〔本調査の手順〕

◆調査対象

小慢事業の医療意見書の中から、平成５～１０年の間に「神経芽細胞腫」の診断名て登録された患児８３５名（小慢事業への登録に際し疾患研究の基礎資料として利用することについて保護者から同意を得られている方）

◆調査目的

マススクリーニング受検の有無とその結果、実施された治療法、患児の予後等を把握すること

① 調査票の発送

調査票は患児名と医療意見書を書かれた当時の担当医の先生のお名前を添えて、貴施設もしくは診療科宛てに送らせて頂いております。担当の先生に調査へのご協力をお願いいたしたく存します。なお、当時ご担当されました先生が異動等ておられない場合もあるかと存じますが、その場合は診療科の適任の先生にご回答をお願い申し上げます。

② 調査票の記入と確認

先生方のご負担を軽減するために、医療意見書から把握できます情報に関しましては、既に調査票へ転記しております。記載された情報の確認(ならびに適切な加筆修正)と、印のある未記入箇所へのご記入をお願い申し上げます。

③ 返信

お忙しいところ恐縮てはございますが、厚労省審議会での検討も早いベースて進んておりますことから、８月第１週までにご返送くださいますようお願い申し上げます。なお、プライハシー保護に対する配慮から〔個人識別票〕は、予後調査票から切り離しまして、予後調査票のみを同封の返信用封筒にてご返送いただきたくお願い申し上げます。

また、返信用封筒の裏面には、ご協力くださいました先生のご芳名を戴きたくお願い申し上げます。

④ 集計

個人が特定されないよう集計　解析いたします。やむを得ず情報の確認等が必要となりました場合に、個人識別票ならびに調査票右肩に付けております問合せ番号を用いてご連絡させていただくことがあるかもしれません。

⑤ 結果の開示と公表

集計結果は、ご協力くださいました先生方にフィートハックさせていただきますと同時に、厚労省に報告いたします。また、科研の研究報告書ならびに当方のHP ても公表する予定てす。

問合せ番号 [　　]

神経芽細胞腫の予後調査
〔個人識別票〕

患者名＿＿＿＿＿＿＿＿＿＿＿＿様　　（当時の担当医名＿＿＿＿＿＿＿＿＿＿＿＿先生）

上記の患者様に関して、次の頁の「神経芽細胞腫の予後調査票」にご記入いたたき、本紙と切り離して調査票のみをご返送ください。なお、小児慢性特定疾患治療研究事業（小慢事業）の医療意見書において把握した情報を一部記入しておりますので、併せてご確認いたたければ幸いてございます。

個人情報保護について

本調査は厚生労働省の小慢事業における医療意見書から患者様の医療情報の提供を受けております。提供を受けました患者様の情報とは、お送りいたしました調査票に転記済みの医療情報と、上記の患者様氏名と当時の担当医の先生のお名前、貴施設の施設名てす。

患者様の個人情報保護のために、患者様の個人識別情報てあるお名前ならひに担当医の先生のお名前を記載いたしました本紙は、調査票から切り離して、調査票のみを当方にご返送くたさいますようお願い申し上げます。当方へご返送いたたく部分には、個人を特定てきる氏名や出生日、また小慢事業の受給者番号などの個人識別情報は含んておりません。患者様のプライハシー保護に対する考えから、本調査における集計　解析は、ご返送いたたいた予後調査票のみから行い、小慢の医療意見書との再照合、他の資料との照合は一切行ないません。

なお、当方ては、問合せ番号と貴医療機関名のみを控えております。つまり何番の調査票をとちらの施設にお送りしたかを把握する記録のみ保管しております。したがって、情報の確認なとやむを得す問い合わせが必要になった場合には、問合せ番号を用いてご連絡申し上げます。本紙は患者様と問合せ番号の照合表てもこざいますので、調査票をご記入くださいました先生のお手元で厳重に管理していたたきたくお願い申し上げます。

本調査の結果につきましては、個人が特定されないように集計し、厚生労働省に報告いたしますと共に、ご協力くたさいました先生方にフィートハックさせて頂きたいと考えております。本紙はそれまでの期間、保管していたたけますと幸いてございます。お忙しいところ大変恐縮ではございますが、とうかご協力くださいますようお願い申し上げます。

事務連絡先　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
〒154-8567　東京都世田谷区太子堂 3-35-31
TEL 03-3416-0181 (内線 8751, 8731, 8796)、FAX 03-3414-3208
E-mail takato@nch.go.jp、ホームページ http://www.ncchd.go.jp/

秘

調査番号(　　)

神経芽細胞腫の予後調査票

1　出生年月　昭和・平成　　年　　月

2　性　　別　男　・　女

3　発病年月　平成　　年　　月　[発病年月不明の場合は初診時の年月]

4　マススクリーニングで発見されましたか　はい・　いいえ

1)マススクリーニングで発見された場合

・その年月　平成　　年　　月　・都道府県名　　都道府県

2)その他で発見された場合、過去のマススクリーニング受検の有無　有　・　無

・(有)の場合　受検した都道府県名　　都道府県

5　発病時または治療開始時の状況

1）病期　1　・　2　・　3　・　4　　4S

2）原発臓器名

3）病理診断名　FH　UH注1)／1　・　2a　2b　2c　3a　・　3b注2)

4）VMA　正常・境界・異常

5）HVA　正常・境界・異常

6）NSE　正常・境界　異常

7）N-myc　未実施　実施　／　増幅　有[　　×]・無

注1) Shimada 分類
FH Favorable histology UH Unfavorable histology

注2) 日本病理学会分類
1 神経節腫 2a 神経節芽腫分化型 2b 同混成型
2c 同低分化型 3a 神経芽腫花冠ー細線維型
3b 同円形細胞型

6　過去に行った治療法

1）無治療経過観察期間　有[　　か月]　無

2）手　術　未実施・実施

3）化学療法　未実施　実施

4）放射線療法　未実施　実施

5）治療による合併症／後遺症　有　無
↳具体的に[　　]

7　再発の有無　有（年月　平成　　年　　月／根拠　　）・無

8　二次性がんの有無　有（具体的に　　）・無

9　現在の治療状況　治療未開始・治療中・治療終了（平成　　年　　月）

10　死亡した場合、死亡年月　平成　　年　　月

死因　原病死・治療関連死・2次性がん死　その他（具体的に　　）

その他、ご意見があれば下記にご記入ください。

お忙しい中、ご協力いただき誠にありがとうございました。

小児慢性特定疾患の全国的登録内容に関するホームページでの公表について

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
研究協力者　岩戸　純子　国立成育医療センター研究所成育政策科学研究部共同研究員

研究要旨　平成 15 年度、国立成育医療センター研究所成育政策科学研究部のホームページ開設に伴い、小児慢性特定疾患治療研究事業により全国でおおむね 20 人以上登録された疾患名とその登録人数、また、おおむね 100 人以上登録された疾患に関して、男女別、年齢別、合併症の有無別、経過別等の登録人数を掲載した。今後は、その縦断的な解析結果、また医療意見書も載せる予定である。

A　研究目的

小児慢性特定疾患に関する解析結果は、当「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」班が研究報告書として毎年度まとめ、厚生労働科学研究成果データベース（http //webabst nipli go jp/）や、日本子ども家庭総合研究所のホームページ（http //www aiiku or jp/aiiku/mch/syoman/syo html）等に掲載されている。しかし、更に成果を分かりやすくまとめ、患者や医療機関に還元するよう努めることか必要である[1]。

そこて、平成 15 年度、国立成育医療センター研究所成育政策科学研究部のホームページ開設に伴い、とのように載せたら良いか検討した。

B　研究方法

当研究班、及び「小児難治性疾患登録システムの構築に関する研究」班[2]に関わる、各種の専門家と協議してまとめた。

C　研究結果と考察

当研究部のホームページからの情報提供として、ホームページヒルダーを用いて掲載した（ http //www nch go jp/policy/shoumann htm）その内容は、誰てもアクセスてきるので、個人情報保護を完全に確保した上ての、データ解析の開示てなければならない。

そこて、全国でおおむね 20 人以上登録された疾患名とその登録人数、また、おおむね 100 人以上登録された疾患に関して、新規　継続登録別、男女別、年齢別、合併症の有無別、経過別等の登録人数を載せた。全国全ての実施主体から電子データを得られた年度の中て、最新の平成 12 年度のデータに関して掲載した。とのような疾患か当該事業の対象疾患か、一般の人にもわかりやすいように 10 疾患群別に載せた。

今後は、さらに登録人数の多い疾患に関する縦断的な解析結果、また、現場の医師目身か記入・使用てきるように医療意見書も載せる予定てある。

資料

1）厚生労働省母子保健課　「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」報告書　2002

2）掛江直子（主任研究者）　厚生労働科学研究「小児難治性疾患登録システムの構築に関する研究」平成15年度研究報告書　2004

平成１５年度厚生労働科学研究(難治性疾患克服研究事業)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。そこて、１０～１４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

１０～１２年度小慢事業は、全国から延へ各々106,790人分、115,893人分、120,652人分、１３年度は全国87か所中82か所の実施主体から延へ109,610人分、１４年度は全国89か所中59か所の実施主体から延へ81,843人分、合計延へ534,788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か、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さ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て解析した。

C　結果と考察

１３年度に日本全国て1,000人以上登録された小慢疾患は、都道府県単独事業（以下、県単）も含めて多い順に、成長ホルモン分泌不全性低身長症11,753人、気管支喘息＊9,448人、白血病6,288人、甲状腺機能低下症5,366人、脳（脊髄）腫瘍3,530人、１型糖尿病3,445人、ネフローセ症候群＊3,093人、甲状腺機能亢進症2,980人、川崎病＊2,623人(冠動脈瘤　拡張症　狭窄症を含めると3,393人)、神経芽細胞腫2,594人、血管性紫斑病2,419人、慢性糸球体腎炎＊2,147人、思春期早発症2,051人、若年性関節リウマチ1,934人、胆道閉鎖症1,839人、心室中隔欠損症＊1,559人、悪性リンパ腫1,328人、血友病Ａ1,209人、慢性間質性腎炎＊1,127人、水腎症＊1,049人、ターナー症候群1,046人、２型糖尿病1,009人てあった（＊を記した疾患は、１か月以上の入院か対象てあるため、登録人数は実人数より少ない）。

１２年度と比較して、気管支喘息、川崎病、血管性紫斑病、心室中隔欠損症は微減していたか、他の疾患は１２年度の登録数とほぼ同様てあった。なお今後、白血病はより正確な疾患名ての登録、また甲状腺機能低下症は先天性か後天性かを区別しての登録、そして慢性糸球体腎炎は組織学的疾患名ての登録か望まれる。

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。

平成15年6月に実施主体に配布された「小児慢性特定疾患の登録　管理システム」の入出力ソフトの使用により、１４年度に疾患名が不明な割合は0 05%に減少した。１４年度に報告された非同意者の割合は、14カ所の実施主体の平均が0 2%、3カ所の平均が11 2%、17カ所全体として平均2 6%であった

医療意見書を提出した医師へのアンケート調査では、その80%が医療意見書の記載を負担に感していた　その一方で、多くの医師は小慢事業の膨大なデータに関心を持っており、二次調査の基本資料や症例の縦断的研究の資料として、有効利用が可能になることを期待していた。患児のプライバシー保護に配慮した、医療現場からのデータへのアクセス可能なシステムの開発が望まれる。

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

１３年度の登録は18,654人であった。登録人数が多い順に、白血病33 8%、脳(脊髄)腫瘍18 9%、神経芽腫13 9%、悪性リンパ腫7 1%、網膜芽細胞腫5 0%であり、これらの5疾患で悪性新生物の78 7%を占めていた。

年度ごとの病型分類登録の有無を検討した。白血病のFAB分類と神経芽腫のマス　スクリーニング結果は、システム導入当初のみ登録率の改善を認めた　悪性リンパ腫や脳腫瘍の病型登録はそれぞれ約2割と5割と低く、全く改善を認めなかった。医師がコンピュータ登録に適した病型を記載できるシステム改訂の必要性が示唆される。医療意見書の裏面に病型の一覧表を掲載し、それに従った病型の記載が望まれる。一方、山梨大学病院小児科で加療した悪性新生物症例について、包括医療と従来の出来高による保険点数を比較したところ、全体としては従来の出来高による保険点数と大差なかった。

小慢事業に登録されてから5年以上経過した神経芽腫の予後調査に関しては、腫瘍の組織像の記入なしは23 2%と高かったが、それ以外の調査項目の記入率は高く、調査対象となった医療機関の協力が得られていた　昨年度報告した医療意見書の満足度、また今回の追跡調査の結果から、神経芽腫の疫学的なデータの収集は可能であると考えられる。

②慢性腎疾患

１３年度の登録は10,096人であった。登録人数順に、ネフローゼ症候群30 6%、慢性糸球体腎炎21 3%、慢性間質性腎炎11 2%、水腎症10 4%、紫斑病性腎炎8 4%、IgA腎症5 8%であった。

小児慢性糸球体腎炎で最も多いIgA腎症の電子データを横断的、縦断的に分析した。IgA腎症は、他の慢性糸球体疾患に比べて発症年齢が高く、診断まで1 5～3 5年を要していた。男女比は1 3　1、発症時低アルブミン血症のネフローゼ症候群が10%近く、高コレステロール血症が約30%に認められた。血清IgA、IgA／C３値は他の腎疾患に比べ有意に高値であ

り、臨床的な重症度とも関連していた。法制化により医療意見書の書式が変わるか、今までのデータがいかせるシステムの構築が望まれる

③ぜんそく

１３年度の登録は9,489人であり、そのうち気管支喘息が99 6%を占めていた。その増加は少なくなったか、またはほぼ停止し、そしてガイドラインの普及により重症者が減少していると考えられる。しかし、登録者中に占める乳幼児の比率は高く、乳幼児の重症化または治療の不十分さが考えられる。重症児に限っての貴重な本登録は、諸外国にも少なく今後の継続が必要である。

④慢性心疾患

１３年度の登録は8,362人であった。登録人数順に、川崎病と冠動脈瘤と冠動脈拡張　狭窄症28 9%、心室中隔欠損症18 6%、心房中隔欠損症7 0%、Fallot四徴症5 7%　肺動脈狭窄症4 1%、動脈管開存症3 0%の順であった。

改訂予定の慢性心疾患の医療意見書は従来の意見書に比べ，診断名の精度の向上，治療内容の正確な把握，社会生活における活動制限の判定，術後状態の診断が可能となった。小児慢性特定疾患治療研究事業として更なる発展が期待出来る。

⑤内分泌疾患

１３年度の登録は29,425人であった。登録人数順に、成長ホルモン分泌不全性低身長症39 9%、甲状腺機能低下症18 2%、甲状腺機能亢進症10 1%、思春期早発症7 0%、ターナー症候群3 6%、先天性副腎過形成3 4%、慢性甲状腺炎3 3%であり、これらの7疾患で内分泌疾患の85 5%を、また登録された上位20疾患で全体の約95%を占めていた　内分泌疾患患児数は１１年度以降ほぼ同数で推移していた

１３年度の登録情報をもとに発病年齢、身長SDS　肥満度と経過について解析した。身体状況の概略の把握、また年齢と予後の関係を推測することは可能であった。しかし、医療意見書の内容すべてが正確に入力されているとは限らなかった。小慢事業としてさらに有用な情報を抽出するためには中央に集約されるデータの精度を高める必要がある。

⑥膠原病

１３年度の登録は3,010人であった。そのうち若年性関節リウマチ64 3%、川崎病32 5%であった。

⑦糖尿病

１３年度の登録は4,981人であった。２型糖尿病は、１０年度から１３年度にかけて、642人、875人、1019人、1009人と増加傾向が認められた。生活習慣病に対するより多くの対策が望まれる。

⑧先天性代謝異常

１３年度の登録は6,839人であった。登録人数順に、先天性胆道閉鎖症26 9%、総胆管拡張症11 0%、軟骨無形成症10 4%、家族性高コレステロール血症5 6%、骨形成不全症4 9%、ウィルソン病3 5%、フェニルケトン尿症3 4%、糖原病3 3%であった。ほぼ全国規模の疾患別患児数が登録されていた。

ガラクトース血症患児の40%は、酵素活性か測定されていなかった。ガラクトース血症には、酵素異常、血管異常の合併など種々な病因か含まれているので、診断のためのガイドライン作成か望まれる。本研究班て作成した医療意見書およびその閲覧は、日本の先天性代謝異常患児の実態把握に有用てある。今後　医療意見書による主治医への二次調査か望まれる

⑨血友病等血液疾患

１３年度の登録は8,461人てあった。登録人数順に、血管性紫斑病28 6%、血友病Ａ14 3%、遺伝性球状赤血球症8 8%、HistiocytosisX (Letterer-Siwe病等を含む) 5 2%、無顆粒球症4 5%、溶血性尿毒症症候群4 2%てあった。

１０年度から１４年度に登録された小児の代表的な好中球減少症　無顆粒球症、周期性好中球減少症、自己免疫性好中球減少症、Kostmann症候群を解析した　4疾患ともに発症年齢のピークは乳児期てあった。新規登録者数は5年間て各々、409人、46人、12人、2人てあった。男　女は各々、１　１19、１　０87、１　１5、１　1てあった　新規診断時の症候、発熱、易感染性に関して、それぞれ全登録者の中て認められた割合を解析した。初診時の検査ては、好中球の登録を今後行っていく必要性かある。

⑩神経・筋疾患

１３年度の登録は943人てあった。そのうち点頭てんかんか67 8%を占めていた。

点頭てんかんに関して、小慢事業て3年間に宮城県に新規登録された21人と、宮城県内の東北大学医学部小児科関連32施設への質問紙調査から得られた23人とを比較した。発症月齢や合併症の有無についてほぼ同様てあったので、発症した点頭てんかんは、ほとんとか小慢事業て登録されていると考えられる。発症率は出生1万対3 54てあり、他地域とほぼ同様の結果てあった

⑪成長ホルモン治療

１３年度の初回申請は2,100人、継続申請は7,250人てあった。

１０年度から１４年度まて5年間、成長ホルモン治療を新規に開始したものは年間1,900名前後て大きな変化はなかった。また継続申請者は徐々に減少していた。たたし、以下の内容を考慮した結果てある。年間151～302例の重複登録か存在し、初回と継続申請か同時に提出されていたり、複数の保健所から提出されていた。内分泌疾患群に成長ホルモン分泌不全性低身長と新規登録されなから、新規の成長ホルモン治療用意見書か提出されない割合か10%を超えていた　疾患群登録に用いる医療意見書に成長ホルモン治療の有無を明記させ、それを中央登録に反映させることか望まれる。

平成１３、１４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
斉藤　進、　日本子ども家庭総合研究所主任研究員
研究協力者　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
佐々木　望、　埼玉医科大学小児科教授
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
里田　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
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、　国立成育医療センター研究所成育保健政策室長
樋浦　誠、　新潟大学医学部小児科リサーチレジデント

研究要旨　平成13、14年度小児慢性特定疾患治療研究事業に関して、厚生労働省に、平成15年11月中旬までに電子データ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。13年度は全国87カ所の実施主体のうち82カ所から、また、14年度は全国89カ所のうち59カ所から事業報告があった。13年度に日本全国で1,000人以上登録された疾患は、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11,753人、気管支喘息*9,448人、白血病6,288人、甲状腺機能低下症5,366人、脳（脊髄）腫瘍3,530人、１型糖尿病3,445人、ネフローゼ症候群*3,093人、甲状腺機能亢進症2,980人、川崎病*2,623人(冠動脈瘤・拡張症　狭窄症を含めると3,393人)、神経芽細胞腫2,594人、血管性紫斑病2,419人、慢性糸球体腎炎*2,147人、思春期早発症　2,051人、若年性関節リウマチ1,934人、先天性胆道閉鎖症1,839人、心室中隔欠損症*1,559人、悪性リンパ腫1,328人、血友病Ａ1,209人、慢性間質性腎炎*1,127人、水腎症*1,049人、ターナー症候群1,046人、２型糖尿病1,009人であった（*を記した疾患は、１か月以上の入院が対象であるため、登録人数は実人数より少ない）。14年度に報告された非同意者の割合は、14カ所の平均が0 2%、3カ所の平均が11 2%、17カ所全体として平均2 6%であった。

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[1]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。小慢事業の全国的な登録状況に関して、昨年度は、10～13年度の集計・解析を行った[2]。今年度は、13、

14年度の全般的な状況をまとめた。

小慢疾患の疫学的解析を行い、国や地方自治体、そして小慢疾患を診療、研究する医療関係者、また患児家族に、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15年11月中旬までにコンピュータソフト（電子データ）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治療研究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）から得た。②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か、プライバシー保護のため、患児の氏名や生年月日、また意見書記載年月日等は自動的に削除されている電子データを使用・解析した。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ィ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、12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、120,652人分であった[2)]。

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82カ所（神奈川県、兵庫県、千葉市、京都市、熊本市を除く実施主体）から事業報告があった。新規・継続合わせて、延べ 109,610人（成長ホルモン治療用意見書提出例9,350人は重複して算出）分であった。

14年度は、全国89カ所（14年度は奈良市、倉敷市が追加）の実施主体のうち59カ所（岩手県、山形県、茨城県、群馬県、千葉県、神奈川県、山梨県、岐阜県、静岡県、京都府、奈良県、鳥取県、島根県、広島県、徳島県、愛媛県、佐賀県、熊本県、宮崎県、沖縄県、京都市、大阪市、

表０、平成13、14年度の疾患群別登録人数と疾患名不明人数、及び14年度の同意・非同意人数

年度	平成１３年度		平成１４年度			
疾患群	疾患群別登録人数	疾患名か不明な人数	疾患群別登録人数	疾患名か不明な人数	同意の有無(注1) 有(注２)	無(注２)
悪性新生物	18,654人	254人	14,087人	4人	2,301(369)人	62(56)人
慢性腎疾患	10,096	114	7,505	1	825(165)	22(19)
せんそく	9,489	10	5,084	0	579(10)	8(1)
慢性心疾患	8,362	23	8,260	0	1,117(495)	51(49)
内分泌疾患	29,425	455	21,698	4	4,256(794)	116(112)
膠原病	3,010	3	2,458	1	291(34)	2(2)
糖尿病	4,981	55	3,675	0	669(97)	15(14)
先天性代謝異常	6,839	110	5,196	37	890(137)	18(17)
血友病等血液疾患	8,461	100	6,122	0	962(170)	24(24)
神経　筋疾患	943	2	718	0	90(42)	5(5)
成長ホルモン治療	9,350	3	7,040	2	1,907(399)	47(44)
延べ合計	109,610人	1,129人	81,843人	49人	13,887(2,712)人	370(343)人

注１）同意・非同意の人数は、青森県、富山県、和歌山県、岡山県、山口県、香川県、高知県、長崎県、大分県、仙台市、川崎市、北九州市、金沢市、浜松市、福山市、長崎市、熊本市、17カ所の実施主体の人数

注２）括弧内の数値は、川崎市、浜松市、福山市、3カ所の実施主体の人数

広島市、富山市、長野市、静岡市、姫路市、奈良市、倉敷市、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81,843人（成長ホルモン治療用意見書提出例7,040人は重複して算出）分であった。

上記の合計は、延べ534,788人分であった。このうち、13、14年度の各疾患群ごとの全般的な登録状況、及び13年度の各疾患の頻度を明らかにした。

C　結果と考察

1，疾患群別登録人数と疾患名不明人数、及び同意・非同意人数

平成13、14年度の疾患群別登録人数と、疾患名が不明な人数、及び14年度の同意　非同意の人数を表0に示す。

13年度の電子データは、厚生労働省や各実施主体の担当者の努力にもかかわらず、全実施主体からの報告は集まらず、また、コンピュータミスが増加していた。従来から使用していた小慢疾患の登録用ソフトが、旧式のコンピュータにのみ対応していたためと考えられる。

①未報告の実施主体　現在一般に使用されている Windows XP や Windows 2000 等に対応した「小児慢性特定疾患の登録　管理システム」の入出力ソフト（以下、新ソフト）は、15年6月に厚生労働省から実施主体に配布された。配布されるまで待っているうちに担当者が異動になったり、資料の所在が不明になったりしたため、一部の実施主体から報告が集まらなかったと考えられる。

②コンピューターミス　13年度のコンピュータミスは、特定の実施主体に目立って多かった。14年度の報告割合は、59／89＝66 3%であったが、コンピュータミスは大幅に減少していた。新ソフトの使用が増えれば、今後は、以前より正確なデータが得られると期待される。

③非同意者　新ソフトは、疾患群ごとの非同意者数、及び医療意見書を記載した医療機関名と診療科名を中央に報告する仕様になっている。

新ソフトを使用した実施主体は、平成13年度の資料が2／82カ所、14年度は17／59カ所であった。表0によれば、非同意者の割合は、全体的には370／14257＝2 6%であった。

青森県から平成15年11月中旬までに届いた電子データでは、非同意者の割合が特に高かった。そこで青森県の担当者に電話で問い合わせたところ、「新規申請時にはほとんど同意書を得ている。しかし、継続申請時には必ずしも同意書を得ていないため、結果として非同意者数が多くなった可能性が高い。今後は継続申請時にも同意を得るようにします。」との説明があった。そして、その後、修正された電子データが厚生労働省に送られてきた。表0は、修正後のデータである。

非同意者は、川崎市、浜松市、福山市に比較的多く、これらの実施主体での割合は、343／3055＝11 2%であった。その他14カ所の実施主体の非同意者は、各疾患群ともほとんど0～1人であり、その割合は27／11202＝0 2%であった。後者の場合の同意は、申請書と同意書が同一の書類であったり、同意を前提にした小慢事業への申請であった可能性が考えられる。

疾患群別の非同意者数を把握することは、患児数のより正確な把握を可能にするだけでなく、現場の状況を以前より把握できるようになるので、今後の小慢事業の改善につなげられると考えられる。

2，平成１３年度の疾患別登録人数

平成13年度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集計解析結果を、表１～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、国立成育医療センター研究所や日本子ども家庭総合研究所のホームページ等で公開する予定である。

1）悪性新生物

平成13年度の「悪性新生物」に関する集計結果を表１に示す。5カ所の実施主体から報告がなかったにもかかわらず、登録人数は18,654人であり、11年度の18,169人、12年度の19,253人とほぼ同様であった[2]。各疾患ごとの登録人数も大きな差はみられなかった。

登録人数が多い順に、白血病33 8%、脳(脊髄)腫瘍18 9%、神経芽細胞腫13 9%、悪性リンパ腫7 1%、網膜芽細胞腫5 0%であり、これらの5疾患で悪性新生物の78 7%を占めていた。

表１、悪性新生物（H13年度症例）

Malignant Neoplasms

（合計18,654人）、（新規診断2,932人、
継続15,347人、転入129人、無記入246人）
（男子10,219人、女子8,257人、無記入178人）
（国の小慢事業18,647人、県単独事業7人）

北海道(旭川市を含む)602人、青森県252人、
岩手県271人、宮城県283人、秋田県169人、
山形県260人、福島県272人、茨城県115人、
栃木県238人、群馬県315人、埼玉県1079人、
千葉県317人、東京都1448人、~~神奈川県~~、
新潟県403人、富山県139人、石川県24人、
福井県140人、山梨県149人、長野県332人、
岐阜県200人、静岡県278人、愛知県672人
三重県322人、滋賀県234人、京都府256人、
大阪府902人、~~兵庫県~~、奈良県245人、
和歌山県82人、鳥取県104人、島根県54人、
岡山県175人、広島県488人、山口県209人、
徳島県123人、香川県115人、
愛媛県(松山市を含む)261人、高知県80人、
福岡県658人、佐賀県188人、長崎県181人、
熊本県187人、大分県102人、宮崎県156人、
鹿児島県60人、沖縄県232人、
札幌市391人、仙台市437人、~~千葉市~~、
横浜市880人、川崎市170人、名古屋市264人、
~~京都市~~、大阪市320人、神戸市282人、
広島市214人、北九州市164人、福岡市265人、
秋田市79人、郡山市77人、宇都宮市49人、
新潟市119人、富山市43人、金沢市78人、
岐阜市55人、静岡市76人、浜松市76人、
豊田市56人、堺市143人、姫路市80人、
和歌山市55人、岡山市140人、福山市106人、
高知市68人、長崎市73人、~~熊本市~~、
大分市72人、宮崎市59人、鹿児島市108人、
いわき市35人、長野市59人、豊橋市44人、
高松市50人、横須賀市65人、
計82都道府県市の集計結果

疾患名	ICD10	人数(人)	%
舌癌	C02 9	4	0 0
中咽頭悪性腫瘍	C10 9	1	0 0
上咽頭悪性腫瘍	C11 9	16	0 1
食道癌	C15 9	1	0 0
胃肉腫	C16 9	2	0 0
結腸癌	C18 9	14	0 1
直腸癌	C20	2	0 0
肝臓の悪性腫瘍	C22 9等	347	1 9
肝細胞癌(再掲)	C22 0	9	0 0
肝芽(細胞)腫(再掲)	C22 2	313	1 7
肝肉腫(再掲)	C22 4	10	0 1
胆管癌	C24 0	1	0 0
膵臓の悪性腫瘍	C25 9等	14	0 1
膵島細胞癌(再掲)	C25 4	5	0 0
肺癌	C34 9	8	0 0
悪性胸腺腫	C37	2	0 0
縦隔悪性腫瘍	C38 3	21	0 1
悪性骨腫瘍	C41 9等	610	3 3
（以下、再掲）			
骨肉腫	C41 9A	442	2 4
Ewing腫瘍	C41 9B	124	0 7
軟骨肉腫	C41 9C	27	0 1
悪性骨巨細胞腫	C41 9D	1	0 0
脊索腫	C41 9E	6	0 0
悪性黒色腫	C43 9	19	0 1
基底細胞癌	C44 9B	1	0 0
悪性神経鞘腫	C47 9	18	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）	C49 9等	568	3 0
横紋筋肉腫	C49 9A	409	2 2
細網(細胞)肉腫	C49 9B	23	0 1
脂肪肉腫	C49 9C	12	0 1
悪性血管内皮腫	C49 9D	7	0 0
悪性線維性組織球腫	C49 9E	4	0 0
滑膜肉腫	C49 9F	28	0 2
線維肉腫	C49 9G	55	0 3
平滑筋肉腫	C49 9H	16	0 1
腺筋肉腫	C49 9I	2	0 0
悪性間葉腫	C49 9J	3	0 0
卵巣悪性腫瘍	C56 C等	164	0 9
（以下、再掲）			
未分化胚細胞腫	C56 A	60	0 3
男女性胚細胞腫	C56 B	2	0 0
絨毛上皮腫	C58	5	0 0
陰茎(嚢)悪性腫瘍	C60 9	2	0 0
前立腺悪性腫瘍	C61	1	0 0
睾丸悪性腫瘍	C62 9C等	85	0 5
（以下、再掲）			
未分化胚細胞腫	C62 9A	21	0 1
男女性胚細胞腫	C62 9B	3	0 0
腎臓の悪性腫瘍	C64 D等	569	3 1
Wilms腫瘍(再掲)	C64 A	508	2 7

腎細胞癌(再掲)	C64 B	25	0	1
膀胱肉腫	C67 9	5	0	0
網膜芽細胞腫等	C69 2	965	5	2
網膜芽細胞腫(再掲)	C69 2A	942	5	0
網膜膠腫(再掲)	C69 2B	1	0	0
甲状腺癌	C73	95	0	5
Grawitz腫瘍	C74	2	0	0
悪性褐色細胞腫	C74 1	4	0	0
神経芽細胞腫	C74 9	2594	13	9
(ﾏｽｽｸﾘｰﾆﾝｸﾞで発見 1132人、その他で発見 633人、この内ｽｸﾘｰﾆﾝｸﾞ受検有 351人、受検無 215人、不明 829人)				
卵黄嚢癌	C76 3A	112	0	6
仙尾部悪性奇形腫	C76 3B	23	0	1
骨盤内悪性腫瘍	C76 3C	5	0	0
悪性リンパ腫	C85 9B等	1328	7	1
(以下、再掲)				
非ホジキンリンパ腫	C85 9A	108	0	6
ホジキン病	C81 9	135	0	7
胃細網肉腫	C83 3A	3	0	0
組織球型細網肉腫	C83 3B	4	0	0
バーキットリンパ腫	C83 7	21	0	1
セザリー肉芽腫	C84 1	2	0	0
T細胞リンパ腫	C84 5	3	0	0
リンパ肉腫	C85 0	12	0	1
多発性骨髄腫	C90 0	12	0	1
形質細胞腫	C90 2	2	0	0
白血病(以下、再掲)	C95 9A等	6288	33	8
急性リンパ性白血病	C91 0	4245	22	8
(FAB分類, L1 2275人, L2 483人, L3 35人, 無記入 1452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	953	5	1
(FAB分類, M0 20人, M1 87人, M2 253人, M3 54人, M4 94人, M5 71人, M6 6人, M7 79人, 無記入 289人)				
慢性骨髄性白血病	C92 1	167	0	9
緑色腫	C92 3	2	0	0
急性前骨髄球性白血病	C92 4	41	0	2
(FAB分類, M3 21人, 無記入他 20人)				
急性骨髄単球性白血病	C92 5	15	0	1
(FAB分類, M4 8人, 無記入他 7人)				
好酸球性白血病	C92 7	1	0	0
骨髄性白血病	C92 9	27	0	1
(FAB分類, M1 1人, M2 2人, M3 1人, M4 1人, M7 3人, 無記入 19人)				
急性単球性白血病	C93 0	54	0	3
(FAB分類, M5 31人, 無記入他 23人)				
赤白血病	C94 0	2	0	0
急性非リンパ性白血病	C95 0A	52	0	3
(FAB分類, M1 2人, M2 4人, M3 1人, M4 4人, M5 3人, M6 1人, M7 2人, 無記入 35人)				
急性巨核芽球性白血病	C95 0B	27	0	1
(FAB分類, M7 16人, 無記入 11人)				
急性白血病	C95 0C	311	1	7
(FAB分類, L1 95人, L2 11人, L3 4人, M0 1人, M1 3人, M2 9人, M3 6人, M4 3人, M5 9人, M6 1人, M7 5人, 無記入 164人)				
中枢神経白血病	C95 9B	1	0	0
先天性白血病	C95 9C	3	0	0
骨髄異形成症候群(前白血病状態)	D46 9	9	0	0
家族性赤血球貪食性細網症	C96 0	3	0	0
悪性組織球症	C96 1	115	0	6
ﾘﾝﾊ 網内系(悪性)腫瘍	C96 9	2	0	0
脳(脊髄)腫瘍				
(以下、再掲)	D43 2E等	3530	18	9
脳室上衣腫	C71 5	68	0	4
小脳星細胞腫	C71 6	29	0	2
神経膠腫	C71 9A	201	1	1
神経膠芽細胞腫	C71 9B	21	0	1
神経星細胞腫	C71 9D	92	0	5
髄上皮腫	C71 9E	5	0	0
神経上皮腫	C71 9F	16	0	1
髄芽(細胞)腫	C71 9G	175	0	9
視神経膠腫	C72 3	57	0	3
クモ膜嚢腫	D32 0	53	0	3
髄膜腫	D32 9A	22	0	1
ﾄﾙｺ鞍部髄膜腫	D32 9B	5	0	0
脈絡叢乳頭腫	D33 0	22	0	1
小脳血管芽(細胞)腫	D33 1	6	0	0
下垂体腺腫	D35 2	23	0	1
奇形腫	D36 9	77	0	4
テント上腫瘍	D43 0	34	0	2
テント下腫瘍	D43 1	2	0	0
橋腫瘍	D43 1A	3	0	0
小脳腫瘍	D43 1B	137	0	7
第4脳室腫瘍	D43 1C	9	0	0

脳幹部腫瘍	D43 1E	69	0	4
視床腫瘍	D43 2A	8	0	0
視交叉部腫瘍	D43 2B	1	0	0
視床下部腫瘍	D43 2C	20	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	141	0	8
頭蓋咽頭腫	D44 4	216	1	2
松果体腫	D44 5	178	1	0
頭蓋内腫瘍	D48 9	25	0	1
クモ膜嚢胞	G93 0	54	0	3
神経鞘腫	D36 1A	36	0	2
神経節細胞腫	D36 1B	16	0	1
悪性カルチノイト	C80 B	1	0	0
組織型不明の悪性腫瘍	C80 C	431	2	3
組織型不明の芽腫	C80 D	91	0	5
組織型不明の癌	C80 E	101	0	5
組織型不明の肉腫	C80 F	93	0	5
睾丸腫瘍	D40 1	4	0	0
（本来は内分泌疾患に分類）				
悪性貧血	D51 0	1	0	0
ﾋｽﾁｵｻｲﾄｰｼｽX	D76 0	1	0	0
（本来は血友病等血液疾患に分類）				
副腎腫瘍	D44 1	1	0	0
ﾚｯｸﾘﾝｸﾊｳｾﾝ病	Q85 0	1	0	0
（本来は小慢対象外）				
不明（ｺﾝﾋﾟｭｰﾀ入力ﾐｽ等）		254	1	4

2）慢性腎疾患

平成13年度の「慢性腎疾患」に関する集計結果を表２に示す。登録人数は10,096人てあり、10年度の9,796人、11年度の10,243人、12年度の10,265人とほぼ同様てあった[2]。

登録人数順に、ネフローゼ症候群30 6%、慢性糸球体腎炎21 3%、慢性間質性腎炎11 2%、水腎症10 4%、紫斑病性腎炎8 4%、IgA腎症5 8%てあった。12年度と比較して、継続症例、都道府県単独事業（以下、県単、1か月以上の入院のみてなく通院も小慢事業の対象とする県単か多い）症例か若干増えたためか、ネフローゼ症候群と慢性糸球体腎炎か若干減少し、慢性間質性腎炎か若干増加していた。しかし、その他各疾患ことの登録人数に大きな差はみられなかった。

表２、慢性腎疾患（H13年度症例）
Chronic Renal Diseases

（合計10,096人）、（新規診断2,687人、継続7,226人、転入31人、無記入152人）
（男子5,702人、女子4,319人、無記入75人）
（国の小慢事業7,757人、県単独事業2,339人）

北海道（旭川市を含む）207人、青森県78人、
岩手県45人、宮城県30人、秋田県52人、
山形県26人、福島県46人、茨城県108人、
栃木県14人、群馬県123人、埼玉県1714人、
千葉県14人、東京都255人、~~神奈川県~~、
新潟県177人、富山県84人、~~石川県~~、
福井県32人、山梨県15人、長野県57人、
岐阜県22人、静岡県64人、愛知県1238人、
三重県96人、滋賀県261人、京都府309人、
大阪府536人、~~兵庫県~~、奈良県67人、
和歌山県17人、鳥取県4人、島根県14人、
岡山県45人、広島県1259人、山口県59人、
徳島県27人、香川県27人、
愛媛県（松山市を含む）42人、高知県100人、
福岡県58人、佐賀県26人、長崎県49人、
熊本県33人、大分県32人、宮崎県54人、
鹿児島県40人、沖縄県62人、
札幌市96人、仙台市73人、、~~千葉市~~、
横浜市17人、川崎市15人、名古屋市638人、
~~京都市~~、大阪市40人、神戸市36人、
広島市27人、北九州市23人、福岡市47人、
秋田市25人、郡山市8人、宇都宮市62人、
新潟市29人、富山市24人、金沢市169人、
岐阜市5人、静岡市6人、浜松市10人、
豊田市94人、堺市550人、姫路市10人、
和歌山市3人、岡山市27人、福山市162人、
高知市90人、長崎市20人、~~熊本市~~、
大分市16人、宮崎市7人、鹿児島市19人、
いわき市8人、長野市3人、豊橋市104人、
高松市13人、横須賀市2人、
計81都道府県市の集計結果

疾患名	ICD10	人数（人）	%
Goodpasture症候群	M31 0	2	0 0
急速進行性糸球体腎炎	N01 9	7	0 1
慢性腎炎症候群（以下、再掲）		2237	22 2
慢性糸球体腎炎	N03 9	2147	21 3
慢性増殖性糸球体腎炎	N03 8	35	0 3

遷延性糸球体腎炎	N05 8	55	0 5
ネフローゼ症候群	N04等	3093	30 6
（以下、再掲）			
微小変化型	N04 0	119	1 2
先天性	N04 9B	16	0 2
二次性	N04 9C	1	0 0
遺伝性腎炎	N07 9等	67	0 7
Alport症候群（再掲）	Q87 8B	14	0 1
二次性腎炎		1463	14 5
IgA腎症（再掲）	N02 8A	586	5 8
IgM腎症（再掲）	N02 8B	9	0 1
紫斑病性腎炎（再掲）	D69 0B	846	8 4
IIB腎症	B18 1	1	0 0
メサンキウム増殖性腎炎	N05 3	12	0 1
びまん性（再掲）	N05 3A	9	0 1
巣状（再掲）	N05 3B	3	0 0
巣状分節性糸球体硬化症	N05 1A	46	0 5
巣状糸球体腎炎	N05 1B	4	0 0
膜性増殖性糸球体腎炎	N05 5	55	0 5
膜性腎症	N05 2	61	0 6
先天性腎奇形（以下、再掲）		427	4 2
多発性嚢胞腎	Q61 3	77	0 8
腎嚢胞	Q61 0	55	0 5
異形成腎	Q61 4	18	0 2
腎低形成	Q60 5A	137	1 4
腎無形成	Q60 2	18	0 2
家族性若年性ネフロンろう	N25 8D	4	0 0
尿路の奇形等	Q62 8	78	0 8
腎の奇形等	Q63 9	40	0 4
慢性間質性腎炎	N11 9	1127	11 2
間質性腎炎	N12	7	0 1
腎周囲膿瘍	N15 1	2	0 0
閉塞性腎症（以下、再掲）		1123	11 1
水腎症	N13 3	1049	10 4
水尿管症	N13 4	17	0 2
巨大水尿管症	Q62 2	38	0 4
尿路閉塞性腎機能障害	N11 1	19	0 2
腎尿路結石症	N20 9等	29	0 3
腎結石（再掲）	N20 0	15	0 1
腎血管障害（以下、再掲）		11	0 1
腎動脈血栓（塞栓）	N28 0	2	0 0
腎動脈狭窄	I70 1	9	0 1
慢性腎不全	N18 9	170	1 7
（成長ホルモン治療用意見書初回申請 10人、継続申請 19人）			
萎縮腎	N26	32	0 3
腎性くる病	N25 0	1	0 0
高尿酸血性腎症	F79 0	1	0 0
腎性尿崩症	N25 1	1	0 0
（本来は内分泌疾患に分類）			
腎尿細管性アシドーシス	N25 8	2	0 0
（本来は先天性代謝異常に分類）			
肪胱尿管逆流性腎障害	N13 7	2	0 0
（本来は小慢対象外）			
不明（コンピュータ入力ミス等）		114	1 1

3）せんそく

平成13年度の「せんそく」に関する集計結果を表3に示す。登録人数は、県単の増加に伴って、10年度8,396人、11年度8,924人、12年度11,934人と増加していた。しかし13年度は、県単の増加にもかかわらず、9,489人と減少に転じていた。

アレルギー疾患患児は増加しているにもかかわらず、気管支喘息は、治療法の改善に伴い、1か月以上の入院を必要とする症例が減少傾向にあることを示していると考えられる。

表3、ぜんそく（H13年度症例）

Asthma

（合計9,489人）、（新規診断4,056人、継続5,184人、転入31人、無記入218人）
（男子5,634人、女子3,690人、無記入165人）
（国の小慢事業5,025人、県単独事業4,464人）

北海道（旭川市を含む）17人、青森県15人、
岩手県19人、宮城県16人、秋田県17人、
山形県18人、福島県43人、茨城県3441人、
栃木県2人、群馬県191人、埼玉県1048人、
千葉県27人、東京都8人、~~神奈川県~~、
新潟県151人、富山県77人、~~石川県~~、
福井県3人、山梨県0人、長野県16人、
岐阜県5人、静岡県20人、愛知県199人、
三重県31人、滋賀県85人、京都府1439人、
大阪府865人、~~兵庫県~~、奈良県11人、
和歌山県3人、鳥取県1人、島根県4人、
岡山県12人、広島県11人、山口県16人、
徳島県0人、香川県3人、

愛媛県(松山市を含む)16人、高知県1人、
福岡県42人、佐賀県23人、長崎県12人、
熊本県27人、大分県20人、宮崎県41人、
鹿児島県17人、沖縄県37人、
札幌市23人、仙台市13人、~~千葉市~~、
横浜市17人、川崎市3人、名古屋市144人、
~~京都市~~、大阪市23人、神戸市2人、
広島市2人、北九州市15人、福岡市23人、
秋田市0人、郡山市13人、宇都宮市370人、
新潟市27人、富山市16人、金沢市554人、
岐阜市1人、静岡市2人、浜松市8人、
豊田市40人、堺市67人、姫路市3人、
和歌山市0人、岡山市5人、福山市2人、
高知市0人、長崎市12人、~~熊本市~~、
大分市9人、宮崎市12人、鹿児島市13人、
いわき市2人、長野市0人、豊橋市11人、
高松市53人、横須賀市2人、
計81都道府県市の集計結果

疾患名	ICD10	人数(人)	%
気管支喘息	J45 0	43	0 5
気管支喘息	J45 1	5	0 1
気管支喘息	J45 9	9400	99 1
気管支拡張症	J47	29	0 3
先天性気管支拡張症	Q33 4	2	0 0
不明(ｺﾝﾋﾟｭｰﾀ入力ﾐｽ等)		10	0 1

4) 慢性心疾患

平成13年度の「慢性心疾患」に関する集計結果を表4に示す。登録人数は、10年度15,333人、11年度11,717人、12年度12,096人から-)、13年度は、8,362人と大幅に減少した。12年度と比較して、継続症例か6,835人から4,540人に減少したことか大きな要因てあり、必要かなければ1か月以上の入院を避ける傾向か強まったことを示していると考えられる。

13年度の各疾患の登録人数は、川崎病と冠動脈瘤と冠動脈拡張　狭窄症28 9%、心室中隔欠損症18 6%、心房中隔欠損症7 0%、Fallot四徴症5 7%、肺動脈狭窄症4 1%、動脈管開存症3 0%の順てあり、12年度とほぼ同様てあった。

表4、慢性心疾患（H13年度症例）
Chronic Heart Diseases
（合計8,362人）、（新規診断3,544人、
継続4,540人、転入27人　無記入251人）
（男子4,495人、女子3,767人、無記入100人）
(国の小慢事業6,073人、県単独事業2,289人)

北海道(旭川市を含む)204人、青森県130人、
岩手県50人、宮城県10人、秋田県34人、
山形県21人、福島県94人、茨城県319人、
栃木県23人、群馬県223人、埼玉県1217人、
千葉県61人、東京都523人、~~神奈川県~~、
新潟県198人、富山県87人、~~石川県~~、
福井県19人、山梨県24人、長野県37人、
岐阜県11人、静岡県56人、愛知県70人、
三重県36人、滋賀県1066人、~~京都府~~、
~~大阪府~~、~~兵庫県~~、奈良県186人、
和歌山県14人、鳥取県19人、島根県7人、
岡山県54人、広島県1845人、山口県44人、
徳島県12人、香川県5人、
愛媛県(松山市を含む)13人、高知県4人、
福岡県37人、佐賀県7人、長崎県7人、
熊本県5人、大分県12人、宮崎県14人、
鹿児島県38人、沖縄県88人、
札幌市105人、仙台市11人、~~千葉市~~、
横浜市21人、川崎市18人、名古屋市25人、
~~京都市~~、大阪市33人、神戸市25人、
広島市19人、北九州市25人、福岡市12人、
秋田市2人、郡山市18人、宇都宮市174人、
新潟市36人、富山市24人、金沢市301人、
岐阜市4人、静岡市8人、浜松市3人、
豊田市10人、堺市0、姫路市8人、
和歌山市6人、岡山市15人、福山市458人、
高知市4人、長崎市2人、~~熊本市~~、
大分市11人、宮崎市8人、鹿児島市27人、
いわき市14人、長野市4人、豊橋市3人、
高松市3人、横須賀市1人、
計79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	113	1 4
特発性拡張型心筋症	I42 0	3	0 0
(特定疾患対象)			
(特発性)肥大型閉塞性心筋症	I42 1	1	0 0
(特発性)肥大型心筋症	I42 2	58	0 7
心内膜線維弾性症	I42 4	10	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	3	0 0

調律異常

房室ブロック	I44 3等	46	0	6
（以下、再掲）				
第Ⅱ度房室ブロック	I44 1	1	0	0
完全房室ブロック	I44 2	18	0	2
高度房室ブロック	I44 2A	1	0	0
脚ブロック	I45 4等	3	0	0
左脚ブロック（再掲）	I44 7	1	0	0
右脚ブロック（再掲）	I45 1	1	0	0
早期興奮症候群	I45 6	66	0	8
ＷＰＷ症候群（再掲）	I45 6A	47	0	6
完全心ブロック（以下、再掲）		31	0	4
ロマノ ワルト 症候群	I45 9B	1	0	0
ＱＴ延長症候群	I45 9D	30	0	4
期外収縮等（以下、再掲）		92	1	1
心房性期外収縮	I49 1	1	0	0
心室性期外収縮	I49 3	65	0	8
上室性期外収縮	I49 4	21	0	3
上室性不整脈	I49 8	5	0	1
上室性頻拍	I47 1等	59	0	7
（以下、再掲）				
発作性上室性頻拍	I47 1A	49	0	6
非発作性上室性頻拍	I47 1B	1	0	0
心室性頻拍	I47 2等	33	0	4
（以下、再掲）				
発作性心室性頻拍	I47 2A	4	0	0
詳細不明な頻拍	I47 9等	20	0	2
（以下、再掲）				
発作性頻拍	I47 9A	8	0	1
心房細動	I48	7	0	1
心室粗・細動	I49 0	2	0	0
洞不全症候群	I49 5	15	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	588	7	0
心内膜床欠損	Q21 2等	152	1	8
（以下、再掲）				
不完全型心内膜床欠損	Q21 2A	1	0	0
完全型心内膜床欠損	Q21 2B	45	0	5
単心房	Q20 8	20	0	2
心室中隔欠損症	Q21 0	1559	18	6
単心室	Q20 4	116	1	4
左室右房交通症	Q21 0A	1	0	0
動脈管開存症	Q25 0	253	3	0
大動脈肺動脈中隔欠損症	Q21 4	3	0	0
冠動脈異常	Q24 5等	389	4	7
（以下、再掲）				
左冠動脈肺動脈起始症	Q24 5A	1	0	0
両冠動脈肺動脈起始症	Q24 5C	2	0	0
冠動静脈瘻	Q24 5D	6	0	1
冠動脈瘻	Q24 5E	2	0	0
大動脈奇形（以下、再掲）	Q25 4等	15	0	2
血管輪	Q25 4C	8	0	1
大動脈瘤	Q25 4F	3	0	0
重複大動脈弓	Q25 4F	2	0	0
大動脈 左室トンネル	Q25 4I	1	0	0
肺静脈還流異常	Q26 4	9	0	1
部分的肺静脈還流異常症	Q26 3	7	0	1
ハンター症候群	Q26 8C	1	0	0
総肺静脈還流異常症	Q26 2	85	1	0
三心房心	Q24 2	10	0	1
三尖弁閉鎖症	Q22 4	82	1	0
三尖弁狭窄症	Q22 4B	3	0	0
エプスタイン奇形	Q22 5	33	0	4
右心室低形成症	Q22 6	2	0	0
三尖弁閉鎖不全	I07 1	32	0	4
肺動脈弁閉鎖症	Q22 0	35	0	4
肺動脈弁閉鎖不全症	Q22 2	3	0	0
肺動脈閉鎖症	Q25 5	91	1	1
肺動脈狭窄症	Q25 6等	347	4	1
（以下、再掲）				
肺動脈弁狭窄症	I37 0	208	2	5
肺動脈弁異形成	Q22 3	4	0	0
先天性肺動脈弁欠損症（再掲）	Q22 3A	1	0	0
肺動脈形成不全	Q25 7	5	0	1
Fallot四徴症	Q21 3	477	5	7
右室二腔症	Q21 0B	3	0	0
右胸心	Q24 0	16	0	2
総動脈幹遺残症	Q20 0	21	0	3
僧帽弁閉鎖症	Q23 2	11	0	1
僧帽弁狭窄症	I05 0	16	0	2
僧帽弁上狭窄症	I05 0A	1	0	0
僧帽弁閉鎖不全症	I34 0	90	1	1
僧帽弁逸脱症候群	I34 1	10	0	1
大動脈狭窄症	Q23 0	114	1	4
（以下、再掲）				
大動脈弁狭窄症	Q23 0A	52	0	6

大動脈弁下狭窄症	Q23 0B	3	0	0
大動脈弁上狭窄症	Q23 0C	11	0	1
大動脈弁閉鎖不全症	Q23 1+I35 1	39	0	5
大動脈二尖弁	Q23 1B	1	0	0
左心低形成症候群	Q23 4	25	0	3
大動脈弁閉鎖症	Q23 4A	2	0	0
大動脈縮窄症	Q25 1	111	1	3
大動脈弓閉鎖	Q25 3	35	0	4
ｱｲｾﾞﾝﾒﾝｹﾞﾙ症候群	Q21 8	2	0	0
完全大血管転位症	Q20 3	178	2	1
修正大血管転位症	Q20 5	40	0	5
両大血管右室起始症	Q20 1	162	1	9
ﾀｳﾝｸﾞﾋﾞﾝｸ症候群	Q20 1A	1	0	0
両大血管左室起始症	Q20 2	5	0	1

その他

無脾症	Q89 0	25	0	3
多脾症候群	Q89 0A	6	0	1
小児原発性肺高血圧症	I27 0	36	0	4
慢性肺性心	I27 9	70	0	8
(体)動静脈ろう	Q27 3	3	0	0
体静脈異常還流症	Q27 8A	1	0	0
心臓腫瘍(粘液腫、横紋筋腫、脂肪腫、線維腫)	D48 7	18	0	2
収縮性心外膜炎	I31 1	2	0	0
慢性緊縮性心膜炎	I31 8	2	0	0
慢性心膜炎	I31 9	6	0	1
慢性心内膜炎	I38	1	0	0
慢性心筋炎	I51 4	20	0	2
先天性心膜欠損症	Q24 8E	19	0	2
他の先天性心奇形	Q24 8	1	0	0
慢性心不全	I50 9	7	0	1
心筋炎後の心肥大	I51 7	9	0	1
川崎病	M30 3	1645	19	7
冠動脈瘤	I25 4	590	7	1
冠動脈拡張症	Q24 5F	176	2	1
冠動脈狭窄症	Q24 5G	4	0	0
狭心症	I20 9	2	0	0
心筋梗塞	I21 9	2	0	0
水晶体脱臼 (本来は小慢対象外)	Q12 1	1	0	0
不明(ｺﾝﾋﾟｭｰﾀ入力ﾐｽ等)		23	0	3

5) 内分泌疾患

平成13年度の「内分泌疾患」に関する集計結果を表5に示す。5カ所の実施主体から報告かなかったにもかかわらず、登録人数は29,425人てあり、11年度の29,178人、12年度の30,690人とほぼ同様てあった。各疾患ことの登録人数も大きな差はみられなかった。

登録人数か多い順に、成長ホルモン分泌不全性低身長症39 9%、甲状腺機能低下症18 2%、甲状腺機能亢進症10 1%、思春期早発症7 0%、ターナー症候群3 6%、先天性副腎過形成3 4%、慢性甲状腺炎3 3%てあり、これらの7疾患て内分泌疾患の85 5%を占めていた。

表5、内分泌疾患 (H13年度症例)

Endocrine Diseases

(合計29,425人) 、 (新規診断5,324人、継続23,478人、転入201人、無記入422人)
(男子13,486人、女子15,691人、無記入248人)
(国の小慢事業29,322人、県単独事業103人)

北海道(旭川市を含む)987人、青森県315人、
岩手県387人、宮城県407人、秋田県114人、
山形県325人、福島県382人、茨城県371人、
栃木県309人、群馬県332人、埼玉県1371人、
千葉県596人、東京都1796人、~~神奈川県~~、
新潟県542人、富山県325人、石川県41人、
福井県183人、山梨県219人、長野県226人、
岐阜県343人、静岡県741人、愛知県1266人、
三重県477人、滋賀県481人、京都府407人、
大阪府1744人、~~兵庫県~~、奈良県154人、
和歌山県189人、鳥取県158人、島根県82人、
岡山県395人、広島県518人、山口県445人、
徳島県166人、香川県283人、
愛媛県(松山市を含む)440人、高知県147人、
福岡県722人、佐賀県227人、長崎県291人、
熊本県320人、大分県196人、宮崎県260人、
鹿児島県71人、沖縄県602人、
札幌市600人、仙台市810人、~~千葉市~~、
横浜市1044人、川崎市255人、名古屋市620人、
~~京都市~~、大阪市591人、神戸市499人、
広島市465人、北九州市109人、福岡市298人、
秋田市109人、郡山市86人、宇都宮市71人、
新潟市129人、富山市118人、金沢市98人、
岐阜市109人、静岡市173人、浜松市279人、
豊田市84人、堺市270人、姫路市87人
和歌山市116人 岡山市281人、福山市262人、

高知市128人、長崎市148人、~~熊本市~~、
大分市124人、宮崎市119人、鹿児島市200人、
いわき市73人、長野市58人、豊橋市139人、
高松市117人、横須賀市103人、
計82都道府県市の集計結果

疾患名	ICD10	人数(人)	%
視床下部・下垂体疾患			
下垂体機能低下症	E23 0A	266	0 9
ｺﾅﾄﾞﾄﾛﾋﾟﾝ欠乏症	E23 0B	49	0 2
副腎皮質刺激ﾎﾙﾓﾝ欠乏症	E23 0C	18	0 1
甲状腺刺激ﾎﾙﾓﾝ欠乏症	E23 0D	20	0 1
成長ホルモン分泌不全性低身長症	E23 0E	11753	39 9
（成長ホルモン治療用意見書 初回申請 1885人、継続申請 6509人）			
ﾌﾟﾛﾗｸﾁﾝ欠乏症	E23 0F	40	0 1
詳細不明の下垂体機能低下症	E23 0	203	0 7
ﾌﾚｰﾘｯﾋ症候群	E23 6	4	0 0
下垂体性尿崩症	E23 2	321	1 1
腎性尿崩症	N25 1	122	0 4
下垂体腺腫	D35 2	3	0 0
下垂体性巨人症	E22 0	23	0 1
高ﾌﾟﾛﾗｸﾁﾝ血症	E22 1	6	0 0
ｸﾙｰｼﾝｸﾞ病	E24 0	11	0 0
抗利尿ﾎﾙﾓﾝ分泌異常症候群	E22 2	16	0 1
甲状腺疾患			
甲状腺機能低下症	E03 9等	5366	18 2
（新生児ｽｸﾘｰﾆﾝｸﾞて発見 3584人、他て発見 293人、不明 1489人）			
（以下、再掲）			
クレチン症	E03 1A	3712	12 6
先天性甲状腺ﾎﾙﾓﾝ不応症	E03 1B	7	0 0
慢性甲状腺炎	E06 3	981	3 3
甲状腺炎	E06 9	30	0 1
甲状腺機能亢進症	F05 0	2980	10 1
甲状腺中毒性ｼｮｯﾄｰ	E05 9	57	0 2
甲状腺ﾎﾙﾓﾝ結合蛋白異常症	E07 8	6	0 0
甲状腺腺腫	D34	123	0 4
単純甲状腺腫	E04 0	190	0 6
腺腫様甲状腺腫	E04 8	54	0 2
地方性甲状腺腫	E01 2	1	0 0
急性甲状腺炎	E06 0	5	0 0
亜急性甲状腺炎	E06 1	7	0 0
副甲状腺疾患			
特発性副甲状腺機能低下症	E20 0	185	0 6
先天性副甲状腺欠損症	E20 9	6	0 0
仮性副甲状腺機能低下症	E20 1	113	0 4
副甲状腺腺腫	D35 1	2	0 0
原発性副甲状腺機能亢進症	E21 0	7	0 0
続発性副甲状腺機能亢進症	E21 0	1	0 0
特発性副甲状腺機能亢進症	E21 3	13	0 0
副腎疾患			
ｱﾝﾉﾝ病	E27 1	40	0 1
副腎形成不全	Q89 1	45	0 2
21水酸化酵素欠損症	E25 0A	57	0 2
（新生児ｽｸﾘｰﾆﾝｸﾞて発見 26人、他て発見 18人、不明 13人）			
先天性副腎ﾘﾎﾟｲﾄ過形成	E25 0B	18	0 1
11β水酸化酵素欠損症	E25 0D	1	0 0
17α水酸化酵素欠損症	E25 0E	1	0 0
18水酸化酵素欠損症	E25 0F	1	0 0
病型不明の先天性副腎過形成	E25 0	907	3 1
（新生児ｽｸﾘｰﾆﾝｸﾞて発見 428人、他て発見 251人、不明 228人）			
副腎性器症候群	E25 9	106	0 4
ｱﾙﾄｽﾃﾛﾝ分泌不全	E27 4B	7	0 0
偽性低ｱﾙﾄｽﾃﾛﾝ症	E27 4C	16	0 1
副腎腫瘍（以下、再掲）		28	0 1
副腎腺腫	D35 0A	3	0 0
男性化副腎腫瘍	D35 0B	3	0 0
褐色細胞腫	D35 0D	22	0 1
異所性副腎皮質腫瘍	D44 1	1	0 0
ｸﾙｰｼﾝｸﾞ症候群または周期性ACTH症候群（以下、再掲）	E24 9等	200	0 7
ｸﾙｰｼﾝｸﾞ症候群	E24 9A	30	0 1
周期性ACTH症候群	E24 9B	164	0 6

異所性副腎皮質刺激ホルモン症候群				
	E24 3	2	0	0
副腎皮質機能亢進症	E27 0	1	0	0
特発性アルト ステロン症	E26 0	2	0	0
二次性アルト ステロン症	F26 1	1	0	0
高アルト ステロン症	E26 9	6	0	0
レニン分泌異常	E34 8B	2	0	0
急性副腎皮質不全	E27 4A	11	0	0
性ホルモンに関わる疾患				
原発性性腺機能低下症(男)				
	E29 1	176	0	6
アント ロケ ン不応症	F34 5	22	0	1
睾丸欠損症	Q55 0	9	0	0
睾丸形成不全	Q55 1	32	0	1
クラインフェルター症候群	Q98 4	34	0	1
ＸＸＸＹ	Q98 1	1	0	0
睾丸腫瘍	D40 1	32	0	1
原発性性腺機能低下症(女)				
	E28 3	79	0	3
卵巣形成不全	Q50 3	12	0	0
ターナー症候群	Q96	1016	3	6
(成長ホルモン治療用意見書 初回申請 130人、継続申請 449人)				
卵巣腫瘍	D39 1	54	0	2
半陰陽	Q56 0	31	0	1
男性仮性半陰陽	Q56 1	35	0	1
女性仮性半陰陽	Q56 2	14	0	0
仮性半陰陽	Q56 3	5	0	0
ＸＸＸ	Q97 0	1	0	0
ＸＹ女性	Q97 3	9	0	0
ＸＸ男性	Q98 3	9	0	0
XYYmale	Q98 5	2	0	0
思春期早発症	E22 8+E30 1	2051	7	0
仮性思春期早発症	E30 1A	15	0	1
性腺機能亢進症(男)	E29 0	1	0	0
性腺機能亢進症(女)	E28 8	4	0	0
多嚢胞性卵巣症候群	E28 2	3	0	0
(特発性)思春期遅発症	E30 0	57	0	2
膵疾患				
全身性リホ ン ストロフィー	E88 1	12	0	0
高インスリン血症	E16 1	37	0	1
特発性低血糖症	E16 2	86	0	3
グルカコ ン分泌異常	E16 3	2	0	0
高ガ ストリン血症	F16 8	4	0	0
インスリン分泌異常	F16 9	34	0	1
膵島細胞腫	D13 7	9	0	0
その他				
ラロン型小人症	E34 3A	9	0	0
多発性内分泌腺腫症	D44 8	9	0	0
フ ラダ ー ウィリー症候群またはヌーナン症候群 (以下、再掲)	Q87 1等	453	1	5
フ ラダ ー ウィリー症候群	Q87 1A	377	1	3
ヌーナン症候群	Q87 1B	64	0	2
ローレンス ムーン ヒ ート ル症候群	Q87 8A	9	0	0
神経性食欲不振症	F50 0	1	0	0
早老症	F34 8A	1	0	0
ハ ーダー症候群	E26 8	75	0	3
腎血管性高血圧	I15 0	56	0	2
他の腎性高血圧	I15 1	1	0	0
甲状腺癌 (本来は悪性新生物に分類)	C73	1	0	0
軟骨無形成症 (本来は先天性代謝異常に分類)	Q77 4	1	0	0
結節性硬化症 (本来は神経・筋に分類)	Q85 1	1	0	0
不明(コンピュータ入力ミス等)		455	1	5

6) 膠原病

平成13年度の「膠原病」に関する集計結果を表６に示す。登録人数は、10年度の6,125人、11年度3,626人、12年度3,269人から[2]、13年度は、3,010人と減少傾向かみられた。県単ての登録か減少したためと考えられる。

13年度の各疾患の登録人数は、若年性関節リウマチ64 3%、川崎病32 5%の順てあり、12年度とほぼ同様てあった。

表６、膠原病（H13年度症例）
Collagen Diseases

（合計3,010人）、（新規診断1,227人、継続1,739人、転入17人、無記人27人）
（男子1,287人、女子1,695人、無記入28人）
（国の小慢事業2,935人、県申独事業75人）

北海道(旭川市を含む)64人、青森県75人、
岩手県58人、宮城県27人、秋田県27人、
山形県20人、福島県24人、茨城県14人、