

厚生科学研究
(子ども家庭総合研究事業)

小児慢性特定疾患治療研究事業の
登録・管理・評価に関する研究

平成13年度研究報告書

平成14年 3 月

主任研究者 加藤 忠 明

目 次

I、総括研究報告書

小児慢性特定疾患治療研究事業の登録・管理・評価に関する研究

加藤忠明 122

II、分担研究報告書

1、小児慢性特定疾患の登録・評価に関する研究

柳澤正義 123

1-1、平成10～12年度小児慢性特定疾患治療研究事業の全国登録状況

加藤忠明、柳澤正義、青木菊麿、斉藤 進、中澤眞平、澤田 淳、
山本圭子、内山 聖、森川昭廣、石澤 瞭、藤枝憲二、伊藤善也、
猪股弘明、立花克彦、宮田晃一郎、武井修治、松浦信夫、
黒田泰弘、小宮山淳、上條岳彦、飯沼一字 127

1-2、悪性新生物の疫学ならびに医療費の解析

中澤眞平、犬飼岳史、佐藤 弥 161

1-3、神経芽細胞腫の臨床疫学的調査と予後調査の検討

澤田 淳、家原知子、松本良文、細井 創、杉本 徹 167

1-4、小児腎疾患における解析の有用性と問題点に関する研究

内山 聖 170

1-5、ぜんそくの登録・評価に関する研究

森川昭廣 174

1-6、小児慢性心疾患の登録・評価、管理に関する研究

石澤 瞭 179

1-7、内分泌疾患の登録・評価に関する研究

藤枝憲二 180

1-8、成長ホルモン治療の登録・評価に関する研究

伊藤善也 189

1-9、若年性関節リウマチJRAの経過に関する縦断的研究

宮田晃一郎、武井修治 194

1-10、糖尿病疫学に関する研究—医療意見書の解析とその問題点—

松浦信夫、大津成之、横田行史 198

1-1-1、先天性代謝異常患者の実態調査	
黒田泰弘、内藤悦雄	203
1-1-2、小児慢性特定疾患等の疫学に関する研究	
— 「血友病等血液疾患」の登録評価に関する問題点 —	
小宮山淳、上條岳彦	211
1-1-3、神経・筋疾患の登録・評価に関する研究	
飯沼一字	215
2、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	
青木菊麿、猪股弘明、立花克彦	217
2-1、小児慢性特定疾患登録システムによるマス・スクリーニングで発見された先天性代謝異常症の平成10～12年度登録状況	
青木菊麿、木下和子	218
2-2、小児慢性特定疾患登録システムによるマス・スクリーニングで発見された先天性甲状腺機能低下症（クレチン症）の平成10～12年度登録状況	
猪股弘明	221
2-1、小児慢性特定疾患登録システムによるマス・スクリーニングで発見された先天性副腎過形成の平成10～12年度登録状況	
立花克彦	225
3、小児慢性特定疾患治療研究事業システムに関する研究	
加藤忠明	232
3-1、小児慢性特定疾患登録管理用ソフトの改訂	
斉藤 進、加藤忠明、藤田正則	233
3-2、小児がん発生率算出に対する小児慢性特定疾患登録の有用性と問題点	
山本圭子	235
3-3、平成11・12年度小児慢性特定疾患治療研究事業の疾患群別、男女別、都道府県・指定都市・中核市別、診断時・発病時年齢階級別、登録者数	
加藤忠明、斉藤 進、藤田正則	240

平成13年度厚生科学研究(子ども家庭総合研究事業)総括研究報告書 小児慢性特定疾患治療研究事業の登録・管理・評価に関する研究

主任研究者：加藤忠明、日本子ども家庭総合研究所小児保健担当部長

小児慢性特定疾患治療研究事業(以下、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児慢性特定疾患(以下、小慢疾患)対象者を選定する方式に、平成10年度以降全国的に統一されている。そこで、10～12年度小慢事業の全国的な登録状況を集計・解析した。10年度小慢事業は全国延べ106,790人分、11年度は全国延べ115,893人分、12年度は6割以上の実施主体から延べ74,278人分の資料を得られた。

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)から得ている。そして、インターネット等に接続していない専用のパソコンで解析し、コンピュータウイルスに感染しないように、また外部への資料の流出や外部からの改ざんを防止できるように配慮した。

11年度の登録は、10年度に比較して、全般的に登録数がやや増加し、また明らかなコンピュータ入力ミス等、不明な内容が減少した。したがって、小慢疾患の全国的な実態をより反映した、より正確な資料となっている。しかし、乳幼児医療費助成制度利用者、また、小慢事業への非同意者が含まれていない。そして依然、コンピュータ入出力上、一部に不手際が見られた。したがって、これらを考慮しながら解析、考察すると同時に、今後、改善していかねばならない。

11年度に日本全国で1,000人以上登録された小慢疾患は、都道府県単独事業も含めて多い順に、成長ホルモン分泌不全性低身長症12,469人、気管支喘息8,849人、白血病6,422人、甲状腺機能低下症4,873人、1型糖尿病3,603人、脳(脊髄)腫瘍3,487人、川崎病3,414人、ネフローゼ症候群3,168人、甲状腺機能亢進症3,112人、血管性紫斑病3,045人、慢性糸球体腎炎2,550人、神経芽細胞腫2,457人、心室中隔欠損症2,385人、思春期早発症2,158人、若年性関節リウマチ2,051人、先天性胆道閉鎖症1,674人、悪性リンパ腫1,333人、血友病A 1,276人、水腎症1,003人であった。

新生児マススクリーニング疾患に関して、小慢事業登録症例(小慢例)と、母子愛育会の追跡調査症例(愛育例)とを比較した。小慢例には、愛育例とは別の症例が多く含まれており、新たな症例の追跡調査が可能となった。一方、愛育例数は、小慢例数よりかなり多く、治療されずに登録されなかった症例もありうるので、詳細な検討が必要である。

小慢事業登録・管理システム(コンピュータソフト)の運用上の問題点を探り、新しいパソコン(Windows2000、ME、XP等)への対応版を作成した。新旧のパソコンにあわせたソフトの選択により、作業の利便性の向上が期待される。また、同意、非同意の入力フィールドを追加し、プライバシー保護機能を強化したり、マススクリーニング対象疾患は、スクリーニング実施の有無を確認する機能などを追加した。

平成13年度厚生科学研究(子ども家庭総合研究事業)分担研究報告書

小児慢性特定疾患の登録・評価に関する研究

分担研究者：柳澤 正義、国立成育医療センター院長

A. 研究目的

小児慢性特定疾患治療研究事業(以下、小慢事業)は、医療意見書を申請書に添付させ、診断基準を明確にして小児慢性特定疾患(以下、小慢疾患)対象者を選定する方式に、平成10年度以降全国的に統一されている。そこで、10～12年度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。その結果や情報を、行政上、また医療関係者や親の会等に、インターネット等も含めて提供することを目的とした。

B. 研究対象と方法

平成10年度小慢事業は全国から延べ106,790人分、11年度は全国から延べ115,893人分、12年度は6割以上の実施主体から延べ74,278人分の資料が得られた。

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)から得ている。そして、インターネット等に接続していない専用のパソコンで解析し、コンピュータウイルスに感染しないように、また外部への資料の流出や外部からの改ざんを防止できるように配慮した。

C. 結果と考察

平成11年度の登録は、10年度に比較して、国の小慢事業での登録数が多くなり、全国的に登録数がやや増加していた。そして明らかなコンピュータ入力ミス等、不明な内容が減少していた。したがって、小慢疾患患児の全国的な実態をより反映した、より正確な資料となっていると考えられる。

11年度に日本全国で1,000人以上登録された小慢疾患は、都道府県単独事業も含めて多い順に、成長ホルモン分泌不全性低身長症12,469人、気管支喘息8,849人、白血病6,422人、甲状腺機能低下症4,873人、1型糖尿病3,603人、脳(脊髄)腫瘍3,487人、川崎病3,414人、ネフローゼ症候群3,168人、甲状腺機能亢進症3,112人、血管性紫斑病3,045人、慢性糸球体腎炎2,550人、神経芽細胞腫2,457人、心室中隔欠損症2,385人、思春期早発症2,158人、若年性関節リウマチ2,051人、先天性胆道閉鎖症1,674人、悪性リンパ腫1,333人、血友病A 1,276人、水腎症1,003人であった。

小慢事業の資料には、乳幼児医療費助成制度利用者、また、小慢事業への非同意者が含まれていない。そして依然、コンピュータ入出力上、一部に不手際が見られた。したがって、これらを考慮しながら解析、考察しなければならない。10疾患群別、また成長ホルモン治療に関する集計結果と考察は、以下の通りである。

①悪性新生物

平成11年度18,169人が登録されており、日本での年間発病率は18歳未満人口10万人当たり13.1人であった。有病者の頻度順に、白血病35.3%、脳（脊髄）腫瘍19.2%、神経芽細胞腫13.5%、悪性リンパ腫7.3%、網膜芽細胞腫5.2%であり、これらの5疾患で小児の悪性新生物の約80%を占めていた。高い登録率と登録データの精度の向上によって小慢事業の疫学的な有用性が高まっている。従来 of 全国小児がん登録と比較し、脳神経外科医の申請が多い脳（脊髄）腫瘍、整形外科領域の骨肉腫、Ewing腫瘍の頻度が高かった。

近年、小児悪性新生物の治療成績が大きく向上した背景として、小慢事業の支援により全ての児が十分な治療を受けられることが大きな要因としてあげられる。保険請求額は高額であり、今後も医療費支援の継続が必要である。

神経芽細胞腫に関して、他の全国疫学調査がないので、小慢事業の資料を基に予後調査を行う手法を検討した。そのためには新規登録後に継続申請されていない症例を抽出し、それらの予後を個別に調査する必要がある。5年以上資料を継続して得られれば、予後の評価が可能である。

②慢性腎疾患

平成11年度10,243人が登録され、頻度順にネフローゼ症候群30.9%、慢性糸球体腎炎24.9%、水腎症9.8%、慢性間質性腎炎9.6%、紫斑病性腎炎8.3%、IgA腎症5.6%、慢性腎不全1.6%、腎低形成1.0%であった。

ネフローゼ症候群と診断された症例のうち、10年度から12年度まで3年の経過中に悪化した割合は1.2%であった。この多くに腎生検が実施され、IgA腎症、メサングウム増殖性腎炎等と経過中に診断されていた。

組織学的に診断される小児の慢性糸球体腎炎の中で最も頻度が高いIgA腎症に関しては、発症時年齢 10.3 ± 3.2 歳、診断時年齢 13.8 ± 3.8 歳、男女比1.3:1であった。高コレステロール血症は27.7%と、健常小児の約2倍の頻度であった。高IgA血症の頻度は30%前後であり、臨床的な重症度と関連していた。低補体血症は2.0%にみられ、高IgA血症と関連していた。

③ぜんそく

平成11年度8,924人が登録され、気管支喘息はその99.2%を占めていた。その登録時の年齢は、10年度は3歳が、11、12年度は4歳がピークであった。小児気管支喘息は2歳までに60%が発症するといわれ、発症して少なくとも1~2年経ってからの申請が多かった。初発の頃は軽症または喘息様気管支炎であるが、1~2年かけて気道過敏性の亢進、感作の進展があつて入院加療が必要になったと考えられる。IgEは100~499IU/mlが、また、%FEV_{1.0}は80%前後が多く、重症度、大発作の頻度との関連が強かった。

④慢性心疾患

平成11年度11,717人が登録され、頻度順に、川崎病（冠動脈瘤と冠動脈拡張症を含む）25.5%、心室中隔欠損症20.4%、心房中隔欠損症7.8%、Fallot四徴症6.3%、肺動脈狭窄症4.2%、動脈管開存症2.8%、心内膜床欠損2.2%、完全大血管転位症2.1%、両大血管右室起始症1.7%、であった。

心室中隔欠損症と診断された症例のうち、10年度から12年度まで3年の経過中に悪化した症例の割合は0.9%であった。肺動脈閉鎖症など何らかの合併症を伴いチアノーゼを有する症例、術後の不整脈などを伴う症例と考えられる。

⑤内分泌疾患

平成11年度29,178人が登録され、頻度順に、成長ホルモン分泌不全性低身長症42.7%、甲状腺機能低下症16.7%、甲状腺機能亢進症10.7%、思春期早発症7.4%、先天性副腎過形成3.5%、慢性甲状腺炎3.3%、ターナー症候群2.9%、下垂体性尿崩症1.2%、プラダー・ウィリ症候群1.1%であった。10年度から12年度までの内分泌疾患の頻度順に大きな変動はみられなかった。

プラダー・ウィリ症候群は低身長を示す場合、14年1月17日以降、成長ホルモン治療が健康保険適応となり、小慢事業の対象になった。その登録児の約半数は、今後、成長ホルモン治療を受けると予想される。

6年度から12年度までの実施主体別患児数は、年度ごとに極端なばらつきを示す実施主体があり、その登録体制は信頼性に乏しかった。データの入力段階で誤入力を少なくしたり、厚生労働省に登録データを提出する前に、報告内容をチェックする必要がある。

⑥膠原病

平成11年度3,626人が登録され、若年性関節リウマチ（JRA）56.6%、川崎病39.4%の順であった。JRAに関して、10年度から12年度まで3年間の縦断的解析では、罹病期間5年以上、RFが持続陽性または経過中に陽性化、ANA320倍以上陽性の患児群では、臨床的寛解を得ることが困難であった。また、男児に眼症状が見られたり、血沈1時間値20mm以上、またCRP6mg/dl以上の場合、その後、再燃する可能性が高かった。

今後の課題として、縦断的研究では、全国規模で統一した番号の割り当てが必要である。また、死亡率や生命予後を検討するためには、登録制度そのものの改善が必要である。

⑦糖尿病

平成11年度4,929人が登録され、1型糖尿病73.1%、2型糖尿病17.8%であった。15歳未満の10万人当たりの発症率は、1型糖尿病は10年度2.146、11年度2.593、2型糖尿病は10年度0.829、11年度1.067であった。新規登録時に病型診断不明例を減らすために、「抗GAD抗体」と「現在の治療」を医療意見書に盛り込むことが望まれる。

1型糖尿病に関して、体重が急増しHbA1c12%以上、肥満度が常に20~40%以上、HbA1c14%以上、血糖値400mg/dl以上、意識障害または昏睡を経験した症例、その他の合併症が無から有になった症例に糖尿病性合併症が発現していた。これらのコントロールが糖尿病患児の治療の際、特に大切と考えられる。

⑧先天性代謝異常

平成11年度6,373人が登録され、先天性胆道閉鎖症26.3%、総胆管拡張症10.2%、軟骨異栄養症10.1%、骨形成不全症4.4%等の頻度が高かった。一般的に先天性代謝異常と分類される疾患は頻度順に、家族性高コレステロール血症5.5%、糖原病3.8%、ウィルソン病3.6%、フェニルケトン尿症3.4%、ガラクトース血症2.6%、ムコ多糖症2.2%であった。

先天性代謝異常は、極めて頻度が低い疾患が多いが、全国的な登録を3年間続けたことにより、極めて貴重な資料となる全国的な疾患の現状を把握できた。新生児マススクリーニング疾患の中でメープルシロップ尿症の治療効果が不良であった。ガラクトース血症患児に血管異常の合併が多かった。ガラクトース血症診断のためのガイドライン作成が望まれる。

⑨血友病等血液疾患

平成11年度9,035人が登録され、頻度順に、血管性紫斑病33.7%、血友病A14.1%、遺伝性球状赤血球症8.3%、histiocytosis X (Letterer-Siwe病等を含む) 4.8%、無顆粒球症4.3%、伝染性単核症4.2%、溶血性尿毒症症候群3.6%、von Willebrand病2.8%、免疫学的血小板減少症2.7%、血友病B2.6%、血小板減少性紫斑病1.4%、血小板機能異常症1.3%、赤芽球癆1.2%、自己免疫性溶血性貧血1.1%、遺伝性非球状性溶血性貧血1.1%、Kasabach-Merritt症候群1.0%であった。血管性紫斑病は、10年2月より「症状が2か月以上持続する例」と対象基準が改正されたが、11年度の登録数は減少しなかったため、その多くは腎炎合併例の可能性がある。

血小板減少性紫斑病と免疫不全症候群は、厚生労働省特定疾患での登録が望ましい。また、慢性活動性EBウイルス感染症と血球貪食症候群は、新規に小慢対象疾患とするべきである。

⑩神経・筋疾患

平成11年度1,062人が登録され、點頭てんかん67.6%、先天性遺伝性筋ジストロフィー9.3%、結節性硬化症9.0%、ミトコンドリア脳筋症7.2%の順であった。先天性遺伝性筋ジストロフィーはその解析から、先天性ミオパチー、Duchenne型筋ジストロフィー、福山型先天性筋ジストロフィーなどが含まれていると考えられる。したがって、かなりあいまいな疾患概念であり、小慢事業の対象疾患名からはずすべきである。

⑪成長ホルモン治療用意見書は、初回申請者2,309人、継続申請者10,328人であり、地域差が多かった。小慢事業は、適切に運用されれば成長ホルモンの治療効果を日本全体でモニタリングするシステムである。ICD10コードがE23.0Eで、かつ負荷試験の結果が入力されている新規症例は、診断と登録が最も確実であった。しかし、新規登録の入力フォーマットに継続症例が入力されていたり、適応疾患以外の登録もみられた。各自治体において主治医に完全な意見書記入を勧奨すること、さらに正確な入力を徹底すること、また誤入力が少ないような登録ソフトのプログラミングが望まれる。

平成10～12年度小児慢性特定疾患治療研究事業の全国登録状況

主任研究者：加藤 忠明、日本子ども家庭総合研究所小児保健担当部長
分担研究者：柳澤 正義、国立成育医療センター院長
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：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
山本 圭子、埼玉県立小児医療センター参事
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、国立成育医療センター第一専門診療部長
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
立花 克彦、神奈川県立こども医療センター内分泌代謝科科長
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、上條 岳彦、信州大学医学部小児科教授、講師
飯沼 一宇、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：小児慢性特定疾患治療研究事業（以下、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児慢性特定疾患（以下、小慢疾患）対象者を選定する方式に、平成10年度以降全国的に統一されている。そこで、10～12年度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。

11年度小慢事業に関しては、各疾患群ごと、及び各疾患の頻度を明らかにした。また、各疾患群ごとに小慢疾患の解析、すなわち発症率を推計したり、縦断的解析等を行った。

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・中核市から厚生労働省に、平成13年11月中旬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。

10年度小慢事業の資料は、昨年度の研究報告書と同様¹⁾、全国からの事業報告、新規・継続合わせて延べ106,790人分であった。

11年度は、全国84カ所の実施主体すべてから事業報告があった。今年度の報告では、これらの新規・継続を合わせた延べ115,893人（成長ホルモン治療用意見書提出例12,637人は重複

して算出)の内容を主として解析した。

12年度は、全国86カ所(12年度は旭川市、松山市の2中核市が追加)の実施主体のうち54カ所(福島県、茨城県、神奈川県、石川県、岐阜県、静岡県、三重県、滋賀県、京都府、大阪府、兵庫県、奈良県、和歌山県、島根県、愛媛県、宮崎県、沖縄県、仙台市、川崎市、京都市、大阪市、北九州市、旭川市、いわき市、宇都宮市、富山市、金沢市、静岡市、姫路市、福山市、松山市、宮崎市を除く実施主体)から事業報告があった。新規・継続合わせて、延べ74,278人(成長ホルモン治療用意見書提出例7,431人は重複して算出)分であり、一部は縦断的に解析した。

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0～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。

平成10年度の登録と比較して11年度は、国の小慢事業での登録数(表0)、ことに継続登録数が多くなり、全般的にも登録数がやや増加していた。そして明らかなコンピュータ入力ミス等、不明な内容が減少していた。したがって、小慢疾患患児の全国的な実態をより反映した、より正確な資料となっていると考えられる。

表0、コンピュータソフトによる
国の小慢事業の登録人数

平成年度	10年度	11年度
悪性新生物	14,655人	18,169人
慢性腎疾患	5,709人	7,854人
ぜんそく	7,130人	6,943人
慢性心疾患	7,591人	8,317人
内分泌疾患	24,001人	29,111人
膠原病	2,193人	3,597人
糖尿病	3,937人	4,905人
先天性代謝異常	5,029人	6,359人
血友病等血液疾患	8,028人	9,033人
神経・筋疾患	881人	937人
合計	79,154人	95,225人

厚生労働省や各実施主体の担当者の努力のおかげである。また、都道府県単独事業(以下、県単)での登録が少なくなっていた。

ただし、他の疾患群に分類されるはずの疾患名での登録は増加していた。これは、以前のコンピュータ入力ミスの一部が、それらの疾患であったことを示している。

また、今回の資料の中には、①乳幼児医療費助成制度利用者は含まれていない、②小慢事業への非同意者が含まれていない、③依然、コンピュータ入出力上、一部に不手際が見られる。したがって、これらを考慮しながら解析、考察しなければならない。

小児慢性特定疾患治療研究事業の今後のあり方と実施に関する検討会(平成13年9月14日)の資料によれば、10疾患群の11年度給付人員は109,191人であった。今回の報告例95,225人(表0)との差は、主として②と③による差と考えられる。

②に関しては、極力患児の同意を得る必要がある。小慢事業の「治療研究」としての有用性を広く周知徹底させたい。担当医師、また保健所の担当者が患児を説得して、非同意者を極力減らす工夫が必要である。そのためには、個人情報はずべて除いた上で研究班の成果をインターネット等で公開する。また、小慢事業は、医療費の助成だけでなく、治療研究であることを説明するパンフレットを保健所等に常備する等の工夫が望まれる。それでも非同意者がいる場合は、各実施主体ごとに非同意者数を正確に把握し、厚生労働省に報告することを義務づける必要がある。

③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する等、改良しなければならない。昨年度の研究報告書に基づき、使用しやすい内容に改良したソフトを、厚生労働省は13年6月に全実施主体に配布したので、そのソフトによる入力集計が望まれる。

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。

1) 悪性新生物

「悪性新生物」に関する統計を、表1-1～表1-2に示す。

①平成11年度登録数

「悪性新生物」の平成11年度の全登録者、すなわち有病者18,169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。10年度¹⁾の14,668人に比べて増加していた。

新規・継続、男女が無記入の場合、また疾患名が不明（コンピュータ入力ミス等）の場合は、10→11年と、各々969→224人、303→117人、また35→12人と約3割に減少した。新規診断は2,819→3,053人と著変はなかったが、継続診断は10,757→14,746人と増加した。10年度以降、明確な診断に基づく症例が継続して登録されているためと考えられる。

12年度の登録は、11年度と同様の傾向が認められたが、コンピュータミスが多発していた一部の実施主体が見られたので、来年度の報告では改善させたい。

表1-1、悪性新生物（H11年度全症例）

Malignant Neoplasms

（合計18,169人）、（新規診断3,053人、継続14,746人、転入146人、無記入224人）
（男子9,935人、女子8,117人、無記入117人）
（国の小慢事業18,167人、県単独事業2人）

北海道627人、青森県252人、岩手県247人、宮城県277人、秋田県129人、山形県224人、福島県261人、茨城県372人、栃木県53人、群馬県265人、埼玉県1111人、千葉県525人、東京都1339人、神奈川県526人、新潟県415人、富山県18人、石川県155人、福井県146人、山梨県150人、長野県45人、岐阜県213人、

静岡県103人、愛知県583人、三重県111人、滋賀県227人、京都府224人、大阪府872人、兵庫県621人、奈良県240人、和歌山県88人、鳥取県91人、島根県120人、岡山県144人、広島県257人、山口県206人、徳島県112人、香川県104人、愛媛県240人、高知県77人、福岡県524人、佐賀県172人、長崎県229人、熊本県187人、大分県102人、宮崎県164人、鹿児島県87人、沖縄県224人、札幌市180人、仙台市206人、千葉市146人、横浜市538人、川崎市118人、名古屋市245人、京都市202人、大阪市363人、神戸市229人、広島市213人、北九州市175人、福岡市246人、秋田市73人、郡山市63人、宇都宮市14人、新潟市111人、富山市44人、金沢市75人、岐阜市47人、静岡市90人、浜松市67人、豊田市47人、堺市142人、姫路市91人、和歌山市56人、岡山市118人、福山市102人、高知市68人、長崎市92人、熊本市108人、大分市69人、宮崎市60人、鹿児島市113人、いわき市45人、長野市59人、豊橋市42人、高松市53人、84都道府県市の集計結果

疾患名	ICD10	人数(人)	%
舌癌	C02.9	3	0.0
上咽頭悪性腫瘍	C11.9	15	0.1
食道癌	C15.9	2	0.0
胃肉腫	C16.9	6	0.0
結腸癌	C18.9	7	0.0
直腸癌	C20	3	0.0
肝臓の悪性腫瘍	C22.9等	325	1.8
肝細胞癌(再掲)	C22.0	8	0.0
肝芽(細胞)腫(再掲)	C22.2	299	1.6
肝肉腫(再掲)	C22.4	7	0.0
胆嚢癌	C23	1	0.0
膵臓の悪性腫瘍	C25.9等	15	0.1
膵島細胞癌(再掲)	C25.4	7	0.0
肺癌	C34.9	3	0.0
悪性胸腺腫	C37	2	0.0
縦隔悪性腫瘍	C38.3	20	0.1
悪性骨腫瘍	C41.9等	612	3.4
(以下、再掲)			
骨肉腫	C41.9A	433	2.4
Ewing腫瘍	C41.9B	134	0.7
軟骨肉腫	C41.9C	19	0.1

悪性骨巨細胞腫	C41. 9D	1	0.0	副甲状腺悪性腫瘍	C75. 0	1	0.0
脊索腫	C41. 9E	5	0.0	卵黄嚢癌	C76. 3A	87	0.5
下顎骨の悪性腫瘍	C41. 1	1	0.0	仙尾部悪性奇形腫	C76. 3B	18	0.1
悪性黒色腫	C43. 9	21	0.1	骨盤内悪性腫瘍	C76. 3C	9	0.0
悪性顆粒細胞腫	C44. 9A	1	0.0	悪性リンパ腫	C85. 9B等	1333	7.3
基底細胞癌	C44. 9B	1	0.0	(以下、再掲)			
悪性神経鞘腫	C47. 9	20	0.1	非ホジキンリンパ腫	C85. 9A	110	0.6
結合組織・軟部組織の悪性腫瘍				ホジキン病	C81. 9	137	0.8
(以下、再掲)	C49. 9等	538	3.0	骨細網肉腫	C83. 3A	1	0.0
横紋筋肉腫	C49. 9A	386	2.1	組織球型細網肉腫	C83. 3B	5	0.0
細網(細胞)肉腫	C49. 9B	18	0.1	バーキットリンパ腫	C83. 7	23	0.1
脂肪肉腫	C49. 9C	18	0.1	菌状息肉腫	C84. 0	1	0.0
悪性血管内皮腫	C49. 9D	10	0.1	T細胞リンパ腫	C84. 5	3	0.0
悪性線維性組織球腫	C49. 9E	6	0.0	リンパ肉腫	C85. 0	11	0.1
滑膜肉腫	C49. 9F	21	0.1	多発性骨髄腫	C90. 0	16	0.1
線維肉腫	C49. 9G	55	0.3	形質細胞腫	C90. 2	2	0.0
平滑筋肉腫	C49. 9H	15	0.1	白血病(以下、再掲)	C95. 9A等	6422	35.3
腺筋肉腫	C49. 9I	1	0.0	急性リンパ性白血病	C91. 0	4271	23.5
悪性間葉腫	C49. 9J	3	0.0	(FAB分類, L1:2168人, L2:471人, L3:34人, 無記入:1598人)			
腔腺癌	C52	1	0.0	慢性リンパ性白血病	C91. 1	2	0.0
卵巣悪性腫瘍	C56 C等	160	0.9	白血病性細網内皮症	C91. 4	113	0.6
(以下、再掲)				急性骨髄性白血病	C92. 0	949	5.2
未分化胚細胞腫	C56 A	50	0.3	(FAB分類, M1:78人, M2:281人, M3:57人, M4:71人, M5:54人, M6:9人, M7:76人, 無記入:323人)			
男女性胚細胞腫	C56 B	1	0.0	慢性骨髄性白血病	C92. 1	172	0.9
絨毛上皮腫	C58	1	0.0	緑色腫	C92. 3	2	0.0
陰茎(囊)悪性腫瘍	C60. 9	1	0.0	急性前骨髄球性白血病	C92. 4	32	0.2
睾丸悪性腫瘍	C62. 9C等	84	0.5	(FAB分類, M3:21人, 無記入他:11人)			
(以下、再掲)				急性骨髄単球性白血病	C92. 5	19	0.1
未分化胚細胞腫	C62. 9A	18	0.1	(FAB分類, M4:14人, 無記入他:5人)			
男女性胚細胞腫	C62. 9B	4	0.0	好酸球性白血病	C92. 7	3	0.0
腎臓の悪性腫瘍	C64 D等	579	3.2	骨髄性白血病	C92. 9	25	0.1
Wilms腫瘍(再掲)	C64 A	521	2.9	(FAB分類, M1:1人, M2:1人, M3:1人, M4:1人, 無記入:21人)			
腎細胞癌(再掲)	C64 B	24	0.1	急性単球性白血病	C93. 0	61	0.3
膀胱肉腫	C67. 9	4	0.0	(FAB分類, M5:41人, 無記入他:20人)			
網膜芽細胞腫等	C69. 2	941	5.2	赤白血病	C94. 0	2	0.0
網膜芽細胞腫(再掲)	C69. 2A	936	5.2	急性非リンパ性白血病	C95. 0A	31	0.2
網膜膠腫(再掲)	C69. 2B	1	0.0	(FAB分類, M1:1人, M2:3人, M4:3人, M5:2人, M7:2人, 無記入:20人)			
甲状腺癌	C73	91	0.5	急性芽球性白血病	C95. 0B	25	0.1
Grawitz腫瘍	C74	1	0.0	(FAB分類, M7:20人, 無記入:5人)			
悪性褐色細胞腫	C74. 1	5	0.0	急性白血病	C95. 0C	317	1.7
神経芽細胞腫	C74. 9	2457	13.5				
(マスキリーングで発見:934人、 その他で発見:682人、この内スクリーング 受検有:351人、受検無:247人、 不明:841人)							

(FAB分類, L1:93人, L2:17人, L3:2人,
M1:6人, M2:14人, M3:5人, M4:4人,
M5:9人, M6:1人, M7:20人, 無記入:146人)

中枢神経白血病	C95.9B	1	0.0
先天性白血病	C95.9C	3	0.0
亜白血病状態	C95.9D	1	0.0
骨髄異形成症候群(前白血病状態)	D46.9	4	0.0
悪性組織球症	C96.1	107	0.6
脳(脊髄)腫瘍			
(以下、再掲)	D43.2E等	3487	19.2
脳室上衣腫	C71.5	55	0.3
小脳星細胞腫	C71.6	27	0.1
神経膠腫	C71.9A	191	1.1
神経膠芽細胞腫	C71.9B	22	0.1
多形膠芽腫	C71.9C	2	0.0
神経星細胞腫	C71.9D	77	0.4
髄上皮腫	C71.9E	5	0.0
神経上皮腫	C71.9F	19	0.1
髄芽(細胞)腫	C71.9G	167	0.9
視神経膠腫	C72.3	59	0.3
クモ膜嚢腫	D32.0	47	0.3
髄膜腫	D32.9A	22	0.1
脈絡叢乳頭腫	D33.0	12	0.1
小脳血管芽(細胞)腫	D33.1	3	0.0
下垂体腺腫	D35.2	31	0.2
奇形腫	D36.9	93	0.5
テント上腫瘍	D43.0	22	0.1
橋腫瘍	D43.1A	1	0.0
小脳腫瘍	D43.1B	133	0.7
第4脳室腫瘍	D43.1C	9	0.0
脳幹部腫瘍	D43.1E	48	0.3
視床腫瘍	D43.2A	3	0.0
視床下部腫瘍	D43.2C	21	0.1
硬膜外腫瘍	D43.2D	2	0.0
聴神経腫瘍	D43.3	4	0.0
脊髄腫瘍	D43.4	133	0.7
頭蓋咽頭腫	D44.4	210	1.2
松果体腫	D44.5	166	0.9
頭蓋内腫瘍	D48.9	28	0.2
クモ膜嚢胞	G93.0	45	0.2
神経鞘腫	D36.1A	33	0.2
神経節細胞腫	D36.1B	12	0.1
転移性腫瘍	C80.A等	2	0.0
転移性肺腫瘍(再掲)	C78.0	1	0.0

組織型不明の悪性腫瘍	C80.C	342	1.9
組織型不明の芽腫	C80.D	114	0.6
組織型不明の癌	C80.E	119	0.7
組織型不明の肉腫	C80.F	105	0.6
水腎症	N13.3	1	0.0
(本来は慢性腎疾患疾患に分類)			
卵巣腫瘍	D39.1	8	0.0
(本来は内分泌疾患に分類)			
睾丸腫瘍	D40.1	4	0.0
(本来は内分泌疾患に分類)			
分類不明の代謝異常	E88.9	1	0.0
(本来は先天性代謝異常に分類)			
レット・ジーン病	C96.0	4	0.0
ヒストサイトーシスX	D76.0	1	0.0
Kasabach-Merritt症候群	D18.0	2	0.0
悪性貧血	D51.0	1	0.0
(本来は血友病等血液疾患に分類)			
血球貪食リンパ組織球症	D76.1	1	0.0
レックンゲハウゼン病	Q85.0	1	0.0
(本来は小慢対象外)			
不明(コンピュータ入力ミス等)		12	0.1

②発病者と有病者の頻度

平成10、11年度の2年間の新規登録者、すなわち発病者5,872人の統計を表1-2に示す。18歳未満人口は10年度2362万人、11年度2330万人と推定されるので²⁾、悪性新生物の日本での年間発病率は18歳未満人口10万人当たり、10年度が11.9人、11年度が13.1人と計算された。

表1-1、表1-2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35.3%、発病者の33.4%)、脳(脊髄)腫瘍(各々19.2%、21.0%)、神経芽細胞腫(各々13.5%、12.0%)、悪性リンパ腫(各々7.3%、7.8%)、網膜芽細胞腫(各々5.2%、4.1%)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2.9%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2.4%、発病者3.4%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441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7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、辜丸の悪性腫瘍、線維肉腫であった。

従来の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1-2、悪性新生物
Malignant Neoplasms
(H10・11年度、新規診断全症例5,872人)

(平成10年度2,819人、平成11年度3,053人)
(男子3,195人、女子2,615人、無記入62人)
(国の小慢事業5,868人、県単独事業4人)

疾患名	ICD10	人数(人)	%
舌癌	C02.9	4	0.1
上咽頭悪性腫瘍	C11.9	9	0.2
食道癌	C15.9	2	0.0
胃肉腫	C16.9	3	0.1
結腸癌	C18.9	8	0.1
直腸癌	C20	3	0.1
肝臓の悪性腫瘍	C22.9等	111	1.9
肝細胞癌(再掲)	C22.0	8	0.1
肝芽(細胞)腫(再掲)	C22.2	98	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	287	4.9
(以下、再掲)			
骨肉腫	C41.9A	201	3.4
Ewing腫瘍	C41.9B	66	1.1

軟骨肉腫	C41.9C	6	0.1
脊索腫	C41.9E	2	0.0
下顎骨の悪性腫瘍	C41.1	1	0.0
悪性黒色腫	C43.9	8	0.1
悪性神経鞘腫	C47.9	5	0.1
結合組織・軟部組織の悪性腫瘍			
(以下、再掲)		190	3.2
横紋筋肉腫	C49.9A	138	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	3	0.1
滑膜肉腫	C49.9F	10	0.2
線維肉腫	C49.9G	19	0.3
平滑筋肉腫	C49.9H	5	0.1
腺筋肉腫	C49.9I	1	0.0
腺癌	C52	1	0.0
卵巣悪性腫瘍	C56C等	54	0.9
未分化胚細胞腫(再掲)	C56A	15	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
辜丸悪性腫瘍	C62.9C等	18	0.3
未分化胚細胞腫(再掲)	C62.9A	8	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	147	2.5
Wilms腫瘍(再掲)	C64A	131	2.2
腎細胞癌(再掲)	C64B	7	0.1
膀胱肉腫	C67.9	1	0.0
網膜芽細胞腫等	C69.2	242	4.1
網膜芽細胞腫(再掲)	C69.2A	241	4.1
網膜膠腫(再掲)	C69.2B	1	0.0
甲状腺癌	C73	38	0.6
悪性褐色細胞腫	C74.1	1	0.0
神経芽細胞腫	C74.9	707	12.0
(マスキニングで発見：290人、 その他で発見：212人、この内マスキニング 受検有：114人、受検無：75人、 不明：205人)			
副甲状腺の悪性腫瘍	C75.0	1	0.0
卵黄嚢癌	C76.3A	23	0.4
仙尾部悪性奇形腫	C76.3B	6	0.1
骨盤内悪性腫瘍	C76.3C	5	0.1
悪性リンパ腫	C85.9B等	459	7.8
(以下、再掲)			
非ホジキンリンパ腫	C85.9A	31	0.5

ホジキン病	C81.9	45	0.8	脳室上衣腫	C71.5	21	0.4
骨細網肉腫	C83.3A	1	0.0	小脳星細胞腫	C71.6	5	0.1
組織球型細網肉腫	C83.3B	2	0.0	神経膠腫	C71.9A	66	1.1
パーキットリンパ腫	C83.7	4	0.1	神経膠芽細胞腫	C71.9B	17	0.3
菌状息肉腫	C84.0	1	0.0	神経星細胞腫	C71.9D	31	0.5
T細胞リンパ腫	C84.5	1	0.0	神経上皮腫	C71.9F	13	0.2
リンパ肉腫	C85.0	1	0.0	髄芽(細胞)腫	C71.9G	64	1.1
多発性骨髄腫	C90.0	6	0.1	視神経膠腫	C72.3	9	0.2
白血病	C95.9A等	1964	33.4	クモ膜囊腫	D32.0	24	0.4
(以下、再掲)				髄膜腫	D32.9A	7	0.1
急性リンパ性白血病	C91.0	1174	20.0	脈絡叢乳頭腫	D33.0	7	0.1
(FAB分類, L1:573人, L2:193人, L3:17人, 無記入:391人)				小脳血管芽(細胞)腫	D33.1	1	0.0
白血病性細網内皮症	C91.4	65	1.1	下垂体腺腫	D35.2	10	0.2
急性骨髄性白血病	C92.0	375	6.4	奇形腫	D36.9	23	0.4
(FAB分類, M1:29人, M2:93人, M3:18人, M4:30人, M5:22人, M6:2人, M7:30人, 無記入:151人)				テント上腫瘍	D43.0	8	0.1
慢性骨髄性白血病	C92.1	59	1.0	橋腫瘍	D43.1A	2	0.0
緑色腫	C92.3	1	0.0	小脳腫瘍	D43.1B	48	0.8
急性前骨髄球性白血病	C92.4	14	0.2	第4脳室腫瘍	D43.1C	3	0.1
(FAB分類, M3:9人, 無記入:5人)				脳幹部腫瘍	D43.1E	32	0.5
急性骨髄単球性白血病	C92.5	7	0.1	視床腫瘍	D43.2A	3	0.1
(FAB分類, M4:3人, 無記入他:4人)				視床下部腫瘍	D43.2C	8	0.1
好酸球性白血病	C92.7	1	0.0	硬膜外腫瘍	D43.2D	2	0.0
骨髄性白血病	C92.9	15	0.3	聴神経腫瘍	D43.3	2	0.0
(FAB分類, M2:1人, 無記入:14人)				脊髄腫瘍	D43.4	48	0.8
急性単球性白血病	C93.0	19	0.3	頭蓋咽頭腫	D44.4	64	1.1
(FAB分類, M5:16人, 無記入:3人)				松果体腫	D44.5	58	1.0
赤白血病	C94.0	3	0.1	頭蓋内腫瘍	D48.9	16	0.3
急性非リンパ性白血病	C95.0A	15	0.3	クモ膜嚢胞	G93.0	21	0.4
(FAB分類, M4:1人, M7:1人, 無記入:13人)				神経鞘腫	D36.1A	9	0.2
急性芽球性白血病	C95.0B	10	0.2	神経節細胞腫	D36.1B	3	0.1
(FAB分類, M7:7人, 無記入:3人)				転移性腫瘍	C80A	1	0.0
急性白血病	C95.0C	110	1.9	組織型不明の悪性腫瘍	C80C	136	2.3
(FAB分類, L1:24人, L2:14人, L3:0人, M1:5人, M2:3人, M3:6人, M4:0人, M5:4人, M6:1人, M7:5人, 無記入:48人)				組織型不明の芽腫	C80D	27	0.5
先天性白血病	C95.9C	1	0.0	組織型不明の癌	C80E	35	0.6
亜白血病状態	C95.9D	1	0.0	組織型不明の肉腫	C80F	41	0.7
骨髄異形成症候群(前白血病状態)	D46.9	2	0.0	水腎症	N13.3	1	0.0
悪性組織球症	C96.1	53	0.9	(本来は慢性腎疾患疾患に分類)			
脳(脊髄)腫瘍				卵巣腫瘍	D39.1	1	0.0
(以下、再掲)	D43.2E等	1232	21.0	(本来は内分泌疾患に分類)			
				分類不明の代謝異常	E88.9	1	0.0
				(本来は先天性代謝異常に分類)			
				レットレル・ジーン病	C96.0	5	0.1
				(本来は血友病等血液疾患に分類)			
				不明(コンピュータ入力ミス等)		5	0.1

2) 慢性腎疾患

「慢性腎疾患」に関する統計を、表2-1～表2-2に示す。

①平成11年度登録数

「慢性腎疾患」の平成11年度の全登録者10,243人の統計を、実施主体別登録者数も含めて表2-1に示す。10年度¹⁾の9,796人とほぼ同数であった。

新規・継続、男女が無記入の場合、また疾患名が不明（コンピュータ入力ミス等）の場合は、10→11年と、各々1,387→135人、343→69人、また53→9人と2割以下に減少した。新規診断は3,146→3,118人と著変はなかったが、継続診断は5,186→6,939人と増加した。県単での登録が4,087→2,389人（東京都が2,392→211人）と減少したことと、10年度以降、より明確な診断に基づく症例が継続して登録されているためと考えられる。

登録者の頻度順に、ネフローゼ症候群30.9%、慢性糸球体腎炎24.9%、水腎症9.8%、慢性間質性腎炎9.6%、紫斑病性腎炎8.3%、IgA腎症5.6%、慢性腎不全1.6%、腎低形成1.0%であった。

表2-1、慢性腎疾患（H11年度全症例）
Chronic Renal Diseases

（合計10,243人）、（新規診断3,118人、
継続6,939人、転入51人、無記入135人）
（男子5,782人、女子4,392人、無記入69人）
（国の小慢事業7,854人、県単独事業2,389人）

北海道219人、青森県112人、岩手県59人、
宮城県35人、秋田県21人、山形県35人、
福島県48人、茨城県67人、栃木県16人、
群馬県88人、埼玉県1729人、千葉県22人、
東京都211人、神奈川県51人、新潟県169人、
富山県14人、石川県261人、福井県26人、
山梨県18人、長野県51人、岐阜県42人、
静岡県54人、愛知県1186人、三重県51人、
滋賀県275人、京都府80人、大阪府538人、
兵庫県115人、奈良県57人、和歌山県20人、
鳥取県14人、島根県25人、岡山県38人、
広島県837人、山口県56人、徳島県15人、

香川県13人、愛媛県34人、高知県86人、
福岡県79人、佐賀県54人、長崎県46人、
熊本県9人、大分県34人、宮崎県77人、
鹿児島県46人、沖縄県79人、
札幌市58人、仙台市21人、千葉市14人、
横浜市19人、川崎市222人、名古屋市611人、
京都市297人、大阪市113人、神戸市46人、
広島市25人、北九州市18人、福岡市56人、
秋田市16人、郡山市7人、宇都宮市17人、
新潟市26人、富山市20人、金沢市172人、
岐阜市8人、静岡市9人、浜松市11人、
豊田市92人、堺市643人、姫路市12人、
和歌山市7人、岡山市18人、福山市175人、
高知市66人、長崎市18人、熊本市24人、
大分市20人、宮崎市16人、鹿児島市25人、
いわき市9人、長野市8人、豊橋市107人、
高松市5人、84都道府県市の集計結果

疾患名	ICD10	人数(人)	%
Goodpasture症候群	M31.0	3	0.0
急速進行性糸球体腎炎	N01.9	13	0.1
慢性腎炎症候群(以下、再掲)		2672	26.1
慢性糸球体腎炎	N03.9	2550	24.9
慢性増殖性糸球体腎炎	N03.8	31	0.3
遷延性糸球体腎炎	N05.8	90	0.9
硬化性糸球体腎炎	N05.9	1	0.0
ネフローゼ症候群	N04等	3168	30.9
(以下、再掲)			
微小変化型	N04.0	102	1.0
先天性	N04.9B	8	0.1
二次性	N04.9C	2	0.0
遺伝性腎炎	N07.9等	58	0.6
Alport症候群(再掲)	Q87.8B	16	0.2
二次性腎炎		1435	14.0
IgA腎症(再掲)	N02.8A	571	5.6
IgM腎症(再掲)	N02.8B	10	0.1
紫斑病性腎炎(再掲)	D69.0B	854	8.3
メサンギウム増殖性腎炎			
	N05.3	7	0.1
びまん性(再掲)	N05.3A	6	0.1
巣状(再掲)	N05.3B	1	0.0
巣状分節性糸球体硬化症			
	N05.1A	41	0.4
巣状糸球体腎炎	N05.1B	1	0.0
膜性増殖性糸球体腎炎	N05.5	69	0.7

膜性腎症	N05.2	51	0.5	尿路閉塞性腎機能障害	N11.1	20	0.2
先天性腎奇形(以下、再掲)		380	3.7	閉塞性腎障害	N13.8	2	0.0
多発性嚢胞腎	Q61.3	67	0.7	膀胱尿管逆流性腎機能障害			
腎嚢胞	Q61.0	54	0.5		N13.7	1	0.0
異形成腎	Q61.4	18	0.2	腎尿路結石症	N20.9等	33	0.3
腎低形成	Q60.5A	106	1.0	腎結石(再掲)	N20.0	14	0.1
Oligonephronia	Q60.5B	1	0.0	腎血管障害(以下、再掲)		15	0.1
腎無形成	Q60.2	8	0.1	腎動脈血栓(塞栓)	N28.0	2	0.0
家族性若年性初発糖尿病	N25.8D	7	0.1	腎動脈狭窄	I70.1	11	0.1
腎杯または腎盂の憩室	Q63.8	3	0.0	腎静脈血栓	I82.3	2	0.0
尿路の奇形等	Q62.8	86	0.8	慢性腎不全	N18.9	159	1.6
腎の奇形等	Q63.9	30	0.3	(成長ホルモン治療用意見書			
慢性間質性腎炎	N11.9	981	9.6	初回申請: 20人、継続申請: 21人)			
間質性腎炎	N12	9	0.1	萎縮腎	N26	34	0.3
腎周囲膿瘍	N15.1	1	0.0	腎性くる病	N25.0	4	0.0
閉塞性腎症(以下、再掲)		1096	10.7				
水腎症	N13.3	1003	9.8	腎尿細管性アシトシス	N25.8	4	0.0
水尿管症	N13.4	35	0.3	(本来は先天性代謝異常に分類)			
巨大水尿管症	Q62.2	35	0.3	不明(コンピュータ入力ミス等)		9	0.1

表2-2、ネフローゼ症候群と診断され、経過中に悪化した症例の縦断的解析

番号	性	発病時の年齢	平成12年度の年齢	腎生検の実施	悪化時の年度	蛋白尿 mg/dl	血尿 /F	血清TP g/dl	Alb g/dl	T.Chol mg/dl	creat (検査年度) mg/dl (新規・継続)
①	男	1歳	4歳	有	H10, 12	1001以上	0~5	3	1	409	9 (H10新規)
②	女	1歳	4歳	有	H11	--	--	8	2	999	0 (H10継続)
③	女	1歳	12歳	有	H10, 12	--	--	--	--	--	--
(びまん性メサンギウム増殖性腎炎: H10、慢性腎不全: H11)											
④	女	1歳	14歳	有	H10	有	0~5	5	--	320	0 (H10継続)
⑤	男	1歳	15歳	有	H10	1001以上	0~5	5	2	340	0 (H12継続)
⑥	女	2歳	12歳	有	H10	--	--	3	1	--	8 (H10継続)
⑦	女	3歳	10歳	有	H10, 11	有	有	4	2	--	6 (H10新規)
(びまん性メサンギウム増殖性腎炎: H10、慢性腎不全: H12)											
⑧	男	3歳	16歳	有	H12	101~300	無	5	3	264	1 (H12継続)
⑨	男	5歳	17歳	無	H12	101~300	無	5	3	155	8 (H12継続)
⑩	女	8歳	10歳	無	H11	1001以上	無	3	1	786	1 (H10新規)
⑪	男	11歳	14歳	有	H10	1001以上	有	5	3	232	0 (H10新規)
(IgA腎症: H12)											
⑫	女	12歳	14歳	無	H10, 11	1001以上	有	5	--	556	0 (H10新規)
⑬	女	15歳	19歳	有	H11	101~300	有	6	4	202	0 (H10継続)
(IgA腎症: H12)											

注) コンピュータ上の都合により、小数点以下は切り捨て。「--」は「不明」である。

②ネフローゼ症候群悪化症例の縦断的解析

平成10年度から12年度まで3年間連続してコンピュータ解析可能であったネフローゼ症候群（少なくとも1回は、慢性腎疾患のネフローゼ症候群として小慢事業に登録された症例）は、延べ1,247例であった。そのうち、延べ15例（1.2%）は、3年間の経過中に悪化したとの記載が認められた。対象となった悪化症例は13例であり、その3年間の医療意見書を縦断的に解析した（表2-2）。

発病時の年齢が1歳である割合は、表中の悪化症例5/13=38.5%、対照群（悪化の記載のない症例）70/1234=5.7%であり、前者に有意に多かった（p<0.001）。

13例中10例に腎生検が実施されており、そのうちIgA腎症が2例、びまん性メサンギウム増殖性腎炎が2例、経過中に診断されていた。

腎生検が実施されなかった3例は、蛋白尿1001mg/dl以上かつ血清総コレステロール550mg/dl以上、または血清クレアチニン8mg/dlであった。

3) ぜんそく

「ぜんそく」に関する統計を、表3-1～表3-2に示す。

①平成11年度登録数

「ぜんそく」の平成11年度全登録者8,924人の統計を、実施主体別登録者数も含めて表3-1に示す。10年度¹⁾の8,396人とほぼ同数であった。ただし、10→11年と、新規診断は4,753→3,903人とやや減少し、継続診断は3,471→4,864人と増加していた。

「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（H11年度全症例）
Asthma

（合計8,924人）、（新規診断3,903人、継続4,864人、転入19人、無記入138人）
（男子5,364人、女子3,514人、無記入46人）
（国の小慢事業6,943人、県単独事業1,981人）

北海道48人、青森県30人、岩手県16人、宮城県18人、秋田県18人、山形県14人、福島県41人、茨城県87人、栃木県4人、群馬県133人、埼玉県1418人、千葉県649人、東京都8人、神奈川県158人、新潟県286人、富山県19人、石川県1443人、福井県9人、山梨県4人、長野県11人、岐阜県24人、静岡県27人、愛知県245人、三重県43人、滋賀県126人、京都府369人、大阪府1206人、兵庫県59人、奈良県27人、和歌山県4人、鳥取県1人、島根県12人、岡山県23人、広島県13人、山口県17人、徳島県2人、香川県9人、愛媛県19人、高知県1人、福岡県65人、佐賀県24人、長崎県41人、熊本県9人、大分県40人、宮崎県53人、鹿児島県20人、沖縄県91人、札幌市15人、仙台市5人、千葉市33人、横浜市21人、川崎市2人、名古屋市180人、京都市413人、大阪市32人、神戸市4人、広島市6人、北九州市14人、福岡市28人、秋田市3人、郡山市21人、宇都宮市245人、新潟市42人、富山市7人、金沢市545人、岐阜市5人、静岡市1人、浜松市19人、豊田市45人、堺市111人、姫路市10人、和歌山市3人、岡山市11人、福山市2人、高知市2人、長崎市21人、熊本市15人、大分市5人、宮崎市24人、鹿児島市14人、いわき市2人、長野市0人、豊橋市32人、高松市2人、84都道府県市の集計結果

疾患名	ICD10	人数(人)	%
気管支喘息	J45.0	903	10.1
気管支喘息	J45.1	5	0.1
気管支喘息	J45.9	7941	89.0
気管支拡張症	J47	71	0.8
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)		1	0.0

②喘息発作の程度・頻度別、%FEV_{1.0}

平成11年度の気管支喘息登録者の発作の程度・頻度別に、%FEV_{1.0}を集計した(表3-2)。%FEV_{1.0}は、昨年度の報告で重症度と関連が強かったが、発作の程度との関連も強かった。

月に数回大発作を経験した症例は、ステロイド依存例、また意識障害を伴う大発作例を含めれば、%FEV_{1.0}の低い割合がより増加すると考えられる。

表3-2、気管支喘息の発作の程度・頻度別、%FEV_{1.0}
%FEV_{1.0}60%未満の割合

発作	大発作	中発作	小発作
年数回以内	10/65 15.4%	5/77 6.5%	1/33 3.0%
半年に数回	13/79 16.5%	13/223 5.8%	1/47 2.1%
月に数回	4/51 7.8%	28/287 9.8%	11/216 5.1%

ステロイド依存例： 2/9 =22.2%

意識障害を伴う大発作例： 5/13=38.5%

%FEV_{1.0}80%未満の割合

発作	大発作	中発作	小発作
年数回以内	27/65 41.5%	32/77 41.6%	10/33 30.3%
半年に数回	38/79 50.0%	88/223 39.5%	15/47 31.9%
月に数回	23/51 45.1%	122/287 42.5%	88/216 40.7%

ステロイド依存例： 7/9 =77.8%

意識障害を伴う大発作例： 8/13=61.5%

4) 慢性心疾患

「慢性心疾患」に関する統計を、表4-1～表4-2に示す。

①平成11年度登録数

「慢性心疾患」の平成11年度の全登録者11,717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。10年度²⁾の15,333人比べて減少していた。これは、「膠原病」と同様、県単での登録が7,742人から3,400人(東京都が4,998人から353人)に減少したためであり、国の小慢事業での登録は、7,591人から8,317人にやや増加していた。

新規・継続、男女が無記入の場合、また疾患名が不明(コンピュータ入力ミス等)の場合は、10→11年と、各々3,040→206人、641→72人、また42→4人と約1割に著減した。

頻度が高い順に、川崎病と冠動脈瘤と冠動脈拡張症25.5%、心室中隔欠損症20.4%、心房中隔欠損症7.8%、Fallot四徴症6.3%、肺動脈狭窄症4.2%、動脈管開存症2.8%、心内膜床欠損2.2%、完全大血管転位症2.1%、両大血管右室起始症1.7%、冠動脈異常1.6%、大動脈狭窄症1.6%、心室性期外収縮1.6%、単心室1.3%、僧帽弁閉鎖不全症1.3%、心筋症1.3%、大動脈縮窄症1.3%、肺動脈閉鎖症1.2%であった。

表4-1、慢性心疾患(H11年度全症例)

Chronic Heart Diseases

(合計11,717人)、(新規診断4,662人、継続6,803人、転入46人、無記入206人)
(男子6,293人、女子5,352人、無記入72人)
(国の小慢事業8,317人、県単独事業3,400人)

北海道157人、青森県145人、岩手県55人、宮城県8人、秋田県21人、山形県31人、福島県0人、茨城県24人、栃木県24人、群馬県161人、埼玉県1170人、千葉県48人、東京都353人、神奈川県56人、新潟県287人、富山県25人、石川県584人、福井県19人、山梨県22人、長野県36人、岐阜県21人、静岡県30人、愛知県76人、三重県57人、滋賀県1042人、京都府169人、大阪府1386人、兵庫県113人、奈良県203人、和歌山県12人、鳥取県38人、島根県27人、岡山県30人、

広島県1613人、山口県48人、徳島県8人、香川県15人、愛媛県12人、高知県12人、福岡県45人、佐賀県13人、長崎県15人、熊本県2人、大分県17人、宮崎県37人、鹿児島県75人、沖縄県81人、札幌市68人、仙台市12人、千葉市15人、横浜市43人、川崎市602人、名古屋市15人、京都市150人、大阪市126人、神戸市30人、広島市68人、北九州市26人、福岡市16人、秋田市8人、郡山市18人、宇都宮市47人、新潟市43人、富山市23人、金沢市306人、岐阜市10人、静岡市12人、浜松市9人、豊田市7人、堺市1112人、姫路市14人、和歌山市9人、岡山市17人、福山市383人、高知市6人、長崎市1人、熊本市1人、大分市27人、宮崎市16人、鹿児島市32人、いわき市9人、長野市1人、豊橋市7人、高松市5人、84都道府県市の集計結果

疾患名	ICD10	人数(人)	%
心筋症			
心筋症(以下、再掲)	I42.9等	151	1.3
特発性拡張型心筋症 (特定疾患対象)	I42.0	2	0.0
(特発性)肥大型閉塞性心筋症	I42.1	1	0.0
(特発性)肥大型心筋症	I42.2	83	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	18	0.2
特発性拘束型心筋症	I42.5	4	0.0
拡張相肥大型心筋症	I42.9F	3	0.0
調律異常			
房室ブロック (以下、再掲)	I44.3等	95	0.8
第Ⅰ度房室ブロック	I44.0	3	0.0
第Ⅱ度房室ブロック	I44.1	8	0.1
完全房室ブロック	I44.2	49	0.5
高度房室ブロック	I44.2A	1	0.0
脚ブロック	I45.4等	7	0.1
右脚ブロック(再掲)	I45.1	4	0.0
洞房ブロック	I45.5	3	0.0
早期興奮症候群	I45.6	1	0.0
WPW症候群	I45.6A	110	0.9
完全心ブロック(以下、再掲)		53	0.5

ロマン・ワルト`症候群	I45.9B	2	0.0
Adams-Stokes発作	I45.9C	1	0.0
QT延長症候群	I45.9D	50	0.4
期外収縮等(以下、再掲)		238	2.0
心房性期外収縮	I49.1	23	0.2
心室性期外収縮	I49.3	185	1.6
上室性期外収縮	I49.4	27	0.2
上室性不整脈	I49.8	3	0.0
上室性頻拍	I47.1等	116	1.0
(以下、再掲)			
発作性上室性頻拍	I47.1A	74	0.6
非発作性上室性頻拍	I47.1B	6	0.1
心室性頻拍	I47.2等	69	0.6
(以下、再掲)			
発作性心室性頻拍	I47.2A	11	0.1
非発作性心室性頻拍	I47.2B	1	0.0
詳細不明な頻拍	I47.9等	33	0.3
(以下、再掲)			
発作性頻拍	I47.9A	26	0.2
非発作性頻拍	I47.9B	3	0.0
心房細動	I48	20	0.2
心室粗・細動	I49.0	3	0.0
洞不全症候群	I49.5	21	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	914	7.8
心内膜床欠損	Q21.2等	262	2.2
(以下、再掲)			
不完全型心内膜床欠損	Q21.2A	3	0.0
完全型心内膜床欠損	Q21.2B	76	0.6
単心房	Q20.8	20	0.2
心室中隔欠損症	Q21.0	2385	20.4
単心室	Q20.4	158	1.3
左室右房交通症	Q21.0A	3	0.0
動脈管開存症	Q25.0	326	2.8
大動脈肺動脈中隔欠損症	Q21.4	6	0.1
冠動脈異常	Q24.5等	191	1.6
(以下、再掲)			
左冠動脈肺動脈起始症	Q24.5A	5	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	7	0.1
冠動脈ろう	Q24.5E	106	0.9
大動脈奇形(以下、再掲)		8	0.1