岡山県19人、広島県12人、山口県27人、
徳島県７人、香川県７人、愛媛県17人、
高知県４人、佐賀県14人、熊本県14人、
大分県42人、宮崎県58人、鹿児島県36人、
沖縄県84人、札幌市42人、千葉市64人、
名古屋市200人、神戸市10人、広島市７人、
北九州市28人、宇都宮市916人、新潟市84人、
富山市７人、金沢市14人、岐阜市１人、
浜松市18人、豊田市16人、堺市165人、
和歌山市２人、岡山市10人、福山市７人、
高知市３人、長崎市26人、熊本市20人、
大分市３人、鹿児島市９人の56都府県市の集計結果

疾患名	ICD10	人数(人)	%
気管支喘息	J45.0	40	0.7
気管支喘息	J45.1	2	0.0
気管支喘息	J45.9	5463	98.5
（詳細は表３－２参照）			
気管支拡張症	J47	34	0.6
ｱﾚﾙｷﾞｰ性肺胞炎	J67.9	1	0.0
先天性気管支拡張症	Q33.4	2	0.0
不明(ｺﾝﾋﾟｭｰﾀ入力ﾐｽ等)		5	0.1

表３－２、気管支喘息（J45.0～J45.9合計）

（合計5505人）、（新規診断3113人、
継続2276人、転入24人、無記入92人）
（男子3370人、女子2108人、無記入27人）

診断時の年齢
０歳93人、１歳305人、２歳521人、３歳614人、
４歳554人、５歳447人、６歳377人、７歳333人、
８歳355人、９歳338人、10歳302人、11歳262人、
12歳236人、13歳194人、14歳129人、15歳105人、
16歳65人、17歳44人、18歳27人、19歳12人、
不明192人

発病時の年齢
０歳664人、１歳919人、２歳803人、３歳594人、
４歳336人、５歳211人、６歳187人、７歳122人、
８歳118人、９歳93人、10歳78人、11歳34人、
12歳34人、13歳16人、14歳22人、15歳８人、
16歳６人、17歳２人、不明1258人

重症度別、発病時の年齢（重複記載を含む）

	軽症	中等症	重症１[1]	重症２[2]
合計	1120人	3026人	1111人	97人
０歳	116人	373人	178人	24人
１歳	176	520	202	23
２歳	158	482	152	11
３歳	128	345	108	12
４歳	82	191	53	3
５歳	54	126	29	0
６歳	39	99	50	4
７歳	20	74	33	3
８歳	28	59	24	2
９歳	20	44	25	2
10歳	10	45	20	1
11歳	6	23	1	1
12歳	6	19	7	0
13歳	1	8	6	0
14歳	3	13	6	0
15～17歳	1	8	5	1
不明	272人	597人	212人	10人

注１）発作回数別に集計した重症例
注２）ステロイド依存例、または意識障害を伴う大発作例

重症度別の経過（重複記載を含む）

	軽症	中等症	重症１[1]	重症２[2]
合計	1120人	3026人	1111人	97人
治癒	0	2	1	0
寛解	86	137	25	3
改善	572	1028	281	25
不変	201	887	371	28
再燃	17	95	60	3
悪化	35	251	144	11
判定不能	36	44	11	1
不明	173人	582人	218人	26人

４）慢性心疾患

「慢性心疾患」の登録者12052人（56都府県市の資料）に関する統計を、表４－１～表４－４に示す。東京都等、通院も含めて県単として小慢事業対象にしている地域では、登録者数が多かった。

県単も含めた「慢性心疾患」の全登録者12052人の統計を表４－１に示す。頻度が高い順に、心室中隔欠損症29.2%、川崎病と冠動脈瘤11.2%、心房中隔欠損症10.0%、Fallot四徴症6.5%、肺動脈狭窄症5.9%、動脈管開存症3.4%、完全大血管転位症2.3%、心内膜床欠損2.1%、大動脈狭窄症2.1%、冠動脈拡張症2.0%であった。

先天性心疾患である３疾患、「心室中隔欠損症」3514人の解析を表４－２に、「心房中隔欠損症」1209人の解析を表４－３に、「Fallot四徴症」778人の解析を表４－４に示す。心房中隔欠損症は女子にやや多く、Fallot四徴症は男子にやや多かった。

先天性心疾患である３疾患の登録者数は、年齢とともに減少傾向がみられた。ただし各疾患により、発見されやすい年齢、根治手術したり育成医療給付を受けることが多い年齢は異なり、また心室中隔欠損症では一部が自然治癒するため、減少しやすい年齢は若干異なっていた。いずれの疾患も、症状や心電図・胸部Ｘ線所見は、各疾患特有の傾向を示す症例が多いものの、必ずしも典型的とはいえない所見もみられた。先天性心疾患は、重複している症例、合併症をもつ症例が比較的多く、また術後の症例も多く含まれているためと考えられる。

表４－１、慢性心疾患
Chronic Heart Diseases

（合計12052人）、（新規診断2755人、継続6253人、転入63人、無記入2981人）
（男子5962人、女子5479人、無記入611人）
（国の小慢事業5199人、県単独事業6853人）

岩手県59人、宮城県18人、秋田県26人、茨城県29人、群馬県104人、千葉県133人、東京都4998人、神奈川県102人、新潟県170人、富山県52人、石川県104人、福井県18人、山梨県28人、岐阜県20人、静岡県35人、愛知県30人、三重県32人、京都府203人、大阪府1412人、奈良県187人、和歌山県21人、岡山県36人、広島県1649人、山口県38人、徳島県10人、香川県20人、愛媛県19人、高知県７人、佐賀県３人、熊本県４人、大分県16人、宮崎県66人、鹿児島県69人、沖縄県79人、札幌市100人、千葉市17人、名古屋市25人、神戸市27人、広島市240人、北九州市30人、宇都宮市245人、新潟市62人、富山市15人、金沢市８人、岐阜市９人、浜松市９人、豊田市２人、堺市946人、和歌山市10人、岡山市12人、福山市414人、高知市６人、長崎市７人、熊本市８人、大分市26人、鹿児島市37人の56都府県市の集計結果

疾患名	ICD10	人数(人)	%
心筋症			
心筋症(以下、再掲)	I42.9等	117	1.0
特発性拡張型心筋症	I42.0	3	0.0
（特定疾患対象）			
(特発性)肥大型閉塞性心筋症	I42.1	3	0.0
(特発性)肥大型心筋症	I42.2	64	0.5
心内膜線維弾性症	I42.4	9	0.1
特発性拘束型心筋症	I42.5	4	0.0
心型Fabry病	I42.9D	1	0.0
拡張相肥大型心筋症	I42.9F	1	0.0
調律異常			
房室ブロック	I44.3等	100	0.8

（以下、再掲）			
第Ⅰ度房室ﾌﾞﾛｯｸ	I44.0	3	0.0
第Ⅱ度房室ﾌﾞﾛｯｸ	I44.1	7	0.1
完全房室ブロック	I44.2	60	0.5
高度房室ブロック	I44.2A	3	0.0
脚ブロック	I45.4等	10	0.1
（以下、再掲）			
左脚ブロック	I44.7	1	0.0
右脚ブロック	I45.1	6	0.0
洞房ブロック	I45.5	3	0.0
早期興奮症候群	I45.6	8	0.1
ＷＰＷ症候群	I45.6A	114	0.9
完全心ブロック	I45.9等	40	0.3
（以下、再掲）			
ﾛﾏﾉ･ﾜﾙﾄﾞ症候群	I45.9B	2	0.0
ＱＴ延長症候群	I45.9D	36	0.3
心房性期外収縮	I49.1	16	0.1
心室性期外収縮	I49.3	166	1.4
上室性期外収縮	I49.4	22	0.2
上室性不整脈	I49.8	3	0.0
上室性頻拍	I47.1等	110	0.9
（以下、再掲）			
発作性上室性頻拍	I47.1A	65	0.5
非発作性上室性頻拍	I47.1B	8	0.1
心室性頻拍	I47.2等	61	0.5
（以下、再掲）			
発作性心室性頻拍	I47.2A	6	0.0
固有心室性調律	I47.2C	1	0.0
発作性頻拍	I47.9A	32	0.3
非発作性頻拍	I47.9B	3	0.0
心房細動	I48	9	0.1
心室粗・細動	I49.0	1	0.0
洞不全症候群	I49.5	22	0.2
房室解離	I45.8	1	0.0

先天性心疾患等

心房中隔欠損症	Q21.1	1209	10.0
（詳細は表４－３参照）			
心内膜床欠損	Q21.2等	249	2.1
（以下、再掲）			
不完全型心内膜床欠損	Q21.2A	4	0.0
完全型心内膜床欠損	Q21.2B	51	0.4
単心房	Q20.8	19	0.2
心室中隔欠損症	Q21.0	3514	29.2
（詳細は表４－２参照）			
単心室	Q20.4	130	1.1
左室右房交通症	Q21.0A	2	0.0
動脈管開存症	Q25.0	412	3.4
大動脈肺動脈中隔欠損症	Q21.4	5	0.0
冠動脈異常	Q24.5等	428	3.6
（以下、再掲）			
左冠動脈肺動脈起始症	Q24.5A	4	0.0
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
冠動静脈ろう	Q24.5D	10	0.1
冠動脈ろう	Q24.5E	6	0.1
冠動脈拡張症	Q24.5F	238	2.0
冠動脈狭窄症	Q24.5G	3	0.0
大動脈奇形	Q25.4等	14	0.1
（以下、再掲）			
血管輪	Q25.4C	6	0.0
大動脈瘤	Q25.4E	1	0.0
右鎖骨下動脈起始異常症	Q25.4G	1	0.0
ﾊﾞﾙｻﾙﾊﾞ洞動脈瘤	Q25.4H	3	0.0
大動脈・左室ﾄﾝﾈﾙ	Q25.4I	1	0.0
肺静脈還流異常	Q26.4	5	0.0
部分的肺静脈還流異常症	Q26.3	21	0.2
ｼﾐﾀｰ症候群	Q26.8C	6	0.0
総肺静脈還流異常症	Q26.2	127	1.1
三心房心	Q24.2	16	0.1
三尖弁閉鎖症	Q22.4	92	0.8
三尖弁狭窄症	Q22.4B	1	0.0
ｴﾌﾟｽﾀｲﾝ奇形	Q22.5	76	0.6
右心室低形成症	Q22.6	4	0.0
三尖弁閉鎖不全	I07.1	29	0.2
三尖弁異常	Q22.9	1	0.0
肺動脈弁閉鎖症	Q22.0	35	0.3
肺動脈弁閉鎖不全症	Q22.2	12	0.1
肺動脈閉鎖症	Q25.5	127	1.1
肺動脈狭窄症	Q25.6等	708	5.9
（以下、再掲）			
肺動脈弁下狭窄症	Q24.3	3	0.0
肺動脈弁狭窄症	I37.0	391	3.2
肺動脈弁異形成	Q22.3	1	0.0
肺動脈形成不全	Q25.7	11	0.1
Fallot四徴症	Q21.3	778	6.5
（詳細は表４－４参照）			
右室二腔症	Q21.0B	17	0.1
Uhl奇形	Q24.8A	1	0.0
右胸心	Q24.0	35	0.3

総動脈幹遺残症	Q20.0	27	0.2
僧帽弁閉鎖症	Q23.2	14	0.1
僧帽弁狭窄症	I05.0	15	0.1
僧帽弁閉鎖不全症	I34.0	165	1.4
僧帽弁逸脱症候群	I34.1	28	0.2
大動脈狭窄症	Q23.0	249	2.1
（以下、再掲）			
大動脈弁狭窄症	Q23.0A	144	1.2
大動脈弁下狭窄症	Q23.0B	4	0.0
大動脈弁上狭窄症	Q23.0C	31	0.3
大動脈弁閉鎖不全症	Q23.1	43	0.4
左心低形成症候群	Q23.4	15	0.1
大動脈弁閉鎖症	Q23.4A	3	0.0
大動脈縮窄症	Q25.1	181	1.5
大動脈弓閉鎖	Q25.3	32	0.3
下大静脈左房交通症	Q26.8B	1	0.0
ｱｲｾﾞﾝﾒﾝｹﾞﾙ症候群	Q21.8	3	0.0
Fallot三徴症	Q21.9	3	0.0
完全大血管転位症	Q20.3	279	2.3
修正大血管転位症	Q20.5	57	0.5
両大血管右室起始症	Q20.1	188	1.6
ﾀｳｼｯｸ・ﾋﾞﾝｸﾞ症候群	Q20.1A	1	0.0
その他			
無脾症	Q89.0	30	0.2
脾形成不全性血小板増加症	Q89.0	2	0.0
（本来は血友病等血液疾患に分類）			
多脾症候群	Q89.0A	5	0.0
小児原発性肺高血圧症	I27.0	48	0.4
慢性肺性心	I27.9	68	0.6
(体)動静脈ろう	Q27.3	6	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)	D48.7等	19	0.2
心臓線維腫(再掲)	D15.1B	1	0.0
収縮性心外膜炎	I31.1	1	0.0
慢性緊縮性心膜炎	I31.8	1	0.0
慢性心膜炎	I31.9	13	0.1
慢性心内膜炎	I38	3	0.0
慢性心筋炎	I51.4	186	1.5
先天性心膜欠損症	Q24.8E	16	0.1
慢性心不全	I50.9	11	0.1
心筋炎後の心肥大	I51.7	11	0.1
川崎病	M30.3	905	7.5
冠動脈瘤	I25.4	451	3.7
狭心症	I20.9	3	0.0
心筋梗塞	I21.9	3	0.0
不明(ｺﾝﾋﾟｭｰﾀ入力ﾐｽ等)		42	0.3

表４－２、心室中隔欠損症

（合計3514人）、（新規診断528人、
継続1822人、転入19人、無記入1145人）
（男子1656人、女子1614人、無記入244人）
（国の小慢事業993人、県単独事業2521人）

診断時の年齢
０歳424人、１歳240人、２歳222人、３歳220人、
４歳204人、５歳186人、６歳185人、７歳158人、
８歳120人、９歳153人、10歳141人、11歳126人、
12歳128人、13歳108人、14歳109人、15歳96人、
16歳93人、17歳78人、18歳64人、19歳41人、
不明418人

症状の有無
チアノーゼ、有:88人、無:2957人、不明:469人
食欲不振、有:314人、無:2656人、不明:544人
多呼吸、有:366人、無:2682人、不明:466人
体重増加不良有:496人、無:2494人、不明:524人
易感染性、有:385人、無:2670人、不明:459人
易疲労性、有:530人、無:2434人、不明:550人

心電図の所見（重複記載を含む）
正常：1726人、右室肥大：278人、
左室肥大：281人、両室肥大：204人、
右房肥大:25人、左房肥大:36人、両房肥大:6人
不整脈有:321人、無:2016人、不明:1177人

胸部Ｘ線
心胸郭比、30～39%:20人、40～49%:859人、
50～59%:1218人、60～69%:254人、
70～79%：6人、不明：1157人
肺血流、正常：1506人、増加：740人、
減少：21人、不明：1247人

合併症
無: 2003人、有: 372人、不明: 1139人

表４－３、心房中隔欠損症

（合計1209人）、（新規診断234人、
継続591人、転入8人、無記入376人）
（男子456人、女子683人、無記入70人）
（国の小慢事業403人、県単独事業806人）

診断時の年齢
０歳110人、１歳63人、２歳68人、３歳76人、
４歳74人、５歳77人、６歳76人、７歳78人、
８歳58人、９歳50人、10歳36人、11歳55人、
12歳42人、13歳47人、14歳33人、15歳54人、
16歳33人、17歳26人、18歳14人、19歳12人、
不明127人
症状の有無
チアノーゼ、有:30人、無:1047人、不明:132人
食欲不振、 有:70人、無:970人、不明:169人
多呼吸、 有:95人、無:982人、不明:132人
体重増加不良有:156人、無:875人、不明:178人
易感染性、 有:141人、無:936人、不明:132人
易疲労性、 有:199人、無:841人、不明:169人
心電図の所見（重複記載を含む）
正常：446人、 右室肥大：317人、
左室肥大：9人、両室肥大：12人、
右房肥大:81人、左房肥大:3人、両房肥大:1人
不整脈有:122人、無:656人、不明:431人
胸部Ｘ線
心胸郭比、30～39%:4人、40～49%:313人、
50～59%:435人、60～69%: 62人、
70～79%：5人、不明：390人
肺血流、正常：458人、増加：366人、
減少：9人、不明：376人
合併症
無: 717人、有: 138人、不明: 354人

表４－４、Fallot四徴症

（合計778人）、（新規診断145人、
継続388人、転入3人、無記入242人）
（男子418人、女子315人、無記入45人）
（国の小慢事業327人、県単独事業451人）

診断時の年齢
０歳134人、１歳44人、２歳46人、３歳45人、
４歳34人、５歳33人、６歳28人、７歳18人、
８歳32人、９歳29人、10歳31人、11歳28人、
12歳29人、13歳32人、14歳33人、15歳35人、
16歳23人、17歳17人、18歳21人、19歳13人、
不明73人
症状の有無
チアノーゼ、有:206人、無:485人、不明: 87人
食欲不振、 有:110人、無:562人、不明:106人
多呼吸、 有:132人、無:550人、不明: 96人
体重増加不良 有:201人、無:473人、不明:104人
易感染性、 有:158人、無:520人、不明:100人
易疲労性、 有:338人、無:328人、不明:112人
心電図の所見（重複記載を含む）
正常：93人、 右室肥大：348人、
左室肥大：7人、両室肥大：19人、
右房肥大:21人、左房肥大:2人、両房肥大:1人
不整脈有:143人、無:377人、不明:258人
胸部Ｘ線
心胸郭比、40～49%:67人、50～59%:366人、
60～69%:127人、70～79%:11人、不明:207人
肺血流、正常：358人、増加：31人、
減少：164人、不明：225人
合併症
無: 341人、有: 163人、不明: 274人

５）内分泌疾患

「内分泌疾患」の登録者17412人（56都府県市の資料）に関する統計を表５－１に示す。頻度の高い順に、成長ホルモン分泌不全性低身長症47.9%、甲状腺機能低下症14.9%、甲状腺機能亢進症9.7%、思春期早発症7.5%、慢性甲状腺炎3.2%、先天性副腎過形成3.1%であった。

クレチン症は、その78%が新生児スクリーニングで発見され、他で発見は２%と少なかった。しかし、先天性副腎過形成は、スクリーニングで発見39%、他で発見31%と、後者が比較的多かった。

「甲状腺機能亢進症」1684人の解析を表５－２に、「思春期早発症」1298人の解析を表５－３に、「成長ホルモン分泌不全性低身長症」8333人の解析を表５－４に、「ターナー症候群」403人の解析を表５－５に示す。

甲状腺機能亢進症の登録者は、中学生以上の女子に多く、多くの症例が改善または寛解していた。思春期早発症は、小学生の女子に多く、改善する症例が比較的多かった。

成長ホルモン分泌不全性低身長症は、小中学生の男子に、ターナー症候群は、小中学生の女子に多かった。より早期からの診断・治療が望まれる。前者の85%、後者の60%が、成長ホルモン治療用意見書を提出していた。

表５－１、内分泌疾患，Endocrine Diseases

（合計17412人）、（新規診断3036人、継続13533人、転入164人、無記入679人）
（男子8369人、女子8820人、無記入223人）
（国の小慢事業17348人、県単独事業64人）

岩手県353人、宮城県522人、秋田県95人、茨城県542人、群馬県38人、千葉県452人、東京都1883人、神奈川県414人、新潟県266人、富山県251人、石川県27人、福井県190人、山梨県208人、岐阜県149人、静岡県781人、愛知県214人、三重県376人、京都府426人、大阪府1558人、奈良県416人、和歌山県225人、岡山県319人、広島県550人、山口県370人、徳島県149人、香川県393人、愛媛県368人、高知県137人、佐賀県26人、熊本県311人、大分県178人、宮崎県283人、鹿児島県57人、沖縄県538人、札幌市628人、千葉市239人、名古屋市659人、神戸市77人、広島市92人、北九州市252人、宇都宮市77人、新潟市116人、富山市116人、金沢市92人、岐阜市132人、浜松市226人、豊田市16人、堺市267人、和歌山市131人、岡山市208人、福山市284人、高知市65人、長崎市153人、熊本市222人、大分市116人、鹿児島市179人の56都府県市の集計結果

疾患名	ICD10	人数(人)	%
膵島細胞腫	D13.7	3	0.0
甲状腺腺腫	D34	74	0.4
単純甲状腺腫	E04.0	125	0.7
副甲状腺腺腫	D35.1	1	0.0
副腎腫瘍	D35.0	12	0.1
（以下、再掲）			
副腎腺腫	D35.0A	2	0.0
男性化副腎腫瘍	D35.0B	2	0.0
褐色細胞腫	D35.0D	6	0.0
異所性副腎皮質腫瘍	D44.1	1	0.0
下垂体腺腫	D35.2	7	0.0
卵巣腫瘍	D39.1	34	0.2
睾丸腫瘍	D40.1	17	0.1
甲状腺機能低下症	E03.9等	2589	14.9
（以下、再掲）			
クレチン症	E03.1A	2069	11.9
（新生児ｽｸﾘｰﾆﾝｸﾞで発見：1623人、他で発見：46人、不明：400人）			
先天性甲状腺ﾎﾙﾓﾝ不応症	E03.1B	6	0.0
甲状腺機能亢進症	E05.0	1684	9.7
（詳細は表５－２参照）			
甲状腺中毒性ﾐｵﾊﾟﾁｰ	E05.9	34	0.2
腺腫様甲状腺腫	E04.8	33	0.2
地方性甲状腺腫	E01.2	1	0.0
急性甲状腺炎	E06.0	2	0.0
亜急性甲状腺炎	E06.1	3	0.0
慢性甲状腺炎	E06.3	555	3.2
甲状腺炎	E06.9	11	0.1
甲状腺ﾎﾙﾓﾝ結合蛋白異常症	E07.8	3	0.0
高ｲﾝｽﾘﾝ血症	E16.1	18	0.1
特発性低血糖症	E16.2	52	0.3
ｸﾞﾙｶｺﾞﾝ分泌異常	E16.3	1	0.0
高ｶﾞｽﾄﾘﾝ血症	E16.8	3	0.0
ｲﾝｽﾘﾝ分泌異常	E16.9	18	0.1
特発性副甲状腺機能低下症	E20.0	99	0.6
仮性副甲状腺機能低下症	E20.1	55	0.3
先天性副甲状腺欠損症	E20.9	5	0.0
原発性副甲状腺機能亢進症	E21.0	5	0.0
特発性副甲状腺機能亢進症	E21.3	7	0.0
下垂体性巨人症	E22.0	18	0.1
高ﾌﾟﾛﾗｸﾁﾝ血症	E22.1	1	0.0
抗利尿ﾎﾙﾓﾝ分泌異常症候群	E22.2	12	0.1
思春期早発症	E22.8	1298	7.5
（詳細は表５－３参照）			
下垂体機能低下症	E23.0A	159	0.9
ｺﾞﾅﾄﾞﾄﾛﾋﾟﾝ欠乏症	E23.0B	21	0.1
副腎皮質刺激ﾎﾙﾓﾝ欠乏症	E23.0C	10	0.1
甲状腺刺激ﾎﾙﾓﾝ欠乏症	E23.0D	21	0.1
成長ホルモン分泌不全性低身長症	E23.0E	8333	47.9
（詳細は表５－４、表１１－２、及び表１２－２参照）			
下垂体性尿崩症	E23.2	190	1.1
ﾌﾚｰﾘｯﾋ症候群	E23.6	2	0.0
クッシング病	E24.0	6	0.0
異所性副腎皮質刺激ﾎﾙﾓﾝ症候群			

	E24.3	1	0.0
クッシング症候群	E24.9A	24	0.1
周期性ACTH症候群	E24.9B	86	0.5
21水酸化酵素欠損症	E25.0A	27	0.2
（新生児ｽｸﾘｰﾆﾝｸﾞで発見：7人、他で発見：4人、不明：16人）			
先天性副腎ﾘﾎﾟｲﾄﾞ過形成	E25.0B	11	0.1
3β水酸化ｽﾃﾛｲﾄﾞ脱水素酵素欠損症	E25.0C	1	0.0
17α水酸化酵素欠損症	E25.0E	2	0.0
病型不明の先天性副腎過形成	E25.0	493	2.8
（新生児ｽｸﾘｰﾆﾝｸﾞで発見：197人、他で発見：155人、不明：141人）			
副腎性器症候群	E25.9	74	0.4
特発性ｱﾙﾄﾞｽﾃﾛﾝ症	E26.0	1	0.0
二次性ｱﾙﾄﾞｽﾃﾛﾝ症	E26.1	1	0.0
ﾊﾞｰﾀｰ症候群	E26.8	40	0.2
高ｱﾙﾄﾞｽﾃﾛﾝ症	E26.9	4	0.0
ｱｼﾞｿﾝ病	E27.1	32	0.2
急性副腎皮質不全	E27.4A	2	0.0
ｱﾙﾄﾞｽﾃﾛﾝ分泌不全	E27.4B	4	0.0
偽性低ｱﾙﾄﾞｽﾃﾛﾝ症	E27.4C	11	0.1
高ｴｽﾄﾛｹﾞﾝ症	E28.0	2	0.0
多嚢胞性卵巣症候群	E28.2	6	0.0
原発性性腺機能低下症(女)	E28.3	32	0.2
原発性性腺機能低下症(男)	E29.1	80	0.5
(特発性)思春期遅発症	E30.0	30	0.2
仮性思春期早発症	E30.1A	9	0.1
部分的思春期早発症	E30.8	1	0.0
ｶﾛﾁﾉｲﾄﾞ症候群	E34.0	1	0.0
異所性ﾌﾟﾛﾗｸﾁﾝ産生腫瘍	E34.2D	1	0.0
ﾗﾛﾝ型小人症	E34.3A	8	0.0
ｱﾝﾄﾞﾛｹﾞﾝ不応症	E34.5	10	0.1
ﾚﾆﾝ分泌異常	E34.8B	6	0.0
全身性ﾘﾎﾟｼﾞｽﾄﾛﾌｨｰ	E88.1	3	0.0
神経性食欲不振症	F50.0	3	0.0
腎血管性高血圧	I15.0	41	0.2
腎性尿崩症	N25.1	67	0.4
卵巣形成不全	Q50.3	5	0.0
睾丸欠損症	Q55.0	4	0.0
睾丸形成不全	Q55.1	13	0.1
半陰陽	Q56.0	18	0.1
男性仮性半陰陽	Q56.1	16	0.1
女性仮性半陰陽	Q56.2	3	0.0
仮性半陰陽	Q56.3	4	0.0
ﾌﾟﾗｰﾀﾞｰ・ｳﾞｨﾙﾘ症候群またはヌーナン症候群（以下、再掲）	Q87.1	220	1.3
ﾌﾟﾗｰﾀﾞｰ・ｳﾞｨﾙﾘ症候群	Q87.1A	186	1.1
ヌーナン症候群	Q87.1B	25	0.1
ﾛｰﾚﾝｽ・ﾑｰﾝ・ﾋﾞｰﾄﾞﾙ症候群	Q87.8A	11	0.1
副腎形成不全	Q89.1	25	0.1
副甲状腺形成不全	Q89.2B	1	0.0
ターナー症候群	Q96	403	2.3
（詳細は表５－５参照）			
ＸＹ女性	Q97.3	6	0.0
ＸＸ男性	Q98.3	6	0.0
ｸﾗｲﾝﾌｪﾙﾀｰ症候群	Q98.4	25	0.1
軟骨異栄養症	E77.4	1	0.0
（本来は先天性代謝異常に分類）			
先天性高脂質血症	E78.5	1	0.0
（本来は先天性代謝異常に分類）			
不明(ｺﾝﾋﾟｭｰﾀ入力ﾐｽ等)		13	0.1

表５－２、甲状腺機能亢進症

（合計1684人）、（新規診断408人、継続1166人、転入12人、無記入98人）

男女別の診断時年齢

	合計	男子	女子	不明
合計	1684人	233人	1423人	28人
0歳	10	6	4	0
1歳	5	3	2	0
2歳	0	0	0	0
3歳	2	1	1	0
4歳	4	1	3	0
5歳	9	1	8	0
6歳	9	1	8	0
7歳	15	3	12	0
8歳	25	2	22	1
9歳	49	6	43	0
10歳	64	9	54	1
11歳	79	11	68	0
12歳	134	20	113	1
13歳	159	23	130	6
14歳	199	27	171	1
15歳	258	43	210	5
16歳	250	29	217	4
17歳	239	32	202	5

18歳	48	7	41	0
19歳	21	1	20	0
不明	105	7	94	4

合併症

無：1083人、有：183人、不明：418人

経過

治癒：3人、寛解：274人、改善：729人、
不変：177人、再燃：37人、悪化：10人、
判定不能:33人、不明:421人

表５－３、思春期早発症

（合計1298人）、（新規診断311人、
継続844人、転入22人、無記入121人）

男女別の診断時年齢

	合計	男子	女子	不明
合計	1298人	190人	1083人	25人
０歳	2	0	2	0
１歳	15	2	13	0
２歳	11	0	11	0
３歳	30	3	26	1
４歳	19	1	17	1
５歳	31	2	29	0
６歳	49	3	46	0
７歳	75	2	71	2
８歳	120	6	114	0
９歳	171	6	161	4
10歳	164	21	139	4
11歳	152	22	124	6
12歳	136	35	98	3
13歳	80	21	59	0
14歳	73	23	49	1
15歳	38	13	24	1
16歳	26	7	19	0
17歳	13	7	5	1
18～19歳	3	1	2	0
不明	90	15	74	1

合併症

無：820人、有：168人、不明：310人

経過

治癒：4人、寛解：61人、改善：582人、
不変：224人、再燃：5人、悪化：22人、
判定不能：15人、不明：385人

表５－４、成長ホルモン分泌不全性低身長症

（合計8333人）、（新規診断1208人、
継続6967人、転入76人、無記入82人）

男女別の診断時年齢

	合計	男子	女子	不明
合計	8333人	5619人	2649人	65人
０歳	4	3	1	0
１歳	10	7	3	0
２歳	24	16	8	0
３歳	54	33	21	0
４歳	126	76	50	0
５歳	264	157	102	5
６歳	413	261	147	5
７歳	538	351	179	8
８歳	556	365	188	3
９歳	671	438	227	6
10歳	743	472	268	3
11歳	845	553	288	4
12歳	867	545	320	2
13歳	804	574	224	6
14歳	709	567	136	6
15歳	402	325	75	2
16歳	179	142	35	2
17歳	104	72	31	1
18歳	39	28	10	1
19歳以上	23	12	11	0
不明	958	622	325	11

合併症

無：5857人、有：798人、不明：1678人

成長ホルモン治療用意見書

初回申請：1208人（詳細は表１１－２参照）
継続申請：5894人（詳細は表１２－２参照）

表５－５、ターナー症候群

（合計403人）、（新規診断71人、
継続308人、転入6人、無記入18人）
（男子3人、女子391人、無記入9人）

診断時の年齢

０歳 3人、１歳 2人、２歳 3人、３歳 8人、
４歳 6人、５歳 7人、６歳13人、７歳25人、
８歳23人、９歳25人、10歳13人、11歳33人、

12歳28人、13歳36人、14歳54人、15歳36人、16歳27人、17歳19人、18歳 6人、19歳 3人、不明33人

合併症

無：224人、有：87人、不明：92人

成長ホルモン治療用意見書

初回申請：46人、継続申請：194人

6）膠原病

「膠原病」の登録者5441人（53都府県市の資料）に関する統計を表６－１に、「若年性関節リウマチ」1119人の解析を表６－２に、「川崎病」4217人の解析を表６－３に示す。若年性関節リウマチは県単が少なく、逆に川崎病のほとんどが県単で登録されていた。

若年性関節リウマチは、女子に多く、発病年齢は、全年齢にわたっていたが、２～６歳に比較的多かった。登録者数は年齢とともに多くなり、寛解や改善を繰り返しながら経過が長いことがうかがえる。症状は、ことに新規登録児には関節症状や発熱が多いものの、皮膚症状や眼症状等がみられる症例もあった。

川崎病は、男子に比較的多かった。発病は４歳以下が多いものの、小中学生までは経過観察（登録）されている症例が多かった。典型的な症状以外に、レイノー症状や関節症状がみられる症例もあった。

表６－１、膠原病，Collagen Diseases

（合計5441人）、（新規診断751人、継続2687人、転入23人、無記入1980人）
（男子2614人、女子2294人、無記入533人）
（国の小慢事業1541人、県単独事業3900人）

岩手県36人、宮城県24人、秋田県20人、茨城県48人、群馬県４人、千葉県40人、東京都4099人、神奈川県60人、新潟県25人、富山県16人、福井県18人、山梨県21人、岐阜県34人、静岡県54人、愛知県18人、三重県19人、京都府26人、大阪府69人、奈良県21人、和歌山県14人、岡山県19人、広島県36人、山口県25人、徳島県21人、香川県15人、愛媛県37人、高知県12人、佐賀県４人、熊本県18人、大分県12人、宮崎県32人、鹿児島県12人、沖縄県48人、札幌市49人、千葉市11人、名古屋市23人、神戸市４人、広島市６人、北九州市19人、宇都宮市196人、新潟市10人、富山市10人、金沢市12人、岐阜市13人、浜松市９人、堺市22人、和歌山市12人、岡山市17人、福山市15人、長崎市11人、熊本市18人、大分市10人、鹿児島市17人の53都府県市の集計結果

疾患名	ICD10	人数(人)	%
リウマチ熱	I00	57	1.0
リウマチ性心疾患	I09.9	2	0.0
ｽﾁｰﾌﾞﾝｽ･ｼﾞｮﾝｿﾝ症候群	L51.1	15	0.3
慢性関節リウマチ	M06.9	3	0.1
若年性関節リウマチ	M08.2	1119	20.6
（詳細は表６－２参照）			
川崎病	M30.3	4217	77.5
（詳細は表６－３参照）			
ｼｪｰｸﾞﾚﾝ症候群	M35.0	17	0.3
混合性結合組織病	M35.1	5	0.1
（特定疾患対象）			
播種性好酸球性膠原病	M35.8	3	0.1
不明(ｺﾝﾋﾟｭｰﾀ入力ﾐｽ等)		3	0.1

表６－２、若年性関節リウマチ

（合計1119人）、（新規診断199人、継続795人、転入5人、無記入120人）
（男子401人、女子676人、無記入42人）
（国の小慢事業1047人、県単独事業72人）

診断時の年齢

１歳10人、２歳21人、３歳29人、４歳33人、５歳38人、６歳41人、７歳49人、８歳49人、９歳75人、10歳67人、11歳75人、12歳70人、13歳91人、14歳82人、15歳69人、16歳67人、17歳70人、18歳56人、19歳29人、不明98人

発病時の年齢

０歳26人、１歳64人、２歳76人、３歳79人、４歳81人、５歳82人、６歳83人、７歳60人、８歳41人、９歳50人、10歳53人、11歳53人、12歳49人、13歳49人、14歳47人、15歳18人、16歳 3人、17歳 3人、不明202人