

表12-4、全疾患群の発病時年齢別、登録者数、男女合計（都道府県別）

発病時年齢 都道府県計	合計							0歳	1~4	5~9	10~14	15~17	18~19歳	不明
	64,410	17,130	13,733	9,762	6,429	1,091	16,244							
1 北海道	2,895	976	521	641	455	53	1	248						
2 青森県	1,293	299	264	191	224	38	0	277						
3 岩手県	1,097	318	216	205	148	27	0	183						
4 宮城県	1,040	375	228	168	116	19	1	133						
5 秋田県	65	12	17	13	12	3	0	8						
6 山形県	876	265	180	165	129	15	0	122						
7 福島県	0	0	0	0	0	0	0	0						
8 茨城県	357	122	99	56	41	11	0	28						
9 栃木県	1,226	396	282	242	144	29	0	133						
10 群馬県	8,138	2,309	2,206	1,300	740	118	13	1,452						
11 埼玉県	2,648	693	752	367	258	33	0	545						
12 千葉県	5,537	1,801	1,362	878	573	106	1	816						
13 東京都	0	0	0	0	0	0	0	0						
14 神奈川県	2,188	842	511	384	239	39	0	173						
15 新潟県	1,38	37	35	22	30	7	0	7						
16 富山県	2,746	249	457	80	37	12	0	1,911						
17 石川県	531	162	109	89	59	13	0	99						
18 福井県	575	174	139	110	70	11	0	71						
19 山梨県	315	75	87	74	42	13	0	24						
20 長野県	692	221	168	148	101	22	0	32						
21 岐阜県	537	138	115	94	73	16	0	101						
22 静岡県	4,225	916	1,122	1,025	567	65	0	530						
23 愛知県	639	180	169	129	97	11	0	53						
24 三重県	2,540	1,020	598	422	189	37	1	273						
25 滋賀県	1,506	397	452	243	166	24	0	224						
26 京都府	7,110	1,071	1,120	551	353	65	0	3,950						
27 大阪府	0	0	0	0	0	0	0	0						
28 兵庫県	1,414	416	233	191	134	21	0	419						
29 奈良県	0	0	0	0	0	0	0	0						
30 和歌山県	117	30	33	19	26	3	1	5						
31 鳥取県	573	196	127	102	83	14	0	51						
32 島根県	797	221	176	154	111	13	0	122						
33 岡山県	3,702	767	284	147	94	13	0	2,397						
34 広島県	1,008	226	179	183	133	30	0	257						
35 山口県	470	149	95	103	79	7	0	37						
36 徳島県	0	0	0	0	0	0	0	0						
37 香川県	233	47	49	45	57	20	1	14						
38 愛媛県	425	97	98	75	59	19	0	77						
39 高知県	2,045	464	302	335	240	53	0	651						
40 福岡県	734	237	135	112	77	16	0	157						
41 佐賀県	944	309	203	154	141	26	0	111						
42 長崎県	0	0	0	0	0	0	0	0						
43 熊本県	206	42	46	33	34	8	0	43						
44 大分県	878	191	104	137	123	22	1	300						
45 宮崎県	588	197	131	130	71	19	0	40						
46 鹿児島県	1,362	493	329	212	137	20	1	170						
47 沖縄県														

注1)性別不明を含む
注2)指定都市・中核市(次ページに掲載)を含まない

表12-4、全疾患群の発病時年齢別、登録者数、男女合計（続き、指定都市・中核市別）

発病時年齢 都市部計	合計							0歳	1~4	5~9	10~14	15~17	18~19歳	不明
	22,706	6,511	4,872	3,708	2,500	421	5							
48 札幌市	731	282	104	136	110	32	0	67						
49 仙台市	145	74	17	12	27	6	0	9						
50 千葉市	633	207	143	82	76	9	0	116						
51 横浜市	1,932	576	352	336	306	51	0	311						
52 川崎市	0	0	0	0	0	0	0	0						
53 名古屋市	2,078	533	567	490	271	30	1	186						
54 京都市	0	0	0	0	0	0	0	0						
55 大阪市	1,638	479	330	286	193	43	0	307						
56 神戸市	994	351	130	145	145	37	0	187						
57 広島市	1,044	413	221	155	97	13	0	145						
58 北九州市	656	218	140	120	82	13	0	83						
59 福岡市	1,088	302	230	225	149	27	1	154						
60 秋田市	300	87	60	72	41	5	0	35						
61 宇都宮市	0	0	0	0	0	0	0	0						
62 宇都宮市	407	118	174	52	20	1	0	42						
63 新潟市	455	200	79	82	48	4	0	42						
64 富山市	240	92	52	47	21	2	0	26						
65 金沢市	1,258	423	598	128	70	7	1	31						
66 岐阜市	179	58	45	35	26	3	0	12						
67 静岡市	119	31	34	14	8	3	0	29						
68 浜松市	495	127	88	86	58	6	0	130						
69 豊田市	331	71	96	71	44	6	0	43						
70 堺市	2,563	351	199	120	65	16	2	1,810						
71 堺市	302	81	54	53	42	13	0	59						
72 和歌山市	313	53	63	54	30	5	0	108						
73 岡山市	555	166	141	111	61	13	0	63						
74 徳山市	1,086	350	200	156	66	10	0	304						
75 高知市	323	61	80	70	56	15	0	41						
76 長崎市	370	97	87	68	37	7	0	35						
77 熊本市	538	163	127	90	56	9	0	93						
78 大分市	332	89	74	50	51	9	0	59						
79 宮崎市	0	0	0	0	0	0	0	0						
80 鹿児島市	560	198	124	125	80	9	0	44						
81 いわき市	187	57	36	28	24	3	0	39						
82 長野市	182	55	44	37	21	3	0	22						
83 豊橋市	411	84	123	110	47	9	0	38						
84 高松市	241	64	60	62	34	2	0	19						

全国合計 87,116 23,641 18,605 13,470 8,929 1,512 26 20,933
注1)性別不明を含む

表 12-5、全疾患群の発病時年齢別、登録者数、男子（都道府県別）

発病時年齢	0歳							不明
	合計	1~4	5~9	10~14	15~17	18~19歳	不明	
都道府県計	33,660	9,268	7,596	4,677	2,887	477	12	8,743
1 北海道	1,424	513	289	188	31	1	1	134
2 青森県	654	152	136	87	19	0	0	151
3 岩手県	544	169	115	100	58	12	0	90
4 宮城県	531	186	130	91	59	7	1	57
5 秋田県	31	5	11	4	8	1	0	2
6 山形県	438	128	91	81	61	10	0	67
7 福島県	0	0	0	0	0	0	0	0
8 茨城県	0	0	0	0	0	0	0	0
9 栃木県	176	64	52	25	16	6	0	13
10 群馬県	657	216	158	129	63	14	0	77
11 埼玉県	4,391	1,325	1,259	611	354	50	7	785
12 千葉県	1,403	382	410	177	130	15	0	289
13 東京都	2,895	1,029	725	386	260	40	0	455
14 神奈川県	0	0	0	0	0	0	0	0
15 新潟県	1,124	444	281	183	105	17	0	94
16 富山県	66	21	20	7	11	3	0	4
17 石川県	1,553	144	257	42	17	7	0	1,086
18 福井県	288	94	65	44	22	6	0	57
19 山梨県	271	86	67	48	32	6	0	32
20 長野県	150	38	42	35	15	6	0	14
21 岐阜県	336	116	87	65	44	12	0	12
22 静岡県	283	77	69	36	39	5	0	57
23 愛知県	2,276	511	605	542	276	34	0	308
24 三重県	336	90	96	68	41	6	0	35
25 滋賀県	1,351	553	323	218	76	14	1	166
26 京都府	793	203	242	127	77	11	0	133
27 大阪府	3,845	588	679	280	173	23	0	2,102
28 兵庫県	0	0	0	0	0	0	0	0
29 奈良県	734	204	132	87	54	6	0	251
30 和歌山県	0	0	0	0	0	0	0	0
31 鳥取県	50	10	16	8	13	0	0	3
32 島根県	249	94	55	35	35	8	0	22
33 岡山県	402	126	89	69	43	5	0	70
34 広島県	1,911	396	150	76	45	7	0	1,237
35 山口県	500	108	95	92	54	16	0	135
36 徳島県	228	81	53	39	35	3	0	17
37 香川県	0	0	0	0	0	0	0	0
38 愛媛県	110	24	23	26	21	7	1	8
39 高知県	223	52	61	39	21	6	0	44
40 福岡県	1,032	237	166	171	94	25	0	339
41 佐賀県	354	127	80	52	22	4	0	69
42 長崎県	498	172	115	77	68	8	0	58
43 熊本県	0	0	0	0	0	0	0	0
44 大分県	109	24	31	14	14	4	0	22
45 宮崎県	399	100	59	52	40	10	0	138
46 鹿児島県	304	109	67	62	38	8	0	20
47 沖縄県	741	270	195	102	78	5	1	90

注1) 指定都市・中核市(次ページに掲載)を含まない

表 12-5、全疾患群の発病時年齢別、登録者数、男子（続き、指定都市・中核市別）

発病時年齢	0歳							不明
	合計	1~4	5~9	10~14	15~17	18~19歳	不明	
都市部計	11,635	3,470	2,690	1,778	1,114	196	3	2,384
48 札幌市	370	168	55	61	34	15	0	37
49 仙台市	59	29	6	3	14	3	0	4
50 千葉市	324	122	83	34	35	4	0	46
51 横浜市	992	321	198	151	149	22	0	151
52 川崎市	0	0	0	0	0	0	0	0
53 名古屋市	1,085	306	309	225	121	18	1	105
54 京都市	0	0	0	0	0	0	0	0
55 大阪市	846	257	182	129	85	22	0	171
56 神戸市	495	204	69	60	58	16	0	88
57 広島市	507	215	112	73	39	5	0	63
58 北九州市	337	111	81	54	35	6	0	50
59 福岡市	532	147	123	110	70	11	1	70
60 秋田市	182	56	38	49	22	3	0	14
61 郡山市	0	0	0	0	0	0	0	0
62 宇都宮市	219	60	97	28	10	0	0	24
63 新潟市	244	110	49	46	20	4	0	15
64 富山市	122	48	27	24	10	1	0	12
65 金沢市	688	224	352	65	30	2	0	15
66 岐阜市	77	22	20	16	10	1	0	8
67 静岡市	61	17	18	5	4	2	0	15
68 浜松市	245	76	46	30	21	2	0	70
69 豊田市	174	37	53	38	15	3	0	28
70 堺市	1,274	193	104	59	32	6	1	879
71 姫路市	153	45	30	29	19	6	0	24
72 和歌山市	148	23	30	23	10	2	0	60
73 岡山市	309	87	90	57	29	4	0	42
74 福山市	621	194	117	88	35	5	0	182
75 高知市	153	23	33	39	27	9	0	22
76 長崎市	192	42	50	34	41	7	0	18
77 熊本市	247	71	66	42	29	3	0	36
78 大分市	174	40	40	27	27	5	0	35
79 宮崎市	0	0	0	0	0	0	0	0
80 鹿児島市	292	105	63	66	31	2	0	25
81 いわき市	87	23	18	12	9	1	0	24
82 長野市	87	23	29	15	7	1	0	12
83 豊橋市	211	37	62	58	24	4	0	26
84 高松市	128	34	40	28	12	1	0	13

全国合計 45,295 12,738 10,286 6,455 4,001 673 15 11,127

表12-6. 全疾患群の発病時年齢別、登録者数、女子（都道府県別）

発病時年齢 都道府県別	合計							不明
	0歳	1~4	5~9	10~14	15~17	18~19歳	8	
1 北海道	1,459	232	371	264	602	21	0	111
2 青森県	626	142	113	104	18	0	0	123
3 岩手県	552	148	105	90	15	0	0	93
4 宮城県	508	188	77	57	12	0	0	76
5 秋田県	33	7	5	4	2	0	0	6
6 山形県	422	131	85	67	5	0	0	51
7 福島県	0	0	0	0	0	0	0	0
8 茨城県	0	0	0	0	0	0	0	0
9 栃木県	180	58	46	31	25	0	0	15
10 群馬県	565	179	122	113	81	14	0	56
11 埼玉県	3,667	958	921	678	382	68	6	654
12 千葉県	1,232	308	339	190	127	18	0	250
13 東京都	2,642	772	637	492	313	66	1	361
14 神奈川県	0	0	0	0	0	0	0	0
15 新潟県	1,063	397	230	201	134	22	0	79
16 富山県	70	16	13	15	19	4	0	3
17 石川県	1,193	105	200	38	20	5	0	825
18 福井県	239	67	44	44	37	7	0	40
19 山梨県	267	82	63	54	34	5	0	29
20 長野県	155	37	43	36	24	7	0	8
21 岐阜県	350	104	81	55	9	0	0	20
22 静岡県	237	58	41	53	33	10	0	42
23 愛知県	1,922	401	510	478	285	29	0	219
24 三重県	295	87	70	60	56	5	0	17
25 滋賀県	1,172	458	271	203	113	23	0	104
26 京都府	704	192	205	116	89	13	0	89
27 大阪府	3,249	480	439	271	177	42	0	1,840
28 兵庫県	0	0	0	0	0	0	0	0
29 奈良県	680	212	101	104	80	15	0	168
30 和歌山県	0	0	0	0	0	0	0	0
31 鳥取県	54	19	12	10	9	2	0	2
32 島根県	324	102	72	67	48	6	0	29
33 岡山県	395	95	87	85	68	8	0	52
34 広島県	1,791	371	134	71	49	6	0	1,160
35 山口県	447	108	74	75	73	10	0	107
36 徳島県	240	68	41	63	44	4	0	20
37 香川県	0	0	0	0	0	0	0	0
38 愛媛県	120	23	25	18	36	13	0	5
39 高知県	202	45	37	36	38	13	0	33
40 福岡県	1,011	225	136	164	146	28	0	312
41 佐賀県	380	110	55	60	55	12	0	88
42 長崎県	445	137	88	77	73	18	0	52
43 熊本県	0	0	0	0	0	0	0	0
44 大分県	97	18	15	19	20	4	0	21
45 宮崎県	479	91	45	85	83	12	1	162
46 鹿児島県	281	85	64	68	33	11	0	20
47 沖縄県	592	210	129	107	56	15	0	75

注1) 指定都市・中核市(次ページに掲載)を含まない

表12-6. 全疾患群の発病時年齢別、登録者数、女子（続き、指定都市・中核市別）

発病時年齢 都市部別	合計							不明
	0歳	1~4	5~9	10~14	15~17	18~19歳	2	
48 札幌市	10,912	2,999	2,145	1,909	1,368	224	0	2,265
49 仙台市	361	114	49	75	76	17	0	30
50 千葉市	85	44	11	9	13	3	0	5
51 横浜市	299	84	58	47	39	5	0	66
52 川崎市	940	255	154	185	157	29	0	160
53 名古屋市	0	0	0	0	0	0	0	0
54 京都市	989	228	256	264	150	12	0	81
55 大阪市	783	218	147	154	108	21	0	135
56 神戸市	485	141	58	83	85	21	0	97
57 広島市	514	189	105	79	55	8	0	78
58 北九州市	309	106	58	65	44	7	0	29
59 福岡市	554	155	106	114	79	16	0	84
60 秋田市	118	31	22	23	19	2	0	21
61 新潟市	0	0	0	0	0	0	0	0
62 宇都宮市	185	57	75	24	10	1	0	18
63 新潟市	211	90	30	36	28	0	0	27
64 富山市	118	44	25	23	11	1	0	14
65 金沢市	567	199	243	63	40	5	1	16
66 岐阜市	97	34	23	19	16	2	0	3
67 静岡市	54	14	16	8	3	1	0	12
68 浜松市	246	49	41	55	37	4	0	60
69 豊田市	143	32	38	31	24	3	0	15
70 堺市	1,268	156	93	61	33	10	1	914
71 姫路市	149	36	24	24	23	7	0	35
72 和歌山市	154	27	32	28	19	3	0	45
73 岡山市	246	79	51	54	32	9	0	122
74 福山市	465	156	83	68	31	5	0	18
75 高知市	159	33	44	30	29	5	0	17
76 長崎市	178	55	37	34	35	0	0	57
77 鹿本市	291	92	61	48	27	6	0	57
78 大分市	155	48	33	22	24	4	0	24
79 宮崎市	0	0	0	0	0	0	0	0
80 鹿児島市	283	92	59	59	48	7	0	18
81 いわき市	98	34	17	16	14	2	0	15
82 草野市	95	32	15	22	14	2	0	10
83 豊橋市	200	47	61	52	23	5	0	12
84 高松市	113	30	20	34	22	1	0	6

全国合計 41,252 10,753 8,182 6,930 4,869 826 10 9,682

平成12年度厚生科学研究「母子保健情報の登録・評価に関する研究」
分担研究「新生児マス・スクリーニングで発見された症例の追跡調査に関する研究」

先天性代謝異常症（フェニルケトン尿症、メープルシロップ尿症、ホモシスチン尿症、ガラクトース血症）

分担研究者： 青木菊麿、女子栄養大学小児保健学教授
研究協力者： 猪股弘明、帝京大学医学部小児科助教授
研究協力者： 藤枝憲二、旭川医科大学医学部小児科教授

研究要旨：小児慢性特定疾患の平成10、11年度のデータを解析し、新生児マス・スクリーニングで発見された先天性代謝異常症（フェニルケトン尿症、メープルシロップ尿症、ホモシスチン尿症、ガラクトース血症）の全国追跡調査への手がかりの可能性を検討する。同時に現在母子愛育会で実施している追跡調査との比較検討も行い、追跡調査の充実を図ることを研究目的とする。

見出し語：新生児マス・スクリーニング、先天性代謝異常症

A 研究目的

小児慢性特定疾患登録データから、新生児マス・スクリーニング対象疾患であるフェニルケトン尿症、メープルシロップ尿症、ホモシスチン尿症、ガラクトース血症のデータを抽出して、これらのデータから追跡調査の可能性を探ることを研究目的とする。また、わが国におけるこれらの疾患の発生頻度を検討する。

B 研究方法

小児慢性特定疾患事業に関して、実施主体である都道府県・指定都市・中核市から厚生省に事業報告のあった医療意見書の中で、新生児マススクリーニングにより発見される症例について集計・解析した。この医療意見書にはプライバシー保護の観点から患児の氏名、生年月日、等は削除されている。

C 研究結果

(1) 入力されている症例数は平成10年度から11年度に向けて著しく増加しており、新生児マス・スクリーニングで発見されてくる症例も小児慢性特定疾患として登

録される場合が増加しているものと考えられた。

(2) 記載方法が正しく改められるようになってきた。特に小児慢性特定疾患で扱われているスクリーニング対象疾患について、入力されている症例が新生児マス・スクリーニングで発見された旨記載されているものは、フェニルケトン尿症で平成10年度は70%、平成11年度は87%と増加しており、医療意見書に記入する医師の新生児マス・スクリーニングに対する認識は増しているものと考えられた。同様にしてメープルシロップ尿症では60%から63%へ、ガラクトース血症では65%から80%へと増加しているが、ホモシスチン尿症では64%から54%へと減少していた。

(3) 新生児マス・スクリーニングで発見されてくる症例の就学状況や知的障害の有無が記載されており、その頻度は明らかにすることは可能であるが、スクリーニングで発見されながら障害を伴ってくる原因を求めるとは不可能であった。

(4) 入力される症例数が増加するにとも

ない、新生児マス・スクリーニングで発見されて母子愛育会に登録追跡されてきた症例以外に多くの症例が発見されていることが明らかになった。例えば、フェニルケトン尿症についてこれらの症例を加えた発見頻度を求めると、従来から報告されていた1/8万よりも高く、1/7万と推定され、従来の値よりもかなり高い頻度が得られた。この小慢事業による集計には、東京都などかなりの地区が含まれていないので、実際にはもっと高い発見頻度になるものと思われる。

(5) 診断に必要とされる負荷テストは、特にフェニルケトン尿症に対して実施されている場合が多かった。一部の症例には酵素活性の測定も行われており、また遺伝子解析も実施されていた。

(6) 症例の転入、転出の正確な把握は不可能であった。フェニルケトン尿症では急速な症状の悪化は見られないので、移動を正しく把握し、治療が中断されないようにすることが望まれる。

(7) 乳幼児医療の拡大は小慢統計にとっては不利な制度であるが、地域により差が存在するようであり、その理由を調査することも課題であろう。

D 考察：

本事業で登録された症例数は、平成9年度から平成10、11年度にかけて飛躍的に増加した。この事業の必要性がようやく認められたことと考えられる。

医療意見書に対する記入の状態も改善されてきた。特に新生児マス・スクリーニングに関する記入事項はかなり改善されてきた。

小慢で登録される症例数が増加するとともに、従来の追跡調査で把握していた症例数による発見頻度の修正が必要になってきた。例えば、我が国のPKUの発見頻度は

これまで云われていたよりもさらに高いものと推定された。

健全育成されるべき症例の一部に知能指数の低下、養護学級への通学などの症例がこの事業により報告されているが、その理由は不明である。その原因を明らかにするために詳細な追跡が必要になる。そのための手がかりが得られるような、もっと詳細な医療意見書を提出してもらうような方法を求める必要がある。

現状の追跡調査の在り方に対して、次第に協力が得られにくくなりつつある。追跡調査そのものが問題視されているので、これを改善していく必要がある。

詳細な追跡調査を実施する場合には、主治医とのコンタクトを必要とする場合もあるが、この小慢事業による医療意見書では主治医名や医療機関名が消されているので、これらの点についても改められることが望まれる。

死亡例の報告は、医療意見書からは得ることが出来ない。愛育会での追跡調査では特にメープルシロップ尿症やホモシスチン尿症での死亡例が多く把握されている。スクリーニングで早期発見、早期治療開始を行っても、死亡例が多い場合は治療基準の見直しや管理体制の改善が必要になる。健全育成が求められているので、この点の改善が望まれる。

E 結論

小慢事業による患者登録データから、新生児マス・スクリーニングで発見される疾患について、追跡調査の可能性を検討したが、これだけのデータからの長期追跡調査は不可能であると判断された。しかし、正しく記入された医療意見書を直接閲覧することが可能であれば、それに基づいての追跡調査を実施することが十分に考えられることと思われた。

表1
年度別疾患数

	H10	H11
フェニルケトン尿症	111	169
高フェニルアラニン血症	14	20
BH4欠乏症	3	6
メーブルシロップ尿症	18	27
ホモシスチン尿症	21	26
ガラクトース血症	88	126
合計	255	374

表2
医療意見書項目記載状況

	フェニルケトン尿症		高フェニルアラニン血症		BH4欠乏症		メーブルシロップ尿症		ホモシスチン尿症		ガラクトース血症	
	H10	H11	H10	H11	H10	H11	H10	H11	H10	H11	H10	H11
男	58	91	2	9	2	2	7	14	11	13	39	71
女	46	78	11	11	1	4	11	12	8	13	35	78
無記入	7	0	0	0	0	0	0	1	2	0	2	0
通常学級	47	96	7	11	3	4	5	9	10	11	13	15
障害児学級	1	0	0	0	0	0	0	1	1	1	2	3
養護学級	0	0	0	0	0	0	2	3	2	1	1	2
訪問学級	0	0	0	0	0	0	0	0	0	0	0	0
その他	3	3	0	0	0	0	2	2	0	1	1	5
無記入	54	60	5	9	0	0	9	9	8	11	47	75
知的障害あり	3	4	0	0	0	0	2	5	3	2	3	4
知的障害なし	102	165	12	19	3	4	16	22	18	24	60	28
遺伝子解析未実施	39	67	4	13	2	3	9	15	14	16	25	61
遺伝子解析実施	7	15	1	0	0	0	0	1	0	3	0	3
記載あり	0	3	1	1	0	0	0	1	0	1	1	3
無記入	59	73	6	6	1	1	9	6	7	6	37	66
酵素活性測定未実施	36	76	2	10	0	0	8	15	12	18	14	42
酵素活性測定実施	5	2	2	1	2	1	1	1	2	1	12	17
記載あり	2	3	1	2	0	1	1	3	0	1	15	41
無記入	64	78	7	7	1	2	8	5	7	5	22	34
負荷テスト未実施	22	54	1	5	0	0	8	11	13	19	19	50
負荷テスト実施	24	14	3	2	2	1	0	2	0	0	3	7
記載あり	9	24	1	9	1	0	1	2	0	0	6	16
無記入	52	67	6	3	1	2	9	7	8	6	35	59

表 3

わが国のフェニルケトン尿症・高フェニルアラニン血症発見率の修正

年度	PKU	高PHE血症	合計	累積合計	小慢	C+E	総累積数	受検者数	受検者累積数	来の発見頻度	修正発見頻度
	A	B	C	D	E	F	G	H	I	I/D	I/G
1977	3	4	7	7		7	7	510991	510991	72999	72999
1978	10	1	11	18		11	18	1360915	1871906	103995	103995
1979	18	2	20	38		20	38	1484482	3356388	88326	88326
1980	14	4	18	56		18	56	1477736	4834124	86324	86324
1981	13	3	16	72	1	17	73	1477630	6311754	87663	86462
1982	9	6	15	87	1	16	89	1488664	7800418	89660	87645
1983	13	7	20	107	2	22	111	1488204	9288622	86810	83681
1984	11	8	19	126	2	21	132	1463886	10752508	85337	81458
1985	10	16	26	152	2	28	160	1416137	12168645	80057	76054
1986	7	10	17	169	2	19	179	1372583	13541228	80126	75649
1987	11	8	19	188		19	198	1339534	14880762	79153	75155
1988	12	5	17	205		17	215	1316132	16196894	79009	75334
1989	10	5	15	220	4	19	234	1255187	17452081	79328	74582
1990	11	7	18	238		18	252	1219509	18671590	78452	74094
1991	16	6	22	260		22	274	1230449	19902039	76546	72635
1992	7	8	15	275	2	17	291	1217853	21119892	76800	72577
1993	12	6	18	293	1	19	310	1206219	22326111	76198	72020
1994	10	7	17	310	1	19	329	1253198	23579309	76062	71670
1995	11	5	16	326	2	18	347	1196068	24775377	75998	71399
1996	7	8	15	341	3	18	365	1222850	25998227	76241	71228
1997	15	1	16	357	4	20	385	1215649	27213876	76229	70685
total	230	127	357		27	385		27213876			

平成 12 年度厚生科学研究（子ども家庭総合事業）
「母子保健情報の登録・管理・評価に関する研究」
分担研究「マスキリングで発見された症例の追跡調査に関する研究」

マスキリングで発見された先天性甲状腺機能低下症（クレチン症）の統計を解析するための問題点の検討

研究協力者：猪股弘明（帝京大学市原病院小児科助教授）

研究要旨

新生児マスキリングで発見された先天性甲状腺機能低下症（クレチン症）症例の追跡調査として、小児慢性特定疾患の資料を有用なものとするための問題点を検討した。昨年、平成 10 年度の小慢資料の解析と、愛育会母子保健センター特殊ミルク事務局での追跡調査資料および厚生省児童家庭局母子保健課の資料との比較も検討した。小慢資料においては、病名の整理・統一化、重要項目の記入漏れ防止、新規・継続の規定、が必要であると提言した。今年度は、平成 10、11 年度資料から検討した。「先天性甲状腺機能低下症（クレチン症）」で「新生児スクリーニングで発見か、他で発見か」の項目が不明の意見書が 10 年度で 24%もあり、11 年度は若干改善されたがまだ 15%もあり、無記入の場合は差し戻すべきであろう。2 年連続してその頻度が高い自治体が 5 つ以上あり、指導の必要があろう。「甲状腺機能低下症」なる病名には、先天性か後天性かを区別させることも必要である。マスキリングでの発見例でも 0 歳時に小慢事業に登録されるものは約 50%程度であったので、年間発生頻度は数年後にならないと判明しない。乳幼児医療費助成制度利用との関連、継続期限切れ例が新規例にされていないか、なども調査するべきであろう。以上の諸問題点を改善することによって、本事業の資料が有用な疫学的資料となることを願う。

研究目的

小児慢性特定疾患の意見書のデータを解析することによって、新生児マスキリングで発見された先天性甲状腺機能低下症（クレチン症）の全国的な追跡調査の有用な統計資料とするための問題点を検討した。

研究方法

平成 10 年度の全資料および 11 年度の平成 12 年 11 月までに入力分の資料を解析の対象とした。

研究結果

1. マスキリングでの発見例か否かの統計は十分か？

1) 意見書には「先天性甲状腺機能低下症、先天性副腎過形成の場合、どちらかに○印：（新生児スクリーニングで発見、他で発見）」の項目がある。その項目が、無記入または空白（自治体での入力なし）（両者を合わせて「不明」とする）の意見書がどのくらいあるか、を調べた。表 1 は平成 10 年度、表 2 は平成 11 年度の集計で

ある。「甲状腺機能低下症」には、先天性（クレチン症）も後天性（ほとんどが慢性甲状腺炎）も含まれるので、後者であれば「無記入」が妥当ではあるが、前者なのに「無記入」であるか否かはわからない。しかし、「先天性甲状腺機能低下症（クレチン症）」でこの項目が不明である意見書が10年度で24%、11年度は若干改善されたが15%もあった。

2)「クレチン症」で、上記の項目が不明の頻度が多い自治体を調べた。

表3は10年度、表4は11年度の集計である。不明の意見書が高頻度（30%以上）の自治体名と例数および総数を示した。10年度に全例が不明であった姫路市と大分市は11年度には全例が記載されるようになった。秋田市、長崎市、石川県、熊本市、広島県は2年連続で高頻度であった。川崎市、香川県、福島県の11年度データは未入力である。

2.年間の発生頻度の統計は可能か？

新生児マススクリーニングで発見された、甲状腺機能低下症またはクレチン症のうち、新規診断例の申請時の年齢を調べた（表5）。マススクリーニングでの発見例でも0歳時に小慢事業に登録されるものは10年度で48%、11年度で59%、と約50%程度であることがわかった。しかし、3歳以下での登録数は2年間で80%(713/894例)、6歳以下は87%(779/894例)であった。3歳以下や6歳以下の例は乳幼児医療費助成制度を利用しているのであろう。年長児例は、継続申請を忘れたために新規申請となっている例もあるかもしれない。その場合には同一症例が重複登録される恐れがある。

考案

「甲状腺機能低下症」なる病名には、先天性（クレチン症）も後天性（ほとんどが慢性甲状腺炎）も含まれるので、どちらかの記入がない意見書、および「クレチン症」で上記項目が無記入の意見書は自治体の協議会ないしは保健所で、記載医師へ差し戻すべきであろう。上記項目に入力がないものは、自治体へ差し戻すべきであろう。とくに、無記入・空白の頻度が多い自治体へは指導することも必要であろう。

新生児マススクリーニングで発見されたクレチン症の年間発生頻度を調べるためには、数年間の集計が必要で、数年後にならないと判明しない。乳幼児医療費助成制度利用との関連も調査する必要があるだろう。継続期限切れ例が新規例として登録されていないかも調査するべきであろう。

表1：平成10年度、マススクリーニングで発見か否かの項目

診断名	ICD	総数	MSで発見	以外で発見	無記入	空白	無記入+空白
甲状腺機能低下症	E03.9	1082	373	87	546	76	622(57%)
クレチン症	E03.1A	2531	1850	74	553	54	607(24%)

表2：平成11年度、マススクリーニングで発見か否かの項目

診断名	ICD	総数	MSで発見	以外で発見	無記入	空白	無記入+空白
甲状腺機能低下症	E03.9	1070	406	108	486	70	556(52%)
クレチン症	E03.1A	2926	2390	93	405	38	443(15%)

表3：マススクリーニングで発見か否かの項目が不明の頻度が多い自治体（平成10年度）

頻度	自治体名（不明例数／総数）
100%	姫路市(14/14)、大分市(10/10)
75%以上	福岡県(68/77)、川崎市(31/40)、秋田市(9/12)、長崎市(13/14)、熊本市(31/33)、
50%以上	石川県(1/2)、香川県(16/23)、札幌市(52/95)、千葉市(16/30)北九州市(19/33)、新潟市(13/18)、静岡市
30%以上	福島県(13/30)、岐阜県(13/35)、広島県(14/33)

表4：マススクリーニングで発見か否かの項目が不明の頻度が多い自治体（平成11年度）

頻度	自治体名（不明例数／総数）
75%以上	石川県(5/6)、
50%以上	愛媛県(2/3)、熊本市(16/28)、高知市(5/9)、佐賀県(30/56)
30%以上	長崎市(9/20)、広島県(16/37)、秋田市(6/15)、いわき市(2/6)
(10年度多かった、姫路市、大分市は0%となった、川崎市、香川県、福島県のデータは未入力)	

表5. マススクリーニングで発見されたクレチン症のうち、新規診断で登録された時の年齢別例数

	総数	0歳	1歳～	4歳～	7歳～	13歳～
10年度	428	206(48%)	116(56%)	38	36	9
11年度	466	276(59%)	115(25%)	28	20	12
両年度	894	482(54%)	231(26%)	66	56	21

先天性副腎過形成症

研究協力者：藤枝憲二 旭川医科大学小児科

研究要旨 小児慢性特定疾患の平成 10、11 年のデータを解析し、新生児マス・スクリーニングで発見された先天性副腎皮質過形成症の全国追跡調査資料としての有用性を検討するとともに、小児慢性特定疾患データの解析に当たっての問題点を提示した。

見出し語：先天性副腎過形成症、副腎性器症候群、新生児マス・スクリーニング

A.研究目的

先天性副腎過形成症は新生児マス・スクリーニングの対象疾患である。したがってマス・スクリーニングによって予後が大きく改善されたと推測されるが、その評価は十分になされていない。

一方、小児慢性特定疾患医療給付事業：内分泌疾患のなかに先天性副腎過形成症が事業対象疾患として登録されている。したがってこの登録事業が有効に活用されれば同疾患の追跡調査が可能となり、ひいては予後が明らかにされる。

そこで本研究では小児慢性特定疾患登録事業に先天性副腎過形成症として登録された症例について、その登録状況を解析した。

B.研究方法

対象および方法：平成 10 年度および平成 11 年度に各都道府県、政令指定都市、中核市で小児慢性特定疾患登録状況を登録システムを通じて、厚生省に報告した自治体を対象とした。内分泌疾患として登録されたなかから、先天性副腎過形成症に合致する ICD10 コードを有する症例を抽出し、その発症率、登録のされ方（新生児マススクリーニングによるものか、その他の方法による発見か）、副腎性器症候群とされる症例の発見のされ方などについて解析した。

C.研究結果

1) 自治体別発症率（対象人口 10 万人対）（表 1、

表 2）

自治体別に発症率を見ると平成 10 年では 0.0/10 万人から 21.1 人/10 万人、平成 11 年では 0.0/10 万人から 31.2/10 万人まで幅広く分布し、登録状況に自治体間差が大きいことがわかる。

2) 登録時年齢（表 3）

新規登録と継続登録を含めた登録時年齢を表 3 に示す。男女比はほぼ 1 対 1 だが、女兒の方がわずかに多い。各年齢群で見ると年齢の進行とともに登録数が減少している。

平成 10 年度では 35%の症例について登録のされ方が報告されていなかったが、平成 11 年度では 24%に減少した。

登録疾患名をみると約 80%が先天性副腎過形成として、また 15%は副腎性器症候群として登録されていた。

3) 新規登録例（表 4）

新規登録例について登録年齢をみると 0 歳代が最も多いが、各年齢に広く分布している。しかしながらこれらの発症年齢をみると多くが 0 歳 0 か月とされていた。すなわち 1 歳以降に登録された症例のうち平成 10 年度の 7 例と 11 年度の 3 例以外は、発症が 0 歳 0 か月とされており、新生児期に発症した症例と推測される。

平成10年度

ICD	診断名	計	男	女	0-4歳	5-9歳	10-14歳	15歳	マスで発見	他で発見	無記入	入力なし
E25.0	先天性副腎過形成症	715	341	361	213	187	161	100	251	210	227	27
E25.0A	21水酸化酵素欠損症	38	16	22	14	11	9	4	9	9	17	3
E25.0B	先天性リポイド過形成	14	3	11	5	3	1	3	0	4	9	1
E25.0C	3β水酸化ステロイド脱水素酵素欠損症	1	1	0	1	0	0	0	0	0	1	0
E25.0E	17α水酸化酵素欠損症	3	0	3	1	1	0	1	0	1	1	1
E25.9	副腎性器症候群	107	34	73	12	22	38	24	14	41	43	9

平成11年度

E25.0	先天性副腎過形成症	739	346	390	237	192	159	108	309	253	152	25
E25.0A	21水酸化酵素欠損症	46	18	28	13	15	9	7	19	19	6	2
E25.0B	先天性リポイド過形成	26	6	20	5	8	7	5	0	8	17	1
E25.0C	3β水酸化ステロイド脱水素酵素欠損症	1	1	0	1	0	0	0	0	0	1	0
E25.0E	17α水酸化酵素欠損症	0	0	0	0	0	0	0	0	0	0	0
E25.9	副腎性器症候群	113	41	71	12	22	46	27	21	49	38	5

表3. 疾患分類別登録年令と発見方法

4) 副腎性器症候群(表5)

副腎性器症候群として登録された症例について、発見のされ方と発症年齢をみた。7-8割が1か月以内の発症であるが、マス・スクリーニングで発見されたとする症例は約15%であった。

D.考察

調査票の登録病名として先天性副腎過形成症、あるいは各酵素欠損名、そして副腎性器症候群として記載されている。今後登録病名の統一が計られる必要がある。これには総称としての先天性副腎過形成症よりは酵素欠損名を用いることが推奨される。

自治体別の登録状況を見ると各自治体間でばらつきがみられた。これは初期に乳幼児医療助成制度が利用されているためと考えられる。したがって小児慢性特定疾患登録事業を通じて新生児マス・スクリーニングで発見された患児を全例フォローアップすることは難しいことが示唆された。さらに新生児期に臨床症

状から発見され、その後のスクリーニングで確認された症例はスクリーニングで発見したとされていない可能性も示唆された。また本来継続とあれるべき再申請が新規登録として扱われていると考えられた。今後これらの点について改善していく必要があると考えられた。

	H10年度	H11年度
0歳	49	54
1歳	7	3
2歳	11	7
3歳	7	4
4歳	3	3
5歳	3	2
6歳	3	3
7歳	1	3
8歳	5	2
9歳	0	1
10歳	2	3
11歳	2	1
12歳	1	3
13歳	1	5
14歳	0	1
15歳	0	1
16歳	3	1
17歳	3	2
18歳	0	1
19歳	0	0
20歳	0	0
21歳	0	0
22歳	0	0
23歳	0	0
不明	15	6
計	116	106

表4. 新規登録患者の登録時年齢

平成10年度

0歳0か月	64
0歳1か月	9
2歳代	2
3歳代以降	4
記載なし	28
	107

マス発見	10
その他	36
無記入	25
入力なし	2

平成11年度

0歳0か月	87
0歳1か月	8
0歳3か月	1
2歳代	1
3歳代以降	0
記載なし	16
	113

マス発見	16
その他	47
無記入	33
入力なし	0

表5. 副腎性器症候群で登録されている患者の発症年齢と1歳以下例における発見のされ方

表1. 平成10年度自治体別患者登録状況

CityNo	自治体名	計	男	女	年齢群別患者数				登録率(人口10万対)				発見のされ方				ICD					
					0-4歳	5-9歳	10-14歳	15-歳	0-4歳	5-9歳	10-14歳	0-14歳	マス発見	他で発見	無記入	入力なし	E25.0	E25.0 A	E25.0 B	E25.0 C	E25.0E	E25.9
1	北海道	20	6	14	9	6	4	1	4.9	2.8	0.7	3.4	3	2	15	0	16	1	1	0	0	2
2	青森県	11	7	4	3	3	4	1	4.0	3.4	1.7	4.3	2	2	7	0	5	1	1	0	0	4
3	岩手県	12	4	8	3	4	4	1	4.2	4.8	1.8	5.0	4	5	3	0	10	1	0	0	0	1
4	宮城県	15	7	8	3	6	3	3	4.3	7.1	1.4	5.6	11	4	0	0	14	0	0	0	0	1
5	秋田県	2	1	1	0	1	1	0	0.0	2.1	0.8	1.6	0	1	1	0	1	0	0	0	0	1
6	山形県	15	7	8	7	3	1	4	11.2	4.1	0.5	5.7	5	4	6	0	12	0	1	0	0	2
7	福島県	20	11	9	5	10	4	1	5.2	8.8	1.3	6.4	2	1	17	0	17	1	0	0	1	1
8	茨城県	22	4	18	4	6	5	6	2.6	3.4	1.1	3.2	6	11	5	0	21	0	0	0	0	1
9	栃木県	10	4	6	2	2	4	2	2.5	2.1	1.6	3.2	1	9	0	0	8	0	0	0	0	2
10	群馬県																					
11	埼玉県	10	4	6	4	1	0	0	1.2	0.3	0.0	0.5	2	2	6	0	10	0	0	0	0	0
12	千葉県	15	8	7	11	1	1	2	4.7	0.4	0.1	1.8	9	5	1	0	14	1	0	0	0	0
13	東京都	77	38	31	30	22	16	8	6.6	4.4	1.1	4.7	37	0	40	0	70	1	2	1	0	0
14	神奈川県	12	6	6	3	3	3	3	1.7	1.6	0.6	1.7	4	5	3	0	12	0	0	0	0	0
15	新潟県	15	7	8	3	5	3	4	3.0	4.3	1.0	3.6	2	12	1	0	11	0	0	0	0	4
16	富山県	11	6	5	3	5	3	0	8.3	11.8	2.6	9.6	6	2	3	0	10	0	0	0	0	1
17	石川県																					
18	福井県	7	4	3	1	2	2	2	2.3	4.1	1.5	3.8	1	4	2	0	4	0	0	0	0	3
19	山梨県	10	3	7	2	2	5	1	4.3	4.0	3.6	6.4	2	5	3	0	6	1	0	0	0	3
20	長野県	18	12	6	5	3	4	5	4.6	2.5	1.2	3.6	6	7	5	0	11	4	0	0	0	3
21	岐阜県	12	8	4	3	4	4	1	3.5	4.0	1.5	4.1	2	7	3	0	8	0	0	0	0	4
22	静岡県	32	16	16	8	7	7	9	6.0	4.5	1.7	5.2	11	15	6	0	29	1	0	0	1	1
23	愛知県	2	1	1	1	0	0	1	0.4	0.0	0.0	0.1	1	0	1	0	2	0	0	0	0	0
24	三重県	10	2	8	2	2	3	3	2.2	1.9	1.0	2.4	3	4	3	0	8	0	1	0	0	1
25	滋賀県	24	9	15	8	5	3	8	11.3	6.2	1.4	7.2	5	10	9	0	23	1	0	0	0	0
26	京都府	8	3	5	3	1	1	3	5.3	1.5	0.6	2.8	1	3	4	0	5	0	0	0	0	0
27	大阪府	47	22	25	18	8	7	13	6.9	2.9	0.9	4.0	16	17	14	0	35	6	1	0	0	5
28	兵庫県	4	1	3									3	1	0	0	4	0	0	0	0	0
29	奈良県	16	8	8	4	5	6	1	5.7	6.2	2.7	6.8	6	5	2	3	11	3	1	0	0	1
30	和歌山県	2	0	2	2	0	0	0	5.8	0.0	0.0	1.9	2	0	0	0	2	0	0	0	0	0
31	鳥取県	7	4	2	2	0	5	0	6.4	0.0	5.2	7.2	3	4	0	0	7	0	0	0	0	0
32	島根県	8	2	6	3	4	1	0	8.0	9.0	0.9	6.9	5	2	1	0	7	0	0	0	0	1
33	岡山県	11	5	6	4	3	2	2	6.2	4.0	1.0	4.5	3	4	4	0	8	0	1	0	0	2
34	広島県	25	8	17	3	4	3	3	3.5	4.1	1.1	3.8	4	2	0	19	18	0	0	0	0	7
35	山口県	5	1	4									1	2	2	0	1	0	1	0	0	3
36	徳島県	15	8	7	4	5	4	1	10.2	10.8	3.3	10.6	4	5	6	0	12	0	0	0	0	3
37	香川県	10	5	5	3	3	3	1	6.2	5.3	2.0	5.9	0	1	9	0	8	0	2	0	0	0
38	愛媛県	22	10	12	4	8	7	2	5.5	9.3	3.1	8.4	7	12	3	0	18	1	1	0	0	2
39	高知県	10	5	5	1	2	5	2	4.6	7.6	7.4	11.9	4	5	1	0	7	0	0	0	0	3
40	福岡県	30	13	17	8	13	5	3	5.9	8.0	1.2	6.1	2	1	23	4	27	0	0	0	0	3
41	佐賀県	1	0	1	1	0	0	0	2.1	0.0	0.0	0.7	1	0	0	0	1	0	0	0	0	0
42	長崎県	11	5	6	1	2	5	3	1.6	2.8	2.7	4.3	1	1	9	0	10	1	0	0	0	0
43	熊本県	15	6	9	1	5	8	1	1.6	6.6	4.1	7.3	8	4	3	0	9	2	0	0	0	4
44	大分県	12	4	8	4	4	4	0	10.9	9.2	3.5	10.6	5	6	1	0	11	1	0	0	0	0
45	宮崎県	15	7	8	1	1	1	0	2.2	1.8	0.7	2.1	0	2	13	0	14	1	0	0	0	0
46	鹿児島県	3	1	2	1	1	0	1	1.5	1.3	0.0	1.0	0	0	3	0	1	0	0	0	0	2
47	沖縄県	10	3	7	5	2	2	1	5.7	2.0	0.7	3.3	5	3	2	0	9	0	0	0	0	1
48	札幌市	5	2	3	2	1	1	1	2.4	1.0	0.4	1.6	3	1	1	0	3	2	0	0	0	0
49	仙台市	8	4	4	1	3	3	1	2.1	5.6	2.0	4.7	5	2	1	0	7	0	0	0	0	1
50	千葉市	7	4	3	3	1	1	2	7.7	2.3	0.8	4.0	3	3	1	0	7	0	0	0	0	0
51	横浜市	3	2	1	1	0	0	1	0.7	0.0	0.0	0.2	2	1	0	0	3	0	0	0	0	0
52	川崎市	13	6	7	1	1	2	0	1.9	1.8	1.2	2.4	3	1	9	0	13	0	0	0	0	0
53	名古屋市	21	8	12	1	5	10	5	1.0	4.7	3.3	5.2	6	11	4	0	14	2	0	0	0	5
54	京都市	13	8	5	5	1	2	5	8.5	1.5	1.1	4.3	4	7	2	0	12	0	0	0	0	1
55	大阪市	21	10	11	8	6	5	2	7.9	5.5	1.5	5.9	11	9	1	0	18	1	0	0	0	2
56	神戸市	3	1	2	1	1	1	0	1.5	1.3	0.5	1.4	2	1	0	0	2	0	0	0	0	1
57	広島市	6	4	2	2	4	0	0	3.6	6.5	0.0	3.4	5	0	1	0	6	0	0	0	0	0
58	北九州市	11	5	6	2	2	7	0	4.4	3.8	4.9	7.6	0	1	5	5	7	0	0	0	1	3
59	福岡市	8	5	2	5	1	1	1	8.1	1.5	0.5	3.6	4	2	2	0	8	0	0	0	0	0
60	秋田市	1	1	0	0	1	0	0	0.0	5.7	0.0	2.1	0	0	1	0	1	0	0	0	0	0
61	郡山市	4	4	0	1	0	2	1	5.5	0.0	3.5	5.3	1	2	1	0	4	0	0	0	0	0
62	宇都宮市	2	1	1	1	0	0	1	4.6	0.0	0.0	1.5	1	1	0	0	2	0	0	0	0	0
63	新潟市	3	1	2									0	0	3	0	2	0	0	0	0	1
64	富山市	3	1	2	0	1	1	1	0.0	6.1	2.2	4.4	0	2	1	0	1	0	0	0	0	2
65	金沢市	3	0	3	2	1	0	0	9.4	4.2	0.0	4.5	1	2	0	0	1	1	0	0	0	1
66	岐阜市	4	0	4	0	1	2	1	0.0	4.9	3.4	5.1	1	3	0	0	4	0	0	0	0	0
67	静岡市	3	1	2	1	0	2	0	4.5	0.0	2.9	4.3	0	0	3	0	3	0	0	0	0	0
68	浜松市	13	9	4	6	4	1	1	21.1	12.6	1.1	12.3	5	4	4	0	11	0	1	0	0	1
69	豊田市																					
70	堺市	8	5	3	2	2	2	2	5.5	5.1	1.7	5.2	4	3	1	0	7	0	0	0	0	1
71	姫路市	5	2	3	1	2	1	1	4.0	7.6	1.3	5.1	0	1	4	0	4	1	0	0	0	0
72	和歌山市	3	1	2	1	1	0	1	5.4	4.7	0.0	3.4	1	2	0	0	2	0	0	0	0	1
73	岡山市	7	5	2	0	1	6	0	0.0	2.9	6.1	7.1	0	5	2	0	6	0	0	0	0	1
74	福山市	1	1	0									0	0	0	0	1	1	0	0	0	0
75	高知市	6	1	5	2	2	0	2	13.0	11.3	0.0	8.2	3	1	2	0	3	0	0	0	0	3
76	長崎市	4	1	3	0	4	0	0	0.0	16.1	0.0	6.1	0	0	0	4	3	1	0	0	0	4
77	熊本市	8	4	3	1	1	3	2	2.9	2.6	2.8	4.7	0	0	8	0	3	1	0	0	0	0
78	大分市	5	2	3	2	1	2	0	8.8	3.8	2.8	6.9	2	2	1	0	4	0	0	0	0	1
79	宮崎市	4	1	3									0	0	0	4	4	0	0	0	0	0
80	鹿児島市	4	1																			

表2.平成11年度自治体別患者登録状況

CityNo	自治体名	計	男	女	年齢群別患者数								登録率(人口10万対)				発見のされ方				ICD					
					0-4歳	5-9歳	10-14歳	15-歳	0-4歳	5-9歳	10-14歳	0-14歳	マス発見	他で発見	無記入	入力なし	E25.0	E25.0 A	E25.0 B	E25.0 C	E25.0E	E25.9				
1	北海道	25	8	17	10	7	7	1	6.1	3.9	3.4	4.4	11	4	10	0	20	3	1	0	0	0	1			
2	青森県	14	8	6	3	4	4	3	4.4	5.4	4.7	4.8	3	5	6	0	6	1	4	0	0	3				
3	岩手県	13	4	9	5	4	2	2	7.9	5.6	2.5	5.1	4	8	1	0	11	1	1	0	0	0				
4	宮城県	15	7	8	2	7	1	5	3.3	10.3	1.2	4.8	8	4	3	0	14	0	0	0	0	1				
5	秋田県	1	1	0	1	0	0	0	2.9	0.0	0.0	0.8	1	0	0	0	1	0	0	0	0	0				
6	山形県	1	1	0	1	0	0	0	1.8	0.0	0.0	0.5	1	0	0	0	1	0	0	0	0	0				
7	福島県																									
8	茨城県																									
9	栃木県	6	2	4	2	1	3	0	2.8	1.3	3.3	2.5	2	4	0	0	3	0	0	0	0	3				
10	群馬県	14	4	10	6	4	3	1	6.2	4.0	2.7	4.2	7	5	2	0	13	0	1	0	0	0				
11	埼玉県	63	23	40	14	15	19	8	4.2	4.4	5.3	4.7	17	32	14	0	56	0	2	0	0	5				
12	千葉県	33	14	19	10	11	10	2	4.3	4.7	3.9	4.3	16	12	5	0	31	0	2	0	0	0				
13	東京都	71	41	30	25	23	14	8	5.2	5.0	2.9	4.3	30	0	41	0	62	4	1	1	0	3				
14	神奈川県																									
15	新潟県	26	11	15	6	7	7	6	6.7	7.1	6.3	6.7	6	20	0	0	20	0	0	0	0	6				
16	富山県																									
17	石川県	11	1	10	1	0	0	0	2.9	0.0	0.0	0.9	0	1	0	10	7	1	0	0	0	3				
18	福井県	6	4	1	2	1	1	2	4.9	2.4	2.1	3.1	0	5	1	0	3	0	0	0	0	3				
19	山梨県	11	4	7	1	3	5	2	2.3	6.5	10.2	6.5	4	5	2	0	7	1	0	0	0	3				
20	長野県	1	0	1	1	0	0	0	1.1	0.0	0.0	0.4	0	0	1	0	0	0	0	0	0	1				
21	岐阜県	15	12	3	6	4	2	1	7.3	4.6	2.1	4.5	6	5	4	0	11	0	0	0	0	4				
22	静岡県	4	2	1	2	0	1	1	1.6	0.0	0.7	0.7	2	1	1	0	3	0	0	0	0	1				
23	愛知県	34	15	19	9	9	8	7	4.1	4.2	3.6	4.0	10	15	9	0	17	5	0	0	0	12				
24	三重県	9	5	4	2	0	4	3	2.3	0.0	3.9	2.1	4	4	1	0	5	0	1	0	0	3				
25	滋賀県	21	8	12	8	4	2	7	11.5	5.7	2.5	6.4	6	5	10	0	20	1	0	0	0	0				
26	京都府	9	5	4	4	1	1	2	7.2	1.8	1.6	3.4	3	6	0	0	8	0	0	0	0	1				
27	大阪府	61	29	32	25	15	9	12	9.0	5.7	3.3	6.0	29	19	13	0	48	8	2	0	0	3				
28	兵庫県																									
29	奈良県	17	7	10	4	6	5	2	5.9	8.5	6.4	6.9	7	5	3	2	15	2	0	0	0	0				
30	和歌山県																									
31	鳥取県	1	0	1	1	0	0	0	3.6	0.0	0.0	1.1	0	1	0	0	1	0	0	0	0	0				
32	島根県	13	4	9	4	6	3	0	12.1	16.3	7.0	11.6	7	4	2	0	9	2	0	0	0	2				
33	岡山県	11	4	7	5	1	1	4	8.2	1.6	1.4	3.6	4	6	1	0	10	0	0	0	0	1				
34	広島県	19	5	14	4	3	6	6	5.0	3.6	6.4	5.1	5	4	0	10	15	0	1	0	0	3				
35	山口県	20	8	11																						
36	徳島県	15	7	8	4	5	4	2	11.0	13.0	8.9	10.9	4	7	4	0	13	0	0	0	0	2				
37	香川県																									
38	愛媛県	2	0	2	0	0	2	0	0.0	0.0	2.4	0.9	0	2	0	0	2	0	0	0	0	0				
39	高知県	10	6	4	2	1	4	3	10.7	4.6	15.9	10.7	4	2	4	0	9	1	0	0	0	0				
40	福岡県	34	15	19	10	11	8	4	7.9	8.1	5.1	6.9	16	11	4	3	29	0	1	0	0	4				
41	佐賀県	4	0	4	1	2	0	1	2.3	4.2	0.0	2.1	1	0	3	0	3	0	0	0	0	1				
42	長崎県	11	4	7	1	2	6	2	1.9	3.3	8.7	4.9	0	6	5	0	10	1	0	0	0	0				
43	熊本県																									
44	大分県	2	2	0	1	0	1	0	3.1	0.0	2.4	1.8	2	0	0	0	2	0	0	0	0	0				
45	宮崎県	12	4	8	3	2	2	1	7.3	4.4	3.7	5.0	5	2	1	4	11	1	0	0	0	0				
46	鹿児島県	7	3	4	4	1	2	0	7.3	1.5	2.6	3.6	2	5	0	0	3	2	0	0	0	2				
47	沖縄県	8	4	4	3	3	1	1	3.6	3.4	1.0	2.6	2	2	4	0	6	0	2	0	0	0				
48	札幌市	7	3	4	2	3	1	0	2.6	3.7	1.1	2.4	5	1	1	0	2	5	0	0	0	0				
49	仙台市	2	0	2	0	0	2	0	0.0	0.0	3.9	1.4	2	0	0	0	2	0	0	0	0	0				
50	千葉市	8	6	2	4	1	2	1	9.5	2.5	4.8	5.7	4	4	0	0	8	0	0	0	0	0				
51	横浜市	37	16	21	5	9	10	10	3.1	5.9	6.3	5.1	18	12	7	0	37	0	0	0	0	0				
52	川崎市																									
53	名古屋市	20	9	11	2	4	11	3	2.0	4.1	10.7	5.6	5	12	3	0	12	2	0	0	0	6				
54	京都市																									
55	大阪市	27	13	14	9	5	8	5	8.1	4.9	7.5	6.9	14	11	2	0	22	1	1	0	0	3				
56	神戸市	15	7	8	5	3	3	4	7.8	4.5	4.0	5.4	7	8	0	0	10	0	0	0	0	5				
57	広島市	13	8	5	5	6	1	1	8.7	10.7	1.7	6.9	5	6	2	0	11	0	0	0	0	2				
58	北九州市	10	6	4	2	2	6	0	4.4	4.4	12.0	7.1	3	4	3	0	7	0	0	0	0	3				
59	福岡市	21	9	12	11	3	4	3	17.5	4.9	6.0	9.4	7	8	6	0	19	0	2	0	0	0				
60	秋田市	1	1	0	0	1	0	0	0.0	6.6	0.0	2.2	0	1	0	0	1	0	0	0	0	0				
61	郡山市																									
62	宇都宮市																									
63	新潟市	4	2	2	1	1	1	1	4.5	4.4	4.0	4.3	1	2	1	0	3	0	0	0	0	1				
64	富山市	4	2	2	1	1	1	1	6.6	6.9	6.4	6.6	0	3	1	0	2	0	0	0	0	2				
65	金沢市	2	0	2	1	1	0	0	4.5	4.7	0.0	3.0	1	1	0	0	1	1	0	0	0	0				
66	岐阜市	4	0	4	0	0	3	1	0.0	0.0	14.9	5.1	1	3	0	0	4	0	0	0	0	0				
67	静岡市																									
68	浜松市	14	10	4	7	4	1	1	23.9	14.2	3.2	13.6	7	3	4	0	12	0	1	0	0	1				
69	豊田市	3	2	1	0	0	2	1	0.0	0.0	10.5	3.5	0	3	0	0	1	0	0	0	0	2				
70	堺市	6	4	2	1	1	2	2	2.6	2.7	5.2	3.5	3	2	1	0	5	0	0	0	0	1				
71	姫路市	6	2	4	2	2	1	1	7.4	7.9	3.9	6.4	3	3	0	0	6	0	0	0	0	0				
72	和歌山市	1	0	1	0	0	1	0	0.0	0.0	4.9	1.8	0	1	0	0	0	0	0	0	0	1				
73	岡山市	7	4	3	2	1	3	1	6.0	3.2	9.0	6.2	3	3	1	0	6	0	0	0	0	1				
74	福山市	4	2	2	3	0	0	1	15.3	0.0	0.0	5.0	2	1	1	0	4	0	0	0	0	0				
75	高知市	7	2	5	2	3	0	2	12.7	19.4	0.0	10.4	2	0	5	0	4	0	0	0	0	3				
76	長崎市	4	1	3	0	3	1	0	0.0	14.6	4.2	6.3	0	0	0	4	4	0	0	0	0	0				
77	熊本市	11	4	7	3	5	2	1	8.9	14.7	5.3	9.5	4	1	6	0	7	1	1	0	0	2				
78	大分市	5	2	3	1	2	1	1	4.4	8.8	3.9	5.6	3	2	0	0	4	0	0	0	0	1				
79	宮崎市																									
80	鹿児島市	3	1	2	1	2	0	0	3.9	7.2	0.0	3.5	1	1	1	0	2	1	0	0	0	0				
81	いわき市	4	2	2	0	2	2	0	0.0	10.4	9.5	6.9	2	0	2	0	4	0	0	0	0	0				
82	長野市	3	0	3	2	0	0	1	11.0	0.0	0.0	3.6	1	2	0	0	2	1	0	0	0	0				
83</																										

厚生科学研究費補助金（子ども家庭総合研究事業）

分担研究報告書

母子保健情報の登録・評価に関する研究

「心身障害研究・子ども家庭総合研究報告書」のデータベース化に関する研究

分担研究者：中村 敬（日本子ども家庭総合研究所 研究企画情報部）

研究協力者：斉藤 進（日本子ども家庭総合研究所 母子保健研究部）

庄司順一（日本子ども家庭総合研究所 研究企画情報部）

恒次欽也（愛知教育大学教育学部）

横田千秋（三井化学株式会社）

【研究要旨】

心身障害研究および厚生科学研究子ども家庭総合研究はわが国の母子医療・保健・福祉に関するトップレベルの研究として、その成果は施策や研究・教育に活用されている。本研究ではこの研究事業の成果を記した研究報告書を永久保存することと、これらの成果を広く普及することを目的として、これらの報告書の電子化およびデータベース化の方法を検討した。研究方法は、すでに印刷された報告書が対象になる過去分の「心身障害研究」報告書と、各研究者から報告書を電子データとして収集可能な平成 10 年度以降の「子ども家庭総合研究」報告書の 2 分野に分けて検討し、平成 10 年度に CD 化の方法論を確立した。

平成 10 年度の研究成果を踏まえ、平成 11 年度～12 年度研究において、昭和 50 年～平成 9 年（23 年分）の過去分「心身障害研究」報告書全ページのデータベース化および平成 10～11 年度子ども家庭総合研究報告書全ページのデータベース化を完成した。また、将来インターネット上で公開可能な、研究班名、研究課題、研究者、見出語、要約（またはまとめ、序文など）の各項目から成るデータベースを作成した。

CD 版作成により、膨大なデータの配布が可能になり、単に 11 枚の CD 版セットにより、過去 24 年分の全報告書が格納されていることから省スペース化に寄与し、強力な検索機能も付加されており、抽出された報告書は印刷機能により、ほぼ報告書の原型のままプリントアウトすることができる。

また、CD 版の全データを大容量の記憶媒体（ハードディスクなど）にコピーすることにより、過去 24 年間の全報告書のデータベースとして、座右で利用することができる（ファイル容量は約 5GB）。

なお、平成 12 年度は CD 版データベース使用のためのマニュアルを作成したので、紹介しておく。

【見出語】

心身障害研究 子ども家庭総合研究 報告書 データベース アルケミー CD PDF
画像データ インターネット

【研究結果】

データベース使用マニュアル

I. CD の構成

本データベースは過去の厚生省心身障害研究報告書（昭和 50 年度～平成 9 年度版）と、平成 10 年および平成 11 年度版子ども家庭総合研究報告書の各データベースを CD 化したものである。各 CD は以下の通りである。

- 1) 1975 年（昭和 50 年）～1976 年（昭和 51 年）度心身障害研究報告書
- 2) 1977 年（昭和 52 年）～1978 年（昭和 53 年）度心身障害研究報告書
- 3) 1979 年（昭和 54 年）～1981 年（昭和 56 年）度心身障害研究報告書
- 4) 1982 年（昭和 57 年）～1984 年（昭和 59 年）度心身障害研究報告書
- 5) 1985 年（昭和 60 年）～1987 年（昭和 62 年）度心身障害研究報告書
- 6) 1988 年（昭和 63 年）～1990 年（平成 2 年）度心身障害研究報告書
- 7) 1991 年（平成 3 年）～1992 年（平成 4 年）度心身障害研究報告書
- 8) 1993 年（平成 5 年）～1994 年（平成 6 年）度心身障害研究報告書
- 9) 1995 年（平成 7 年）～1996 年（平成 8 年）度心身障害研究報告書
- 10) 1997 年（平成 9 年）度心身障害研究報告書
- 11) 1998 年（平成 10 年）～1999 年（平成 11 年）度子ども家庭総合研究報告書

以上、11 枚セットで構成されている。

II. 報告書の電子データ化の方法論

報告書の電子データ化にあたって、既に製本されている過去分「心身障害研究報告書」と平成 10 年度からの「子ども家庭総合研究報告書」に分けて検討した。

1) 過去分の心身障害研究報告書

報告書を解体し論文の各ページをイメージスキャナーで読みとり、画像ファイルとして保管する方法を用いた。画像ファイルの形式は PDF ファイルとし、また、検索用のテキスト文字として、報告書内の要約、概要、目的、はじめに、序論、緒言、まとめ、結語など報告書本文の内容を表す部分を OCR（光学的文字認識）ソフトによりテキスト化し、文字列検索の対象として各報告書の最終ページに結合した。

2) 子ども家庭総合研究報告書

平成 10 年以降の子ども家庭総合研究報告書は、7 から 8 割は電子データとして収集が可能であった。そこで、報告書作成にあたって作成ソフトを統一化し、これを PDF ファイルで出力した。また、電子データで提出されない報告書、即ち印刷物のみの場合や変換不可能なワープロ専用機などで作成された報告書については、過去分報告書の電子化と同様に、画像データとして収録する方法を併用する必要があった。また、指定ソフトで作成されていない図表なども画像データとして収録し、当該論文ファイルとリンクさせて収録した。

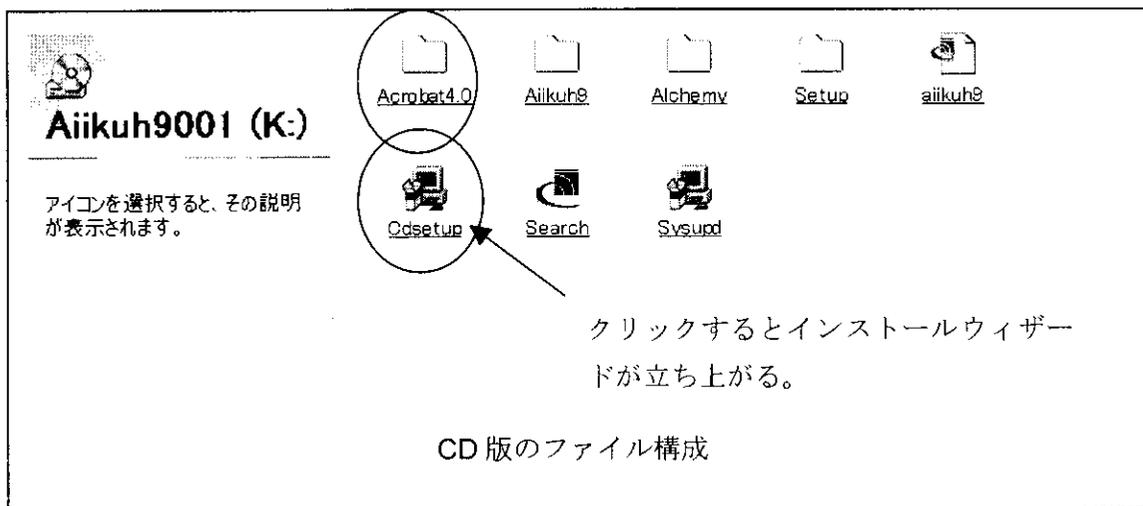
3) 検索用ソフト

検索ソフトは研究班の検討結果を踏まえ、Alchemy release 6 を用いた。Alchemy は、ODBC ドライバーに対応し、Visual Basic などを用いたカスタマイズ機能が充実した Version 6 日本語バージョンを用いた。対応機種は IBM/PC 互換機、PC-9800 メモリー 16MB 以上（64MB 以上推奨）であり、OS は Windows95、98、Windows Me、NT 4.0、Windows2000 に対応しており、マルチセッション対応の CD-ROM ドライブ、ハードディスク空き容量は 25MB 以上を必要とする。残念ながら、わが国で医療関係者を中心に普及している Macintosh OS には対応していない。

Ⅲ. データベース検索ソフトのインストールについて

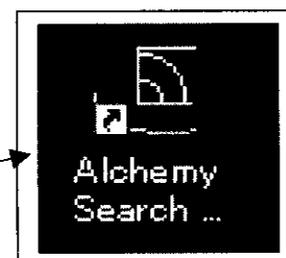
1) 報告書CDをCDドライブにセットする。

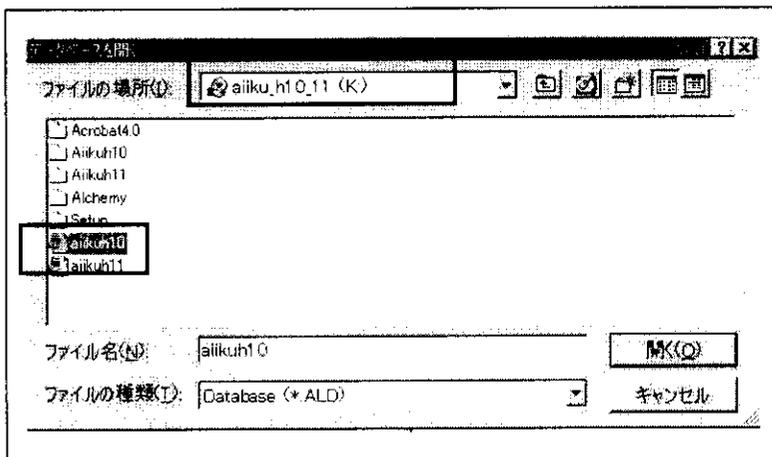
- *アイコン「マイコンピュータ」を開き
- *アイコン「CDROM ドライブ」を開く
- *以下のウインドウが表示される
- *アイコン「Cdsetup」をクリックして立ち上げる
- *インストールウィザードが表示されるので、画面の指示に従ってインストールを行う
- *次いで、Acrobat Reader 4.0 をインストールする
- *「Acrobat4.0」フォルダーを開く → アイコン「ar40jpn」をクリックして立ち上げ画面の指示に従って、Acrobat Reader 4.0 をインストールする。



2) デスクトップ画面に作成されたアルケミーのアイコンをクリックして、アルケミー・リリース6 J を立ち上げる。

このアイコンをクリックして立ち上げる。





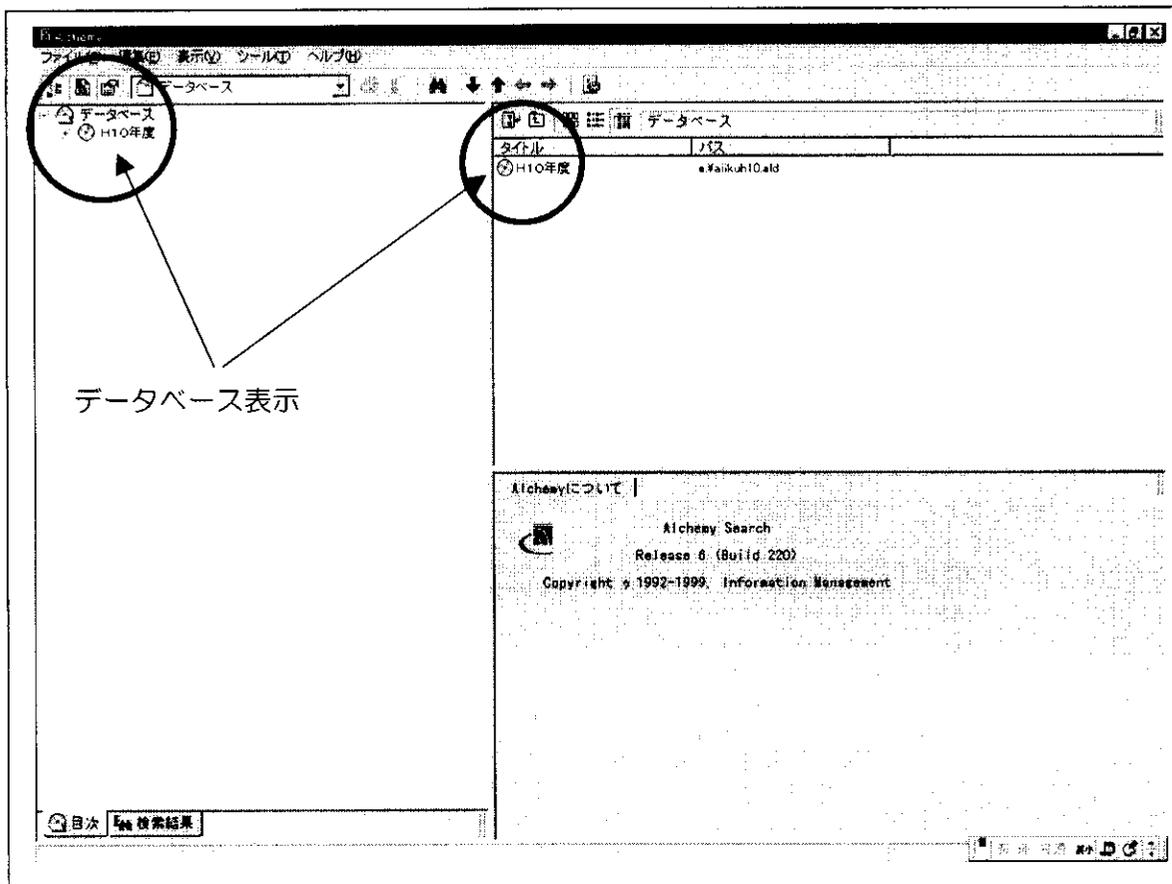
「aiiku??」ファイルを選択して、「開く(O)」ボタンを押す。

3) データベースをオープンする。

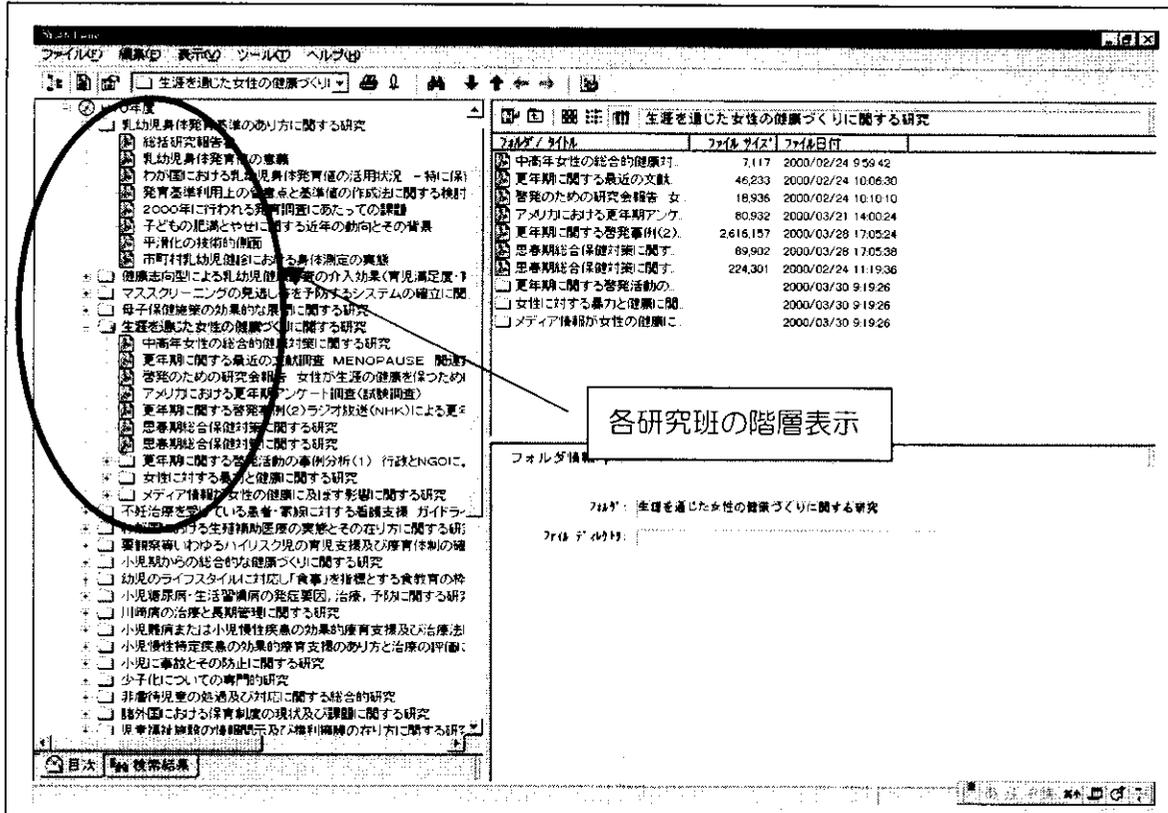
メニューバーの「ファイル(F)」から「データベースを開く」を選択すると、左のウィンドウが開く。「ファイルの場所」でデータベースが収録されている CD ドライブを指定する。次いで、読み込みたいデータベース名

IV. データベースの表示と階層構造

1) データベース名は、年度で表してある。つまり、「平成 10 年度」という表示は、平成 10 年度の研究報告書データベースという意味である。

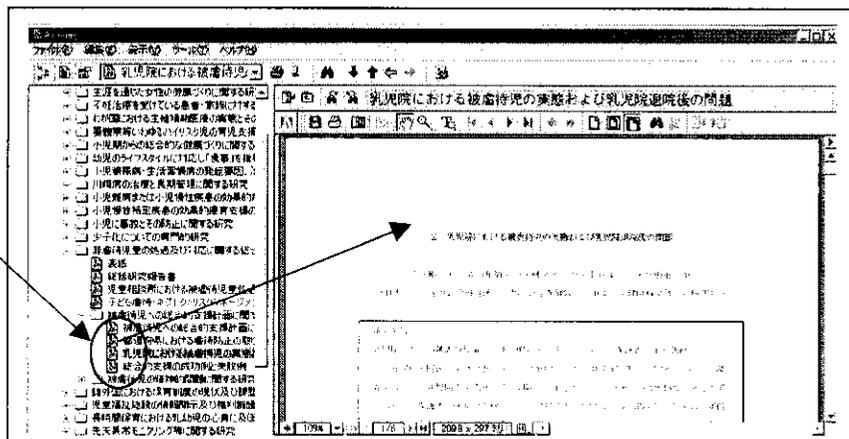


2) 階層構造



- * 「H10年度」というアイコンをクリックすると、
 - * その年度の主任研究班のフォルダーが表示される
 - * 主任研究班のフォルダーを開くと分担研究班のフォルダーまたは報告書ファイル (PDF) が表示される。
 - * 分担研究者のフォルダーを開くと、研究協力者のフォルダーまたは報告書ファイルが表示される。
 - * この階層構造は研究班の構成によって若干異なる。
- 3) 各報告書ファイル (アクロバットのアイコンで表示される PDF ファイル) アイコンをクリックすると、報告書の内容が画面に表示される。

クリックすると報告書全文が画面に表示される



V. 検索機能