

栃木県54人、群馬県38人、埼玉県143人、千葉県44人、東京都745人、神奈川県、新潟県39人、富山県12人、石川県、福井県18人、山梨県10人、長野県68人、岐阜県30人、静岡県67人、愛知県82人、三重県96人、滋賀県32人、京都府33人、大阪府91人、兵庫県、奈良県28人、和歌山県14人、鳥取県17人、島根県10人、岡山県30人、広島県29人、山口県28人、徳島県21人、香川県12人、愛媛県(松山市を含む)40人、高知県11人、福岡県69人、佐賀県20人、長崎県20人、熊本県8人、大分県14人、宮崎県19人、鹿児島県28人、沖縄県52人、札幌市57人、仙台市18人、千葉市、横浜市81人、川崎市14人、名古屋市中33人、京都市、大阪市32人、神戸市24人、広島市27人、北九州市24人、福岡市25人、秋田市3人、郡山市5人、宇都宮市42人、新潟市14人、富山市7人、金沢市9人、岐阜市12人、静岡市26人、浜松市14人、豊田市5人、堺市28人、姫路市11人、和歌山市8人、岡山市12人、福山市11人、高知市11人、長崎市8人、熊本市、大分市6人、宮崎市5人、鹿児島市18人、いわき市9人、長野市8人、豊橋市11人、高松市3人、横須賀市8人、計81都道府県市の集計結果

疾患名	ICD10	人数(人)	%
リウマチ熱	I00	33	1 1
リウマチ性心疾患	I09 9	1	0 0
スチーフスノヅノ症候群	L51 1	22	0 7
慢性関節リウマチ	M06 9	7	0 2
若年性関節リウマチ	M08 2	1934	64 3
川崎病	M30 3	978	32 5
ノックレノ症候群	M35 0	24	0 8
混合性結合組織病 (特定疾患対象)	M35 1	5	0 2
播種性好酸球性膠原病	M35 8	2	0 1
血管性紫斑病 (本来は血友病等血液疾患に分類)	D69 0A	1	0 0
不明(コンピュータ入力ミス等)		3	0 1

7) 糖尿病

平成13年度の「糖尿病」に関する集計結果を表7に示す。登録人数は4,981人であり、11年度の4,929人、12年度の5,260人とほぼ同様であった。

しかし、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。

表7、糖尿病(1113年度症例)

Diabetes Mellitus

(合計4,981人)、(新規診断1,009人、継続3,850人、転入60人、無記入62人)
(男子2,162人、女子2,764人、無記入55人)
(国の小慢事業4,938人、県単独事業43人)

北海道(旭川市を含む)191人、青森県93人、岩手県75人、宮城県79人、秋田県40人、山形県70人、福島県89人、茨城県30人、栃木県70人、群馬県115人、埼玉県255人、千葉県102人、東京都307人、神奈川県、新潟県102人、富山県46人、石川県、福井県23人、山梨県33人、長野県86人、岐阜県67人、静岡県88人、愛知県197人、三重県85人、滋賀県44人、京都府47人、大阪府194人、兵庫県、奈良県67人、和歌山県30人、鳥取県28人、島根県11人、岡山県55人、広島県86人、山口県52人、徳島県60人、香川県44人、愛媛県(松山市を含む)76人、高知県20人、福岡県165人、佐賀県41人、長崎県60人、熊本県63人、大分県53人、宮崎県59人、鹿児島県18人、沖縄県91人、札幌市116人、仙台市101人、千葉市、横浜市285人、川崎市47人、名古屋市0人、京都市、大阪市73人、神戸市76人、広島市56人、北九州市37人、福岡市81人、秋田市18人、郡山市14人、宇都宮市17人、新潟市31人、富山市15人、金沢市18人、岐阜市16人、静岡市9人、浜松市26人、豊田市10人、堺市46人、姫路市20人、和歌山市23人、岡山市20人、福山市20人、高知市13人、長崎市31人、熊本市、大分市33人、宮崎市10人、鹿児島市28人、

いわき市11人、長野市10人、豊橋市21人、高松市11人、横須賀市31人、計81都道府県市の集計結果

疾患名	ICD10	人数(人)	%
1型糖尿病	E10 9	3445	69.2
2型糖尿病	E11 9	1009	20.3
糖尿病性ケアノニア	E14 1	4	0.1
糖尿病性網膜症	E14 3B	14	0.3
糖尿病	E14 9	452	9.1
Alstrom症候群	Q87 8C	1	0.0
フラクチャー症候群	Q87 1A	1	0.0
(本来は内分泌疾患に分類)			
不明(コンピュータ入力ミス等)		55	1.1

8) 先天性代謝異常

平成13年度の「先天性代謝異常」に関する集計結果を表8に示す。登録人数は6,839人であり、11年度の6,373人、12年度の7,113人とほぼ同様であった²⁾。各疾患こと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、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%、胃形成不全症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。

表8、先天性代謝異常 (H13年度症例)
Inborn Errors of Metabolism

(合計6,839人)、(新規診断931人、継続5,703人、転入44人、無記人161人)
(男子3,175人、女子3,600人、無記入64人)
(国の小慢事業6,815人、県単独事業24人)

北海道(旭川市を含む)196人、青森県70人、岩手県125人、宮城県120人、秋田県76人、山形県67人、福島県100人、茨城県47人、栃木県81人、群馬県86人、埼玉県367人、千葉県167人、東京都509人、神奈川県、新潟県128人、富山県44人、石川県4人、福井県52人、山梨県62人、長野県133人、岐阜県96人、静岡県128人、愛知県255人、三重県113人、滋賀県81人、京都府98人、大阪府436人、兵庫県、奈良県101人、和歌山県48人、鳥取県42人、島根県25人、

岡山県58人、広島県137人、山口県72人、徳島県55人、香川県51人、愛媛県(松山市を含む)77人、高知県27人、福岡県208人、佐賀県56人、長崎県68人、熊本県78人、大分県50人、宮崎県65人、鹿児島県14人、沖縄県82人、札幌市112人、仙台市160人、千葉市、横浜市230人、川崎市56人、名古屋市109人、京都市、大阪市146人、神戸市97人、広島市82人、北九州市56人、福岡市111人、秋田市40人、郡山市33人、千代田市20人、新潟市44人、富山市8人、金沢市20人、岐阜市22人、静岡市29人、浜松市6人、豊田市22人、堺市66人、姫路市23人、和歌山市43人、岡山市49人、福山市54人、高知市20人、長崎市28人、熊本市、大分市29人、宮崎市20人、鹿児島市40人、いわき市19人、長野市21人、豊橋市31人、高松市17人、横須賀市21人、計82都道府県市の集計結果

疾患名	ICD10	人数(人)	%
総胆管嚢腫	D13 5	32	0.5
有棘赤血球症	D58 8B	1	0.0
ヒタンド依存性くる病	E55 0A	5	0.1
フェニルケトン尿症	E70 0	232	3.4
(マススクリーニングで発見 188人、不明 44人)			
高フェニルアラニン血症	E70 0B	31	0.5
(マススクリーニングで発見 22人、不明 9人)			
悪性高フェニルアラニン血症	E70 1A	10	0.1
(マススクリーニングで発見 7人、不明 3人)			
チロシン代謝異常(以下、再掲)		21	0.3
アルカプトン尿症	F70 2A	4	0.1
高チロシン血症	E70 2B	17	0.2
白皮症	E70 3B	21	0.3
ヒスチノリン血症	E70 8A	2	0.0
ヒドロキキヌリン尿症	E70 8F	2	0.0
ホムイミトランスフェラーゼ欠損症	E70 8G	1	0.0
楓糖尿症	E71 0	26	0.4
(マススクリーニングで発見 19人、不明 7人)			
側鎖アミノ酸代謝異常(以下、再掲)		81	1.2
イソ吉草酸血症	E71 1A	6	0.1
プロピオニ酸血症	E71 1F	22	0.3
メチルマロン酸血症	E71 1H	53	0.8
副腎白質ノストロフィー	E71 3A	37	0.5
先天性リパーゼ欠損症	F71 3B	2	0.0

カルニチンハルミチルトランスフェラーゼ欠損症				F74 1D	8	0	1
	E71 3C	7	0	1	カ ラクトース代謝異常	E74 2等	160 2 3
アミノ酸転送異常	E72 0等	141	2	1	(以下、再掲)		
(以下、再掲)					カ ラクトース血症	E74 2A	144 2 1
家族性イノリノ尿症	E72 0A	1	0	0	(マスキリーニク て発見 122人、不明 22人)		
ノスチン症	E72 0C	6	0	1	カ ラクトキナーゼ欠損症	E74 2B	3 0 0
眼脳腎症候群	E72 0D	35	0	5	uridine diphosphate galactose-4-		
ノスチノ尿症	E72 0E	68	1	0	epimerase 欠損症	E74 2C	1 0 0
ファンコニ症候群	L72 0F	24	0	4	ク ルコースカ ラクトース吸収不全症		
ハルトナフ病	E72 0G	4	0	1		E74 3	14 0 2
リニヤク症候群	E72 0J	2	0	0	ヒ ルビ ノ酸代謝異常(以下、再掲)		28 0 4
ノスタチオニノ尿症	E72 1B	1	0	0	ヒ ルビ ノ酸カルホ キナーゼ欠損症		
ホモノスチノ尿症	E72 1C	34	0	5		E74 4A	25 0 4
(マスキリーニク て発見 18人、不明 16人)					ヒ ルビ ノ酸キナーゼ欠損症	E74 4B	3 0 0
メチオニノテ ノルトランスフェラーゼ欠損症					ア、ラーゼ欠損症	F74 8A	3 0 0
	E72 1D	14	0	2	腎性糖尿	E74 8B	12 0 2
尿素サイクル代謝異常	E72 2等	160	2	3	ニューウ酸尿症	E74 8C	4 0 0
(以下、再掲)					ク リセルアルテ ヒト -3-リノ酸脱水素酵素欠乏症		
高アルキ ニン血症	E72 2A	3	0	0		E74 8D	2 0 0
アルキ ニノコハク酸尿症	E72 2B	9	0	1	カンク リオト ーノス	E75 1C等	20 0 3
高アノモニア血症	E72 2C	54	0	8	(以下、再掲)		
ノトルノ血症	E72 2D	26	0	4	Tay-Sachs病	E75 0B	12 0 2
オルニチノトランスカルハ ミラーゼ欠損症					GM2-カンク リオト ーノス	E75 0C	1 0 0
	E72 2E	58	0	8	GM1-カンク リオト ーノス	E75 1A	6 0 1
カルハ ル、リノ酸合成酵素欠損症					スフィンコ リヒト ーノス	E75 2等	92 1 3
	E72 2H	9	0	1	(以下、再掲)		
クルタル酸血症	E72 3A	14	0	2	Alexander病	E75 2A	5 0 1
3-メチルクルタルコノ酸尿症	E72 3C	4	0	1	Gaucher病	E75 2D	32 0 5
先天性リノニノ尿症	E72 3E	4	0	1	Fabry病	E75 2E	10 0 1
高オルニチノ血症	E72 4	9	0	1	異染性ロイコノ ストロフィー	E75 2F	13 0 2
高クリノ血症	E72 5A	9	0	1	Krabbe病	E75 2G	5 0 1
腎性アノ酸尿症	E72 9	10	0	1	Farber病	E75 2H	1 0 0
乳糖分解酵素欠損症	E73 0	32	0	5	多種スルファターゼ欠損症	E75 2I	3 0 0
乳糖不耐症	E73 9	65	1	0	Niemann-Pick病	E75 2J	7 0 1
糖原病(以下、再掲)	E74 0L等	226	3	3	Pelizaeus-Merzbacher病		
糖原病I型	E74 0A	44	0	6		E75 2K	10 0 1
糖原病II型	E74 0B	10	0	1	ロイコノ ストロフィー	E75 2L	5 0 1
糖原病III型	E74 0C	17	0	2	neuronal ceroid lipofuscinosis		
糖原病IV型	E74 0D	4	0	0		E75 4	8 0 1
糖原病VI型	E74 0F	5	0	1	他のヒト 蓄積症	E75 5等	4 0 0
糖原病VII型	E74 0G	2	0	0	コレステロールエステル蓄積症	E75 5A	2 0 0
糖原病IX型	E74 0H	1	0	0	ノアル酸尿症	E75 5C	1 0 0
糖原病VIII、X型	F74 0I	22	0	3	ムコ多糖症	E76 3A等	142 2 1
肝型糖原病	E74 0J	3	0	0	(以下、再掲)		
筋糖原病	E74 0K	3	0	0	Hurler症候群	E76 0A	13 0 2
フルクトース-1,6-ノ ホスファターゼ欠損症					Hurler-Scheie症候群	E76 0B	1 0 0

Scheie症候群	E76 0C	2	0	0	ヒタノD抵抗性くる病E83 3D	110	1	6
Hunter症候群	E76 1A	58	0	8	cystic fibrosis E84 9	19	0	3
ムコ多糖症Ⅲ型	E76 2A	2	0	0	先天性高尿酸血症 E87 2	9	0	1
ムコ多糖症Ⅳ型	E76 2B	6	0	1	遺伝性若年性痛風 M10 9	3	0	0
β-ガラクトナーゼ-ノイラナーゼ欠損症					α1-トリプトファン抑制物質欠損症 E88 0A	1	0	0
	E76 3C	5	0	1	無アルブミン血症 E88 0B	1	0	0
ムコヒトース	F77 9等	21	0	3	無ハプトグロビノ症 E88 0D	2	0	0
(以下、再掲)					アホ蛋白C-II欠損症 E88 8D	2	0	0
ムコヒトースⅡ型	E77 0A	10	0	1	エノテロキナーゼ欠損症 E88 8F	1	0	0
ムコヒトースⅢ型	E77 0B	6	0	1	トレハロース欠損症 F88 8K	1	0	0
ムコヒトースⅠ型	E77 1A	1	0	0	20-22desmolase欠損 E88 8O	1	0	0
高コレステロール血症(以下、再掲)		412	6	0	複合カルキニラーゼ欠損症E88 8P	12	0	2
(マスキリーニクで発見 14人、不明 398人)					分類不明の代謝異常 E88 9	8	0	1
家族性高コレステロール血症E78 0A		384	5	6	分類不明の代謝異常 F90	1	0	0
高ホ蛋白血症Ⅱ型 E78 0B		22	0	3	レフスマ病 G60 1	2	0	0
高ホ蛋白血症Ⅳ型 F78 1		30	0	4	腎尿細管性アトニー \25 8	85	1	2
家族性高カロ、コン血症E78 3A		3	0	0	先天性胆道閉鎖症 Q44 2	1839	26	9
高ホ蛋白血症Ⅰ型 E78 3B		3	0	0	総胆管拡張症 Q44 4	749	11	0
先天性高脂質血症 E78 5		32	0	5	軟骨無形成症 Q77 4	712	10	4
アルファホ蛋白欠乏症 E78 6A		3	0	0	(成長ホルモン治療用意見書			
家族性低β-ホ蛋白血症					初回申請 41人、継続申請 217人)			
	E78 6B	9	0	1	骨形成不全症 Q78 0	338	4	9
家族性ホ蛋白欠損症E78 6C		2	0	0	大理石病 Q78 2	9	0	1
家族性高ホ蛋白血症E78 8		24	0	4	エーレースタンロス症候群 Q79 6	40	0	6
hypoxanthine guanine phosphoribosyl					色素性乾皮症 Q82 1	72	1	1
transferase 欠損症 E79 1A		1	0	0	脳肝腎症候群 Q87 8D	1	0	0
Lesch-Nyhan症候群 E79 1B		13	0	2	カクケル症候群 Q89 3	7	0	1
他のフリノ、ヒリノ代謝異常					線毛機能不全症候群 Q89 8	10	0	1
(以下、再掲) E79 8等		11	0	2	高インスリン血症 F16 1	1	0	0
adenine phosphoribosyltransferase欠損症					(本来は内分泌疾患に分類)			
	E79 8A	9	0	1	家族性赤血球増加症 D75 0	1	0	0
ホ小酸尿症 E79 8B		1	0	0	(本来は血友病等血液疾患に分類)			
ホルフィリン症(以下、再掲)		9	0	1	トコトリン筋症 G71 3	2	0	0
骨髄性ホトホルフィリン症E80 2B		6	0	1	(本来は神経・筋疾患に分類)			
先天性ホルフィリン症 E80 2F		3	0	0	無菌症 K00	3	0	0
ヒリルビノ代謝異常(以下、再掲)		25	0	4	新生児黄疸 P59 9	1	0	0
ノルヘル症候群 E80 4		9	0	1	(本来は小慢対象外)			
Crigler-Najjar症候群E80 5		3	0	0	不明(コヒュータ人力、ス等)	110	1	6
テュビノノヨソノ症候群F80 6A		9	0	1				
ローター症候群 E80 6B		4	0	0				
銅代謝異常(以下、再掲)		262	3	8				
ウィルソ病 E83 0A		241	3	5				
(マスキリーニクで発見 1人、不明 240人)								
kinky hair病 E83 0B		14	0	2				
リノ代謝異常(以下、再掲)		205	3	0				
家族性低磷酸血症 E83 3A		93	1	4				

9) 血友病等血液疾患

平成13年度の「血友病等血液疾患」に関する集計結果を表9に示す。登録人数は、11年度の9,035人、12年度9,313人に比較して²⁾、13年度は8,461人であり、血管性紫斑病の減少傾向に伴い、若干減少傾向がみられた。

登録人数が多い順に、血管性紫斑病28.6%、血友病A14.3%、遺伝性球状赤血球症8.8%、Histiocytosis X (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%であった。

表9、血友病等血液疾患（H13年度症例）

Blood Diseases Including Haemophiliae
 (合計8,461人)、(新規診断1,744人、
 継続6,418人、転入48人、無記入251人)
 (男子5,060人、女子3,308人、無記入93人)
 (国の小慢事業8,457人、県単独事業4人)

北海道(旭川市を含む)295人、青森県156人、岩手県119人、宮城県85人、秋田県85人、山形県110人、福島県179人、茨城27人、栃木県79人、群馬県96人、埼玉県419人、千葉県132人、東京都443人、神奈川県、新潟県131人、富山県67人、石川県、福井県44人、山梨県66人、長野県136人、岐阜県54人、静岡県159人、愛知県294人、三重県107人、滋賀県162人、京都府114人、大阪府520人、兵庫県、奈良県186人、和歌山県42人、鳥取県35人、島根県29人、岡山県86人、広島県154人、山口県98人、徳島県53人、香川県54人、愛媛県(松山市を含む)167人、高知県44人、福岡県355人、佐賀県122人、長崎県23人、熊本県79人、大分県61人、宮崎県72人、鹿児島県43人、沖縄県113人、札幌市192人、仙台市170人、千葉市、横浜市324人、川崎市84人、名古屋市156人、京都市、大阪市162人、神戸市123人、広島市150人、北九州市77人、福岡市209人、秋田市35人、郡山市45人、宇都宮市11人、新潟市22人、富山市15人、金沢市14人、岐阜市21人、静岡市56人、浜松市32人、豊田市20人、堺市98人、姫路市38人、和歌山市24人、岡山市69人、福山市49人、高知市39人、長崎市30人、熊本市、大分市41人、宮崎市21人、鹿児島市109人、いわき市8人、長野市18人、豊橋市28人、高松市34人、横須賀市42人、計81都道府県市の集計結果

疾患名 ICD10 人数(人) %

AIDS	B24	4	0.0
伝染性単核症	B27.9	261	3.1
レトログルノーヘ病	C96.0	146	1.7
Kasabach-Merritt症候群			
	D18.0	109	1.3
真性多血症	D45	6	0.1
骨髄増殖性疾患	D47.1	9	0.1
良性甲クロノ性免疫グロブリン異常症			
	D47.2B	1	0.0
血小板血病	D47.3	21	0.2
トランスフェリン欠乏症	D50.8	1	0.0
悪性貧血	D51.0	4	0.0
葉酸欠乏性貧血	D52.9	2	0.0
巨赤芽球性貧血	D53.1	12	0.1
グルコース-6-リン酸脱水素酵素欠乏性貧血			
	D55.0	29	0.3
ホスホグリセリン酸キナーゼ欠乏性貧血			
	D55.2F	1	0.0
ピルビン酸キナーゼ欠乏性貧血			
	D55.2G	5	0.1
サラセミア	D56.9等	42	0.5
(以下、再掲)			
βサラセミア	D56.1	8	0.1
遺伝性高ヘモグロビン血症	D56.4	1	0.0
鎌状赤血球貧血	D57.8	3	0.0
遺伝性球状赤血球症	D58.0	741	8.8
遺伝性橢円赤血球症	D58.1	12	0.1
異常ヘモグロビン症	D58.2	14	0.2
遺伝性有口赤血球症	D58.8A	3	0.0
遺伝性非球状性溶血性貧血			
	D58.9	82	1.0
自己免疫性溶血性貧血	D59.1	98	1.2
溶血性尿毒症症候群	D59.3	353	4.2
発作性夜間ヘモグロビン尿症			
	D59.5	4	0.0
発作性寒冷ヘモグロビン尿症			
	D59.6	1	0.0
脾機能亢進性溶血性貧血			
	D59.8	10	0.1
赤芽球病	D60.9	108	1.3
先天性低形成性貧血	D61.0	11	0.1
原発性鉄芽球性貧血	D64.0	3	0.0
鉄芽球性貧血	D64.3	5	0.1
先天性赤血球産生異常性貧血			
	D64.4	18	0.2
血管内凝固症候群	D65	9	0.1

血友病A	D66	1209	14	3	細網異形成症	D81 0	1	0	0
血友病B	D67	236	2	8	重症複合免疫不全症	D81 9	17	0	2
フォノウイルス抗体病	D68 0	237	2	8	ワスコトアルトリブ症候群	D82 0	18	0	2
第X I因子欠乏症	D68 1	7	0	1	DiGeorge症候群	D82 1	19	0	2
その他の遺伝性凝固因子欠乏症					高IgE症候群	D82 4	21	0	2
(以下、再掲)	D68 2等	86	1	0	短肢性こびと症を伴う免疫不全症				
第I因子欠乏症	D68 2A	14	0	2		D82 8	1	0	0
第II因子欠乏症	D68 2B	2	0	0	細胞性免疫不全(症)	D83 1	6	0	1
第V因子欠乏症	D68 2C	6	0	1	分類不能型免疫不全症				
第VII因子欠乏症	D68 2D	19	0	2		D83 9+D84 9	22	0	3
第X因子欠乏症	D68 2F	5	0	1	原発性補体異常症	D84 1	4	0	0
第X II因子欠乏症	D68 2F	11	0	1	原発性免疫不全症	D84 8A	22	0	3
第X III因子欠乏症	D68 2G	21	0	2	続発性免疫不全症	D84 8B	7	0	1
アノキトリンIII欠乏症	D68 2I	8	0	1	高クオクリノ血症性紫斑病				
凝固因子異常症	D68 9	17	0	2		D89 0A	1	0	0
血管性紫斑病	D69 0A	2419	28	6	本態性高カノクマクワリノ血症				
血小板機能異常症	D69 1	104	1	2		D89 0B	3	0	0
血小板減少性紫斑病	D69 3	175	2	1	ヘモテロノス	E83 1	26	0	3
先天性無巨核球性血小板減少症					C蛋白欠乏症	E88 8I	10	0	1
	D69 4A	9	0	1	ホスホリセリノ酸キナーゼ欠損症				
免疫学的血小板減少症	D69 4B	311	3	7		E88 8Q	1	0	0
他の原発性血小板減少症	D69 4	18	0	2	ataxia telangiectasia				
脾機能亢進性血小板減少症						G11 3	9	0	1
	D69 5	48	0	6	遺伝性出血性末梢血管拡張症				
周期性血小板減少症	D69 6	10	0	1		I78 0	4	0	0
自己免疫性血管性紫斑病	D69 8	2	0	0	Banti症候群	K76 6	31	0	4
無顆粒球症	D70 A等	381	4	5	血栓性血小板減少性紫斑病				
周期性好中球減少症	D70 B	47	0	6		M31 1	27	0	3
自己免疫性好中球減少症					Bloom症候群	Q82 8	2	0	0
	D70 C	10	0	1	脾形成不全性血小板増加症				
Kostmann病	D70 D	4	0	0		Q89 0	1	0	0
白血球機能異常症	D71	27	0	3	胸腺形成不全	Q89 2A	1	0	0
慢性肉芽腫症	D71 B	45	0	5	卵巣の良性腫瘍	D27 9	1	0	0
白血球の遺伝性異常	D72 0	11	0	1	(本来は内分泌疾患に分類)				
好酸球増加症	D72 1	42	0	5	骨髄性プロホホルフィン症	F80 2B	1	0	0
脾機能亢進症	D73 1	7	0	1	先天性胆道閉鎖症	Q44 2	1	0	0
ヘモトリンM症	D74 0	5	0	1	(本来は先天性代謝異常に分類)				
骨髄線維症	D75 8	10	0	1	不明(コピュータ入力ミス等)		100	1	2
ヒストサイトーノスX	D76 0	300	3	5					
先天性無γグロブリン血症					10) 神経・筋疾患				
	D80 0	17	0	2	平成13年度の「神経・筋疾患」に関する集計				
低カノクマクワリノ血症	D80 1	92	1	1	結果を表10に示す。登録人数は、10年度、11				
IgA(単独)欠損症	D80 2	31	0	4	年度の1,062人、12年度1,047人に比較して ²⁾ 、				
IgG単独欠損症	D80 3	8	0	1	13年度は943人であり、若干減少傾向がみられ				
IgM欠損症	D80 4	2	0	0	た。				
免疫グロブリン欠損症	D80 8	49	0	6					

表10、神経・筋疾患（H13年度症例）
Neuromuscular Diseases

（合計943人）、（新規診断365人、
継続567人、転入4人、無記入7人）
（男子508人、女子426人、無記入9人）
（国の小慢事業842人、県単独事業101人）

北海道(旭川市を含む)20人、青森県13人、
岩手県12人、宮城県6人、秋田県5人、
山形県12人、福島県5人、茨城県21人、
栃木県4人、群馬県25人、埼玉県46人、
千葉県7人、東京都50人、神奈川県、
新潟県78人、富山県6人、石川県、
福井県2人、山梨県4人、長野県6人、
岐阜県0人、静岡県11人、愛知県25人、
三重県12人、滋賀県65人、京都府22人、
大阪府49人、兵庫県、奈良県13人、
和歌山県0人、鳥取県3人、島根県1人、
岡山県8人、広島県62人、山口県11人、
徳島県7人、香川県4人、
愛媛県(松山市を含む)8人、高知県1人、
福岡県7人、佐賀県4人、長崎県1人、
熊本県1人、大分県2人、宮崎県11人、
鹿児島県2人、沖縄県17人、
札幌市21人、仙台市7人、千葉市、
横浜市6人、川崎市5人、名古屋市12人、
京都市、大阪市10人、神戸市2人、
広島市15人、北九州市1人、福岡市2人、
秋田市4人、郡山市5人、宇都宮市20人、
新潟市34人、富山市1人、金沢市6人、
岐阜市0人、静岡市4人、浜松市0人、
豊田市1人、堺市54人、姫路市1人、
和歌山市0人、岡山市3人、福山市36人、
高知市2人、長崎市1人、熊本市、
大分市4人、宮崎市5人、鹿児島市7人、
いわき市0人、長野市1人、豊橋市2人、
高松市2人、横須賀市0人、
計81都道府県市の集計結果

疾患名	ICD10	人数(人)	%
亜急性硬化性全脳炎 (特定疾患対象)	A81 1	18	1.9
レボ症候群	F84 2	8	0.8
点頭てんかん	G40 4	639	67.8

無痛無汗症	G60 8	9	1.0
先天性筋疾患	G71 9等	119	12.6

(以下、再掲)

筋細管性ミオチン	G71 2A	1	0.1
先天性筋線維型不均等症	G71 2B	3	0.3
マリンミオチン	G71 2C	7	0.7
セントラルコア病	G71 2E	2	0.2
福山型先天性筋ノストロフィン	G71 2F	16	1.7
先天性遺伝性筋ノストロフィン	G71 2G	79	8.4
コルナリア筋症	G71 3	67	7.1
結節性硬化症	Q85 1	81	8.6
不明(コルニータ人力等)		2	0.2

11) 成長ホルモン治療用意見書

平成13年度の「成長ホルモン治療」に関する集計結果を表11-1、表11-2に示す。

成長ホルモン治療用意見書は、他の10疾患群の意見書とその仕様か異なり、記入項目が多く、コンピュータ上自動計算する箇所が多い等、複雑に作成されている。そのためか、電子データによる報告を「初回」15カ所、「継続」25カ所の実施主体が提出していなかった。

これらの結果は、12年度の各々9カ所、20カ所と比べて多くなっていたか、提出していない実施主体は必ずしも同一ではなかった。実施主体の担当者の力量や判断によって、電子データ提出の有無が決まる可能性が考えられる。

表11-1、成長ホルモン治療用意見書
(H13年度初回申請症例)

(合計2,100人)、
(男子1,234人、女子841人、無記入25人)

北海道(旭川市を含む)56人、青森県19人、
岩手県、宮城県38人、秋田県5人、
山形県24人、福島県26人、茨城県31人、
栃木県24人、群馬県14人、埼玉県77人、
千葉県58人、東京都137人、神奈川県、
新潟県40人、富山県、石川県、
福井県18人、山梨県24人、長野県31人、
岐阜県25人、静岡県96人、愛知県148人、
三重県57人、滋賀県43人、京都府41人、
大阪府、兵庫県、奈良県28人、
和歌山県8人、鳥取県3人、島根県、

岡山県62人、~~広島県~~、山口県68人、
徳島県32人、香川県25人、
愛媛県(松山市を含む)29人、高知県9人、
福岡県15人、佐賀県15人、長崎県19人、
熊本県12人、大分県14人、宮崎県23人、
鹿児島県8人、沖縄県59人、
札幌市47人、仙台市44人、~~千葉県~~、
横浜市55人、川崎市15人、名古屋市の59人、
京都市、大阪市54人、神戸市32人、
広島市48人、北九州市10人、福岡市の1人、
秋田市13人、郡山市4人、宇都宮市の8人、
新潟市の7人、~~富山県~~、金沢市の1人、
岐阜市の12人、静岡市の10人、浜松市の35人、
豊田市の、堺市の33人、姫路市の、
和歌山市の9人、岡山市の54人、福山市の16人、
高知市の5人、長崎市の10人、熊本の、
大分市の10人、宮崎市の、鹿児島市の9人、
いわき市の7人、長野市の2人、豊橋市の15人、
高松市の12人、横須賀市の2人、
計72都道府県市の集計結果

疾患名	ICD10	人数(人)	%
成長ホルモン分泌不全性低身長症	E23 0E	1885	89.8
ターナー症候群	Q96	130	6.2
下垂体機能低下症	F23 0A	6	0.3
プラターウィー症候群	Q87 1A	2	0.1
軟骨無形成症	Q77 4	41	2.0
慢性腎不全	N18 9	10	0.5
その他の慢性腎疾患		14	0.7
その他		11	0.5
不明(コンピュータ入力ミス等)		1	0.0

表11-2、成長ホルモン治療用首見書
(H13年度継続申請症例)
(合計7,250人)、
(男子4,514人、女子2,644人、無記入92人)

北海道(旭州市を含む)、青森県112人、
岩手県、宮城県171人、秋田県66人、
山形県129人、福島県101人、茨城県261人、
栃木県133人、群馬県、埼玉県309人、
千葉県255人、東京都497人、神奈川県、
新潟県163人、~~富山県~~、石川県の、
福井県79人、~~山梨県~~、長野県129人、
岐阜県176人、静岡県、愛知県、

三重県240人、~~滋賀県~~162人、京都府122人、
大阪府、~~兵庫県~~、奈良県174人、
和歌山県57人、~~丹波県~~、~~島根県~~、
岡山県166人、~~広島県~~、山口県229人、
徳島県51人、香川県104人、
愛媛県(松山市を含む)55人、高知県59人、
福岡県302人、佐賀県26人、長崎県111人、
熊本県93人、大分県69人、~~宮崎県~~、
鹿児島県1人、沖縄県283人、
~~札幌市~~、仙台市161人、~~千葉県~~、
横浜市349人、川崎市76人、~~名古屋市~~、
京都市、~~大阪市~~、神戸市173人、
広島市120人、北九州市112人、福岡市の89人、
秋田市の49人、郡山市の42人、宇都宮市の31人、
新潟市の32人、~~富山県~~、金沢市の38人、
岐阜市の59人、静岡市の87人、浜松市の137人、
豊田市の、堺市の104人、姫路市の、
和歌山市の40人、岡山市の153人、福山市の144人、
高知市の43人、長崎市の46人、熊本の、
大分市の25人、宮崎市の、鹿児島市の42人、
いわき市の27人、長野市の24人、豊橋市の72人、
高松市の63人、横須賀市の27人、
計61都道府県市の集計結果

疾患名	ICD10	人数(人)	%
成長ホルモン分泌不全性低身長症	E23 0F	6509	89.8
ターナー症候群	Q96	449	6.2
下垂体機能低下症	E23 0A	14	0.2
プラターウィー症候群	Q87 1A	4	0.1
軟骨無形成症	Q77 4	217	3.0
慢性腎不全	N18 9	19	0.3
その他の慢性腎疾患		3	0.0
その他		33	0.5
不明(コンピュータ入力ミス等)		2	0.0

資料

- 1) 加藤忠明、柳澤正義他 小児慢性特定疾患登録管理の試行(Ⅱ) 平成9年度厚生省心身障害研究「小児慢性特定疾患治療研究事業の評価に関する研究」報告書 pp8~24、1998
- 2) 加藤忠明、柳澤正義他 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 平成14年度厚生労働科学研究「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」報告書 pp63~92、2003

平成 15 年度厚生科学研究「小児慢性特定疾患研究事業の登録 管理 評価に関する研究」

(主任研究者 加藤忠明)

分担研究「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)

小児慢性特定疾患研究事業に対する医療現場医師の現状と意識調査の解析

研究協力者 武井 修治 鹿児島大学大学院小児発達機能病態学分野(小児科) 講師

研究要旨

小児慢性特定疾患研究事業(小慢事業)では、情報入力に医療意見書を介して行われているか、その医療意見書を記載する医療現場の医師の状況や、医師の小慢事業に対する意識は明らかではない。そこで、平成 14 年度に医療意見書を提出した医師に対してアンケート調査を行った。93 名(回収率 86.9%)の医師から回答を得たが、その 80%が医療意見書の記載を負担に感じていた。その内容は医療意見書作成に要す時間的負担感だけでなく、提供した情報が有効に利用されているとは思えない徒労感が負担感を増幅させていた。また小慢データの活用例や情報のフィードバックが少ないことから、殆どの医師が小慢事業を実質的には医療費補助事業と捉えていた。その一方で、多くの医師は膨大な小慢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、医療現場から小慢データへアクセス可能なシステムの開発が望まれる。

見出し語 意識調査、小慢データ

A 研究背景と目的

小児慢性特定疾患研究事業(小慢事業)は、小児慢性難治性疾患に関する医療情報が、毎年 10 万人以上の規模で登録 更新される世界に類のない data base である。この膨大な情報入力は、医療意見書を介して医療現場の医師が担当しているが、多忙な医療現場でどのような状況下に医療意見書が記載されているかは明らかではない。例えば小慢データを用いて若年性関節リウマチ JRA の縦断的解析を試みた検討では、平成 10 年に登録された 403 例の患児のうち、その後 4 年間に渡りデータ記入が適切に解析可能であった症例はその 15%に

過ぎなかった¹⁾。そこで小慢事業の根幹をなす医療現場医師の、医療意見書記載に関する現状や小慢事業に対する意識を調査し、問題点を明確にすることで小慢事業の望ましいシステム構築を模索する。

B 対象及び方法

鹿児島県内の小慢事業委託契約施設に勤務する医師で、実際に平成 14 年度に医療意見書を提出した医師に対して郵送によるアンケート調査を行った。記入様式は無記名とした。平成 14 年度に小慢事業契約医療施設 59 施設から提出された医療意見書は 1811 通て全国

の18%に過ぎないが、各疾患群の比率は均等化しており、調査フィードとしては適切と思われた(表1)。

C 結果

1) 回答医師のプロフィール

93名が回答を寄せ、回収率は86.9%と高率であった。提出する医療意見書の疾患群について、自分の専門領域が多いと回答した専門医は44名(専門医群)であり、特に偏りはないとする一般医が45名(一般医群)で、ほぼ同数であった(不明4名)。

2) 医療意見書に対する医師の負担

表1 小慢疾患群別登録数と全国比率(HI)

	全国	鹿児島	(%)
悪性新生物	19,240	405	2.1
慢性腎疾患	8,160	45	0.6
せんそく	7,959	26	0.3
慢性心疾患	8,762	62	0.7
内分泌疾患	30,600	582	1.9
膠原病	3,184	71	2.2
糖尿病	5,232	121	2.3
先天性代謝異常	7,098	164	2.3
血友病血液疾患	9,297	326	3.5
神経筋疾患	937	9	1.0
	100,469	1,811	1.8

医療意見書への記入を、かなり(15名16.7%)あるいは多少(57名63.3%)負担に感じている医師が80%にのぼり、負担はないと回答した医師は18名(20%)に過ぎなかった。年間に記入する医療意見書の数と記入に要する時間は、それぞれ平均で36.7通/23.2分、15.2枚/17.4分、10.6枚/18.5分であり、負担感と一致していた。

負担に感じる理由として、手間や時間がかかることを挙げる医師が最も多かった(図1)。実際に勤務時間外に記載することが多いと回

答した医師が50名(55.5%)と過半数を占め、時間に対する負担感だけに限定しても73名(81.2%)が負担と感じていた。また、医療意見書の記入書式に対する不満がそれに次いで多く、非能率的(66.2%)、煩雑(51.4%)などの回答がみられた。特に専門医群に非能率的な記入書式を負担に感じていたものが多く(83.8%)、

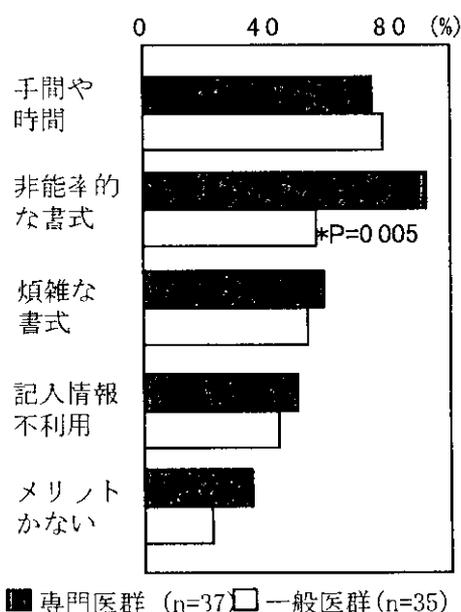


図1 医療意見書への記入を負担に感じる理由
一般医群(51.4%)と比べ有意差を認めた(P=0.005)。

また、記入した情報が有効利用されていないこと(44.6%)、記入者へのメリットがない(25.7%)ことも負担感を増幅していた。

そこで、小慢事業をどう改善すれば医師の負担に見合うかを調査した(図2)。文書料を徴収すると回答した医師は19.8%と少なく、医療意見書に記入した情報が医療に貢献すること(55.6%)、負担の少ない医療意見書への改善(54.3%)、得られた集計データを利用してきれば(48.1%)、などの回答が寄せられた。

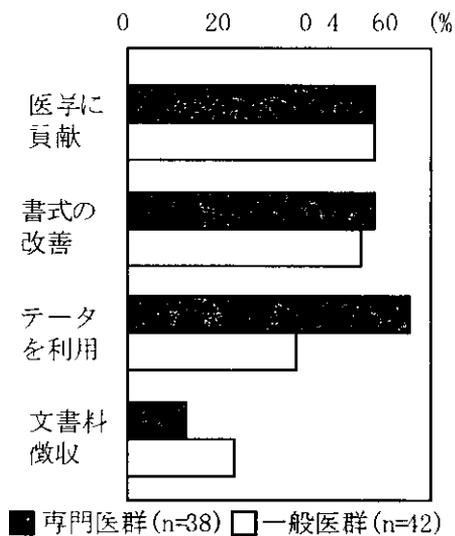


図2 医療意見書記載の負担を減らすには？

3)小慢事業に対する現状の意義

回答したほぼ全ての医師は、現状の小慢事業を研究事業ではなく医療費補助事業として捉えていた。具体的には、医療費補助事業としての意義しかないとする医師(52.2%)や、主体は医療費補助だが多少は研究的意義もあるとする医師(45.6%)が大部分で、研究事業としての意義が主体であるとした医師は2.2%に過ぎなかった。

4)小慢データに対する現状と期待

研究事業でない理由として、現状では小慢データが有効利用されていないことを挙げた医師は77名(86.5%)にのぼり、その比率は専門医群(90.7%)でも一般医群(81.0%)でも違いはなかった。有効利用されていない理由として、医療意見書の項目に利用できるデータが少ないこと(87.7%)、疾患群毎の医療意見書では無意味な項目が多すぎる(45.6%)、データに信頼性がないこと(43.9%)をあげる医師が多かった。その一方で、小慢事業の改善を進めて小慢データの有効利用を図るべきと考える医師は81例(90%)にのぼり、小慢データとして、データ規模の大きさ66名(84.6%)、二次調査の基礎資料48名(61.5%)、縦断的研

究の資料41名(52.6%)としての利用価値を認めていた(図3)。

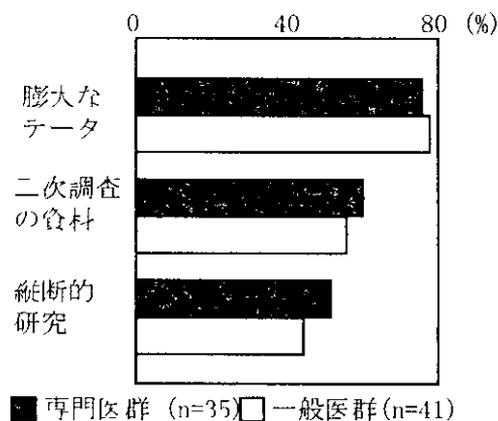


図3 小慢データの利用価値

D 考案

現場医師が記載する医療意見書のデータは、地域保健所を介して都道府県指定都市中隔市へ集められ、オンラインで厚生労働省中央情報センターへ集約される。したがって臨床現場の医師はこのデータへアクセス構築の入力系最先端に位置しており、小慢データの根幹を形成している。その意味で、医療現場医師の小慢事業に対する意識や現状を調査し、問題や改善点を検討することは重要な意味を持つ。

今回の調査からは、地域医療現場の医師が医療意見書の記載に負担を感じているが明らかとなった。医師の負担の一つは時間的負担であり、過半数の医師が勤務時間外に医療意見書の記載を行っていた。一方、医師一人当たり年間に記載する医療意見書の枚数に関して、100通を超える医師が血液専門医や内分必専門医を中心に4名(4%)いたが、負担に感じている群の平均は36.7通であり、一見するとそれほど多い枚数ではない。しかし、更新時期が年末から年度末の短い時期に集中しており、そのことが医師への負担を増しているものと思われる。したがって、記入医師の時間的負担軽減のためには、例えば更新時期を

患児の誕生日にするなど、分散させることが望ましい。

時間的負担感を増幅するものは、医療意見書を記入する際に現場医師が感じる徒労感であろう。90%近くの医師が医療意見書には有用な項目が少なく、無意味な項目が並んでいると回答しているが、これは多彩な疾患を一枚の医療意見書で網羅しているためである。またこれまで小慢データを活用した研究報告が少なく、医師自身が医療意見書に書き込んだ医学データが、間接的にも直接的にもフィードバックされることは少なかった。また現場医師自身が、小慢データに直接アクセスすることも難しかった。これらの状況から、86.5%の医師は小慢データは有効活用されていないと考え、97.8%の医師が小慢事業を医療費補助事業と捉えてきたものと思われる。

その一方で、調査を行った医療現場の84.6%の医師は、膨大な全国規模の小慢データに関心を持ち、二次調査の基礎資料として(61.5%)、あるいは幾つかの項目を用いた縦断的研究(52.6%)などに活用出来ることを期待している。この期待に沿うには、患児のプライバシー保護に十分な配慮をしながら、小慢データへのアクセスと利用を可能にするシステムを構築し提供することが必要である。実際には、昨年从小慢データを利用した神経芽細胞腫の二次調査が行われており、今後の小慢事業の方向性を示唆する研究として成果が期待されている。

E 結論

1)医療現場医師の多くは医療意見書の記載に負担を感じており、時間的負担のみならず記入したデータが利用されていないことによる徒労感が負担感を増幅していた。

2)現状では小慢データを有効活用した報告が少ないことから、医師の殆どは小慢事業その

ものを医療費補助事業と捉えていた。

3)その一方で多くの医師が全国から集まる膨大な規模の小慢データに関心を持っており、小慢データへのアクセス 利用が可能となるシステムを介して、二次調査の基本資料としてや疾患の縦断的研究に利用出来ることを期待していた。

F 文献

1) 武井修治 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 平成 14 年度厚生科学研究(子ども家庭総合研究事業)報告書、147-150, 2003

小児悪性新生物の登録 管理 評価に関する研究

研究協力者	中澤真平	山梨大学医学部	小児科	教授
共同研究者	犬飼岳史	同	小児科	助手
	佐藤 弥	同	医療情報部	教授

研究要旨

小児慢性特定疾患意見書の悪性新生物登録データの精度のさらなる向上を目指し、新登録システムにおける年度ごとの病型分類登録の有無を検討した。白血病の FAB 分類と神経芽腫におけるマス スクリーニング結果については、システム導入当初は登録率の改善を認めたが、平成 12 年度と 13 年度では変化がなかった。一方、悪性リンパ腫や脳腫瘍では、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。これら疾患では病型が多岐にわたり、記載された病型が適切にコンピューター登録されていない可能性も考えられ、医師がコンピューター登録に適した病型を記載できるようなシステム改訂の必要性が示唆される。一方、当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く、包括医療費の導入は本事業費に基本的に影響しないと考えられる。

A 研究目的

近年、わが国における小児悪性新生物の治療成績は著しく向上してきたが、本事業によって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。今後も安定した事業の展開を目指す上で、全登録症例を統括し評価することは重要である。平成 10 年度から小児慢性特定疾患新登録システムの運用が開始され、小児慢性特定疾患意見書の登録データに基づく疫学的調査の有用性が明らかになる一方で、その精度においては改善の余地が多く残されていることが明

らかになってきている。そこで本年度も、さらなる精度の向上に関する方策を明らかにするために、各種腫瘍における分類不明症例の割合を年度ごとに検討した。また、あわせて包括化医療の導入にともなう事業費への影響も検討した。

B 研究方法

新システムによって事業を行う自治体から得られた平成 10-13 年度の 4 年間における全登録症例において、年度ごとに、白血病の FAB 分類の記載、悪性リンパ腫 脳 (脊髄) 腫瘍 悪性骨腫瘍における病型の記載、および神経芽腫におけ

るマス スクリーニング結果の記載の有無を検討した。

また平成 15 年度に当科で造血幹細胞移植を除く入院加療を行った悪性新生物症例において、包括医療による保険点数と、従来の出来高によって換算した保険点数を比較した。

C 結果

(1) 分類不明者数の推移を表 1 に示す。

「急性リンパ性白血病」での FAB 分類不明症例数は、平成 10 年度が 3572 例中 1624 例 (45.5%) と半数近くにまで及び、平成 11 年度が 4383 例中 1598 例 (36.5%)、平成 12 年度が 4744 例中 1523 例 (32.1%) と減少傾向を認めしたが、平成 13 年度は 4355 例中 1452 例 (33.3%) と前年とほぼ同様であった。「急性骨髄性白血病」での FAB 分類不明症例数も、平成 10 年度が 963 例中 372 例 (38.6%)、平成 11 年度が 1177 例中 343 例 (29.1%)、平成 12 年度が 1258 例中 339 例 (27.0%) と減少傾向を認めしたが、平成 13 年度は 1208 例中 343 例 (28.4%) と前年とほぼ同様であった。また、全白血病症例のうち「急性白血病」とのみ登録された症例は、平成 10 年度が 5188 例中 176 例 (3.4%)、平成 11 年度が 6422 例中 151 例 (2.4%)、平成 12 年度が 6680 例中 151 例 (2.3%)、平成 13 年度が 6288 例中 164 例 (2.6%) と大きな変化を認めなかった。一方、悪性リンパ腫における病型不明症例の割合は、平成 10 年度が 1065 例中 820 例 (77.0%)、

平成 11 年度が 1333 例中 1042 例 (78.2%)、平成 12 年度が 1388 例中 1083 例 (78.0%)、平成 13 年度は 1328 例中 1040 例 (78.3%) といずれも高く、変化を認めなかった。同様に、脳 (脊髄) 腫瘍での病型不明症例の割合は、平成 10 年度が 2903 例中 1483 例 (51.1%)、平成 11 年度が 3842 例中 1830 例 (47.6%)、平成 12 年度が 3631 例中 1892 例 (52.1%)、平成 13 年度は 3530 例中 1757 例 (49.8%) と変化を認めなかった。これに対して、悪性骨腫瘍における病型不明症例の割合は、平成 10 年度が 534 例中 18 例 (3.4%)、平成 11 年度が 612 例中 19 例 (3.1%)、平成 12 年度が 630 例中 21 例 (3.3%) といずれも低く、平成 13 年度は 610 例中 10 例 (1.6%) とさらに減少した。

神経芽腫においてマス スクリーニング結果の記載がなかった症例は、平成 10 年度が 1872 例中 784 例 (41.9%)、平成 11 年度が 2457 例中 841 例 (34.2%)、平成 12 年度が 2699 例中 841 例 (31.2%) と減少傾向を認めしたが、平成 13 年度は 2594 例中 829 例 (32.0%) と前年とほぼ同様であった。

(2) 包括医療と従来の出来高によって換算した保険点数の比較を表 2 に示す。12 症例におけるのへ 39 カ月では 23 カ月で、期間の平均では 12 症例のうち 9 症例で、それぞれ包括医療による保険点数が従来の出来高を上回った。しかし、12 症例全体では、期間内の包括医療による保険点

数は、従来の出来高による保険点数の104.0%と大差を認めなかった。

D 考察

これまでの本研究において、病理診断を含めた正確な診断が登録されていない症例が多く認められることが問題点としてあげられた。この点に関しては、初回登録時に不明であった病型が継続症例で登録されることによって改善すると想定された。今回の解析では、白血病の FAB 分類や神経芽腫におけるマス スクリーニング結果など、入院早期に判明する項目については登録率が向上したものの、平成 12 年度と 13 年度では変化がなかったことから、現行のままではこれ以上の改善は困難であることが示唆される。これに対して、悪性骨腫瘍の病型分類は非常に高い率で行われていた。その要因としては、「骨肉腫」「Ewing 肉腫」「軟骨肉腫」の 3 疾患が 95%を占めることと、生検が比較的容易で登録時に診断が確定されている点が考えられる。一方、悪性リンパ腫や脳腫瘍では、病型登録はそれぞれ 2 割と 5 割程度にとどまり改善していなかった。新規登録の段階では病型が確定していない場合も考えられるが、これら疾患では新規症例の割合は全登録症例の 2 割に満たないことから、継続症例においても病型が登録されていないことは明らかである。病型登録率の高い悪性骨腫瘍に比べると、これら疾患では病型が多岐にわたるだけでなく種々の病型分類

があることから、登録票に記載された病型が適切にコンピューター登録されていない可能性も考えられる。しかし、英語での記載も含めてなされている種々の病型を、非医療従事者が行うコンピューター登録の段階で整理することは不可能であり、医師がコンピューター登録に従って病型を記載することが重要であると考えられる。具体的には、登録票の裏面に病型の一覧表を掲載し、それに従った病型を記載する方法が最も容易で実質的であろう。その上で、今後は登録票に病理診断や FAB 分類の記載がない場合は、一定の期間の後に再度確認するシステムを構築することが望まれる。また、少なくとも継続症例においては、適切な病型の記載がない場合は、登録を受理しないなどの厳しい対応も必要と考えられる。

一方、包括医療費の導入による事業費への影響を明らかにするために、当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。その結果、7 割の症例で包括医療による保険点数が従来の出来高を上回った。しかし、強力な化学療法によってひとたび重篤な合併症を併発すると多くの医療資源が投入されるために、全体としては従来の出来高による保険点数とほぼ同額であったことから、包括医療費の導入は基本的に本事業費には影響しないと考えられる。

表1 全登録者における分類不明者の割合の推移

	千成10年度		千成11年度		千成12年度		千成13年度	
急性リンパ性白血病	3572		4383		4744		4355	
分類不明	1624	45.46%	1598	36.46%	1523	32.10%	1452	33.34%
急性骨髄性白血病	963		1177		1258		1208	
分類不明	372	38.62%	343	29.14%	339	26.95%	343	28.39%
全白血病 (急性白血病)	5188		6422		6680		6288	
分類不明	176	3.39%	151	2.35%	151	2.26%	164	2.61%
全悪性リンパ腫	1065		1333		1388		1328	
分類不明	820	77.00%	1042	78.17%	1083	78.03%	1040	78.31%
全脳(脊髄)腫瘍	2903		3842		3631		3530	
分類不明	1483	51.09%	1830	47.63%	1892	52.11%	1757	49.77%
全悪性骨腫瘍	534		612		630		610	
分類不明	18	3.37%	19	3.10%	21	3.33%	10	1.64%
全神経芽腫	1872		2457		2699		2594	
マス記載なし	784	41.88%	841	34.23%	841	31.16%	829	31.96%

表2 保険請求額における包括医療費と出来高との比較

	A月	B月	C月	D月	期間平均
急性リンパ性白血 初発	152.8%	96.2%	91.1%	110.7%	112.7%
初発	132.3%	117.2%	77.3%	102.1%	107.0%
初発	138.1%	117.8%	112.7%	144.8%	128.5%
初発	137.4%	107.5%	126.7%	147.4%	129.8%
初発	180.3%	122.2%	172.0%	90.5%	141.3%
初発		194.3%	137.0%	97.8%	143.0%
初発			139.3%	70.4%	104.5%
再発	52.6%	142.3%	88.9%	57.1%	85.3%
再発			111.8%	109.9%	111.0%
急性非リンパ性白 初発			72.7%	89.6%	81.5%
神経芽腫 初発			79.6%	144.5%	112.1%
Wilms腫瘍 再発	68.0%	67.7%	64.3%	62.0%	65.5%
全体					104.0%

出来高による概算額を100%とした包括医療保険額の%

小児慢性特定疾患悪性新生物—神経芽(細胞)腫の予後調査の正確さと充実度—、
乳児期マススクリーニングの休止に伴って予測される変化。
(分担研究 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)

澤田 淳(京都第二赤十字病院)

冨原知子、松本良又、細井 創、杉本 徹 (京都府立医科大学小児科)

前年度までに神経芽腫小児慢性特定疾患の意見書記載事項の充実のための作業を行い、さらにその満足度について調査し報告した。わが国における神経芽腫の疫学的実態—頻度、予後など—を知るために書きもらし(ヒレ)のない意見書が重要である。これらから得られる疫学的な所見が、神経芽腫患児の QOL の改善、適切な治療法の導入や新しい治療法の開発などにつながることから、患者の情報を含む意見書の活用は必須である。しかし、プライバシー保護の観点から、国の許可を得た組織(委員会)がプライバシーの厳重な保護の下に、上記のような研究目的に使用できる方式の作成が必要である。これまで検討されてきた医療意見書の充実と活用のためにも児やその家族の協力を切にお願いしたい。

この度、加藤班長を中心に行われた予後調査の解析結果と共に、どのような項目が書き込みにくいのか、を検証し、その理由を検討し、満足できる調査書の作成に寄与したいと考えた。

- 1 この加藤らの調査は平成 5—10 年に発病した神経芽腫例(平成 10 年度に神経芽腫として小慢事業に登録された例)を対象とし、小慢事業による医療意見書を提出した医療機関に対して平成 15 年 8 月に 5 年以上の経過した例の調査を担当医療施設に依頼し、そのうち医療意見書の使用許可の得られた症例 835 例のうち回答の得られたのは 581 例(69.6%)であったことか、この回収率が高いか、低いか、は検討しなければならないし、回収率を上げるために強い協力要請が必要であろうし、単純に出し忘れなどへの対策が必要である。このことはすべてに医療意見書を利用した調査にかかわることである。できるだけ多くの意見書の利用が可能になるような対策が必要と思われる。
- 2 581 例のうち重複例、不適切な例を除き、調査可能であった 537 例の調査記録に記入のない例は生年月日では 0 例(0%)、性別 3 例(0.2%)、発病年齢 8 例(1.5%)、診断時年齢 5 例(0.9%)、原発部位 15 例(2.8%)、診断名 4 例(0.7%)で疫学的な観察は可能である。そのほか、臨床的観察に必要な 14 項目での記入なしの例数は、病期 11 例(2.1%)、組織像 123 例(23.2%)、VMA/IVA は 12 例(2.2%)、NSE 29 例(5.4%)、N myc 検査 47 例(8.9%)、無治療観察期間 29 例(5.5%)、手術 4 例(0.7%)、化学療法 5 例(0.9%)、放射線療法 41 例(7.6%)、治療による合併症/後遺症 36 例(6.8%)、再発 17 例(3.2%)、二次がん 14 例(2.6%)、現在の治療状況 69 例(13.0%)、予後 33 例(6.2%)であった。

以上から、調査項目の記入率はきわめて高いものであった。調査対象であった医療機関の協力が得られていることか分かった。しかし、腫瘍の組織像の記入なしが 23.2%を占めたことは、小児腫瘍の専門病理医が少ないためと思われた。中央的な病理診断システム（central view system）が必要と思われた。腫瘍細胞の N myc の増幅検査でやや高いのは、無治療のサンプルが必要なこと、検査費用が高値であることか、実施できないためと思われた。この結果から、最初の 1 年の間に治療、再発、2 次がん発生以外の項目の記入漏れをなしにする努力が必要である。更新申請の時に記入漏れを埋める作業も行ってほしい。

3 医療意見書の利用の同意の得られない症例か地域差はあるものの、かなりの頻度であることかこれまで議論されてきたか、解析で正確な結果を得るためには全例を把握することか必要である。非同音意見書数か影響を与える数か、否かの検討も必要となる。同意の得られるように十分な説明か必要である。特に、現場の医師、行政の協力が重要である。

4 全ての神経芽腫例か小慢を經由するか？乳児医療制度を利用することも考えられるので、実情を把握してほしい。診断・治療にかかわる医師か全神経芽腫例の集計の重要性に関心を持ち、日本の正確な疫学的観察かできるような基盤を築いてほしい。

以上の結果、記入漏れのある医療意見書か提出された時には、早急に記入漏れの修正を要求するか、継続申請時に記載漏れ部分を補充するように医療機関への指導か必要である。正確な医療意見書の解析でわが国の神経芽腫の実態かわかるととともに、治療成績、長期予後、さらに新しい治療法の開発への情報も得られると期待される。

他の固形腫瘍についても同様に作業か開始されることか期待される。現在、ウィルムス腫瘍、横紋筋肉腫、肝芽腫の治療プロトコールの作成か全国レベルで作成、実施されている時期でもあり可能と思われる。

追

乳児期の神経芽細胞腫のスクリーニングが 15 年度で休止されることから、神経芽腫の臨床か少なからず変化する。スクリーニング実施前に乳児期に発見された神経芽腫は、乳児健診の時や他疾患で受診時に偶然に発見された例で症状から発見された例は少なかった。当時、神経芽腫例の予後不良の最大の原因か診断か遅れて多発性の転移かあるなど進行した状態で発見されたためであった。スクリーニングか全国的に実施されて約 20 年を経過したことは、この間に尿のスクリーニングで発見された例の経験は増加したか、臨床的に疑い、診断された例の経験か少なくなった。教科書的症狀は転移により現われた症状を指標にして疑うのでは、早期発見、早期治療で治癒させることか困難になってくると思う。

神経芽腫を疑う能力、診断技術—触診、聴診能力—か強く低下していると予測されるので、診療の基本に戻ってほしい。乳幼児健診での丁寧な診察、特に腹部触診、他疾患で受診した児にも全身的な診察か必要で、早期発見の教育も必要である。

前年に示した医療意見書の満足度、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思われた。

平成 15 年度厚生労働科学研究費補助金（子ども家庭総合研究推進事業）

「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」

小児腎疾患における小慢解析の有用性と課題に関する研究

研究協力者 内山聖¹、樋浦誠²

¹ 新潟大学大学院医歯学総合研究科内部環境医学講座小児科学分野教授

² 新潟大学大学院医歯学総合研究科内部環境医学講座小児科リサーチレナント

研究要旨 CD-ROM（小児慢性特定疾患の登録・管理システム）に入力された平成 10～14 年の 5 年間にわたる慢性腎疾患の疫学的解析、特に、小児慢性糸球体腎炎で最も多い IgA 腎症のデータを横断的、縦断的に分析し、病態解析における小児慢性特定疾患の登録データの有用性および本事業の今後の課題を明らかにした。

A 研究目的

小児慢性特定疾患のコンピュータによる登録・管理システムを用い、慢性腎疾患の疫学的解析を行う。

平成 9 年度から小児慢性特定疾患を対象とした全国規模の管理・登録制度が始まりコンピュータに人力集計して登録・管理する方式となり、平成 14 年度までの 5 年間のデータが蓄積された。このデータを解析することにより、各疾患群の大規模な疫学的解析が可能となり、小児慢性疾患児の診療に有用な情報が得られつつある。

IgA 腎症は小児期の最も頻度の高い慢性糸球体腎炎で、過去 2 年にわたり疫学的解析を行い、いくつかの新知見を報告してきた。そこで本研究は、平成 10 年から平成 14 年度に登録された IgA 腎症を解析し、IgA 腎症の特徴を明らかにするほか、疫学的な研究をより発展させるため現時点における本登録・管理システムの限界を明らかにすることを目的とした。

B 研究方法

平成 10 年から 14 年度に小児慢性特定疾患治療研究事業に基づき登録された慢性人疾患患者を対象とした。縦断解析では IgA 腎症患者で 5 年間の登録データで少なくとも 4 年以上経過を追えた 123 名を対象とした。

また、疫学的研究を進める上で、現時点における本登録・管理システムの課題について言及した。

1) 各疾患の登録数の年次推移

平成 10 年から 13 年度の 4 年間の慢性腎疾患の主要 7 疾患の登録数の推移を検討した。

2) 過去 5 年の IgA 腎症患者の縦断解析

5 年間の経過中、再燃もしくは悪化したとの記載があった患者を悪化例、経過中、治癒、改善もしくは不変であった患者を非悪化例とし、各群で以下の項目を検討した。

(1) 総蛋白、アルブミン、総コレステロール、IgA、C3、合併症の率に関する検討

登録初年度と登録最終年度に記載された総蛋白、アルブミン、総コレステロール、IgA、C3 の値を比較したほか、昨年に引き続き IgA 腎症の重症度を反映するといわれる IgA/C3 の値を検討した。

なお、統計学的には悪化例と非悪化例の比較には対応のない T 検定を用い、同一症例の登録初年度と登録最終年度の比較には対応のある T 検定を用いて解析した。

(2) 尿所見の比較

悪化例と非悪化例の登録初年度、最終年度の尿所見を比較した。意見書に従い血尿は尿中赤血球/視野でクラス分けをし、蛋白尿は尿中蛋白定量 (mg/dl) の値でクラス分けをし、悪化例と非悪化例の差を χ^2 検定で比較した。

3) 合併症の有無による尿所見の推移の検討

合併症の有無で罹病期間か尿所見に与える影響を調べるため、過去 5 年間で意見書に合併症ありとの記載のあった例と合併症

のなかった例での血尿、蛋白尿の推移を検討した。各群で登録初年度と登録最終年度の尿所見をクラス分けし、スピアマンの順位相関を用いて解析した

4) 過去 3 年間の調査で明らかとなった (1) IgA 腎症の知見のまとめと (2) 小慢登録システムの問題点のまとめを列挙した。

C 研究結果

1) 疾患の登録状況 (図 1)

ネフローゼ症候群が一番登録数が多く、ついで慢性糸球体腎炎も毎年 2000 名を越えていた。IgA 腎症は 500 名前後、膜性増殖性糸球体腎炎、粟状分節性糸球体硬化症、膜性腎症は 50 名前後の登録数であった。毎年の傾向に大きな変動はなく患者数は女走していると思われた。

2) 過去 5 年の IgA 腎症患者の縦断解析

(1) 総蛋白、アルブミン、総コレステロール、IgA、C3、合併症の率に関する検討 (表 1)

悪化例と非悪化例の比較では、発症年齢、登録年齢に有意差はなかった。平成 13 年度より、総蛋白、アルブミン、クレアチニンの小数点以下も出入力されるようになったか、縦断解析ではまた整数値のためネフローゼ発症などの病型わけなど十分な検討はできなかつた。クレアチニンは 0 か 1mg/dl という整数値のため検討から除外した。登録最終年の総蛋白は非悪化例で悪化例に比べ有意に高かった。統計学的有意差はなかったか、悪化群は非悪化群に比べ総コレステロール、登録初年度の IgA が高く、C3 は低値であった。IgA/C3 比は悪化例で高く、合併症率も悪化例で高かった。

同一対象群の登録初年度と登録最終年度の比較では悪化例、非悪化例とも総蛋白が有意に改善していた。非悪化例で総コレステロール、IgA、C3 は変化がなかったか、悪化例で総コレステロールが上昇し、C3 が低下していた。

(2) 尿所見の比較 (表 2)

悪化例と非悪化例の登録初年度、最終年度の尿所見を比較した。登録初年と最終年とも悪化例、非悪化例で血尿、蛋白尿の程度に統計学的有意差は認められなかった。

3) 合併症の有無による尿所見の推移の検討 (表 3)

合併症があった場合、経過中に血尿、蛋

白尿の変化はなかったか、合併症がなかった場合、血尿、蛋白尿とも経過中に有意に尿所見は改善していた

4) (1) 3 年間にわたる IgA 腎症の知見のまとめ

- ① IgA 腎症は他の慢性糸球体疾患にくらべ発症年齢が高く、診断まで 15~35 年を要していた
- ② 男女比は 1:3 1 で男子が多く、発症時低アルブミン血症のネフローゼ症候群を早める例が 10% 近くあった
- ③ 高コレステロール血症は約 30% に認め、健常小児の 3 倍近い頻度を示した
- ④ 血清 IgA、IgA/C3 の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。
- ⑤ IgA 腎症全体では高度血尿を呈する例が蛋白尿を呈する例より多かったか、ネフローゼ発症では高度蛋白尿を呈する割合が高かった。

(2) 小慢登録システムの問題点のまとめ

- ① 記載漏れが多い。
- ② 毎年同じデータが多く、縦断解析の障害になっている。
- ③ テータ出力で身長、体重、肥満度の項目がなく、体格評価、合併症の評価のためには必要である
- ④ 3 年以上の連続データの解析では、総蛋白、アルブミン、クレアチニンは小数点以下が四捨五入された整数値であり、十分な解析ができない。
- ⑤ 治療の項目が解析対象に必要である。
- ⑥ 法制化で申請書の様式が変わるか今までのデータいかせけるようなシステムの構築が望まれる。

D 考察、結論

過去 5 年間で腎疾患の登録数はほぼ横ばいで、現時点では 1 ヶ月以上の入院に対象を限定しているため、疾患名はほぼ正確であると考えられる。しかし、慢性糸球体腎炎について昨年の報告書にあるように疾患概念が細分化されている現状にそくわない面もあり、腎生検その他の診断方法で再分類される必要がある。今後は法制化に伴い、小慢の登録事業の研究的側面からさらに重要視され、また、入院 外求共対象になるため、しっかり確定診断できたものを解析できる