

## 平成10、11年度小児慢性特定疾患治療研究事業の全国登録状況

分担研究者：加藤 忠明、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、国立大蔵病院院長  
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  
研究協力者：斉藤 進、日本子ども家庭総合研究所主任研究員  
中澤 眞平、山梨医科大学小児科教授  
澤田 淳、京都第二赤十字病院院長  
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、日本赤十字北海道看護大学教授  
藤枝 憲二、伊藤 善也、旭川医科大学小児科教授、助手  
猪股 弘明、帝京大学医学部小児科助教授  
宮田晃一郎、武井 修治、鹿児島大学医学部小児科教授、講師  
松浦 信夫、北里大学病院副院長  
黒田 泰弘、徳島大学医学部小児科教授  
小宮山 淳、上條 岳彦、信州大学医学部附属病院院長、小児科助手  
飯沼 一字、東北大学医学部小児科教授

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

**A. 研究目的：**平成10、11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、各疾患群ごと、及び各疾患の頻度を明らかにした。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、新規申請時の年齢、主な症状の出現割合、検査所見、合併症の有無、経過等を解析した。

全国の小慢疾患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：**小慢事業に関して、実施主体である都道府県・指定都市・中核市から厚生省に、平成12年11月までにコンピュータソフ

ト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。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、プライバシー保護のため、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は自動的に削除されている。また、小慢事業として研究の資料にすることへの同意書を、患児（保護者）から原則として得ている。

平成10年度の小慢事業に関して、全国80カ所の実施主体すべてから事業報告があり、新規・継続合わせて延べ106,790人（成長ホルモン治療用意見書提出例10,225人は重複して算出）の内容を分析した。

平成11年度は、全国84カ所の（平成11年度はいわき市、長野市、豊橋市、高松市の4

中核市が追加された)実施主体のうち74カ所(福島県、茨城県、神奈川県、兵庫県、和歌山県、香川県、川崎市、京都市、郡山市、宮崎市を除く実施主体)から新規症例の事業報告があった。そこで県単独事業(以下、県単)を除いて新規症例のみ、平成10、11年度合わせて44,630人について、10疾患群の医療意見書を解析した。

**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に関する主な集計解析結果を、表1~表11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。小慢事業対象として国が「1か月以上の入院を必要とする」疾患群では、県単での登録が比較的多かった。

小慢事業は、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平成10年度、全国的にほぼ統一された。そのため、小慢事業の給付人数は、平成9年度121,293人から平成10年度111,087人へ減少した<sup>1)</sup>。しかし、今回の集計結果は、後者の数字に比べてさらに少なかった。また、実施主体別の給付実績の合計数114,440人<sup>2)</sup>とも異なっていた。

この理由として、①小慢事業への非同意者が含まれていない、②コンピュータ入出力上に何らかの不手際がある、等が考えられる。今後、①に関しては、各実施主体ごとの非同意者数の把握が望まれる。また、②に関しては、各実施主体が入力集計に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。

ただし、昨年度の報告に比べると、ことに平成11年度の新規登録症例は、明らかに不備な入力結果が減少していた。厚生省や各実施主体の担当者の努力のおかげである。そこで今回の報告では、主な小慢疾患に関する解析は、新規症例に焦点を当てて実施した。

今後の解析としては、現在登録されている患児の地域差の正確な把握と経過観察、そして予後判定が大切であり、疫学的に、また、どのような症状や検査所見が予後と関連しているのか

具体的に解析していきたい。そして、個々の小慢疾患の治療法の改善とともに、患児のQOLを高める資料とすることが期待される。

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、前記の「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。また、実施主体の取消し線は、当該疾患群に関する事業報告が厚生省に届いていなかった県と市を示している。

### 1) 悪性新生物

「悪性新生物」に関する統計を、表1-1~表1-4に示す。

#### ①疾患別頻度

「悪性新生物」の平成10年度の全登録者、すなわち有病者14,668人の統計を、実施主体別の登録者数も含めて表1-1に示す。登録者は、一部の実施主体は18歳未満、多くは20歳未満である。新規申請者は2,819人であり、平成10年の20歳未満人口2687万人<sup>1)</sup>から計算すると、悪性新生物の日本での年間発病率は、小児人口1万人当たり1.05人である。

平成10、11年度の県単を除く新規登録者、すなわち主として2年間の発病者5,419人の統計を表1-2に示す。この結果は、昨年度に報告した新規登録者数の4倍近くの症例数であり、日本の小児悪性新生物の発病状況が、稀な疾患も含めて、より正確に把握できる。表1-1と比較して、予後不良な悪性新生物の頻度が高いと考えられる。

両表をみると、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35.4%、発病者の33.4%)、脳(脊髄)腫瘍(各々19.8%、21.0%)、神経芽細胞腫(各々12.8%、12.1%)、悪性リンパ腫(各々7.3%、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約80%を占めていた。

しかし、Wilms腫瘍は、有病者の第6位2.8%を占めていたが、発病者の2.2%であり、継続申請が比較的多かった。逆に骨肉腫は、有病者2.5%、発病者3.5%であり、比較的新規申請のみの頻度が高かった。

本来は血友病等血液疾患として登録される、histiocytosis X (Letterer-Siwe病、Hand-Schuller-Christian病、好酸球性肉芽腫を含む)は、有病者の総数329人と計算され、仮に悪性新生物の頻度順として計算すると第8位であった。

その他、全国で50人以上有病者が登録されていた疾患は、多い順に、横紋筋肉腫、肝芽細胞腫、卵巣の悪性腫瘍、Ewing腫瘍、悪性組織球症、甲状腺癌、卵黄嚢癌、睪丸の悪性腫瘍であった。

従来全国小児がん登録と比較し、脳神経外科医が申請することの多い脳(脊髄)腫瘍、整形外科医の申請が多い骨肉腫、Ewing腫瘍の頻度が高かった。小児悪性新生物の疫学調査として小慢事業は、より登録数が多く、有用であると考えられる。

表1-1、悪性新生物(H10年度全症例)  
Malignant Neoplasms

(合計14,668人)、(新規診断2,819人、  
継続10,757人、転入123人、無記入969人)  
(男子7,885人、女子6,480人、無記入303人)  
(国の小慢事業14,655人、県単独事業13人)

北海道654人、青森県275人、岩手県235人、  
宮城県303人、秋田県94人、山形県211人、  
福島県324人、茨城県366人、栃木県245人、  
群馬県28人、埼玉県217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、石川県39人、福井県139人、  
山梨県120人、長野県387人、岐阜県41人、  
静岡県370人、愛知県140人、三重県240人、  
滋賀県221人、京都府220人、大阪府762人、  
兵庫県99人、奈良県195人、和歌山県92人、  
鳥取県81人、島根県123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、  
福岡県505人、佐賀県16人、長崎県223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、仙台市208人、千葉市148人、  
横浜市26人、川崎市192人、名古屋市228人、  
京都市183人、大阪市320人、神戸市39人、

広島市32人、北九州市179人、福岡市30人、  
秋田市75人、郡山市70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、静岡市99人、浜松市63人、  
豊田市13人、堺市126人、姫路市86人、  
和歌山県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、宮崎市67人、鹿児島市115人、  
80都道府県市の集計結果

疾患名	ICD10	人数(人)	%
舌癌	C02.9	4	0.0
上咽頭悪性腫瘍	C11.9	11	0.1
食道癌	C15.9	1	0.0
胃肉腫	C16.9	2	0.0
結腸癌	C18.9	5	0.0
直腸癌	C20	3	0.0
肝臓の悪性腫瘍	C22.9等	261	1.8
肝細胞癌(再掲)	C22.0	7	0.0
肝内胆管癌(再掲)	C22.1	1	0.0
肝芽(細胞)腫(再掲)	C22.2	238	1.6
肝肉腫(再掲)	C22.4	8	0.1
膵臓の悪性腫瘍	C25.9等	13	0.1
膵島細胞癌(再掲)	C25.4	6	0.0
肺癌	C34.9	4	0.0
悪性胸腺腫	C37	2	0.0
縦隔悪性腫瘍	C38.3	13	0.1
悪性骨腫瘍	C41.9等	534	3.6
骨肉腫(再掲)	C41.9A	374	2.5
Ewing腫瘍(再掲)	C41.9B	106	0.7
軟骨肉腫(再掲)	C41.9C	27	0.2
悪性骨巨細胞腫(再掲)	C41.9D	3	0.0
脊索腫(再掲)	C41.9E	6	0.0
悪性黒色腫	C43.9	23	0.2
悪性顆粒細胞腫	C44.9A	1	0.0
悪性神経鞘腫	C47.9	11	0.1
結合組織・軟部組織の悪性腫瘍			
(以下、再掲)	C49.9等	450	3.1
横紋筋肉腫	C49.9A	296	2.0
細網(細胞)肉腫	C49.9B	27	0.2
脂肪肉腫	C49.9C	15	0.1
悪性血管内皮腫	C49.9D	9	0.1
悪性線維性組織球腫	C49.9E	10	0.1
滑膜肉腫	C49.9F	15	0.1
線維肉腫	C49.9G	43	0.3

平滑筋肉腫	C49.9H	18	0.1
腺筋肉腫	C49.9I	2	0.0
悪性間葉腫	C49.9J	6	0.0
腺癌	C52	1	0.0
卵巣悪性腫瘍	C56C等	117	0.8
未分化胚細胞腫(再掲)	C56A	36	0.2
男女性胚細胞腫(再掲)	C56B	3	0.0
絨毛上皮腫	C58	3	0.0
陰茎(囊)悪性腫瘍	C60.9	3	0.0
前立腺悪性腫瘍	C61	2	0.0
睪丸悪性腫瘍	C62.9C等	59	0.4
未分化胚細胞腫(再掲)	C62.9A	16	0.1
男女性胚細胞腫(再掲)	C62.9B	2	0.0
腎臓の悪性腫瘍	C64D等	452	3.1
Wilms腫瘍(再掲)	C64A	413	2.8
腎細胞癌(再掲)	C64B	17	0.1
膀胱肉腫	C67.9	2	0.0
網膜芽細胞腫等	C69.2	755	5.1
網膜芽細胞腫(再掲)	C69.2A	730	5.0
網膜膠腫(再掲)	C69.2B	2	0.0
甲状腺癌	C73	85	0.6
悪性褐色細胞腫	C74.1	1	0.0
神経芽細胞腫	C74.9	1872	12.8
(マスキニングで発見:715人、 その他で発見:373人、この内マスキニング 受検有:161人、受検無:163人、 不明:784人)			
卵黄嚢癌	C76.3A	74	0.5
仙尾部悪性奇形腫	C76.3B	15	0.1
骨盤内悪性腫瘍	C76.3C	7	0.0
転移性肺腫瘍	C78.0	3	0.0
悪性カルチノイド	C80B	1	0.0
悪性リンパ腫	C85.9B等	1065	7.3
(以下、再掲)			
非ホジキンリンパ腫	C85.9A	93	0.6
ホジキン病	C81.9	110	0.7
骨細網肉腫	C83.3A	1	0.0
組織球型細網肉腫	C83.3B	7	0.0
パーキットリンパ腫	C83.7	24	0.2
T細胞リンパ腫	C84.5	2	0.0
リンパ肉腫	C85.0	8	0.1
多発性骨髄腫	C90.0	11	0.1
形質細胞腫	C90.2	3	0.0
白血病(以下、再掲)	C95.9A等	5188	35.4
急性リンパ性白血病	C91.0	3478	23.7

(FAB分類, L1:1488人, L2:335人, L3:31人, 無記入:1624人)			
白血病性細網内皮症	C91.4	94	0.6
急性骨髄性白血病	C92.0	759	5.2
(FAB分類, M1:52人, M2:179人, M3:31人, M4:55人, M5:38人, M6:8人, M7:51人, 無記入:345人)			
慢性骨髄性白血病	C92.1	134	0.9
緑色腫	C92.3	1	0.0
急性前骨髄球性白血病	C92.4	31	0.2
(FAB分類, M3:17人, 無記入他:14人)			
急性骨髄単球性白血病	C92.5	17	0.1
(FAB分類, M4:9人, 無記入他:8人)			
好酸球性白血病	C92.7	3	0.0
骨髄性白血病	C92.9	31	0.2
(FAB分類, M1:1人, M2:4人, M7:1人, 無記入:25人)			
急性単球性白血病	C93.0	46	0.3
(FAB分類, M5:29人, 無記入他:17人)			
赤白血病	C94.0	3	0.0
急性非リンパ性白血病	C95.0A	46	0.3
(FAB分類, M1:4人, M2:3人, M4:4人, M5:3人, M7:5人, 無記入:27人)			
急性芽球性白血病	C95.0B	28	0.2
(FAB分類, M7:14人, 無記入:14人)			
急性白血病	C95.0C	297	2.0
(FAB分類, L1:76人, L2:18人, L3:0人, M1:3人, M2:10人, M3:7人, M4:4人, M5:5人, M6:1人, M7:11人, 無記入:162人)			
中枢神経白血病	C95.9B	1	0.0
先天性白血病	C95.9C	8	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・ジーベ病	C96.0	8	0.1
(本来は血友病等血液疾患に分類)			
悪性組織球症	C96.1	92	0.6
ヒスチオサイトーシスX	D76.0	2	0.0
(本来は血友病等血液疾患に分類)			
脳(脊髄)腫瘍			
(以下、再掲)			
脳室上衣腫	C71.5	39	0.3
小脳星細胞腫	C71.6	24	0.2
神経膠腫	C71.9A	140	1.0
神経膠芽細胞腫	C71.9B	20	0.1
多形膠芽腫	C71.9C	3	0.0

疾患名	ICD10	人数(人)	%
神経星細胞腫	C71. 9D	83	0. 6
髄上皮腫	C71. 9E	6	0. 0
神経上皮腫	C71. 9F	14	0. 1
髄芽(細胞)腫	C71. 9G	148	1. 0
視神経膠腫	C72. 3	50	0. 3
下垂体膠腫	C75. 1	1	0. 0
クモ膜嚢腫	D32. 0	29	0. 2
髄膜腫	D32. 9A	18	0. 1
トルコ鞍部髄膜腫	D32. 9B	1	0. 0
脈絡叢乳頭腫	D33. 0	16	0. 1
小脳血管芽(細胞)腫	D33. 1	5	0. 0
下垂体腺腫	D35. 2	22	0. 1
奇形腫	D36. 9	79	0. 5
テント上腫瘍	D43. 0	25	0. 2
橋腫瘍	D43. 1A	5	0. 0
小脳腫瘍	D43. 1B	122	0. 8
第4脳室腫瘍	D43. 1C	9	0. 1
脳幹部腫瘍	D43. 1E	55	0. 4
視床腫瘍	D43. 2A	2	0. 0
視床下部腫瘍	D43. 2C	17	0. 1
硬膜外腫瘍	D43. 2D	3	0. 0
聴神経腫瘍	D43. 3	1	0. 0
脊髄腫瘍	D43. 4	125	0. 9
頭蓋咽頭腫	D44. 4	169	1. 2
松果体腫	D44. 5	130	0. 9
頭蓋内腫瘍	D48. 9	25	0. 2
クモ膜嚢胞	G93. 0	33	0. 2
転移性脳腫瘍	C79. 3	1	0. 0
神経鞘腫	D36. 1A	24	0. 2
神経節細胞腫	D36. 1B	7	0. 0
悪性青色母斑	D22. 9	1	0. 0
卵巣腫瘍	D39. 1	11	0. 1
(本来は内分泌疾患に分類)			
辜丸腫瘍	D40. 1	6	0. 0
(本来は内分泌疾患に分類)			
その他の悪性腫瘍	C80C	306	2. 1
その他の芽腫	C80D	56	0. 4
その他の癌	C80E	80	0. 5
その他の肉腫	C80F	72	0. 5
不明(コンピュータ入力等)		35	0. 2
疾患名	ICD10	人数(人)	%
舌癌	C02. 9	4	0. 1
上咽頭悪性腫瘍	C11. 9	6	0. 1
食道癌	C15. 9	2	0. 0
胃肉腫	C16. 9	2	0. 0
結腸癌	C18. 9	8	0. 1
直腸癌	C20	2	0. 0
肝臓の悪性腫瘍	C22. 9等	106	2. 0
肝細胞癌(再掲)	C22. 0	8	0. 1
肝芽(細胞)腫(再掲)	C22. 2	93	1. 7
肝肉腫(再掲)	C22. 4	2	0. 0
膵臓の悪性腫瘍	C25. 9等	2	0. 0
膵島細胞癌(再掲)	C25. 4	1	0. 0
肺癌	C34. 9	1	0. 0
悪性胸腺腫	C37	2	0. 0
縦隔悪性腫瘍	C38. 3	10	0. 2
悪性骨腫瘍	C41. 9等	266	4. 9
骨肉腫(再掲)	C41. 9A	189	3. 5
Ewing腫瘍(再掲)	C41. 9B	57	1. 1
軟骨肉腫(再掲)	C41. 9C	6	0. 1
脊索腫(再掲)	C41. 9E	2	0. 0
悪性黒色腫	C43. 9	6	0. 1
悪性神経鞘腫	C47. 9	4	0. 1
結合組織・軟部組織の悪性腫瘍			
(以下、再掲)	C49. 9等	179	3. 3
横紋筋肉腫	C49. 9A	128	2. 4
細網(細胞)肉腫	C49. 9B	8	0. 1
脂肪肉腫	C49. 9C	3	0. 1
悪性血管内皮腫	C49. 9D	3	0. 1
悪性線維性組織球腫	C49. 9E	2	0. 0
滑膜肉腫	C49. 9F	10	0. 2
線維肉腫	C49. 9G	19	0. 4
平滑筋肉腫	C49. 9H	4	0. 1
腺筋肉腫	C49. 9I	1	0. 0
悪性間葉腫	C49. 9J	1	0. 0
膣腺癌	C52	1	0. 0
卵巣悪性腫瘍	C56C等	52	1. 0
未分化胚細胞腫(再掲)	C56A	14	0. 3
陰茎(囊)悪性腫瘍	C60. 9	1	0. 0
前立腺悪性腫瘍	C61	1	0. 0

表1-2、悪性新生物

Malignant Neoplasms

(H10・11年度、県単を除く新規診断のみ)

睾丸悪性腫瘍	C62.9C等	17	0.3	急性骨髄単球性白血病C92.5	6	0.1
未分化胚細胞腫(再掲)	C62.9A	8	0.1	(FAB分類, M4:3人, 無記入:3人)		
男女性胚細胞腫(再掲)	C62.9B	1	0.0	好酸球性白血病	C92.7	1 0.0
腎臓の悪性腫瘍	C64D等	134	2.5	骨髄性白血病	C92.9	14 0.3
Wilms腫瘍(再掲)	C64A	121	2.2	(FAB分類, M2:1人, 無記入:13人)		
腎細胞癌(再掲)	C64B	5	0.1	急性単球性白血病	C93.0	18 0.3
膀胱肉腫	C67.9	1	0.0	(FAB分類, M5:16人, 無記入:2人)		
網膜芽細胞腫等	C69.2	232	4.3	赤白血病	C94.0	3 0.1
網膜芽細胞腫(再掲)	C69.2A	231	4.3	急性非リンパ性白血病C95.0A	14	0.3
網膜膠腫(再掲)	C69.2B	1	0.0	(FAB分類, M4:1人, M7:1人, 無記入:12人)		
甲状腺癌	C73	37	0.7	急性芽球性白血病	C95.0B	10 0.2
悪性褐色細胞腫	C74.1	1	0.0	(FAB分類, M7:7人, 無記入:3人)		
神経芽細胞腫	C74.9	656	12.1	急性白血病	C95.0C	104 1.9
(マスキニングで発見:272人、 その他で発見:203人、この内スクリーニング 受検有:111人、受検無:72人、 不明:181人)				(FAB分類, L1:23人, L2:13人, L3:0人, M1:5人, M2:3人, M3:5人, M4:0人, M5:4人, M6:1人, M7:5人, 無記入:45人)		
副甲状腺の悪性腫瘍	C75.0	1	0.0	先天性白血病	C95.9C	1 0.0
卵黄嚢癌	C76.3A	18	0.3	骨髄異形成症候群(前白血病状態)		
仙尾部悪性奇形腫	C76.3B	6	0.1	D46.9	2	0.0
骨盤内悪性腫瘍	C76.3C	4	0.1	レット・ジーン病	C96.0	4 0.1
悪性リンパ腫	C85.9B等	423	7.8	(本来は血友病等血液疾患に分類)		
(以下、再掲)				悪性組織球症	C96.1	49 0.9
非ホジキンリンパ腫	C85.9A	31	0.6	脳(脊髄)腫瘍		
ホジキン病	C81.9	41	0.8	(以下、再掲)	D43.2E等	1140 21.0
骨細網肉腫	C83.3A	1	0.0	脳室上衣腫	C71.5	19 0.4
組織球型細網肉腫	C83.3B	2	0.0	小脳星細胞腫	C71.6	5 0.1
パーキットリンパ腫	C83.7	4	0.1	神経膠腫	C71.9A	61 1.1
T細胞リンパ腫	C84.5	1	0.0	神経膠芽細胞腫	C71.9B	17 0.3
リンパ肉腫	C85.0	1	0.0	神経星細胞腫	C71.9D	30 0.6
多発性骨髄腫	C90.0	5	0.1	神経上皮腫	C71.9F	12 0.2
白血病	C95.9A等	1808	33.4	髓芽(細胞)腫	C71.9G	62 1.2
(詳細は表1-3参照)				視神経膠腫	C72.3	7 0.1
(以下、再掲)				クモ膜嚢腫	D32.0	21 0.4
急性リンパ性白血病	C91.0	1072	19.8	髄膜腫	D32.9A	7 0.1
(FAB分類, L1:519人, L2:181人, L3:15人, 無記入:357人)				脈絡叢乳頭腫	D33.0	6 0.1
白血病性細網内皮症	C91.4	64	1.2	小脳血管芽(細胞)腫	D33.1	1 0.0
急性骨髄性白血病	C92.0	342	6.3	下垂体腺腫	D35.2	10 0.2
(FAB分類, M1:28人, M2:91人, M3:15人, M4:28人, M5:19人, M6:2人, M7:25人, 無記入:134人)				奇形腫	D36.9	23 0.4
慢性骨髄性白血病	C92.1	54	1.0	テント上腫瘍	D43.0	8 0.1
急性前骨髄球性白血病	C92.4	14	0.3	橋腫瘍	D43.1A	2 0.0
(FAB分類, M3:9人, 無記入:5人)				小脳腫瘍	D43.1B	47 0.9
				第4脳室腫瘍	D43.1C	3 0.1
				脳幹部腫瘍	D43.1E	32 0.6
				視床腫瘍	D43.2A	3 0.1
				視床下部腫瘍	D43.2C	6 0.1

硬膜外腫瘍	D43.2D	2	0.0
聴神経腫瘍	D43.3	1	0.0
脊髄腫瘍	D43.4	47	0.9
頭蓋咽頭腫	D44.4	56	1.0
松果体腫	D44.5	52	1.0
頭蓋内腫瘍	D48.9	16	0.3
クモ膜嚢胞	G93.0	19	0.4
神経鞘腫	D36.1A	8	0.1
神経節細胞腫	D36.1B	3	0.1
卵巣腫瘍	D39.1	1	0.0
(本来は内分泌疾患に分類)			
転移性腫瘍	C80A	1	0.0
その他の悪性腫瘍	C80C	118	2.2
その他の芽腫	C80D	22	0.4
その他の癌	C80E	30	0.6
その他の肉腫	C80F	37	0.7
不明(コンピュータ入力ミス等)		6	0.1

## ②白血球及び類縁疾患

平成10、11年度の県単を除く「白血病及び類縁疾患」の新規登録者1,815人の解析結果を表1-3に示す。記載された疾患名のみでなく、FAB分類の記載も含めて、頻度を再検討した結果である。急性リンパ性白血病が62.6%、急性骨髄性白血病が24.5%を占めていた。

白血病及び類縁疾患全体としての主な検査結果を表1-3に示すが、正常である割合がどちらかというが多かった。この理由として、乳幼児医療費助成制度など他の制度で医療費助成を受けた後、小慢事業に新規登録している症例が含まれるためと考えられる。

表1-3、白血病及び類縁疾患  
(H10・11年度、県単を除く新規診断のみ)

(国の小慢事業、新規診断1815人のみ)  
(平成10年度944人、平成11年度871人)  
(男子971人、女子818人、無記入26人)

白血病(以下、再掲)	1808人	99.6%
急性リンパ性白血病	1137人	62.6%
(以下、再掲)		
L1	561人	30.9%
L2	204人	11.2%
L3	15人	0.8%

FAB分類不明の急性リンパ性白血病	357人	19.7%
急性骨髄性白血病(急性非リンパ性白血病)		
(以下、再掲)	445人	24.5%
M1	35人	1.9%
M2	102人	5.6%
M3(急性前骨髄球性白血病)	35人	1.9%
M4(急性骨髄単球性白血病)	35人	1.9%
M5(急性単球性白血病)	43人	2.4%
M6(赤白血病)	6人	0.3%
M7(急性芽球性白血病)	43人	2.4%
FAB分類不明の急性骨髄性白血病	146人	8.0%
慢性骨髄性白血病	54人	3.0%
詳細不明の骨髄性白血病	13人	0.7%
白血病性細網内皮症	64人	3.5%
好酸球性白血病	1人	0.1%
先天性白血病	1人	0.1%
詳細不明の急性白血病	45人	2.5%
詳細不明の白血病	48人	2.6%
骨髄異形成症候群	2人	0.1%
多発性骨髄腫	5人	0.3%

骨髄M7-の腫瘍細胞 20%未満:82人、  
20~39%:76人、40~59%:94人、  
60~79%:176人、80~89%:169人、  
90%以上:818人、不明:400人

腫瘍マーカーNSE 正常:100人、  
境界:5人、異常:5人、不明:1705人  
腫瘍マーカーferritin 正常:135人、  
境界:24人、異常:168人、不明:1488人  
染色体検査 未実施:199人、  
実施:1073人(この内、所見無:174人、  
有:180人)、不明:543人

DNA診断 未実施:619人、  
実施:375人(この内、所見無:42人、  
有:64人)、不明:821人

## ③腫瘍マーカー

腫瘍マーカーの検査結果が不明を除いて、ほぼ半数以上が異常または境界であった悪性新生物と、その腫瘍マーカーの結果を表1-4に示す。神経芽細胞腫ではVMAとHVA、Ewing腫瘍ではNSE、肝臓の悪性腫瘍と卵黄嚢癌ではAFP、悪性組織球症ではferritinのほとん

どが、新規申請時に異常または境界と判定されていた。

マスキングで発見された神経芽細胞腫は、表1-2によれば272人が新規登録され

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72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1-4、悪性新生物の腫瘍マーカー（H10・11年度、県単を除く新規診断のみ）

疾患名	ICD10	総数	腫瘍マーカー				
			正常	境界	異常	不明	
神経芽細胞腫	C74.9	656人	VMA	95人	23人	433人	105人
神経芽細胞腫	C74.9	656人	HVA	86	27	417	126
Ewing腫瘍	C41.9B	57人	NSE	1	3	7	46
卵巣悪性腫瘍	C56C等	52人	NSE	7	1	5	39
睾丸悪性腫瘍	C62.9C等	17人	NSE	1	0	2	14
Wilms腫瘍	C64A	121人	NSE	22	10	15	74
神経膠腫	C71.9A	61人	NSE	3	1	3	54
神経膠芽細胞腫	C71.9B	17人	NSE	1	1	3	12
神経芽細胞腫	C74.9	656人	NSE	88	39	306	223
奇形腫	D36.9	23人	NSE	2	0	2	19
肝臓の悪性腫瘍	C22.9等	106人	AFP	8	0	74	24
卵巣悪性腫瘍	C56C等	52人	AFP	13	1	22	16
睾丸悪性腫瘍	C62.9C等	17人	AFP	5	0	5	7
卵黄嚢癌	C76.3A	18人	AFP	1	0	13	4
未分化胚細胞腫(女)	C56A	14人	HCG	2	2	2	8
未分化胚細胞腫(男)	C62.9A	8人	HCG	1	0	2	5
細網(細胞)肉腫	C49.9B	8人	ferritin	0	0	1	7
悪性組織球症	C96.1	49人	ferritin	1	0	29	19

## 2) 慢性腎疾患

「慢性腎疾患」に関する統計を、表2-1～表2-4に示す。

### ①疾患別頻度

「慢性腎疾患」の平成10年度の全登録者9,796人の統計を、実施主体別の登録者数も含めて表2-1に示す。また、平成10、11年度の県単を除く新規登録者5,216人の統計を表2-2に示す。

表2-1では、県単での登録者が4,087人と多く、その場合、県単のほとんどが通院も含めた登録であった。そこで、原則として入院1か月以上の症例のみ、国の小慢事業のみの、地域差を排除した解析を表2-2に示す。

ネフローゼ症候群は、初発症例の多くが入院治療するため、表2-1の30.7%に対し、表2

-2では41.3%と多かった。慢性糸球体腎炎は、蛋白尿・血尿の通院による経過観察症例が県単として含まれるため、前者25.1%、後者15.9%であった。しかし、病理診断名としてのIgA腎症は逆に前者4.8%、後者6.3%であった。また、他の組織所見による疾患名での申請は比較的少なかった。

前述のような疾患は、一般的な治療で効果が認められない場合、または単なる経過観察で軽快しない場合、組織診断を実施する症例が多い。したがって、小慢疾患対象の可否判定は、「1か月以上の入院」より、「組織診断せざるを得なかった場合」を対象と判定する方が、治療研究事業としては合理的と考えられる。

その他、表2-1で登録者数が多かった疾患は、慢性間質性腎炎11.3%、水腎症9.6%であ

ったが、表2-2では、各々5.7%、7.9%と比較的少なかった。これらの疾患の重症度は、症例による差が大きいので、通院症例でも重症な場合は、小慢対象にするべきであろう。

表2-1で、慢性腎不全は132人いたが、そのうち約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（H10年度全症例）  
Chronic Renal Diseases

（合計9,796人）、（新規診断3,146人、  
継続5,186人、転入77人、無記入1,387人）  
（男子5,419人、女子4,034人、無記入343人）  
（国の小慢事業5,709人、県単独事業4,087人）

北海道209人、青森県108人、岩手県55人、  
宮城県78人、秋田県34人、山形県25人、  
福島県89人、茨城県82人、栃木県12人、  
群馬県36人、埼玉県361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、長野県76人、岐阜県42人、  
静岡県87人、愛知県234人、三重県60人、  
滋賀県311人、京都府95人、大阪府482人、  
兵庫県81人、奈良県77人、和歌山県23人、  
鳥取県12人、島根県28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、  
福岡県71人、佐賀県12人、長崎県71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、仙台市23人、千葉市37人、  
横浜市20人、川崎市0人、名古屋市559人、  
京都市315人、大阪市145人、神戸市40人、  
広島市95人、北九州市21人、福岡市30人、  
秋田市19人、郡山市7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、静岡市11人、浜松市12人、  
豊田市15人、堺市603人、姫路市10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、宮崎市9人、鹿児島市32人、  
80都道府県市の集計結果

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	2560	26.1
(以下、再掲)			
慢性糸球体腎炎	N03.9	2459	25.1
慢性増殖性糸球体腎炎	N03.8	16	0.2
遷延性糸球体腎炎	N05.8	84	0.9
ネフローゼ症候群	N04等	3006	30.7
微小変化型(再掲)	N04.0	103	1.1
先天性(再掲)	N04.9B	11	0.1
遺伝性腎炎	N07.9等	67	0.7
Alport症候群(再掲)	Q87.8B	24	0.2
二次性腎炎		1270	13.0
IgA腎症(再掲)	N02.8A	469	4.8
IgM腎症(再掲)	N02.8B	12	0.1
紫斑病性腎炎(再掲)	D69.0B	789	8.1
メサンギウム増殖性腎炎			
	N05.3	10	0.1
びまん性(再掲)	N05.3A	7	0.1
巣状(再掲)	N05.3B	3	0.0
巣状分節性糸球体硬化症			
	N05.1A	46	0.5
巣状糸球体腎炎	N05.1B	2	0.0
膜性増殖性糸球体腎炎	N05.5	45	0.5
膜性腎症	N05.2	49	0.5
先天性腎奇形(以下、再掲)		346	3.5
多発性嚢胞腎	Q61.3	77	0.8
腎嚢胞	Q61.0	32	0.3
異形成腎	Q61.4	15	0.2
腎低形成	Q60.5A	109	1.1
腎無形成	Q60.2	10	0.1
家族性若年性ネフローゼ	N25.8D	8	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	69	0.7
腎の奇形等	Q63.9	25	0.3
慢性間質性腎炎	N11.9	1104	11.3
間質性腎炎	N12	2	0.0
腎周囲膿瘍	N15.1	3	0.0
閉塞性腎症(以下、再掲)		1015	10.4
水腎症	N13.3	945	9.6
水尿管症	N13.4	18	0.2
巨大水尿管症	Q62.2	36	0.4
尿路閉塞性腎機能障害	N11.1	13	0.1
閉塞性腎障害	N13.8	2	0.0

腎尿路結石症	N20.9等	28	0.3
腎結石(再掲)	N20.0	11	0.1
腎血管障害(以下、再掲)		12	0.1
腎動脈血栓(塞栓)	N28.0	1	0.0
腎動脈狭窄	I70.1	8	0.1
腎動静脈ろう	I77.0	1	0.0
腎静脈血栓	I82.3	2	0.0
慢性腎不全	N18.9	132	1.3
(成長ホルモン治療用意見書 初回申請: 14人、継続申請: 8人)			
萎縮腎	N26	31	0.3
腎性くる病	N25.0	1	0.0
アミロイド腎	E85.4	1	0.0
腎尿細管性アシドーシス	N25.8	4	0.0
(本来は先天性代謝異常に分類)			
不明(コンピュータ入力ミス等)		53	0.5

表2-2、慢性腎疾患

Chronic Renal Diseases

(H10・11年度、県単を除く新規診断のみ)

(国の小慢事業、新規診断5216人のみ)

(平成10年度2678人、平成11年度2538人)

(男子3053人、女子2098人、無記入65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	6	0.1
慢性腎炎症候群	N03.9等	868	16.6
(以下、再掲)			
慢性糸球体腎炎	N03.9	827	15.9
慢性増殖性糸球体腎炎	N03.8	19	0.4
遷延性糸球体腎炎	N05.8	22	0.4
ネフローゼ症候群	N04等	2156	41.3
微小変化型(再掲)	N04.0	34	0.7
先天性(再掲)	N04.9B	8	0.2
遺伝性腎炎	N07.9等	12	0.2
Alport症候群(再掲)	Q87.8B	2	0.0
二次性腎炎		1010	19.4
IgA腎症(再掲)	N02.8A	326	6.3
IgM腎症(再掲)	N02.8B	14	0.3
紫斑病性腎炎(再掲)	D69.0B	670	12.8
メサンギウム増殖性腎炎	N05.3	9	0.2
びまん性(再掲)	N05.3A	7	0.1

巣状(再掲)	N05.3B	2	0.0
巣状分節性糸球体硬化症			
	N05.1A	28	0.5
巣状糸球体腎炎	N05.1B	1	0.0
膜性増殖性糸球体腎炎	N05.5	34	0.7
膜性腎症	N05.2	29	0.6
硬化性糸球体腎炎	N05.9	1	0.0
先天性腎奇形(以下、再掲)		159	3.0
多発性嚢胞腎	Q61.3	33	0.6
腎嚢胞	Q61.0	13	0.2
異形成腎	Q61.4	10	0.2
腎低形成	Q60.5A	53	1.0
腎無形成	Q60.2	2	0.0
家族性若年性初発性ろう	N25.8D	5	0.1
尿路の奇形等	Q62.8	29	0.6
腎の奇形等	Q63.9	14	0.3
慢性間質性腎炎	N11.9	298	5.7
間質性腎炎	N12	6	0.1
腎周囲膿瘍	N15.1	1	0.0
閉塞性腎症(以下、再掲)		473	9.1
水腎症	N13.3	413	7.9
水尿管症	N13.4	20	0.4
巨大水尿管症	Q62.2	34	0.7
尿路閉塞性腎機能障害	N11.1	5	0.1
閉塞性腎障害	N13.8	1	0.0
腎尿路結石症	N20.9等	20	0.4
腎結石(再掲)	N20.0	10	0.2
腎血管障害(以下、再掲)		6	0.1
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	71	1.4
萎縮腎	N26	18	0.3
腎尿細管性アシドーシス	N25.8	1	0.0
(本来は先天性代謝異常に分類)			
不明(コンピュータ入力ミス等)		8	0.2

②主な慢性腎疾患の血尿と蛋白尿

表2-2で頻度が高い疾患順に、各疾患の血尿の程度別の登録数を表2-3に、蛋白尿の登録数を表2-4に示す。新規申請時に、RBC 100以上/Fの血尿は、IgA腎症、膜性増殖性糸球体腎炎、腎尿路結石症に、301mg/dl以上の蛋白尿は、ネフローゼ症候群、巣状糸球体硬化症に比較的多かった。

表2-3、主な慢性腎疾患の血尿（H10・11年度、県単を除く新規診断のみ）

（原則として1カ月以上の入院症例、下線は頻度が高い血尿）

疾患名	ICD10	総数	血尿（毎視野の赤血球数）					
			0～5	6～20	21～50	51～100	100以上	不明
ネフローゼ症候群	N04等	2156人	256人	266人	96人	30人	43人	1465人
慢性糸球体腎炎	N03.9	827人	29	99	<u>143</u>	104	94	358
紫斑病性腎炎	D69.0B	670人	43	<u>132</u>	<u>127</u>	60	79	229
水腎症	N13.3	413人	14	<u>26</u>	8	2	9	354
IgA腎症	N02.8A	326人	7	26	40	41	<u>86</u>	126
慢性間質性腎炎	N11.9	298人	12	<u>28</u>	5	3	2	248
慢性腎不全	N18.9	71人	3	<u>9</u>	4	0	1	54
(巨大)水尿管症	N13.4及びQ62.2	54人	1	3	<u>10</u>	2	2	36
腎低形成	Q60.5A	53人	4	<u>5</u>	1	0	2	41
膜性増殖性糸球体腎炎	N05.5	34人	3	5	7	3	<u>10</u>	6
多発性嚢胞腎	Q61.3	33人	2	<u>4</u>	1	1	0	25
膜性腎症	N05.2	29人	0	6	<u>8</u>	2	3	10
巣状分節性糸球体硬化症	N05.1A	28人	2	2	<u>7</u>	0	2	15
腎尿路結石症	N20.9等	20人	0	1	1	0	<u>4</u>	14

表2-4、主な慢性腎疾患の蛋白尿（H10・11年度、県単を除く新規診断のみ）

（原則として1カ月以上の入院症例、下線は頻度が高い蛋白尿）

疾患名	総数	蛋白尿（mg/dl）							不明
		0～9	10～30	31～50	51～100	101～300	301～1000	1001以上	
ネフローゼ症候群	2156人	61人	19人	12人	37人	201人	599人	<u>791人</u>	436人
慢性糸球体腎炎	827人	30	106	59	<u>144</u>	<u>157</u>	52	7	272
紫斑病性腎炎	670人	11	63	40	99	<u>126</u>	82	20	229
水腎症	413人	2	<u>14</u>	10	8	8	0	0	371
IgA腎症	326人	5	29	27	48	<u>94</u>	40	9	74
慢性間質性腎炎	298人	4	<u>16</u>	6	3	3	1	0	265
慢性腎不全	71人	2	7	3	4	6	<u>9</u>	2	38
(巨大)水尿管症	54人	2	1	2	2	<u>13</u>	<u>12</u>	0	22
腎低形成	53人	1	2	2	2	<u>4</u>	<u>3</u>	2	37
膜性増殖性糸球体腎炎	34人	0	2	1	<u>8</u>	<u>7</u>	5	3	8
多発性嚢胞腎	33人	1	2	0	2	2	0	2	24
膜性腎症	29人	3	1	3	<u>6</u>	<u>6</u>	5	2	3
巣状分節性糸球体硬化症	28人	1	0	1	0	<u>7</u>	<u>4</u>	<u>5</u>	10
腎尿路結石症	20人	0	1	0	2	0	0	0	17

### 3) ぜんそく

「ぜんそく」に関する統計を、表3-1～表3-3に示す。

#### ①ぜんそくの登録者

平成10年度「ぜんそく」の全登録者8,396人の統計を、実施主体別の登録者数も含めて表3-1に示す。そのほとんどが気管支喘息であった。女子に比べ、男子の登録者が、また新規登録者が比較的多かった。

「ぜんそく」は、登録者数の地域差が極めて多かった。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。

表3-1、ぜんそく（H10年度全症例）  
Asthma

（合計8,396人）、（新規診断4,753人、継続3,471人、転入42人、無記入130人）  
（男子5,101人、女子3,231人、無記入64人）  
（国の小慢事業7,130人、県単独事業1,266人）

北海道55人、青森県34人、岩手県28人、宮城県30人、秋田県18人、山形県13人、福島県55人、茨城県97人、栃木県36人、群馬県96人、埼玉県1132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、長野県19人、岐阜県18人、静岡県28人、愛知県60人、三重県37人、滋賀県123人、京都府380人、大阪府1396人、兵庫県80人、奈良県67人、和歌山県9人、鳥取県2人、島根県17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、福岡県63人、佐賀県14人、長崎県83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、仙台市10人、千葉市64人、横浜市16人、~~川崎市~~名古屋市200人、京都市1000人、大阪市24人、神戸市10人、広島市7人、北九州市28人、福岡市18人、秋田市6人、郡山市25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、静岡市2人、浜松市18人、豊田市16人、堺市165人、姫路市12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、宮崎市20人、鹿児島市13人、79都道府県市の集計結果

疾患名	ICD10	人数(人)	%
気管支喘息	J45.0	70	0.8
気管支喘息	J45.1	3	0.0
気管支喘息	J45.9	8267	98.5
気管支拡張症	J47	47	0.6
アレルギー性肺炎	J67.9	1	0.0
先天性気管支拡張症	Q33.4	3	0.0
不明(コンピュータ入力ミス等)		5	0.1

#### ②重症度別の気管支喘息

平成10、11年度の県単を除く「ぜんそく」新規登録者7,387人の統計を表3-2に示す。そしてこの中の「気管支喘息」（J45.0、J45.1、J45.9の合計）7,328人に関して、新規申請時の重症度別、年齢階級、血中IgE値、%FEV<sub>1.0</sub>、合併症の有無、及び経過を表3-3に示す。1か月以上の入院を原則としているため、中等症～重症が80%以上、合併症ありが30%近くを占めていた。

申請時の年齢は、重症児では幅広くみられたが、軽症～中等症児は3～5歳が比較的多かった。血中IgE値は、重症になるほど比較的高値であったが、重症児は、ステロイドを使用する症例も比較的多いためか、必ずしも高値を示さない症例もみられた。また、軽症<中等症<重症の順に、%FEV<sub>1.0</sub>60%未満の割合、合併症ありの割合、経過が「不変、再燃、悪化」の割合が多かった。

疾患名	ICD10	人数(人)	%
気管支喘息	J45.0	108	1.5
気管支喘息	J45.1	5	0.1
気管支喘息	J45.9	7215	97.7
(国の小慢事業、新規診断7387人のみ) (平成10年度4350人、平成11年度3037人) (男子4417人、女子2910人、無記入60人)			
(詳細は表3-3参照)			
気管支拡張症	J47	53	0.7
アレルギー性肺炎	J67.9	1	0.0
先天性気管支拡張症	Q33.4	2	0.0
不明(コンピュータ入力ミス等)		3	0.0

表3-3、重症度別の気管支喘息 (H10・11年度、県単を除く新規診断のみ)

(J45.0、J45.1、J45.9の合計、国の小慢事業、新規診断7328人のみ)  
(平成10年度4314人、平成11年度3014人、男子4385人、女子2885人、性別無記入58人)  
(以下、重症度は、一部に重複回答あり、合計には、重症度不明を含む)  
(原則として1カ月以上の入院症例)

重症度別、診断(登録)時の年齢階級

	合計	軽症	中等症	重症1 <sup>(注)</sup>	重症2 <sup>(注)</sup>
	7328人 (100%)	1264人 (17.2%)	3948人 (53.9%)	1927人 (26.3%)	202人 (2.8%)
年齢階級	人数(%)	人数(%)	人数(%)	人数(%)	人数(%)
0～2歳	1471人(20.1%)	240(19.0)	775(19.6)	391(20.3)	57(28.2)
3～5歳	2256人(30.8%)	476(37.7)	1285(32.5)	477(24.8)	49(24.3)
6～11歳	2222人(30.3%)	341(27.0)	1187(30.1)	666(34.6)	58(28.7)
12～19歳	706人(9.6%)	97(7.7)	356(9.0)	235(12.2)	26(12.9)
不明	673人(9.2%)	110(8.7)	345(8.7)	158(8.2)	12(5.9)
全年齢	7328人(100%)	1264(100)	3948(100)	1927(100)	202(100)

注) 重症1は、喘息発作の回数別に集計した重症例。

重症2は、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、血中IgE値

	合計	軽症	中等症	重症1 <sup>(注)</sup>	重症2 <sup>(注)</sup>
IgE値	人数(%)	人数(%)	人数(%)	人数(%)	人数(%)
(IU/ml)	7328人(100%)	1264(100)	3948(100)	1927(100)	202(100)
0～499	3096人(42.2%)	554(43.8)	1732(43.9)	760(39.4)	70(34.7)
500～999	1068人(14.6%)	168(13.3)	560(14.2)	319(16.6)	31(15.3)
1000～1499	579人(7.9%)	74(5.9)	318(8.1)	182(9.4)	15(7.4)
1500～1999	339人(4.6%)	49(3.9)	205(5.2)	94(4.9)	7(3.5)
2000以上	677人(9.2%)	85(6.7)	367(9.3)	243(12.6)	32(15.8)
不明	1569人(21.4%)	334(26.4)	766(19.4)	329(17.1)	47(23.3)

重症度別、%FEV<sub>1.0</sub>

%FEV <sub>1.0</sub>	合計 人数 (%)	軽症 人数 (%)	中等症 人数 (%)	重症 1 <sup>注)</sup> 人数 (%)	重症 2 <sup>注)</sup> 人数 (%)
	7328人	1264人	3948人	1927人	202人
50%未満	77人 (6.3%)	4 (3.4)	35 (5.5)	36 (7.9)	5 (16.1)
50~59%	67人 (5.4%)	3 (2.6)	30 (4.7)	30 (6.6)	4 (12.9)
60~69%	147人 (12.0%)	14 (12.1)	70 (11.0)	56 (12.3)	3 (9.7)
70~79%	269人 (21.9%)	20 (17.2)	144 (22.6)	103 (22.7)	5 (16.1)
80~89%	301人 (24.5%)	32 (27.6)	164 (25.8)	102 (22.5)	7 (22.6)
90%以上	369人 (30.0%)	43 (37.1)	193 (30.3)	127 (28.0)	7 (22.6)
不明	6098人	1148人	3312人	1473人	171人

(%は、不明を除く%)

重症度別、合併症の有無

合併症	合計 人数 (%)	軽症 人数 (%)	中等症 人数 (%)	重症 1 <sup>注)</sup> 人数 (%)	重症 2 <sup>注)</sup> 人数 (%)
	7328人 (100%)	1264 (100%)	3948 (100%)	1927 (100%)	202 (100%)
なし	4214人 (57.5%)	827 (65.4)	2391 (60.6)	1026 (53.2)	87 (43.1)
あり	2056人 (28.1%)	283 (22.4)	1076 (27.3)	690 (35.8)	90 (44.6)
不明	1058人 (14.4%)	154 (12.2)	481 (12.2)	211 (11.0)	25 (12.4)

重症度別の経過

経過	合計 人数 (%)	軽症 人数 (%)	中等症 人数 (%)	重症 1 <sup>注)</sup> 人数 (%)	重症 2 <sup>注)</sup> 人数 (%)
	7328人 (100%)	1264 (100%)	3948 (100%)	1927 (100%)	202 (100%)
治癒	5人 (0.1%)	0 (0)	3 (0.1)	1 (0.1)	0
寛解	327人 (4.5%)	73 (5.8)	188 (4.8)	68 (3.5)	12 (5.9)
改善	2192人 (29.9%)	442 (35.0)	1258 (31.9)	493 (25.6)	48 (23.8)
不変	1960人 (26.7%)	327 (25.9)	1095 (27.7)	559 (29.0)	67 (33.2)
再燃	302人 (4.1%)	35 (2.8)	154 (3.9)	118 (6.1)	8 (4.0)
悪化	921人 (12.6%)	99 (7.8)	477 (12.1)	334 (17.3)	29 (14.4)
判定不能	126人 (1.7%)	41 (3.2)	71 (1.8)	23 (1.2)	2 (1.0)
不明	1495人 (20.4%)	247 (19.5)	702 (17.8)	331 (17.2)	36 (17.8)

#### 4) 慢性心疾患

「慢性心疾患」に関する統計を、表4-1～表4-3に示す。

##### ①疾患別頻度

平成10年度「慢性心疾患」の全登録者15,333人の統計を、実施主体別の登録者数も含めて表4-1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、登録者数がことに多かった。

頻度が高い順に、心室中隔欠損症26.6%、川崎病と冠動脈瘤と冠動脈拡張症18.1%、心房中隔欠損症9.5%、Fallot四徴症6.3%、肺動脈狭窄症5.3%、動脈管開存症3.3%、完全大血管転位症2.2%、心内膜床欠損2.1%、大動脈狭窄症2.0%、両大血管右室起始症1.5%、大動脈縮窄症1.5%であった。

平成10、11年度の県単を除く「慢性心疾患」新規登録者7,292人の統計を表4-2に示す。原則として「1か月以上の入院」であるため、表4-1と比較して、心雑音（心室中隔欠損症、肺動脈狭窄症など）や期外収縮による外来での経過観察症例の割合が少なく、左心低形成症候群などの重症心疾患、また川崎病や冠動脈瘤の割合が多かった。

しかし、基礎疾患を伴わない場合は、ほとんど治療が不要である疾患が表4-2でも、期外収縮は計1.0%、WPW症候群0.6%、また申請数は少ないものの第Ⅰ・Ⅱ度房室ブロック、右脚ブロックなども登録されていた。基礎疾患がある症例は、基礎疾患名で申請するべきであり、また基礎疾患がない症例は、小慢対象として不適切と考えられる。

表4-1、慢性心疾患（H10年度全症例）

##### Chronic Heart Diseases

（合計15,333人）、（新規診断4,447人、継続7,758人、転入88人、無記入3,040人）  
（男子7,747人、女子6,945人、無記入641人）  
（国の小慢事業7,591人、県単独事業7,742人）

北海道164人、青森県169人、岩手県59人、宮城県18人、秋田県26人、山形県29人、福島県122人、茨城県29人、栃木県34人、群馬県104人、埼玉県797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、長野県29人、岐阜県20人、静岡県35人、愛知県30人、三重県32人、滋賀県978人、京都府203人、大阪府689人、兵庫県96人、奈良県187人、和歌山県21人、鳥取県34人、島根県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、福岡県39人、佐賀県3人、長崎県21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、仙台市11人、千葉市17人、横浜市35人、川崎市0人、名古屋市25人、京都市1096人、大阪市232人、神戸市27人、広島市240人、北九州市30人、福岡市12人、秋田市9人、郡山市12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、静岡市14人、浜松市9人、豊田市2人、堺市946人、姫路市11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、宮崎市21人、鹿児島市55人、80都道府県市の集計結果

疾患名	ICD10	人数(人)	%
<b>心筋症</b>			
心筋症(以下、再掲)	I42.9等	188	1.2
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	112	0.7
心内膜心筋線維症	I42.3	1	0.0
心内膜線維弾性症	I42.4	21	0.1
特発性拘束型心筋症	I42.5	5	0.0
心型Fabry病	I42.9D	1	0.0
拡張相肥大型心筋症	I42.9F	2	0.0
<b>調律異常</b>			
房室ブロック	I44.3等	119	0.8
(以下、再掲)			
第Ⅰ度房室ブロック	I44.0	2	0.0
第Ⅱ度房室ブロック	I44.1	10	0.1
完全房室ブロック	I44.2	66	0.5
高度房室ブロック	I44.2A	4	0.0



僧帽弁逸脱症候群	I34.1	30	0.2
大動脈狭窄症	Q23.0	314	2.0
(以下、再掲)			
大動脈弁狭窄症	Q23.0A	184	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	43	0.3
大動脈弁閉鎖不全症	Q23.1	62	0.4
左心低形成症候群	Q23.4	18	0.1
大動脈弁閉鎖症	Q23.4A	4	0.0
大動脈縮窄症	Q25.1	231	1.5
大動脈弓閉鎖	Q25.3	41	0.3
下大静脈左房交通症	Q26.8B	1	0.0
アゼンマンゲル症候群	Q21.8	3	0.0
Falot三徴症	Q21.9	3	0.0
完全大血管転位症	Q20.3	340	2.2
修正大血管転位症	Q20.5	70	0.5
両大血管右室起始症	Q20.1	237	1.5
タリック・ビソック症候群	Q20.1A	2	0.0
両大血管左室起始症	Q20.2	1	0.0

その他

無脾症	Q89.0	41	0.3
多脾症候群	Q89.0A	7	0.0
小児原発性肺高血圧症	I27.0	58	0.4
慢性肺性心	I27.9	86	0.6
(体)動静脈ろう	Q27.3	8	0.1
心臓腫瘍(粘液腫、横紋筋腫、脂肪腫、線維腫)			
(以下、再掲)	D48.7等	26	0.2
心臓横紋筋腫	D15.1A	1	0.0
心臓線維腫	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	5	0.0
慢性心筋炎	I51.4	162	1.1
先天性心膜欠損症	Q24.8E	22	0.1
慢性心不全	I50.9	11	0.1
心筋炎後の心肥大	I51.7	12	0.1
川崎病	M30.3	1880	12.3
冠動脈瘤	I25.4	616	4.0
冠動脈拡張症	Q24.5F	272	1.8
狭心症	I20.9	6	0.0
心筋梗塞	I21.9	3	0.0
不明(コンピュータ入力ミス等)		42	0.3

表4-2、慢性心疾患

Chronic Heart Diseases

(H10・11年度、県単を除く新規診断のみ)

(国の小慢事業、新規診断7292人のみ)

(平成10年度3646人、平成11年度3646人)

(男子3919人、女子3290人、無記入83人)

疾患名	ICD10	人数(人)	%
<b>心筋症</b>			
心筋症(以下、再掲)	I42.9等	91	1.2
特発性拡張型心筋症	I42.0	1	0.0
(特定疾患対象)			
(特発性)肥大型心筋症	I42.2	38	0.5
心内膜心筋線維症	I42.3	2	0.0
心内膜線維弾性症	I42.4	13	0.2
特発性拘束型心筋症	I42.5	2	0.0
心型Fabry病	I42.9D	1	0.0
拡張相肥大型心筋症	I42.9F	3	0.0
<b>調律異常</b>			
房室ブロック	I44.3等	47	0.6
(以下、再掲)			
第Ⅰ度房室ブロック	I44.0	2	0.0
第Ⅱ度房室ブロック	I44.1	2	0.0
完全房室ブロック	I44.2	25	0.3
右脚ブロック	I45.1	1	0.0
洞房ブロック	I45.5	1	0.0
WPW症候群	I45.6A	45	0.6
QT延長症候群	I45.9D	25	0.3
心房性期外収縮	I49.1	7	0.1
心室性期外収縮	I49.3	52	0.7
上室性期外収縮	I49.4	12	0.2
上室性不整脈	I49.8	1	0.0
上室性頻拍	I47.1等	65	0.9
(以下、再掲)			
発作性上室性頻拍	I47.1A	42	0.6
非発作性上室性頻拍	I47.1B	5	0.1
心室性頻拍	I47.2等	39	0.5
(以下、再掲)			
発作性心室性頻拍	I47.2A	7	0.1
発作性頻拍	I47.9A	14	0.2
非発作性頻拍	I47.9B	2	0.0
心房細動	I48	14	0.2
心室粗・細動	I49.0	1	0.0
洞不全症候群	I49.5	6	0.1
房室解離	I45.8	2	0.0



先天性心膜欠損症	Q24.8E	14	0.2
慢性心不全	I50.9	4	0.1
心筋炎後の心肥大	I51.7	17	0.2
川崎病	M30.3	1950	26.7
冠動脈瘤	I25.4	459	6.3
冠動脈拡張症	Q24.5F	367	5.0
狭心症	I20.9	5	0.1
心筋梗塞	I21.9	3	0.0
不明(コンピュータ入力ミス等)		7	0.1

②新規申請時の症状の出現割合

表4-2の中で、頻度が1.0%以上の先天性心疾患等、心筋症、そして、慢性肺性心、慢性

心筋炎に関して、新規申請時の主な症状の出現割合を表4-3に示す。

チアノーゼは、Fallot四徴症、完全大血管転位症、両大血管右室起始症、単心室、肺動脈閉鎖症、慢性肺性心の80%以上に、多呼吸は、完全大血管転位症、両大血管右室起始症、単心室、慢性肺性心の70%以上に、体重増加不良は、心内膜床欠損、両大血管右室起始症、肺動脈閉鎖症、慢性肺性心の70%以上に認められた。そして、表4-3中のほとんどの疾患で、哺乳力低下ないし食欲不振は20~60%に、易感染性は10~70%に、易疲労性ないし運動制限は30~80%にみられた。

表4-3、主な慢性心疾患の新規診断時の症状(H10・11年度、県単を除く新規診断のみ)  
(原則として1カ月以上の入院症例)

疾患名	ICD10	各症状を示した割合(有/有+無、不明を除く)					
		チアノーゼ	哺乳力低下	多呼吸	体重増加不良	易感染性	易運動制限
心室中隔欠損症	Q21.0	117/1005	474/1002	520/1022	537/996	338/991	397/949
心房中隔欠損症	Q21.1	47/513	129/502	128/515	169/501	113/507	151/486
Fallot四徴症	Q21.3	297/381	176/365	169/376	189/363	118/366	220/349
動脈管開存症	Q25.0	35/221	90/212	102/220	111/213	80/218	88/202
心内膜床欠損	Q21.2等	91/169	109/162	120/170	131/164	72/163	107/154
肺動脈狭窄症	Q25.6等	44/156	30/153	37/152	40/149	16/150	42/142
完全大血管転位症	Q20.3	104/137	72/131	90/135	75/129	50/132	81/127
両大血管右室起始症	Q20.1	91/108	54/97	85/105	71/101	40/98	65/94
大動脈縮窄症	Q25.1	34/104	54/101	59/105	54/103	28/100	59/98
単心室	Q20.4	95/101	51/96	74/98	57/94	50/96	70/90
心筋症	I42.9等	14/87	31/88	25/89	35/87	19/85	51/85
肺動脈閉鎖症	Q25.5	77/84	54/81	58/83	56/76	31/82	56/79
大動脈狭窄症	Q23.0等	14/77	30/77	27/77	35/74	15/76	36/73
慢性肺性心	I27.9	54/65	47/63	56/65	50/61	49/66	51/61
慢性心筋炎	I51.4	7/63	20/63	18/65	9/61	9/64	27/64

5) 内分泌疾患

「内分泌疾患」に関する統計を表5-1～表5-4に示す。

①疾患別頻度

平成10年度「内分泌疾患」の全登録者24,129人の統計を、実施主体別の登録者数も含めて表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44.9%、甲状腺機能低下症15.2%、甲状腺機能亢進症10.2%、思春期早発症7.3%、慢性甲状腺炎3.4%、先天性副腎過形成3.2%、ターナー症候群2.6%、Prader-Willi症候群1.1%、下垂体性尿崩症1.1%であった。

成長ホルモン分泌不全性低身長症10,825人のうち約86%が、ターナー症候群619人のうち約59%が、成長ホルモン治療用意見書を提出していた。

平成10、11年度の県単を除く「内分泌疾患」新規登録者9,134人の統計を表5-2に示す。

表5-1の結果と比較すると、甲状腺機能亢進症、慢性甲状腺炎など甲状腺疾患の割合、及び思春期早発症、原発性性腺機能低下症など性腺疾患の割合が多かった。他の内分泌疾患に比べて新規登録者の割合が多かった疾患である。長期治療がほとんど不要であり、小慢事業対象として不適切とも考えられる単純甲状腺腫、(Ⅲ)急性甲状腺炎などの疾患もある一方、個人情報保護が特に必要である「性」に関する疾患が含まれているので、慎重な配慮が欠かせない。

逆に表5-1に比べ、割合が少なかった疾患は、比較的長期治療が必要な疾患、成長ホルモン分泌不全性低身長症、先天性副腎過形成などであった。前者は、平成10年より対象基準が限定され、そのこととも関連して割合が少なくなったと考えられる疾患である。後者は、昭和63年度から新生児期にスクリーニングされているが、スクリーニングされた割合は、表5-2の方が多かった。

表5-1、内分泌疾患(H10年度全症例)  
Endocrine Diseases

(合計24,129人)、(新規診断4,694人、継続18,488人、転入225人、無記入722人)(男子11,408人、女子12,436人、無記入285人)(国の小慢事業24,001人、県単独事業128人)

北海道706人、青森県334人、岩手県353人、宮城県522人、秋田県95人、山形県265人、福島県396人、茨城県542人、栃木県267人、群馬県38人、埼玉県293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、長野県391人、岐阜県149人、静岡県781人、愛知県214人、三重県376人、滋賀県477人、京都府426人、大阪府1558人、兵庫県146人、奈良県416人、和歌山県225人、鳥取県112人、島根県221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、福岡県538人、佐賀県26人、長崎県317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、仙台市335人、千葉市239人、横浜市79人、川崎市279人、名古屋市659人、京都市338人、大阪市541人、神戸市77人、広島市92人、北九州市252人、福岡市65人、秋田市108人、郡山市88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、静岡市181人、浜松市226人、豊田市16人、堺市267人、姫路市102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、宮崎市127人、鹿児島市190人、80都道府県市の集計結果

疾患名	ICD10	人数(人)	%
膵島細胞腫	D13.7	5	0.0
甲状腺腺腫	D34	111	0.5
単純甲状腺腫	E04.0	167	0.7
副甲状腺腺腫	D35.1	2	0.0
副腎腫瘍	D35.0	23	0.1
(以下、再掲)			
副腎腺腫	D35.0A	5	0.0
男性化副腎腫瘍	D35.0B	3	0.0
褐色細胞腫	D35.0D	13	0.1
異所性副腎皮質腫瘍	D44.1	1	0.0