

厚生労働科学研究
(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14年度研究報告書

平成15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 58

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 59

1-1、平成10～13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、内山 聖、斉藤 進、中澤眞平、
澤田 淳、森川昭廣、石澤 瞭、藤枝憲二、伊藤善也、猪股弘明、
立花克彦、武井修治、松浦信夫、黒田泰弘、小宮山淳、上條岳彦、
飯沼一字、小林昭夫、伊藤龍子、掛江直子、樋浦 誠 63

1-2、小児慢性特定疾患医療意見書の改正案

加藤忠明、柳澤正義、青木菊麿、内山 聖、斉藤 進、中澤眞平、
澤田 淳、森川昭廣、石澤 瞭、藤枝憲二、伊藤善也、猪股弘明、
立花克彦、武井修治、松浦信夫、黒田泰弘、小宮山淳、上條岳彦、
飯沼一字、小林昭夫、伊藤龍子、掛江直子、樋浦 誠 93

1-3、小児悪性新生物の登録・管理・評価に関する研究

中澤眞平、犬飼岳史、 110

1-4、小児慢性特定疾患悪性新生物—神経芽(細胞)腫—医療意見書の満足度について

澤田 淳、家原知子、松本良文、細井 創、杉本 徹 114

1-5、小児腎疾患における解析の有用性と課題に関する研究

内山 聖、樋浦 誠 118

1-6、小児慢性特定疾患の登録・評価に関する研究「ぜんそく」

森川昭廣 122

1-7、小児慢性心疾患の登録・評価に関する研究

石澤 瞭 129

1-8、内分泌疾患の登録・評価に関する研究

藤枝憲二 132

1-9、成長ホルモン治療の登録・評価に関する研究

伊藤善也 140

1-10、若年性関節リウマチJRAの疾患活動性の定量化と、

その経時的変化からみた難治性因子の検討

武井修治 147

1-11、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	151
1-12、先天性代謝異常患者の実態調査	
黒田泰弘、内藤悦雄	155
1-13、遺伝性球状赤血球症の登録・評価・管理に関する調査研究	
上條岳彦、小宮山淳	164
1-14、小児慢性特定疾患治療研究事業と特定疾患治療研究事業とでの 亜急性硬化性全脳炎の統計比較	
飯沼一字、富樫紀子	169
1-15、消化器疾患の登録・管理・評価に関する研究	
小林昭夫	171
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	
2-1、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、 先天性代謝異常症の追跡調査に必要な情報の分析	
青木菊麿、猪股弘明、立花克彦、木下和子	174
2-2、小児慢性特定疾患登録システムによる先天性甲状腺機能低下症（クレチン症） の平成12～13年度登録状況と甲状腺ホルモン不応症およびTSH欠損症の 全登録状況	
猪股弘明	180
2-3、先天性副腎過形成	
立花克彦	183
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	191
3-1、小児慢性特定疾患登録管理用ソフトの改訂について	
斉藤 進、加藤忠明、藤田正則	192
3-2、今後の登録システムのあり方—個人情報保護と同意のあり方—	
加藤忠明、掛江直子、斉藤 進	194
3-3、小児慢性特定疾患治療研究事業における看護ケアの推進	
伊藤龍子、加藤忠明	196
3-4、平成12・13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	200

平成14年度厚生労働科学研究(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

国立成育医療センター研究所成育政策科学研究部長

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、10～13年度小慢事業の全国的な登録状況を集計・解析した。10～12年度は全国延べ各々106,790人分、115,893人分、120,652人分、13年度は約8割の実施主体から延べ86,054人分、合計延べ429,389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、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を患児の保護者から得ている。そして、外部への資料の流出や外部からの改ざんを防止するために配慮し、インターネット等に接続していない専用のコンピュータを用いて、疫学的に解析した。

平成10年度以降、市区町村による乳幼児医療費助成制度の拡大、ならびに、小慢事業への登録に明確な診断名が必要となったため、国の小慢事業の給付人数は減少傾向が認められた。逆に、各実施主体での電子データの登録状況は定着しつつあるため、コンピュータソフトによる登録人数は増加傾向にあった。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、より正確な資料になっていると考えられる。

12年度全国で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12,664人、気管支喘息11,878人、白血病6,680人、甲状腺機能低下症5,474人、川崎病(冠動脈瘤、冠動脈拡張症、冠動脈狭窄症を含む)4,283人、1型糖尿病3,740人、脳(脊髄)腫瘍3,631人、甲状腺機能亢進症3,243人、ネフローゼ症候群3,210人、血管性紫斑病2,773人、神経芽細胞腫2,699人、慢性糸球体腎炎2,536人、心室中隔欠損症2,408人、思春期早発症2,248人、若年性関節リウマチ2,105人、先天性胆道閉鎖症1,930人、悪性リンパ腫1,388人、血友病A 1,373人、水腎症1,073人、先天性副腎過形成1,071人、慢性甲状腺炎1,048人、ターナー症候群1,029人、2型糖尿病1,019人、網膜芽細胞腫1,008人であり、11年度とほぼ同様の結果であった。

小慢事業は、今後、法制化ないし制度化し、安定した運営を図ることが期待されている。対象疾患の見直しを行い、疾患によっては個々の患児の対象基準を設定し、また、対象患児の重症度判定も行う予定である。それらが保健所での申請時に、容易に判定できるように、またコンピュータ上、過度の負担がかからないように、また専門的な研究がより正確に実施できるように配慮しながら、今後の医療意見書案を作成した。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OS(Windows2000とWindowsXP等)に対応したAccess2002を基本とするシステムを、厚生労働省を通じて全国の実施主体に配布した。

さらに本年度の研究では小慢疾患治療の評価研究の一つとして、新生児マスキリーニングで発見された症例の追跡調査を検討した。発見された症例の追跡調査に必要な情報を収集するために、小慢疾患の全国登録の集計データと医療意見書を分析し、今後の追跡調査に必要な情報として活用することを検討した。

平成14年度厚生労働科学研究(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病院長

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、10～13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10～12年度小慢事業は全国から延べ各々106,790人分、115,893人分、120,652人分、13年度は約8割の実施主体から延べ86,054人分、合計延べ429,389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、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を患児(保護者)から得ている。そして、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、インターネット等に接続していない専用のコンピュータで解析した。

C. 結果と考察

平成10年度以降、市区町村による乳幼児医療費助成制度の拡大、ならびに、小慢事業への登録に明確な診断名が必要となったため、国の小慢事業の給付人数は減少傾向が認められた。逆に、各実施主体での電子データの登録状況は定着しつつあるため、コンピュータソフトによる登録人数は増加傾向にあった。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、より正確な資料になっていると考えられる。

12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12,664人、気管支喘息11,878人、白血病6,680人、甲状腺機能低下症5,474人、川崎病(冠動脈瘤、冠動脈拡張症、冠動脈狭窄症を含む)4,283人、1型糖尿病3,740人、脳(脊髄)腫瘍3,631人、甲状腺機能亢進症3,243人、ネフローゼ症候群3,210人、血管性紫斑病2,773人、神経芽細胞腫2,699人、慢性糸球体腎炎2,536人、心室中隔欠損症2,408人、思春期早発症2,248人、若年性関節リウマチ2,105人、先天性胆道閉鎖症1,930人、悪性リンパ腫1,388人、血友病A 1,373人、水腎症1,073人、先天性副腎過形成1,071人、慢性甲状腺炎1,048人、ターナー症候群1,029人、2型糖尿病1,019人、網膜芽細胞腫1,008人であり、11年度とほぼ同様の結果であった。

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。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。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。登録を再度確認するシステムや登録率が極端に低い実施主体にフィードバックをかけるシステムの構築が望まれる。

小慢事業は、今後、法制化ないし制度化し、安定した運営を図ることが期待されている。

対象疾患の見直しを行い、疾患によっては個々の患児の対象基準を設定し、また、対象患児の重症度判定も行う予定である。それらが保健所での申請時に、容易に判定できるように、またコンピュータ上、過度の負担がかからないように、また専門的な研究がより正確に実施できるように配慮しながら、今後の医療意見書案を作成した。

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12年度は19,253人を登録した。悪性新生物の日本での年間新規登録率は18歳未満人口10万人当たり、10年度11.9人、11年度13.1人、12年度14.3人であった。年ごとの増加は、発症率の増加ではなく、電子データでの登録状況の向上によると考えられる。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。

年度ごとの急性リンパ性白血病、急性骨髄性白血病でのFAB分類登録の有無を検討した。FAB分類不明者の割合は、年度ごとに改善したものの依然高く、今後は登録を再度確認するシステムや登録率が極端に低い実施主体にフィードバックをかけるシステムの構築が望まれる。

神経芽細胞腫の平成13年度医療意見書の項目記載の有無を調査した。意見書の26項目中満足できる20項目以上が36.7%、まあまあ評価できる15項目以上が59.8%であり、両者合わせると90%を越えた。しかし、少数ではあるが、不注意による記入漏れがあり、これは小児慢性特定疾患対策協議会からの指導が必要である。

神経芽細胞腫の経過とマスキング受検の有無について解析した。神経芽細胞腫の悪化症例（多くは、その後登録されなかったので死亡したと推測される）は、スクリーニングで発見された患児1人に対して、その他で発見は29人と多かった。スクリーニングは死亡数を減少させる可能性はある。しかし、生後6～11か月に発病した神経芽細胞腫の2年後の経過の善し悪しは、スクリーニングで発見の有無と関連が認められなかった。

②慢性腎疾患

IgA腎症は、小児期に最も頻度の高い慢性糸球体腎炎であり、平成13年度に登録された123名を解析した。他の糸球体疾患に比べて、発症年齢は高く、発症年齢から約1.5年で診断されていた。血清IgAは有意に高く、補体低下は認められなかった。約10%がネフローゼ発症の形をとっていた。ネフローゼ発症IgA腎症は、総蛋白、アルブミンが低く、総コレステロール、クレアチニンは高値であった。

慢性糸球体腎炎と診断され、経過中に悪化した症例を縦断的に解析した。そのほとんどが腎生検を実施しており、より正確な病理診断名での申請が可能であった。今後の小慢事業で慢性糸球体腎炎を対象外にしても、医療費助成が必要な症例は、他の疾患名での申請が可能であると考えられる。

③ぜんそく

小慢事業で登録された「ぜんそく」患児に関して、平成10年度から13年度の調査結果の推移を観察した。申請者の83～95%が2年以上経過した段階であった。初発の頃はいわゆる軽症または喘息様気管支炎であったものが、しだいに（1～2年かけて）気道過敏性の亢進、感作の進展があつて、何らかの原因で強い発作に陥り、入院加療が必要となり、申請したと考えられる。

都道府県単独事業（以下、県単）として通院も対象に含めていた地域の気管支喘息患児5,374人を対象に、今後の小慢事業での対象者数を推計した。半年に数回以上大発作を起こし

た症例と、意識障害を伴う大発作症例を対象者にする場合、通院も含めた小慢事業での気管支喘息の対象者数を、全国で5,600人と推計した。

④慢性心疾患

平成12年度慢性心疾患の中の先天性心疾患の登録状況と、同年の日本胸部外科学会で実施した先天性心疾患の手術症例アンケート調査結果とを比較検討した。両者の登録例の上位10疾患中、8疾患が同一疾患であり、疾患の疾患名、登録数には類似した傾向がみられた。今後の先天性心疾患の治療に関わる医療費を予測する上で、日本胸部外科学会の調査内容はよい資料と考えられる。

県単として通院も対象に含めていた地域の慢性心疾患患者9,588人を対象に、今後の小慢事業での対象者数を推計した。心胸郭比60%以上（心筋障害）5.9%、肺動脈収縮期血圧40mmHg以上（肺高血圧症）3.7%、右室-肺動脈圧較差20mmHg以上（肺動脈狭窄）2.8%、左室-大動脈圧較差20mmHg以上（大動脈狭窄）0.7%であった。これら術後の残遺症、合併症、続発症の頻度は合計約10%と推計され、これらを対象基準にする場合、通院も含めた小慢事業での慢性心疾患の対象者数を、全国で8,125人と推計した。

⑤内分泌疾患

平成10年度から13年度の内分泌疾患について登録状況を分析した。内分泌疾患患者は平成10年度から11年度で約20%増加したが、それ以降はほぼ同数で推移した。また登録された上位20疾患で全体の約95%を占める傾向にも変化はみられなかった。

4年連続で事業に登録された受給者を抽出して解析した。抽出した5,497名のうち488名は4年間の登録期間中に疾患名を少なくとも1回は変更していた。なかには病態が全く異なる疾患名に変更したり、明らかに誤っている疾患名が少なからず存在した。小慢事業から疫学的なエビデンスを導き出すには、第一に登録疾患名の精度を高めることが必要である。実施主体における入力あるいは中央報告の段階で、各種の誤りを訂正できるシステムの導入が望まれる。

⑥膠原病

若年性関節リウマチ（JRA）の関節症状、発熱、赤沈、CRPをスコア化（0～5点）することで疾患活動性を定量化し、経時的変化からJRAの難治性因子について検討した。平成10年から13年まで登録され、データ記入が適切で解析可能であった59例を対象にした。その結果、平成13年の時点で有意にスコア値が改善しなかったものは、男児、発症年齢10歳未満、罹病期間6年以上、抗核抗体陽性例であった。一方、女児、発症年齢10歳以上、罹病期間6年未満では有意にスコア値が改善した。より詳細な難治性因子の解析には、JRAの病型分類と治療内容に関する項目が医療意見書に必要である。

今後の小慢事業の中で川崎病を、冠動脈瘤または拡張・狭窄が生じて長期的な経過観察が必要な症例のみ通院も含めて対象にする場合、全国の登録人数を5,744人と推計した。

⑦糖尿病

全国の15歳未満10万人当たりの発症率は、平成10年、11年、12年で1型糖尿病各々2.146、2.593、2.458、2型糖尿病各々0.829、1.067、1.213であり、2型糖尿病は増加傾向を示した。平成12年度新規登録症例の発症時の症状、検査結果の解析では、有症状率、尿ケトン陽性率、HbA1cとも1型糖尿病は2型糖尿病に比し有意な高値を示した一方、2型糖尿病は高度な肥満を示した。継続登録症例の合併症の割合は、発症5年未満群から5年以上群の間で有意に増加した。

平成13年度に糖尿病性合併症を有した2型糖尿病33人を解析した。新規申請14例は、コ

ントロールが最も不良であり、今後も小慢事業の対象としなければならない。13年度新たに合併症を有した10症例の中に遺伝子異常による糖尿病MODYと考えられる症例も存在し、今後はその疾患名も区別して登録したい。12年度以前から合併症を有した9症例は、比較的コントロール良好であった。成人後も継続した医療費助成が望まれる。

⑧先天性代謝異常

平成12年度先天性代謝異常の全登録者7,113名のデータベースと新生児マススクリーニング対象疾患患者の知的障害、知的障害以外の合併症および就学状況について分析した。フェニルケトン尿症は推計約88%が登録されており、先天性代謝異常は全国規模の疾患別患者数をほぼ把握できた。新生児マススクリーニング対象疾患の中ではメープルシロップ尿症の治療効果が不良であった。ガラクトース血症は、心血管異常の合併が多く、診断のためのガイドライン作成が望まれる。今後は、医療意見書の改訂と、申請時の厳正な書類審査、および新生児マススクリーニング対象疾患は二次調査として追跡調査を行うことで、日本の先天性代謝異常患者の実態がより一層明らかになり、治療成績の向上につながると期待される。

軟骨無形成症患者・家族の会から成長ホルモン治療と失明との関連性に関する調査依頼があったが、現段階では因果関係について述べることは難しかった。

⑨血友病等血液疾患

平成10～13年度に登録された遺伝性球状赤血球症475例を解析した。新規登録者数は年間119±20人、男：女はほぼ1：1であった。新規診断時の症候について、貧血、黄疸、脾腫は各々75%、67%、39%に認められた。黄疸は乳児期以降いったん減少するが加齢に応じて再び増加、脾腫は乳児期から加齢に応じて増加する傾向が認められた。貧血例は年少児に比較的多かった。

Letterer-Siwe病を含むHistiocytosis Xは、経過中にHb10g/dl未満を経験した場合、その後、再燃または悪化する可能性が比較的高かった。

⑩神経・筋疾患

亜急性硬化性全脳炎に関して、小慢事業と特定疾患治療研究事業との登録状況を比較検討した。両者とも同じような疾患のアウトラインを示していたが、成人の方がやや進行した状況であった。疾患の状況を把握したり、統計を取る上では、統一した意見書あるいは統一した状況が判定される様式が望まれる。

點頭てんかんの悪化症例を分析した。発病時の新規申請症例の「悪化」を除けば、悪化症例の多くは、重度の精神遅滞または行動異常を伴っていた。

⑪慢性消化器疾患

慢性消化器疾患は、現在の小慢事業の中で登録疾患の特定が未決定のままである。そこで、対象とするべき慢性消化器疾患名と、その対象患者数を推定した。

⑫成長ホルモン治療

新規、継続登録者とも平成12年度以降は少なくとも増加傾向はみられなかった。しかし、一部の実施主体では登録者数が毎年大きく増減していた。各入力端末のデータを統合するときの上書き等によるデータ消去が一因と考えられ、中央登録に提出する段階でチェックされる体制作りが望まれる。また、本来適応でない疾患名の登録を排除し、医療意見書と成長ホルモン治療用意見書の整合性が十分に図られるシステムを構築しなければならない。

今後、小慢事業の中で成長ホルモン治療を開始できない基準として、IGF-1値200ng/ml以上、または成長ホルモン分泌負荷試験の結果が1つでも正常である場合を設定すると、36.4%が対象外になると推計された。

平成10～13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、	国立成育医療センター研究所成育政策科学研究部長
分担研究者：	柳澤 正義、	国立成育医療センター病院長
	青木 菊麿、	女子栄養大学小児保健学教授
	内山 聖、	新潟大学医学部小児科教授
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、	山梨大学医学部小児科教授
	澤田 淳、	京都第二赤十字病院院長
	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、講師
	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
	武井 修治、	鹿児島大学医学部小児科講師
	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 一字、	東北大学医学部小児科教授
	小林 昭夫、	昭和大学豊洲病院院長
	伊藤 龍子、	国立成育医療センター研究所流動研究員
	掛江 直子、	早稲田大学人間総合研究センター客員研究員
	樋浦 誠、	新潟大学医学部小児科リサーチレジデント

見出し語：小児慢性特定疾患、小児の難病、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、平成10年度以降、医療意見書を申請書に添付させ、診断基準を明確にして小児慢性特定疾患（以下、小慢疾患）対象者を選定する方式に、全国的に統一されている。そこで、10～13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。

小慢疾患の疫学的解析、及び縦断的解析を行い、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14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。

解析の際は以下の3点に配慮した。①集計内容には、自動計算された患児の発病年月齢や診断時（意見書記載時）の年月齢は含まれているが、プライバシー保護のため、患児の氏名や生年月日、また医療機関名や意見書記載年月日等は自動的に削除している。②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。③外部への資料の流出や外部からの改ざんを防止し、またコンピュータウイルスに感染しないように、インターネット等に接続していない専用のコンピュータで解析した。

10年度、11年度小慢事業の資料は、すべての実施主体からの事業報告であり、全国延べ

各々106,790人分、115,893人分であった¹⁾。

12年度の資料は、全国86カ所すべての実施主体からのものであり、今年度の報告では、これらの新規・継続を合わせた延べ120,652人分

(成長ホルモン治療用意見書提出例10,412人は重複して算出)の内容を主として解析した。

13年度は、全国87カ所(13年度は横須賀市が追加)の実施主体のうち68カ所(茨城県、長野県、静岡県、兵庫県、島根県、広島県、徳島県、長崎県、沖縄県、仙台市、千葉市、川崎市、名古屋市、京都市、大阪市、宇都宮市、長崎市、熊本市、いわき市を除く実施主体)から事業報告があった。新規・継続を合わせて、延べ86,054人(成長ホルモン治療用意見書提出例7,709人は重複して算出)分であった。

上記の合計、延べ429,389人分の資料から、各疾患群ごと、及び各疾患の頻度を明らかにした。また、各疾患ごとの問題点を分析したり、今後の小慢事業のあり方を検討するための資料を作成した。さらに、10～13年度小慢事業に関して縦断的な解析を行った。

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。これらの結果は、情報公開の原則に基づき、個人情報保護に配慮した上、インターネット等で公開する予定である。

コンピュータソフトによる事業報告の中で、国の小慢事業の登録人数を表0に示す。

平成10年度以降、市区町村による乳幼児医療費助成制度の拡大、ならびに、小慢事業への登録に明確な診断名が必要となったため、国の小慢事業の給付人数は減少傾向が認められた。

逆に、各実施主体での電子データの登録状況は定着しつつあるため、コンピュータソフトによる登録人数は増加傾向にあった。年ごとに把握症例数が増え、より良い資料となっていると考えられる。厚生労働省や各実施主体の担当者の努力のたまものである。

しかし、問題点として、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。

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	12年度
悪性新生物	14,655人	18,167人	19,240人
慢性腎疾患	5,709人	7,854人	8,160人
ぜんそく	7,130人	6,943人	7,959人
慢性心疾患	7,591人	8,317人	8,762人
内分泌疾患	24,001人	29,111人	30,600人
膠原病	2,193人	3,597人	3,184人
糖尿病	3,937人	4,905人	5,232人
先天性代謝異常	5,029人	6,359人	7,098人
血友病等血液疾患	8,028人	9,033人	9,297人
神経・筋疾患	881人	937人	937人
合計	79,154人	95,223人	100,469人

参考——国の小慢事業給付人数

111,087人 109,191人 102,043人

1) 悪性新生物

「悪性新生物」に関する集計結果を、表1-1から表1-5に示す。

①平成12年度登録数

「悪性新生物」の平成12年度的全登録者、すなわち有病者19,253人の集計結果を、実施主体別の登録者数も含めて表1-1に示す。10年度の14,668人²⁾、11年度の18,169人¹⁾に比べて増加していた。

新規・継続、男女が無記入、また疾患名が不明(コンピュータ入力ミス等)は、11年度とほぼ同様であった。

表1-1、悪性新生物(H12年度全症例)
Malignant Neoplasms

(合計19,253人)、(新規診断3,271人、
継続15,542人、転入147人、無記入293人)
(男子10,538人、女子8,568人、無記入147人)
(国の小慢事業19,240人、県単独事業13人)

北海道(旭川市を含む)567人、青森県261人、
岩手県249人、宮城県337人、秋田県140人、
山形県228人、福島県277人、茨城県394人、

栃木県191人、群馬県283人、埼玉県1135人、
 千葉県607人、東京都1469人、神奈川県551人、
 新潟県396人、富山県119人、石川県141人、
 福井県140人、山梨県146人、長野県326人、
 岐阜県179人、静岡県384人、愛知県601人、
 三重県323人、滋賀県233人、京都府236人、
 大阪府898人、兵庫県302人、奈良県251人、
 和歌山県93人、鳥取県92人、島根県126人、
 岡山県150人、広島県272人、山口県167人、
 徳島県123人、香川県105人、
 愛媛県(松山市を含む)233人、高知県80人、
 福岡県495人、佐賀県26人、長崎県228人、
 熊本県217人、大分県104人、宮崎県141人、
 鹿児島県263人、沖縄県237人、
 札幌市19人、仙台市200人、千葉市182人、
 横浜市831人、川崎市166人、名古屋市268人、
 京都市202人、大阪市258人、神戸市255人、
 広島市221人、北九州市、福岡市253人、
 秋田市76人、郡山市77人、宇都宮市35人、
 新潟市121人、富山市43人、金沢市68人、
 岐阜市45人、静岡市83人、浜松市74人、
 豊田市44人、堺市152人、姫路市88人、
 和歌山市54人、岡山市132人、福山市111人、
 高知市69人、長崎市77人、熊本市105人、
 大分市57人、宮崎市59人、鹿児島市105人、
 いわき市43人、長野市68人、豊橋市44人、
 高松市52人、85都道府県市の集計結果

疾患名	ICD10	人数(人)	%
口唇悪性腫瘍	C00	1	0.0
舌癌	C02.9	1	0.0
耳下腺悪性腫瘍	C07	1	0.0
中咽頭悪性腫瘍	C10.9	1	0.0
上咽頭悪性腫瘍	C11.9	23	0.1
口腔・咽頭腫瘍	D37.0	1	0.0
食道癌	C15.9	1	0.0
胃肉腫	C16.9	7	0.0
結腸癌	C18.9	11	0.1
直腸癌	C20	3	0.0
肝臓の悪性腫瘍	C22.9等	377	2.0
肝細胞癌(再掲)	C22.0	15	0.1
肝芽(細胞)腫(再掲)	C22.2	344	1.8
肝肉腫(再掲)	C22.4	7	0.0
膵臓の悪性腫瘍	C25.9等	14	0.1
膵島細胞癌(再掲)	C25.4	9	0.0
肺癌	C34.9	7	0.0

悪性胸腺腫	C37	1	0.0
縦隔悪性腫瘍	C38.3	18	0.1
悪性骨腫瘍	C41.9等	630	3.3
(以下、再掲)			
骨肉腫	C41.9A	447	2.3
Ewing腫瘍	C41.9B	134	0.7
軟骨肉腫	C41.9C	21	0.1
悪性骨巨細胞腫	C41.9D	1	0.0
脊索腫	C41.9E	5	0.0
下顎骨の悪性腫瘍	C41.1	1	0.0
悪性黒色腫	C43.9	23	0.1
基底細胞癌	C44.9B	2	0.0
悪性神経鞘腫	C47.9	28	0.1
癌性腹膜炎	C48	1	0.0
結合組織・軟部組織の悪性腫瘍			
(以下、再掲)			
横紋筋肉腫	C49.9A	431	2.2
細網(細胞)肉腫	C49.9B	31	0.2
脂肪肉腫	C49.9C	17	0.1
悪性血管内皮腫	C49.9D	10	0.1
悪性線維性組織球腫	C49.9E	7	0.0
滑膜肉腫	C49.9F	29	0.2
線維肉腫	C49.9G	51	0.3
平滑筋肉腫	C49.9H	21	0.1
腺筋肉腫	C49.9I	2	0.0
悪性間葉腫	C49.9J	5	0.0
悪性子宮内膜腫	C54.1	1	0.0
卵巣悪性腫瘍	C56 C等	182	0.9
(以下、再掲)			
未分化胚細胞腫	C56 A	57	0.3
男女性胚細胞腫	C56 B	4	0.0
絨毛上皮腫	C58	4	0.0
陰茎(囊)悪性腫瘍	C60.9	2	0.0
睾丸悪性腫瘍	C62.9C等	105	0.5
(以下、再掲)			
未分化胚細胞腫	C62.9A	31	0.2
男女性胚細胞腫	C62.9B	6	0.0
腎臓の悪性腫瘍	C64 D等	595	3.1
Wilms腫瘍(再掲)	C64 A	534	2.8
腎細胞癌(再掲)	C64 B	24	0.1
膀胱肉腫	C67.9	6	0.0
網膜芽細胞腫等	C69.2	1009	5.2
網膜芽細胞腫(再掲)	C69.2A	1008	5.2
甲状腺癌	C73	107	0.6
Grawitz腫瘍	C74	1	0.0
悪性褐色細胞腫	C74.1	4	0.0

神経芽細胞腫	C74.9	2699	14.0
(マスキニングで発見:1066人、 その他で発見:702人、この内マスキニング 受検有:373人、受検無:246人、 不明:841人)			
卵黄嚢癌	C76.3A	99	0.5
仙尾部悪性奇形腫	C76.3B	21	0.1
骨盤内悪性腫瘍	C76.3C	5	0.0
悪性リンパ腫	C85.9B等	1388	7.2
(以下、再掲)			
非ホジキンリンパ腫	C85.9A	124	0.6
ホジキン病	C81.9	133	0.7
骨細網肉腫	C83.3A	2	0.0
組織球型細網肉腫	C83.3B	4	0.0
パーキットリンパ腫	C83.7	25	0.1
T細胞リンパ腫	C84.5	4	0.0
リンパ肉腫	C85.0	13	0.1
多発性骨髄腫	C90.0	19	0.1
形質細胞腫	C90.2	2	0.0
白血病(以下、再掲)	C95.9A等	6680	34.7
急性リンパ性白血病	C91.0	4606	23.9
(FAB分類, L1:2537人, L2:505人, L3:41人, 無記入:1523人)			
慢性リンパ性白血病	C91.1	1	0.0
白血病性細網内皮症	C91.4	126	0.7
急性骨髄性白血病	C92.0	1011	5.3
(FAB分類, M0:6人, M1:85人, M2:300人, M3:56人, M4:83人, M5:71人, M6:9人, M7:89人, 無記入:312人)			
慢性骨髄性白血病	C92.1	169	0.9
緑色腫	C92.3	2	0.0
急性前骨髄球性白血病	C92.4	36	0.2
(FAB分類, M3:25人, 無記入他:11人)			
急性骨髄単球性白血病	C92.5	19	0.1
(FAB分類, M4:12人, 無記入他:7人)			
好酸球性白血病	C92.7	2	0.0
骨髄性白血病	C92.9	27	0.1
(FAB分類, M1:1人, M3:1人, M7:1人, 無記入:21人)			
急性単球性白血病	C93.0	56	0.3
(FAB分類, M5:35人, 無記入他:21人)			
赤白血病	C94.0	2	0.0
急性非リンパ性白血病	C95.0A	46	0.2
(FAB分類, M1:4人, M2:3人, M4:3人, M5:3人, M7:6人, 無記入:27人)			
急性巨核芽球性白血病	C95.0B	21	0.1

(FAB分類, M7:13人, 無記入:8人)			
急性白血病	C95.0C	350	1.8
(FAB分類, L1:113人, L2:23人, L3:2人, M0:1人, M1:8人, M2:18人, M3:7人, M4:4人, M5:11人, M7:12人, 無記入:151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	130	0.7
リンパ網内系(悪性)腫瘍	C96.9	2	0.0
脳(脊髄)腫瘍			
(以下、再掲)			
	D43.2E等	3631	18.9
脳室上衣腫	C71.5	54	0.3
小脳星細胞腫	C71.6	26	0.1
神経膠腫	C71.9A	184	1.0
神経膠芽細胞腫	C71.9B	27	0.1
多形膠芽腫	C71.9C	2	0.0
神経星細胞腫	C71.9D	100	0.5
髄上皮腫	C71.9E	3	0.0
神経上皮腫	C71.9F	22	0.1
髄芽(細胞)腫	C71.9G	177	0.9
鼻神経膠腫	C72.2	1	0.0
視神経膠腫	C72.3	47	0.2
クモ膜嚢腫	D32.0	51	0.3
髄膜腫	D32.9A	21	0.1
トコ鞍部髄膜腫	D32.9B	2	0.0
脈絡叢乳頭腫	D33.0	19	0.1
小脳血管芽(細胞)腫	D33.1	4	0.0
下垂体腺腫	D35.2	26	0.1
奇形腫	D36.9	88	0.5
テント上腫瘍	D43.0	33	0.2
橋腫瘍	D43.1A	1	0.0
小脳腫瘍	D43.1B	153	0.8
第4脳室腫瘍	D43.1C	7	0.0
脳幹部腫瘍	D43.1E	51	0.3
視床腫瘍	D43.2A	2	0.0
視床下部腫瘍	D43.2C	24	0.1
硬膜外腫瘍	D43.2D	1	0.0
聴神経腫瘍	D43.3	3	0.0
脊髄腫瘍	D43.4	147	0.8
頭蓋咽頭腫	D44.4	209	1.1
松果体腫	D44.5	168	0.9
頭蓋内腫瘍	D48.9	28	0.1

クモ膜嚢胞	G93.0	58	0.3
神経鞘腫	D36.1A	34	0.2
神経節細胞腫	D36.1B	12	0.1
悪性カルチノイド	C80.B	2	0.0
組織型不明の悪性腫瘍	C80.C	386	2.0
組織型不明の芽腫	C80.D	62	0.3
組織型不明の癌	C80.E	111	0.6
組織型不明の肉腫	C80.F	102	0.5
睪丸腫瘍	D40.1	2	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・シムズ病	C96.0	5	0.0
ヒストサイトーシスX	D76.0	3	0.0
(本来は血友病等血液疾患に分類)			
レックリングハウゼン病	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)		22	0.1

②発病者と有病者の頻度

平成10～13年度の4年間の新規登録者、すなわち発病者11,512人の集計結果を表1-2に示す。白血病の細分類は、登録疾患名にFAB分類を加味して集計した。

18歳未満人口は10年度2362万人、11年度2330万人、12年度2281万人と推計されることから³⁾、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11.9人、11年度13.1人、12年度14.3人と計算された。年ごとの増加は、登録率の向上によると考えられる。

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34.7%、発病者の32.2%)、脳(脊髄)腫瘍(各々18.9%、20.8%)、神経芽細胞腫(各々14.0%、12.6%)、悪性リンパ腫(各々7.2%、7.7%)、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2.8%を占めていたが、発病者の2.1%であり、継続申請が比較的多かった。逆に骨肉腫は、有病者2.3%、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465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、睪丸の悪性腫瘍、卵黄嚢癌、線維肉腫であった。

小児悪性新生物全国登録と比較し、脳神経外科医の申請が多い脳(脊髄)腫瘍、整形外科医の申請が多い骨肉腫、Ewing腫瘍の頻度が高かった。大阪府の地域がん登録によれば、小児がんは、74.6%が小慢事業で、39.8%が小児悪性新生物全国登録で登録されていた⁴⁾。小児がん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

(H10～13年度、新規診断全症例11,512人)

(平成10年度2,819人、平成11年度3,053人)
(平成12年度3,271人、平成13年度2,369人)
(男子6,320人、女子5,066人、無記入126人)
(国の小慢事業11,508人、県単独事業4人)

疾患名	ICD10	人数(人)	%
口唇悪性腫瘍	C00	1	0.0
舌癌	C02.9	6	0.1
中咽頭悪性腫瘍	C10.9	2	0.0
上咽頭悪性腫瘍	C11.9	16	0.1
口腔・咽頭腫瘍	D37.0	1	0.0
食道癌	C15.9	2	0.0
胃肉腫	C16.9	4	0.0
結腸癌	C18.9	17	0.1
直腸癌	C20	4	0.0
肝臓の悪性腫瘍	C22.9等	228	2.0
肝細胞癌(再掲)	C22.0	14	0.1
肝芽(細胞)腫(再掲)	C22.2	197	1.7
肝肉腫(再掲)	C22.4	6	0.1
胆管癌	C24.0	1	0.0
膵臓の悪性腫瘍	C25.9等	9	0.1
膵島細胞癌(再掲)	C25.4	4	0.0
肺癌	C34.9	5	0.0

悪性胸腺腫	C37	2	0.0	神経芽細胞腫	C74.9	1446	12.6
縦隔悪性腫瘍	C38.3	18	0.2	(マスキングで発見：572人、 その他で発見：428人、この内スクリーニング 受検有：245人、受検無：143人、 不明：446人)			
悪性骨腫瘍 (以下、再掲)	C41.9等	556	4.8	副甲状腺の悪性腫瘍	C75.0	1	0.0
骨肉腫	C41.9A	400	3.5	卵黄嚢癌	C76.3A	59	0.5
Ewing腫瘍	C41.9B	117	1.0	仙尾部悪性奇形腫	C76.3B	10	0.1
軟骨肉腫	C41.9C	15	0.1	骨盤内悪性腫瘍	C76.3C	8	0.1
悪性骨巨細胞腫	C41.9D	1	0.0	悪性リンパ腫	C85.9B等	886	7.7
脊索腫	C41.9E	4	0.0	(以下、再掲)			
下顎骨の悪性腫瘍	C41.1	1	0.0	非ホジキンリンパ腫	C85.9A	67	0.6
悪性黒色腫	C43.9	15	0.1	ホジキン病	C81.9	82	0.7
基底細胞癌	C44.9B	1	0.0	骨細網肉腫	C83.3A	2	0.0
悪性神経鞘腫	C47.9	16	0.1	組織球形細網肉腫	C83.3B	3	0.0
結合組織・軟部組織の悪性腫瘍 (以下、再掲)		404	3.5	バーキットリンパ腫	C83.7	9	0.1
横紋筋肉腫	C49.9A	294	2.6	菌状息肉腫	C84.0	1	0.0
細網(細胞)肉腫	C49.9B	20	0.1	T細胞リンパ腫	C84.5	4	0.0
脂肪肉腫	C49.9C	9	0.1	リンパ肉腫	C85.0	3	0.0
悪性血管内皮腫	C49.9D	6	0.1	多発性骨髄腫	C90.0	10	0.1
悪性線維性組織球腫	C49.9E	3	0.0	形質細胞腫	C90.2	2	0.0
滑膜肉腫	C49.9F	22	0.2	白血病	C95.9A等	3704	32.2
線維肉腫	C49.9G	37	0.3	(以下、再掲)			
平滑筋肉腫	C49.9H	12	0.1	急性リンパ性白血病	C91.0	2369	20.6
腺筋肉腫	C49.9I	1	0.0	(急性白血病等のFAB分類L1, L2, L3を含む)			
膵腺癌	C52	1	0.0	L1		1215	10.6
悪性子宮内膜腫	C54.1	1	0.0	L2		379	3.3
卵巣悪性腫瘍 (以下、再掲)	C56 C等	106	0.9	L3		35	0.3
未分化胚細胞腫	C56 A	32	0.3	FAB分類不明のALL		740	6.4
男女性胚細胞腫	C56 B	2	0.0	急性骨髄性白血病	C92.0	886	7.7
絨毛上皮腫	C58	3	0.0	(急性白血病等のFAB分類M0, M1, M2, M3, M4, M5, M6, M7, 及び急性非リンパ性白血 病C95.0Aを含む)			
陰茎(囊)悪性腫瘍	C60.9	2	0.0	M0(微小分化型)		4	0.0
前立腺悪性腫瘍	C61	1	0.0	M1(未成熟型)		81	0.7
睪丸悪性腫瘍 (以下、再掲)	C62.9C等	48	0.4	M2(成熟型)		185	1.6
未分化胚細胞腫	C62.9A	23	0.2	M3(急性前骨髄球性白血病)			
男女性胚細胞腫	C62.9B	2	0.0		C92.4	65	0.6
腎臓の悪性腫瘍	C64 D等	273	2.4	M4(急性骨髄単球性白血病)			
Wilms腫瘍(再掲)	C64 A	241	2.1		C92.5	74	0.6
腎細胞癌(再掲)	C64 B	10	0.1	M5(急性単球性白血病)			
膀胱肉腫	C67.9	2	0.0		C93.0	95	0.8
網膜芽細胞腫等	C69.2	475	4.1	M6(赤白血病)			
網膜芽細胞腫(再掲)	C69.2A	474	4.1		C94.0	12	0.1
網膜膠腫(再掲)	C69.2B	1	0.0	M7(急性巨核芽球性白血病)			
甲状腺癌	C73	76	0.7		C95.0B	87	0.8
悪性褐色細胞腫	C74.1	1	0.0	FAB分類不明のAML		283	2.5

慢性骨髄性白血病	C92.1	113	1.0
詳細不明の骨髄性白血病			
	C92.9	27	0.2
白血病性細網内皮症	C91.4	114	1.0
緑色腫	C92.3	4	0.0
好酸球性白血病	C92.7	2	0.0
先天性白血病	C95.9C	3	0.0
亜白血病状態	C95.9D	1	0.0
詳細不明の急性白血病	C95.0C	92	0.8
詳細不明の白血病	C95.9A	93	0.8
骨髄異形成症候群(前白血病状態)			
	D46.9	6	0.1
悪性組織球症	C96.1	103	0.9
リンパ 網内系悪性腫瘍	C96.9	1	0.0
脳(脊髄)腫瘍			
(以下、再掲)	D43.2E等	2389	20.8
脳室上衣腫	C71.5	44	0.4
小脳星細胞腫	C71.6	11	0.1
神経膠腫	C71.9A	140	1.2
神経膠芽細胞腫	C71.9B	21	0.2
神経星細胞腫	C71.9D	67	0.6
髄上皮腫	C71.9E	1	0.0
神経上皮腫	C71.9F	19	0.2
髄芽(細胞)腫	C71.9G	131	1.1
視神経膠腫	C72.3	26	0.2
クモ膜嚢腫	D32.0	37	0.3
髄膜腫	D32.9A	16	0.1
トルコ鞍部髄膜腫	D32.9B	2	0.0
脈絡叢乳頭腫	D33.0	15	0.1
小脳血管芽(細胞)腫	D33.1	4	0.0
下垂体腺腫	D35.2	16	0.1
奇形腫	D36.9	43	0.4
テント上腫瘍	D43.0	18	0.2
橋腫瘍	D43.1A	3	0.0
小脳腫瘍	D43.1B	95	0.8
第4脳室腫瘍	D43.1C	4	0.0
脳幹部腫瘍	D43.1E	78	0.7
視床腫瘍	D43.2A	3	0.0
視床下部腫瘍	D43.2C	18	0.2
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	92	0.8
頭蓋咽頭腫	D44.4	116	1.0
松果体腫	D44.5	132	1.1
頭蓋内腫瘍	D48.9	22	0.2
クモ膜嚢胞	G93.0	41	0.4

神経鞘腫	D36.1A	20	0.2
神経節細胞腫	D36.1B	12	0.1
転移性腫瘍	C80.A	1	0.0
悪性カルチノイド	C80.B	2	0.0
組織型不明の悪性腫瘍	C80C	295	2.6
組織型不明の芽腫	C80.D	56	0.5
組織型不明の癌	C80.E	69	0.6
組織型不明の肉腫	C80.F	72	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	1	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	6	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)		13	0.1

③神経芽細胞腫とマススクリーニング

神経芽細胞腫マススクリーニングの効果と患児の経過について、小慢事業の資料を分析した。

対象は、平成10～13年度に神経芽細胞腫として登録された延べ9,234人(男児:5,001人、女児:4,142人、性別不明:91人)である。同年度の全悪性新生物登録者67,593人の13.7%をしめていた。年度別、新規・継続別の登録人数を表1-3に示す。

表1-3、神経芽細胞腫の登録人数

年度	総数	新規	転入	継続	不明
10年	1,872	320	13	1,382	157人
11年	2,457	387	21	2,026	23人
12年	2,699	431	18	2,228	22人
13年	2,206	308	15	1,849	34人

a、マススクリーニングの有無と経過

対象者9,234人の経過は、治癒650人、寛解5,630人、改善834人、不変743人、再燃83人、悪化52人、死亡1人、判定不能73人、不明1,168人であった。このうち悪化とされた52人中、平成10～12年度に登録された36人の翌年度の登録状況は、1か所の実施主体で悪化→寛解が6人いたが、その他は悪化→改善4人、悪化→悪

化2人、未登録24人であった。したがって、1か所を除けば、悪化とされた30人中26人は、1年後にも悪化、または未登録であり、予後不良またはその間に亡くなったと推測される。

全対象者、及び悪化症例に関して、神経芽細胞腫発見時のマススクリーニングの有無を表1-4に示す。不明が42%と多いものの、マススクリーニングで発見された悪化症例は1人のみであり、マススクリーニング以外で発見された悪化症例は29人と多かった。神経芽細胞腫のマススクリーニングは、死亡数を減少させる可能性があると考えられる。

表1-4、神経芽細胞腫悪化症例のマススクリーニングの有無

	全対象者	悪化症例
マス*で発見	3,668人(39.7%)	1(1.9%)
その他	2,276(24.6)	29(55.8)
マス*受検有	1,155(12.5)	15(28.8)
無	850(9.2)	9(17.3)
不明	271(2.9)	5(9.6)
不明	3,290(35.6)	22(42.3)
計	9,234人(100%)	52(100%)

*：マススクリーニング

b、新規登録後2年後の経過

表1-3中、新規登録10年度320人、11年度387人の中で、発病時の月齢が6~11か月であった患児は、各々152人、206人であった。そのうち「マススクリーニングで発見、その他」の記載が認められた各々115人、158人の2年後(10年度は12年度、11年度は13年度)の経過を集計した(表1-5)。再燃、悪化、死亡、判定不能、の記載は1人もいなかった。

表1-5から、生後6~11か月に発病した神経芽細胞腫の2年後の経過は、マススクリーニングでの発見の有無と関連がほとんど認められなかった。マススクリーニング以外で発見された乳児期後半の神経芽細胞腫の症例に対して不安を与えない配慮が必要である。

2) 慢性腎疾患

「慢性腎疾患」に関する集計結果を、表2-1ならびに表2-2に示す。

表1-5、生後6~11か月発病の神経芽腫新規登録例の2年後の経過

経過	総数	マススクリーニングで発見	その他で発見
治癒	8人	7人(3.1%)	1(2.2%)
寛解	114	94(41.2)	20(44.4)
改善	27	23(10.1)	4(8.9)
不変	8	7(3.1)	1(2.2)
不明	116	97(42.5)	19(42.2)
計	273人	228人(100%)	45(100%)

①平成12年度登録数

「慢性腎疾患」の平成12年度の全登録者10,265人の集計結果を、実施主体別登録者数も含めて表2-1に示す。10年度の9,796人²⁾、11年度の10,243人¹⁾とほぼ同数であった。

新規・継続、男女が無記入、また疾患名が不明(コンピュータ入力ミス等)は、11年度とほぼ同様であった。

登録者の頻度順に、ネフローゼ症候群31.3%、慢性糸球体腎炎23.5%、水腎症10.5%、慢性間質性腎炎9.4%、紫斑病性腎炎8.5%、IgA腎症5.6%、慢性腎不全1.7%、腎低形成1.2%、多発性嚢胞腎0.8%であった。

表2-1、慢性腎疾患(H12年度全症例) Chronic Renal Diseases

(合計10,265人)、(新規診断3,235人、継続6,865人、転入42人、無記入123人)(男子5,875人、女子4,317人、無記入73人)(国の小慢事業8,160人、県単独事業2,105人)

北海道(旭川市を含む)208人、青森県94人、岩手県57人、宮城県80人、秋田県43人、山形県26人、福島県45人、茨城県114人、栃木県20人、群馬県111人、埼玉県1766人、千葉県40人、東京都244人、神奈川県40人、新潟県164人、富山県65人、石川県260人、福井県30人、山梨県18人、長野県64人、岐阜県20人、静岡県58人、愛知県1192人、三重県99人、滋賀県263人、京都府305人、大阪府544人、兵庫県93人、奈良県63人、和歌山県20人、鳥取県14人、島根県21人、

岡山県44人、広島県794人、山口県40人、徳島県34人、香川県19人、愛媛県(松山市を含む)33人、高知県100人、福岡県59人、佐賀県21人、長崎県45人、熊本県46人、大分県32人、宮崎県60人、鹿児島県37人、沖縄県65人、札幌市124人、仙台市25人、千葉市44人、横浜市21人、川崎市57人、名古屋市659人、京都市112人、大阪市47人、神戸市32人、広島市22人、北九州市、福岡市37人、秋田市18人、郡山市9人、宇都宮市43人、新潟市24人、富山市22人、金沢市152人、岐阜市10人、静岡市9人、浜松市8人、豊田市80人、堺市600人、姫路市9人、和歌山市10人、岡山市30人、福山市172人、高知市66人、長崎市21人、熊本市19人、大分市6人、宮崎市17人、鹿児島市14人、いわき市18人、長野市10人、豊橋市102人、高松市6人、85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	12	0.1
慢性腎炎症候群(以下、再掲)		2536	24.7
慢性糸球体腎炎	N03.9	2417	23.5
慢性増殖性糸球体腎炎	N03.8	40	0.4
遷延性糸球体腎炎	N05.8	79	0.8
ネフローゼ症候群	N04等	3210	31.3
(以下、再掲)			
微小変化型	N04.0	143	1.4
先天性	N04.9B	11	0.1
二次性	N04.9C	2	0.0
遺伝性腎炎	N07.9等	69	0.7
Alport症候群(再掲)	Q87.8B	17	0.2
二次性腎炎		1456	14.2
IgA腎症(再掲)	N02.8A	575	5.6
IgM腎症(再掲)	N02.8B	8	0.1
紫斑病性腎炎(再掲)	D69.0B	871	8.5
HB腎症	B18.1	2	0.0
メサンギウム増殖性腎炎			
	N05.3	8	0.1
びまん性(再掲)	N05.3A	4	0.0
巣状(再掲)	N05.3B	4	0.0
巣状分節性糸球体硬化症			
	N05.1A	45	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	61	0.6
膜性腎症	N05.2	54	0.5
先天性腎奇形(以下、再掲)		416	4.1
多発性嚢胞腎	Q61.3	82	0.8
腎嚢胞	Q61.0	52	0.5
異形成腎	Q61.4	14	0.1
腎低形成	Q60.5A	125	1.2
腎無形成	Q60.2	14	0.1
家族性若年性初発ろう	N25.8D	7	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	80	0.8
腎の奇形等	Q63.9	40	0.4
慢性間質性腎炎	N11.9	968	9.4
間質性腎炎	N12	3	0.0
腎周囲膿瘍	N15.1	1	0.0
閉塞性腎症(以下、再掲)		1150	11.2
水腎症	N13.3	1073	10.5
水尿管症	N13.4	25	0.2
巨大水尿管症	Q62.2	31	0.3
尿路閉塞性腎機能障害	N11.1	18	0.2
閉塞性腎障害	N13.8	3	0.0
腎尿路結石症	N20.9等	36	0.3
腎結石(再掲)	N20.0	15	0.1
腎血管障害(以下、再掲)		15	0.1
腎動脈血栓(塞栓)	N28.0	1	0.0
腎動脈狭窄	I70.1	10	0.1
腎静脈血栓	I82.3	4	0.0
慢性腎不全	N18.9	178	1.7
(成長ホルモン治療用意見書 初回申請：17人、継続申請：23人)			
萎縮腎	N26	31	0.3
腎性くる病	N25.0	3	0.0
腎尿細管性アシトシス	N25.8	2	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)		9	0.1

②慢性糸球体腎炎悪化症例の縦断的解析

平成10年度から13年度まで4年間連続してコンピュータ解析可能であった慢性糸球体腎炎(少なくとも1回は、慢性腎疾患の慢性糸球体腎炎として小慢事業に登録された症例)は、延べ1,254例であった。そのうち、延べ15例(1.2%)は、4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12例であり、その4年間の医療意見書を縦断的

に解析した（表2-2）。

12例中10例に腎生検が実施されており、そのうちIgA腎症3例、巣状分節性糸球体硬化症2例、巣状メサンギウム増殖性腎炎1例が、経過中に病理診断され、2例が慢性腎不全になっていた。その他、2例が血清IgA高値よりIgA腎症が疑われた。

血尿・蛋白尿の経過観察3症例が新規申請時

に悪化としていた。この3症例を除けば、慢性糸球体腎炎と診断され経過中に悪化の記載が認められた症例は、全例、より正確な他の疾患名での申請が可能であった。このことから、今後の小慢事業で慢性糸球体腎炎を対象外としても、医療費助成が必要な症例は、慢性腎疾患の他の疾患名での申請が可能であると考えられる。

表2-2、慢性糸球体腎炎と診断され、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13年度の年齢	腎生検の実施	悪化時の年度	診断名（病理診断時の平成年度または検査結果、疑いの場合はその根拠）、及び、平成年度と経過
①	男	0歳	17歳	有	H12, 13	慢性腎炎+ネフローゼ（TP:4）→ H13 慢性腎不全(creat:4.6)
②	女	1歳	9歳	有	H10	巣状メサンギウム増殖性腎炎（H13）、H10 ネフローゼ（TP:4）
③	女	4歳	16歳	無	H13	IgA腎症の疑い(IgA:426) → H12 血尿+蛋白尿
④	男	6歳	12歳	有	H11	巣状分節性糸球体硬化症(H10)、H10 ネフローゼ（TP:5）
⑤	女	7歳	11歳	無	H10, 11	血尿+蛋白尿経過観察、H10 新規申請時に悪化と記載
⑥	男	8歳	12歳	有	H11, 12	巣状分節性糸球体硬化症(H13)、H13 ネフローゼ（TP:2）
⑦	男	11歳	16歳	有	H10	蛋白尿経過観察、H10 新規申請時に悪化と記載 → H13 改善
⑧	男	11歳	14歳	有	H13	IgA腎症の疑い(IgA:382)
⑨	女	11歳	13歳	有	H10	IgA腎症(H11) → H13 低蛋白血症(TP:4.6)
⑩	男	11歳	18歳	有	H11	IgA腎症(H12) → H13 慢性腎不全(creat:8.6)
⑪	女	13歳	17歳	有	H10	血尿+蛋白尿経過観察、H10 新規申請時悪化 → H13 異常無
⑫	男	13歳	16歳	有	H13	IgA腎症(H13)

注) 慢性腎炎：慢性糸球体腎炎、ネフローゼ：ネフローゼ症候群

TP：血清総蛋白(g/dl)、creat：血清クレアチニン(mg/dl)、IgA：血清IgA(mg/dl)

3) ぜんそく

「ぜんそく」に関する集計結果を、表3-1ならびに表3-2に示す。

①平成12年度登録数

「ぜんそく」の平成12年度の全登録者11,934人の集計結果を、実施主体別登録者数も含めて表3-1に示す。10年度8,396人²⁾、11年度8,924人¹⁾に比べて増加傾向が認められたが、これは都道府県単独事業（以下、県単）の登録数の増加による。

県単の増加に伴い、新規・継続、男女が無記入、また疾患名が不明（コンピュータ入力ミス等）が、11年度に比べて増加した。

表3-1、ぜんそく（H12年度全症例）
Asthma

（合計11,934人）、（新規診断5,449人、継続6,149人、転入40人、無記入296人）
（男子7,189人、女子4,566人、無記入179人）
（国の小慢事業7,959人、県単独事業3,975人）

北海道(旭川市を含む)37人、青森県18人、岩手県17人、宮城県34人、秋田県20人、山形県13人、福島県53人、茨城県3149人、栃木県6人、群馬県171人、埼玉県1266人、千葉県51人、東京都12人、神奈川県196人、新潟県216人、富山県55人、石川県1697人、

福井県11人、山梨県3人、長野県23人、岐阜県11人、静岡県29人、愛知県213人、三重県27人、滋賀県124人、京都府1493人、大阪府893人、兵庫県43人、奈良県17人、和歌山県5人、鳥取県1人、島根県7人、岡山県21人、広島県10人、山口県17人、徳島県1人、香川県5人、愛媛県(松山市を含む)15人、高知県0人、福岡県32人、佐賀県16人、長崎県25人、熊本県27人、大分県30人、宮崎県33人、鹿児島県27人、沖縄県71人、札幌市28人、仙台市9人、千葉市54人、横浜市23人、川崎市3人、名古屋市154人、京都市265人、大阪市24人、神戸市3人、広島市7人、北九州市15人、福岡市23人、秋田市2人、郡山市12人、宇都宮市357人、新潟市34人、富山市10人、金沢市443人、岐阜市2人、静岡市3人、浜松市7人、豊田市39人、堺市77人、姫路市8人、和歌山市2人、岡山市11人、福山市0人、高知市1人、長崎市15人、熊本市12人、大分市4人、宮崎市12人、鹿児島市6人、いわき市2人、長野市0人、豊橋市23人、高松市3人、86都道府県市の集計結果

疾患名	ICD10	人数(人)	%
気管支喘息	J45.0	58	0.5
気管支喘息	J45.1	6	0.1
気管支喘息	J45.9	11814	99.0
気管支拡張症	J47	50	0.4
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)		4	0.0

②喘息発作の程度と頻度

今後の小慢事業では、「ぜんそく」は通院児も対象にする予定である。しかし、気管支喘息の全国の推定患児80万人すべてを対象にすることは予算上困難である。したがって、どのような対象基準の設定が望ましいか、資料を提供することを目的に解析した。

県単として通院も対象に含めているため対象児数が比較的多い、茨城県、石川県、宇都宮市、金沢市を対象として集計した。それらの実施主体の平成12年度気管支喘息登録者に関して、発作の程度の記載が認められた患児は、各々、2901人、1680人、355人、438人、合計5374人で

あった。その発作の程度と頻度を集計した(表3-2)。ただし、重複記載があるため、重症度別の合計数は100%を越えた。

表3-2、気管支喘息の発作の程度と頻度

発作	大発作	中発作	小発作
年数回以内	69人 1.3%	409人 7.6%	693人 12.9%
半年に数回	61人 1.1%	1818人 33.8%	917人 17.1%
月に数回	11人 0.2%	120人 2.2%	749人 13.9%

軽症者は409+693+917+486=2505人
(46.6%、軽症のみの記載：486人を含む)
中等症者は69+1818+749+231=2867人
(53.3%、中等症のみの記載：231人を含む)
重症者は61+11+120+16=208人
(3.9%、重症のみの記載：16人を含む)

ステロイド依存例：22人
意識障害を伴う大発作例：9人
(大発作：半年に数回2人、月に数回2人、
また、ステロイド依存例3人を含む)

上記の結果より、気管支喘息の重症者は3.9%であった。また、半年に数回以上大発作を起こした症例は61+11=72人(1.3%)、意識障害を伴う大発作症例を加えた場合、77人(1.4%)と算出された。乳幼児医療費助成制度利用者が半数程度いると予想されるので、後者を今後の小慢事業の対象基準に設定すれば、対象児は、80万人×0.014×0.5=5600人となる。

4) 慢性心疾患

①平成12年度登録数

「慢性心疾患」の平成12年度の全登録者12,096人の集計結果を、実施主体別の登録者数も含めて表4に示す。10年度の15,333人²⁾に比べて減少した11年度の11,717人¹⁾とほぼ同数であった。

11年度と比較して、新規・継続、男女が無

記入はほぼ同様であったが、疾患名が不明（コンピュータ入力ミス等）は増加した。

頻度が高い順に、川崎病と冠動脈瘤と冠動脈拡張・狭窄症26.9%、心室中隔欠損症19.9%、心房中隔欠損症7.1%、Fallot四徴症6.1%、肺動脈狭窄症4.1%、動脈管開存症2.9%、心内膜床欠損2.1%、完全大血管転位症2.1%、两大血管右室起始症1.8%、大動脈狭窄症1.8%、冠動脈異常1.7%、慢性心筋炎1.6%、心室性期外収縮1.6%、単心室1.4%、心筋症1.3%、大動脈縮窄症1.3%、肺動脈閉鎖症1.3%、僧帽弁閉鎖不全症1.2%であった。

表4、慢性心疾患（H12年度全症例）

Chronic Heart Diseases

（合計12,096人）、（新規診断4,993人、継続6,835人、転入33人、無記入235人）

（男子6,465人、女子5,545人、無記入86人）

（国の小慢事業8,762人、県単独事業3,334人）

北海道(旭川市を含む)222人、青森県158人、岩手県56人、宮城県19人、秋田県37人、山形県27人、福島県95人、茨城県296人、栃木県46人、群馬県167人、埼玉県1270人、千葉県63人、東京都447人、神奈川県74人、新潟県233人、富山県70人、石川県574人、福井県15人、山梨県21人、長野県37人、岐阜県5人、静岡県52人、愛知県83人、三重県47人、滋賀県1079人、京都府424人、大阪府1294人、兵庫県84人、奈良県210人、和歌山県14人、鳥取県10人、島根県18人、岡山県51人、広島県1669人、山口県33人、徳島県13人、香川県9人、愛媛県(松山市を含む)9人、高知県4人、福岡県25人、佐賀県3人、長崎県8人、熊本県4人、大分県23人、宮崎県21人、鹿児島県44人、沖縄県114人、札幌市89人、仙台市21人、千葉市46人、横浜市46人、川崎市53人、名古屋市28人、京都市122人、大阪市60人、神戸市26人、広島市105人、北九州市、福岡市19人、秋田市5人、郡山市18人、宇都宮市141人、新潟市37人、富山市30人、金沢市246人、岐阜市3人、静岡市7人、浜松市5人、豊田市5人、堺市1137人、姫路市13人、和歌山市4人、岡山市20人、福山市430人、

高知市3人、長崎市4人、熊本市1人、大分市25人、宮崎市11人、鹿児島市32人、いわき市16人、長野市2人、豊橋市7人、高松市2人、85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	157	1.3
特発性拡張型心筋症	I42.0	4	0.0
(特定疾患対象)			
(特発性)肥大型閉塞性心筋症			
	I42.1	2	0.0
(特発性)肥大型心筋症	I42.2	78	0.6
心内膜線維弾性症	I42.4	17	0.1
特発性拘束型心筋症	I42.5	3	0.0
拡張相肥大型心筋症	I42.9F	6	0.0
調律異常			
房室ブロック	I44.3等	94	0.8
(以下、再掲)			
第Ⅰ度房室ブロック	I44.0	1	0.0
第Ⅱ度房室ブロック	I44.1	4	0.0
完全房室ブロック	I44.2	46	0.4
脚ブロック	I45.4等	6	0.0
右脚ブロック(再掲)	I45.1	2	0.0
洞房ブロック	I45.5	1	0.0
WPW症候群	I45.6A	106	0.9
完全心ブロック(以下、再掲)		65	0.5
ワトソン症候群	I45.9B	1	0.0
QT延長症候群	I45.9D	64	0.5
期外収縮等(以下、再掲)		221	1.8
心房性期外収縮	I49.1	15	0.1
心室性期外収縮	I49.3	178	1.6
上室性期外収縮	I49.4	25	0.2
上室性不整脈	I49.8	3	0.0
上室性頻拍	I47.1等	110	0.9
(以下、再掲)			
発作性上室性頻拍	I47.1A	77	0.6
非発作性上室性頻拍	I47.1B	5	0.0
多源性心房性頻拍	I47.1C	2	0.0
心室性頻拍	I47.2等	64	0.5
(以下、再掲)			
発作性心室性頻拍	I47.2A	9	0.1
非発作性心室性頻拍	I47.2B	2	0.0
詳細不明な頻拍	I47.9等	29	0.2
(以下、再掲)			