



表1 IgA腎症患者の悪化例、非悪化例の比較

		悪化例(19例)		非悪化例(104例)	
		平均	標準偏差	平均	標準偏差
年齢(登録初年)	(歳)	128 ± 27		123 ± 29	
発症年齢	(歳)	105 ± 28		98 ± 29	
総蛋白(登録初年)	(g/dl)	62 ± 08 *		63 ± 06 *	
総蛋白(登録最終年)	(g/dl)	67 ± 09 *†		71 ± 05 *	
アルブミン(登録初年)	(g/dl)	38 ± 04		38 ± 06 *	
アルブミン(登録最終年)	(g/dl)	4 ± 08		45 ± 06 *	
総コレステロール(登録初年)	(mg/dl)	177 ± 33		170 ± 31	
総コレステロール(登録最終年)	(mg/dl)	183 ± 38		170 ± 31	
IgA(登録初年)	(mg/dl)	265 ± 93		239 ± 112	
IgA(登録最終年)	(mg/dl)	216 ± 81		225 ± 104	
C3(登録初年)	(mg/dl)	92 ± 30		98 ± 27	
C3(登録最終年)	(mg/dl)	83 ± 28		100 ± 25	
IgA/C3比(登録初年)		3.2 ± 1.1		2.7 ± 1.6	
合併症ありの記載		37%		22%	

† p<0.05 悪化例vs非悪化例 (対応のないt検定)

\* 同一対象群で p<0.05 初年度vs最終年度 (対応のあるt検定)

表2 IgA腎症患者の悪化例と非悪化例の尿所見の比較

	血尿	尿蛋白						
		0-5/視野	6-20/視野	21-50/視野	51-100/視野	101以上/視野		
登録初年	悪化例	0	4	3	2	7	>NS	
	非悪化例	5	18	14	9	12		
登録最終年	悪化例	2	5	4	0	1	>NS	
	非悪化例	14	23	10	4	2		
登録初年	蛋白尿	0-9mg/dl 10-30mg/dl 31-50mg/dl 51-100mg/dl 101-300mg/dl 301-1000mg/dl 1001以上mg/dl						>NS
	悪化例	0	7	0	4	2	0	
登録最終年	蛋白尿	0-9mg/dl 10-30mg/dl 31-50mg/dl 51-100mg/dl 101-300mg/dl 301-1000mg/dl 1001以上mg/dl						>NS
	悪化例	7	14	10	11	12	5	
登録最終年	蛋白尿	0-9mg/dl 10-30mg/dl 31-50mg/dl 51-100mg/dl 101-300mg/dl 301-1000mg/dl 1001以上mg/dl						>NS
	悪化例	5	6	0	1	2	1	
登録最終年	蛋白尿	0-9mg/dl 10-30mg/dl 31-50mg/dl 51-100mg/dl 101-300mg/dl 301-1000mg/dl 1001以上mg/dl						>NS
	非悪化例	7	17	7	5	3	1	

表3 IgA腎症患者の合併症の有無による尿所見の推移

	血尿	尿蛋白						
		0-5/視野	6-20/視野	21-50/視野	51-100/視野	101以上/視野		
合併あり	登録初年	1	5	4	2	6	>NS	
	登録最終年	3	5	5	0	1		
合併なし	登録初年	4	17	13	9	13	>p<0.01	
	登録最終年	13	23	9	4	2		
合併あり	蛋白尿	0-9mg/dl 10-30mg/dl 31-50mg/dl 51-100mg/dl 101-300mg/dl 301-1000mg/dl 1001以上mg/dl						>NS
	登録初年	3	4	2	3	3	0	
合併なし	蛋白尿	0-9mg/dl 10-30mg/dl 31-50mg/dl 51-100mg/dl 101-300mg/dl 301-1000mg/dl 1001以上mg/dl						>p<0.05
	登録初年	5	6	0	1	2	1	
合併なし	蛋白尿	0-9mg/dl 10-30mg/dl 31-50mg/dl 51-100mg/dl 101-300mg/dl 301-1000mg/dl 1001以上mg/dl						>p<0.05
	登録初年	4	17	8	12	11	5	
合併なし	蛋白尿	0-9mg/dl 10-30mg/dl 31-50mg/dl 51-100mg/dl 101-300mg/dl 301-1000mg/dl 1001以上mg/dl						>p<0.05
	登録最終年	2	17	9	5	1	1	

## 小児慢性特定疾患の治療研究事業（ぜんそく）

研究協力者 森川昭廣（群馬大学医学部研究科小児生体防御系）

### A 研究目的

小児慢性疾患のうち、ぜんそくを取り上げ、平成14年度の登録状況を検討するとともにぜんそくの重症者の動向、さらには医療意見書についての記載状況について検討した。

### B 研究方法

小慢事業に関して、都道府県から報告された平成14年度電子データによる内容について集計・解析した。

### C 結果

ぜんそくの疾患群に登録されたには5084名であった。登録人数は10年度8396人、11年度8924名、12年度11934名、13年度9489名と減少傾向にある。14年度はさらに減少した。また、記載に関しての項目別の記載率を資料に示した。

### D 考察

ATS-DLDやISAACの方法を用いての調査では、本邦では小児の気管支喘息はその増加は少なくなった、またはほぼ停止したと考えられる。それとカイトラインの普及にしたかって重症者が減少しているとかんかえられる。平成14年度の登録状況をもみてもそれかうかかえる。しかし、登録者中にしめる乳幼児の比率が高く、乳幼児の重症化または治療の不十分さが考えられる。今後の大きな課題である。

一方、登録に際しての医療意見書については、乳児・幼児の比率が高いこともあって、肺機能や採血を要する検査についてはその施行率が低い。また書類作成にあたっての参考書類の整備、記載例の提示も必要であると思われる。なお、本登録のような重症児に限っての貴重は諸外国にも少なく今後とも継続の必要があると考えられた。

## ぜんそく(1)

- 平成14年度登録数 5084名
- 男女比 男3098 女1975 不明 11名
- 年齢 乳児 470名、幼児 1821名、学童 1830名、生徒 558名  
それ以上 405名

## ぜんそく(2) 記載率

- 発作型 99 9%
- 検査所見  
IgE 69 7% RAST陽性抗原数61 9%  
抹消血Eo 65 0%  
喀痰・鼻汁Eo 93 2%

## ぜんそく(3) 記載率

- 呼吸機能検査  
FEV1 0 13 6% %FEV1 0 13 6%  
%PEFR 10 4%
- 気道過敏性 9 5%
- 合併症 94 7%

## まとめと注意点

- 乳幼児での登録が多い(45%)。
- 記載の種類について記載率に差がある。
- 発作型、治療点数、ステップについて添付参考書類の参照が必要
- 呼吸機能検査の一般化が望まれる
- 本登録は小児気管支ぜんそくの重症者データベースになりうる。
- ガイドライン等の普及により今後も重症者は減少する可能性があるが、今後も調査が必要である。

平成 15 年度厚生労働省科学研究（子ども家庭総合研究事業）分担研究報告書  
「小児慢性特定疾患治療研究事業の登録・管理・評価に関する研究」  
分担研究「小児慢性特定疾患の登録・評価に関する研究」

## 小児慢性心疾患の登録・評価に関する研究

研究協力者 石澤 暁 国立成育医療センター第一 専門診療部長

研究要旨 改訂された小児慢性疾患医療意見書は従来の意見書に比へ、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性制限の判定、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。

### A 研究目的

新しい医療意見書に基づいた小児慢性心疾患の今後の登録・評価の展望を検討すること

### B 方法

従来の小児慢性疾患医療意見書と改正案を比較検討した

### C 結果

従来の医療意見書においてコンピュータ入力される項目は年齢、性別、疾患名（第一位のみ）、現在の症状としてチアノーゼ・哺乳力低下・多呼吸、体重増加不良、易感染性、易疲労性、合併症それぞれの有無、聴診所見として心雑音の有無およびその種類、治療経過として転帰、治療、寛解、改善・不変、再燃・悪化、死亡・判定不能のチェック、診断の根拠となった主な検査結果として心電図（右室肥大、左室肥大、両室肥大、右房肥大、左房肥大、不整脈の有無）、胸部 X 線（心胸郭比、肺血流の増加、減少、正常）心エコー実施の有無、心カテ実施の有無と主なカテータータであった。改正案での書き加えられた項目を表 1 に示す。まず A において診断名が三つ記入可能となった。B 運動制限は有無のみならず、小学生以上においては NYHA 分類が加えられた。B 現在の治療では内服薬のチェックが可能となった。C 診断の根拠となった主な検査結果の項目では心室性期外収縮の多源性の有無のチェックが可能となったか、不整脈の診断名はこの項ではチェック不能である。改正案で大きく加えられた項目として、術後の残遺症、合併症、続発症の有無と、その具体的な診断名がチェック可能となったことである。更に経過として、手術の具体的な内容、およびカテーテル治療の有無がチェックできる。今後の治療方針の項の中に学校生活管理指導表の指導区分がチェックできるようになった。

### D 考案と結語

まず診断名では、先天性心疾患においては二つ以上の診断名のつく例が多く（特に複雑心疾患）第一位疾患名のみでは疾患の正確な把握が不十分であったか、3 位までチェック可能となった。本末的には付けられた診断名の全てがチェックできることか望ましいかこれは

今後の課題である。治療内容および経過については従来の意見書では治療内容（内科的、外科的ともに）が不明であり、経時的変化の把握は転帰のみでしかチェックできなかった。改正案では治療集の具体的な内容、手術の有無も含めて、手術内容およびカテーテル治療の有無がチェックできる。

以上のような改訂により、診断名のより正確な把握、治療内容(内科治療、外科治療)の正確な把握、社会生活（学校生活）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。問題点として、従来の意見書においても項目の無記名が目立った。1) 改訂診断書は従来のもものよりも記入項目が増えており、主治医に負担がかかってくる。この研究事業への理解と協力を要請する必要がある。

今回の医療意見書の改定、対象疾患の見直しにより、小児慢性特定疾患治療研究事業の更なる発展が期待出来る。

#### 参考文献

- 1) 石澤瞭 小児慢性心疾患の登録・管理 評価に関する研究 p127-130 平成 12 年度厚生科学研究（子ども家庭総合研究事業）報告書

表 1 慢性心疾患医療意見書に新たに書き加えられた項目  
(コンピュータ入力が可能な項目)

A 診断名 (第三位まで記入可能)

B 現在の症状

易疲労性 (運動制限) 有, 無 (小学生以上は NYHA 分類 I, II, III, IV)

C 現在の治療

強心薬, 利尿薬, 抗不整脈薬, 抗血小板薬, 抗凝固薬, 末梢血管拡張薬  
βプロノカー, 人工呼吸管理, 酸素療法, その他

D 診断の根拠となった主な検査結果

不整脈 有, 無 (診断名は入力不可) 心室性期外収縮の多源性 無, 有

E 術後の残遺症 無, 有

a 肺動脈狭窄 (右室-肺動脈圧較差 20mmHg 以上)

b 肺高血圧症 (収縮期血圧 40mmHg 以上)

c 房室弁逆流 (2度以上)

d 半月弁逆流 (2度以上 肺動脈弁, 大動脈弁)

e 大動脈狭窄 (左室-大動脈圧較差 20mmHg 以上)

術後の合併症または続発症 無, 有

a 不整脈 (心室性期外収縮, 上室性頻拍, 心室性頻拍, 心房細・粗動, 高度房室ブロック)

b 心筋障害 左室/体心室駆出率 0.6 以下

c 肺動脈狭窄 (右室-肺動脈圧較差 20mmHg 以上)

d 大動脈狭窄 (左室-大動脈圧較差 20mmHg 以上)

e 大動脈再縮窄 (圧差 20mmHg 以上)

f 房室弁逆流 (2度以上)

g 半月弁逆流 (2度以上 肺動脈弁, 大動脈弁)

F 経過

手術 未手術, 不要, 経過により必要, 予走あり

実施, 短絡手術, その他の姑息術, 2心室修復術, フォンタン手術

根治術不能

カテーテル治療 無, 有

G 今後の治療方針

学校生活管理指導表の区分 A, B, C, D, E

## 内分泌疾患の登録・評価に関する研究

研究協力者 藤枝 憲二 旭川医科大学小児科教授

### 研究要旨

平成10年度から14年度の小児慢性特定疾患治療研究事業 内分泌疾患群について登録状況と登録内容から得られる臨床情報を分析した。内分泌疾患登録患者数は平成11年度以降ほぼ同数で推移している。内分泌疾患として登録されている疾患数は100前後になるが、登録された上位10疾患で全体の約90%、20疾患で全体の約95%を占めている。

次に平成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。解析によって身体状況の概略を把握すること、さらに年齢と予後の関係を推測することが可能であった。しかしながら意見書の内容すべてが正確に入力されているとは限らず、解析が不能となっている項目があった。

小児慢性疾患治療研究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ための方策を講じる必要である。

### A はしめに

小児慢性特定疾患治療研究事業（小慢事業）においては統一されたフォーマットによる登録体制が平成10年に確立されて5年が経過した。そこで本研究においては内分泌疾患群について患者数の推移、登録の多い疾患の推移を検討した。また報告された項目から臨床的にどのような情報が抽出されるかを検討した。

### B 登録総数および臓器別登録疾患数

平成10年度から14年度までの登録総数は表1の通りである。平成14年度は87自治体のうち28自治体がまた報告していないので、登録数は少ないが概ね30000人前後で推移しており、増加傾向には歯止めがかかっていると考えられる。

小慢事業に登録されている内分泌疾患群の病名は100を超える。そこで病名を内分泌臓器別に分類し、臓器ごとに登録病名数を調べた（表2）。登録病名数は性腺疾患が最も多く、甲状腺疾患、副腎疾患と下垂体疾患がそれに続く。しかしながら登録患者数は下垂

年度	登録自治体数	登録		登録数		
		総数	疾患数	10位まで	20位まで	50位まで
10	80/80	24 129	112	21 319	22 580	23 519
11	80/84	29 178	111	26 011	27 594	28 822
12	83/84	30 690	103	27 383	29 067	30 313
13	79/84	29 425	102	25 208	26 707	27 828
14	59/87	21 698	93	19 378	20 542	21 372

表2 臓器別登録疾患数の推移

年度	下垂体	甲状腺	副腎	性腺	副甲状腺	膵臓	その他
10	11	16	17	24	5	4	25
11	10	17	14	25	5	4	26
12	11	17	15	25	5	4	25
13	11	17	15	25	6	4	24
14	11	14	13	24	6	4	21

表3 臓器別登録患者数の推移

年度	下垂体	甲状腺	副腎	性腺	副甲状腺	膵臓	その他
10	11 464	7 302	1 009	2 871	250	132	703
11	13,238	9,456	1 288	3 691	339	169	906
12	13 467	10 263	1 349	3 980	350	176	996
13	12 308	9 502	1 218	3 630	318	163	934
14	9 302	7 451	906	2 782	253	106	749

体疾患と甲状腺疾患が多い（表3）、これは成長ホル

表4 都道府県別登録患者数の推移

	H10	H11	H12	H13	H14	
北海道	1,334	1,233	1,599	1,587	1,618	
青森県	334	325	319	315	52	
岩手県	353	376	378	387	未報告	
宮城県	857	739	883	407	806	**H13仙台市削除
秋田県	203	255	279	223	299	
山形県	265	315	307	325	未報告	
福島県	484	486	527	541	523	
茨城県	542	481	554	371	未報告	
栃木県	344	140	289	380	387	
群馬県	38	248	300	332	未報告	
埼玉県	293	1,404	1,429	1,371	1,331	
千葉県	691	1,010	1,060	596	124	H13千葉市、H14千葉県未報告
東京都	1,883	1,784	1,780	1,796	1,553	
神奈川県	772	1,509	2,152	1,402	1,339	H14神奈川県未報告
新潟県	382	635	644	671	659	
富山県	367	142	401	443	280	H14富山市未報告
石川県	119	245	190	139	204	
福井県	190	189	180	183	187	
山梨県	208	214	216	219	未報告	
長野県	391	98	223	284	224	H14長野市未報告
岐阜県	281	202	352	452	99	H14岐阜県未報告
静岡県	1,188	643	1,212	1,193	295	H14浜松市のみ報告
愛知県	889	2,193	2,067	2,109	1,954	
三重県	376	195	501	477	546	
滋賀県	477	490	474	481	514	
京都府	764	794	669	407	未報告	H13京都市未報告、H14全体未報告
大阪府	2,366	2,658	2,589	2,605	2,010	H14大阪市未報告
兵庫県	325	1,581	748	586	1,579	H13兵庫県、H14姫路市未報告
奈良県	416	470	411	454	未報告	
和歌山県	356	332	324	305	333	
鳥取県	112	129	133	158	未報告	
島根県	221	231	256	82	未報告	
岡山県	527	571	624	676	575	
広島県	926	1,228	1,247	1,245	235	H14福山市のみ報告
山口県	370	406	364	445	477	
徳島県	149	145	158	166	未報告	
香川県	393	367	396	400	361	
愛媛県	368	401	387	440	147	H14松山市のみ報告
高知県	202	259	275	275	254	
福岡県	855	1,201	932	1,129	1,111	H12北九州市のみ未報告
佐賀県	26	232	36	227	未報告	
長崎県	470	481	490	439	479	
熊本県	533	556	612	320	228	H13熊本市未報告、H14熊本市のみ報告
大分県	294	304	339	320	312	
宮崎県	410	397	339	379	未報告	
鹿児島県	247	321	453	271	603	
沖縄県	538	563	592	602	未報告	
合計	24,129	29,178	30,690	28,615	21,698	

表5 上位20疾患の患者数、男女比、新規・継続数(平成12年度~14年度)

平成12年度										
順位	診断名	総患者数	男	女	性比	新規	転入	継続	その他	%
1	成長ホルモン分泌不全性低身長症	12 664	8 419	4 122	2 04	2 157	92	10 305	75	41 3
2	先天性甲状腺機能低下症	3 905	1 641	2 231	0 74	587	37	3 224	43	12 7
3	甲状腺機能亢進症	3 243	495	2 723	0 18	803	11	2 389	32	10 6
4	思春期早発症	2 248	345	1 887	0 18	524	7	1 692	15	7 3
5	甲状腺機能低下症	1 545	570	969	0 59	331	12	1 178	19	5 0
6	慢性甲状腺炎	1 048	91	948	0 10	243	4	791	7	3 4
7	ターナー(Turner)症候群	1 029	10	1 013	0 01	242	9	764	13	3 4
8	先天性副腎(皮質)過形成	999	474	520	0 91	101	5	871	12	3 3
9	Prader-Willi症候群	367	208	151	1 38	75	2	284	6	1 2
10	下垂体性(真性)尿崩症	335	180	153	1 18	58	2	272	1	1 1
11	下垂体機能低下(不全)症	303	146	153	0 95	51	4	246	0	1 0
12	単純甲状腺腫	227	55	169	0 33	70	0	156	1	0 7
13	特異性副甲状腺機能低下症	192	111	81	1 37	30	0	161	0	0 6
14	原発性性腺機能低下症(男)	192	190	2	95 00	66	1	123	1	0 6
15	周期性ACTH症候群	171	77	93	0 83	31	1	138	1	0 6
16	甲状腺腺腫	134	23	109	0 21	43	1	88	2	0 4
17	腎性尿崩症	132	116	15	7 73	15	0	115	1	0 4
18	仮性副甲状腺機能低下症	121	68	51	1 33	24	1	94	2	0 4
19	副腎性器症候群(AGS)	116	39	77	0 51	3	2	111	0	0 4
20	原発性性腺機能低下症(女)	96	7	88	0 08	18	0	76	0	0 3
20位までの小計		29,067	13,265	15,555	0 85	5,472	191	23,078	231	94 7
総計		30,690	14,119	16,308	0 87	5,809	196	24,338	250	100

平成13年度										
順位	診断名	総患者数	男	女	性比	新規	転入	継続	その他	%
1	成長ホルモン分泌不全性低身長症	11 568	7 697	3 763	2 05	1 967	65	9 410	48	40 4
2	先天性甲状腺機能低下症	3 654	1 522	2 099	0 73	541	39	3 012	28	12 8
3	甲状腺機能亢進症	2 950	437	2 490	0 18	675	14	2 189	32	10 3
4	思春期早発症	1 981	289	1 675	0 17	427	12	1 508	16	6 9
5	甲状腺機能低下症	1 511	559	944	0 59	272	11	1 211	11	5 3
6	ターナー(Turner)症候群	1 026	8	1 008	0 01	164	9	837	5	3 6
7	慢性甲状腺炎	949	92	846	0 11	202	8	728	4	3 3
8	先天性副腎(皮質)過形成	885	432	449	0 96	92	10	769	10	3 1
9	Prader-Willi症候群	374	206	162	1 27	79	1	285	6	1 3
10	下垂体性(真性)尿崩症	310	162	144	1 13	65	1	241	1	1 1
11	下垂体機能低下(不全)症	264	135	125	1 08	35	3	222	3	0 9
12	特異性副甲状腺機能低下症	184	101	82	1 23	36	3	141	1	0 6
13	単純甲状腺腫	182	41	139	0 29	39	0	140	2	0 6
14	原発性性腺機能低下症(男)	175	174	1	174	51	1	120	2	0 6
15	周期性ACTH症候群	163	74	87	0 85	36	0	124	2	0 6
16	甲状腺腺腫	123	17	104	0 16	37	0	85	0	0 4
17	腎性尿崩症	116	100	14	7 14	11	1	101	2	0 4
18	仮性副甲状腺機能低下症	107	66	40	1 65	27	0	80	0	0 4
19	副腎性器症候群(AGS)	101	34	67	0 51	8	2	90	1	0 4
20	特異性低血糖症	84	49	35	1 40	13	5	63	2	0 3
20位までの小計		26,707	12,195	14,274	0 85	4,777	185	21,356	176	93 3
総計		28,615	13,116	15,251	0 86	5,133	191	22,875	196	100

平成14年度										
順位	診断名	総患者数	男	女	性比	新規	転入	継続	その他	%
1	成長ホルモン分泌不全性低身長症	8 670	5 820	2 798	2 08	1 492	49	6 725	56	40 0
2	先天性甲状腺機能低下症	3 072	1 328	1 728	0 77	426	24	2 427	34	14 2
3	甲状腺機能亢進症	2 229	356	1 862	0 19	509	14	1 588	17	10 3
4	思春期早発症	1 526	225	1 292	0 17	294	3	1 141	12	7 0
5	甲状腺機能低下症	999	400	593	0 67	186	3	775	11	4 6
6	慢性甲状腺炎	820	76	741	0 10	168	5	610	4	3 8
7	ターナー(Turner)症候群	799	6	788	0 01	110	10	620	6	3 7
8	先天性副腎(皮質)過形成	665	323	338	0 96	63	1	556	4	3 1
9	Prader-Willi症候群	321	175	143	1 22	84	1	214	3	1 5
10	下垂体性(真性)尿崩症	277	141	134	1 05	31	2	220	3	1 3
11	下垂体機能低下(不全)症	221	116	104	1 12	36	1	168	0	1 0
12	単純甲状腺腫	142	24	117	0 21	36	0	101	0	0 7
13	特異性副甲状腺機能低下症	140	73	66	1 11	13	0	116	0	0 6
14	周期性ACTH症候群	125	53	71	0 75	16	0	102	2	0 6
15	原発性性腺機能低下症(男)	124	122	2	61 0	21	0	96	0	0 6
16	腎性尿崩症	103	90	12	7 50	10	1	83	0	0 5
17	甲状腺腺腫	99	18	81	0 22	37	0	61	0	0 5
18	仮性副甲状腺機能低下症	90	53	37	1 43	16	0	70	1	0 4
19	副腎性器症候群(AGS)	66	24	42	0 57	2	0	64	0	0 3
20	原発性性腺機能低下症(女)	54	3	50	0 06	13	0	37	0	0 2
20位までの小計		20,542	9,426	10,999	0 86	3,563	114	15,774	153	94 7
総計		21,698	10,029	11,546	0 87	3,769	119	16,668	162	100

モン分泌不全性低身長症と甲状腺機能低下症(先天性甲状腺機能低下症および橋本病による甲状腺機能低下症もの)が多いためである。

### C 都道府県別登録患者数の年次推移 (表 4)

小慢事業の実施主体は都道府県、政令指定都市および中核市である。中核市は申請が認められれば所属する都道府県の統計からはすれるので、今回は都道府県ごとに登録患者数をまとめた。先述したように平成 14 年度はまた登録が完全ではない。

各年度の本研究報告書で指摘していることとか、都道府県のなかには年度ごとの登録数が大きく変動しているものがある。またこの変動は平成 14 年度になっても見られている。中央への登録制度が始まって 5 年が経過したか、いまたに提出用ファイルの上書きなどの技術的なトラブルが解決されていないことか推測される。

### D 登録患者数の多い疾患 (表 5)

平成 12 年度から平成 14 年度について登録が多い上位 20 疾患を表 5 に示した。これらの 20 疾患は平成 10 年度 (平成 14 年度報告書に資料を収載) から大きな変動はない。特に上位 5 疾患は順位が同じであり、11 位までは順位の変動はあるが疾患構成は同じであった。この上位 20 位で内分泌疾患群患者のほぼ 95% を占めている。

### E 各登録項目への入力率

小慢事業の登録システムは登録された情報をもとに各疾患における臨床的な特徴を明らかにすることか目標のひとつである。そのためには意見書を記載する医師が必要十分に記載すること、さらにその記載内容を各自治体の担当者か完全に入力することか必要である。本研究班の活動範囲においては意見書かどこまで記載されているかを確認することはできないので、登録項目にデータか入力された割合を検討した。

平成 10 年度からみるとすべての項目で入力されている割合が増加している。しかしながら思春期所見にいたっては半数にしか入力かなく登録情報を用いた

質的な評価は困難である。

表 6 年度別 各項目に入力された割合 %

年度	年齢		発症			発症年齢	
	年	月	年	月	年	月	
10	90 2	90 2	92 9	71 3	63 9	62 7	62 7
11	92 8	92 8	97 0	80 4	71 3	68 3	68 3
12	95 8	95 8	97 3	83 2	75 0	74 7	74 7
13	96 5	97 1	96 3	81 8	74 2	74 0	74 0
14	96 7	96 7	96 5	84 0	76 8	76 6	76 6

年度	現在の所見					発見のされ方	合併症	経過
	年号	身長	体重	B G	PH			
10	76 7	75 4	75 2	39 5	36 3	92 7	95 9	95 7
11	90 0	88 4	89 5	48 8	44 3	95 5	98 6	98 4
12	90 9	89 3	90 6	50 8	46 3	98 1	98 6	98 4
13	89 2	87 4	88 9	51 4	47 4	94 6	96 9	97 2
14	89 8	88 3	89 6	53 3	49 7	94 7	97 1	97 0

### F 内分泌疾患群登録上位 10 疾患発病年齢と体格指数 (表 7、8)

内分泌疾患群登録数の上位 10 疾患について発病年齢を分析した。先天性甲状腺機能低下症、ターナー症候群、先天性副腎過形成症や Prader Willi 症候群は先天的・遺伝的疾患であり、発病年齢は 0 歳に中央値か存在する。しかしながら少数例において幼児期以降を発病年齢としている。これは診断時年齢と混同して記載・入力されたものと推測される。これに対して甲状腺機能低下症は 64.8% か 0 歳時発症としていた。甲状腺機能低下症には先天性と後天性か含まれており、発病年齢から推測すると半数以上か先天性甲状腺機能低下症に分類すべきものと思われる。

次に上位 10 疾患について各身長 SDS 範囲と肥満度範囲に入る割合を求めた。成長ホルモン分泌不全性低身長症、ターナー症候群や Prader Willi 症候群では低身長を呈する割合か高く、ついで先天性副腎過形成症や甲状腺機能低下症か身長 SDS か低かった。肥満度をみるとターナー症候群、先天性副腎過形成症や Prader Willi 症候群で肥満度の中央値か高く、内分泌外来に通院している患者の実態に近い像を呈している。

表7 上位10疾患発病年齢別割合

	発病年齢 歳 %																				中央値	
	0	1	2	3	4	5	6	7	8	9	10	11	12	13	14	15	16	17	18	19		20
成長ホルモン分泌不全性低身長症	441	60	54	105	73	65	55	33	28	25	19	19	12	07	02	00	00	00	00	00	00	1歳
先天性甲状腺機能低下症	979	06	02	02	02	02	02	01	01	01	02	00	00	00	00	00	00	00	00	00	00	0歳
甲状腺機能亢進症	16	00	04	14	13	16	31	36	56	83	94	111	142	135	120	72	43	13	00	00	00	12歳
思春期早発症	79	88	46	44	59	97	182	160	115	68	34	17	07	03	01	00	00	00	00	00	00	6歳
甲状腺機能低下症	648	20	14	27	19	21	20	28	25	35	47	27	23	23	14	07	02	00	00	00	00	0歳
ターナー(Turner)症候群	824	10	06	25	21	20	17	09	14	14	12	09	11	05	04	00	01	00	00	00	00	0歳
慢性甲状腺炎	13	04	04	04	22	34	63	67	77	140	147	116	112	90	60	31	10	07	00	00	00	10歳
先天性副腎(皮質)過形成	984	06	04	03	00	03	00	00	00	01	00	00	00	00	00	00	00	00	00	00	00	0歳
Prader-Willi症候群	960	09	06	03	03	03	03	00	00	00	03	00	03	06	00	00	00	00	00	00	00	0歳
下垂体性(真性)尿崩症	228	71	98	67	75	55	83	71	67	35	43	31	35	20	16	04	00	00	00	00	00	4歳

表8 上位10疾患身長SDS範囲、肥満度範囲別割合 (%)

	身長SDS								中央値
		-3以上	-2以上	-1以上	0以上	+1以上	+2以上	+3以上	
	-3未満	-2未満	-1未満	0未満	+1未満	+2未満	+3未満		
成長ホルモン分泌不全性低身長症	230	412	252	66	07	05	04	24	-24 SD
先天性甲状腺機能低下症	63	66	196	322	223	73	14	42	-05 SD
甲状腺機能亢進症	17	30	106	280	343	155	35	34	02 SD
思春期早発症	64	79	133	198	235	160	78	53	01 SD
甲状腺機能低下症	113	123	224	278	182	58	10	12	-09 SD
ターナー(Turner)症候群	486	359	105	06	03	04	10	26	-30 SD
慢性甲状腺炎	30	43	149	299	319	111	29	20	-01 SD
先天性副腎(皮質)過形成	67	116	289	271	140	46	17	55	-09 SD
Prader-Willi症候群	232	287	214	153	52	24	06	31	-21 SD
下垂体性(真性)尿崩症	71	100	259	280	180	59	13	38	-07 SD

	肥満度							中央値
		-20以上	-10以上	0以上	+20以上	+30以上	+50以上	
	-20未満	-10未満	0未満	+20未満	+30未満	+50未満		
成長ホルモン分泌不全性低身長症	25	96	262	473	65	48	31	37%
先天性甲状腺機能低下症	18	104	300	481	51	31	15	20%
甲状腺機能亢進症	39	156	298	396	58	41	12	03%
思春期早発症	19	81	207	436	121	109	26	73%
甲状腺機能低下症	38	115	289	427	57	48	26	18%
ターナー(Turner)症候群	23	69	155	399	123	149	82	113%
慢性甲状腺炎	33	162	300	376	60	52	16	02%
先天性副腎(皮質)過形成	12	61	205	461	105	110	47	84%
Prader-Willi症候群	13	72	46	280	105	148	336	29%
下垂体性(真性)尿崩症	39	118	245	384	74	79	61	32%

G Prader Willi 症候群 年齢別肥満度と経過

Prader-Willi 症候群は年齢とともに肥満が増患することか知られている。小慢事業に登録された例をみても年齢とともに肥満度が増加し、中央値か幼児期の2.6%から10歳以上になって54%となった。またそれに伴って経過か悪化と判定される割合か高くなっている。

はさらにこのようなデータベースを用いて疾患の概要か把握できるであろう。

表9 Prader-Willi 症候群 年齢別肥満度範囲および経過別割合 (%)

	総数	肥満度 %							中央値
		-20以上	-10以上	0以上	+20以上	+30以上	+50以上		
		-20未満	-10未満	0未満	+20未満	+30未満	+50未満		
5歳未満	114	34	239	91	477	34	45	80	2.6%
5歳以上 10歳未満	102	00	10	39	324	157	176	294	28.4%
10歳以上	117	09	00	18	88	114	202	570	54%

	経過								
	治癒	寛解	改善	不変	再燃	悪化	死亡	判定不能	その他
5歳未満	00	09	421	465	09	26	00	09	61
5歳以上 10歳未満	10	00	373	510	00	29	00	00	78
10歳以上	00	09	282	453	00	103	00	09	145

H 考察

小慢事業では数多くの疾患を対象に全国を網羅して登録しており、疾患データベースとして貴重なものである。しかしながら登録数か膨大であること、実施主体か都道府県、政令指定都市と中核市というように多岐にわたっており、精度の高い登録情報か得られるかか疾患データベースとしての価値を決める。

今年度の班研究においては登録状況の分析に加えて登録数か多い疾患について発病年齢、身長 SDS、肥満度を、さらに Prader Willi 症候群の肥満度と経過の関連についても解析した。

各報告項目の入力率はまた十分には高いとは言えず、精度に限界か存在することは否めない。しかしながら解析結果として示したように各疾患について、ある程度の状況を把握することかできた。

登録制度か開始されてすでに5年か経過した。ソフトウェアの向上に加えて、各実施主体て人力に慣れてきたこともあって徐々に入力率か増加している。今後

I 研究発表

- 1 論文発表  
なし
- 2 学会発表  
なし

J 知的所有権の取得状況

- 1 特許取得  
なし
- 2 実用新案登録  
なし
- 3 その他  
なし

## 成長ホルモン治療の登録・評価に関する研究

研究協力者 伊藤香也 旭川医科大学小児科講師

### 研究要旨

平成10年度から14年度の小児慢性特定疾患治療研究事業（成長ホルモン治療）について、重複登録の実態（疾患群登録との整合性と登録状況を分析した）。

この5年間で年間151例から302例の重複登録が存在した。初回と継続申請が同時に提出されているものと複数保健所から提出されて二重登録されているものか多かった。内分泌疾患群に成長ホルモン分泌不全性低身長として新規登録されていながら、新規の成長ホルモン治療用意見書が提出されていない例が全体の10%を超えていた。ターナー症候群や軟骨無形成症においても同様な例は存在しており、実態把握を難しくしている。

以上の点を考慮しつつ全体の状況を概観してみると成長ホルモン治療を新規に開始するものは年間1900名前後でこの5年間に大きな変化はない。また継続申請するものは徐々に減少していることが判明した。

### A はじめに

低身長症に対する成長ホルモン治療は小児慢性特定疾患治療研究事業（小慢事業）における内分泌疾患群に属する成長ホルモン分泌不全性低身長症、Turner症候群とPrader-Willi症候群、先天代謝異常疾患群に属する軟骨無形成症と慢性腎疾患群に属する慢性腎不全性低身長症の5疾患群が適応疾患となっている。成長ホルモン治療を小慢事業による給付を受けて行う場合は、各疾患群への登録に加えて成長ホルモン治療用意見書を付して申請しなければならない。その申請に基づいて、各実施主体が審査の上、適応を判定している。審査で給付が認められた場合には他の疾患群と同様に小慢事業登録ソフトを用いて電子情報として厚生労働省に登録情報が集約される。

しかし成長ホルモン治療は上記のように疾患群登録とは別に登録を行わなければならないために、登録作業が煩雑で誤謬を犯しやすいと思われる。

そこで今年度の本研究では重複して登録された成長ホルモン治療用意見書の総数、疾患別登録と成長ホルモン用意見書との整合性を検討した。その上で平成10年度から14年度までの登録状況をまとめた。

### B 成長ホルモン治療用意見書 重複申請（初回および継続）

表1 重複申請数とその内訳

	総数	複数保健所	診断名2個以上	初回継続両者	2重	3重	4重
平成10年	185	17	20	160	180	4	1
平成11年	302	16	22	275	297	4	1
平成12年	151	18	17	126	151	0	0
平成13年	138	31	14	102	137	1	0
平成14年	151	3	10	142	149	2	0

厚生労働省に集約された登録情報を自治体番号と受給者番号を組み合わせて並べ替え、同一番号のものを抽出して解析した。平成10年度以降151件から302件の重複登録が存在し、この5年間において減少傾向を認めない。

その内訳は複数保健所から提出されたもの、異なる診断名で複数登録されたもの、初回申請と継続申請の両者が提出されているものに分類され、そのほとんどが2重登録であった。しかし一部には3重あるいは4重登録が存在した。

### C 疾患別登録数と成長ホルモン治療用意見書

登録数の少ない Prader Willi 症候群と慢性腎不全性低身長症を除いて疾患別登録と成長ホルモン治療用意見書登録を比較した（表 2）。

内分泌疾患群のなかで成長ホルモン分泌不全性低身長症(E23 OE)として登録されているものは11 042 人/年（平均）である。このうち新規登録が 1819 人/年であるか、成長ホルモン治療用意見書（新規）が提出された人数は 1587 人/年で 230 人余りの成長ホルモン治療用意見書が提出されていない。同様にターナー症候群では内分泌疾患群に新規として登録された患者数は 162 人/年であるのに対して成長ホルモン治療用意見書（新規）が提出されたものが 104 人/年、軌骨無形成症においては 100 人/年の疾患群登録に対して成長ホルモン治療用意見書（新規）が提出されたのは 40 人に過ぎない。いずれの疾患においても疾患群登録の直後に成長ホルモン治療を開始するとは限らないので、一致しないことは自然なことではない、しかしながら小慢事業における成長ホルモン治療の実態を把握するという観点からは給付は認めているか何らかの理由で登録されていないだけなのか、治療自体が施行されていないのか判別できないのはシステム上の不備と言わざるを得ない。疾患群登録に用いる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するようなシステムの改善が望まれる。

また成長ホルモン治療用意見書が継続申請として提出されているなかに新規診断が混合している。本来継続申請しているものは前年度以前に成長ホルモン治療開始基準を満たしているもののみである。そのような継続申請に新規診断が入り込むことはないはずである、このような点にもシステムの改善の余地が残されている。

### D 成長ホルモン治療の現状

表 3 から表 7 には成長ホルモン治療の現状をまとめた。新規申請患者は年間 1900 名前後で推移しており、この 5 年間に大きな変化はない。一方で継続治療

の申請を行っている患者数は 9000 人代をピークに減少傾向にある。今後も引き続いて成長ホルモン治療について小慢事業から給付を受けるものは減少していくと思われる。

一方 Prader Willi 症候群は成長ホルモン分泌能のいかに関わらず、成長ホルモン治療を受けられるようになった。またこれに合わせて小慢事業も Prader Willi 症候群を成長ホルモン治療の対象として申請書を改定した。それに対応するように新規申請患者がそれまで 2~3 人/年であったものが平成 14 年度は 30 人に、継続申請患者は 4~7 人であったものが 24 名へと増大した。内分泌疾患群の解析のところで藤枝が述べているように Prader-Willi 症候群は年齢とともに肥満が増強し、糖尿病を発症するリスクが高くなる。そのような特性を有する Prader-Willi 症候群への成長ホルモン治療は十分な経過観察が可能な医師のもとで慎重に行われなければならない。

### E 研究発表

- 1 論文発表  
なし
- 2 学会発表  
なし

### F 知的所有権の取得状況

- 1 特許取得  
なし
- 2 実用新案登録  
なし
- 3 その他  
なし

表2 疾患群別登録と成長ホルモン治療用意見書

a) 疾患群別登録

内分必疾患群登録

E23 0E (GH分必不全性低身長症)					
	総数	新規	転入	継続	他
平成10年	10826	1769	99	8863	94
平成11年	11484	1709	104	9597	73
平成12年	12664	2157	92	10305	75
平成13年	11568	1967	65	9410	48
平成14年	8670	1492	49	6725	56

内分必疾患群登録

Q96 (Turner症候群)					
	総数	新規	転入	継続	他
平成10年	614	121	6	469	18
平成11年	854	173	7	658	16
平成12年	1029	242	9	764	13
平成13年	1026	164	9	837	5
平成14年	799	110	10	620	6

先天代謝異常群

Q77 4 (軟骨無形成症)					
	総数	新規	転入	継続	他
平成10年	509	97	9	377	26
平成11年	642	135	8	494	5
平成12年	732	119	5	601	7
平成13年	699	87	7	588	7
平成14年	509	62	2	417	6

b) 成長ホルモン治療用意見書

GHD群					
	総数	新規	転入	継続	他
平成10年	2048	1501	42	457	48
平成11年	2200	1830	47	311	11
平成12年	2161	1964	43	136	16
平成13年	2035	1854	35	137	9
平成14年	1513	1426	14	68	5

E23 0E (GH分必不全性低身長症)					
	総数	新規	転入	継続	他
平成10年	1937	1430	38	424	45
平成11年	1995	1677	44	265	8
平成12年	1930	1777	40	99	13
平成13年	1885	1735	29	112	9
平成14年	1380	1316	14	46	4

Q96 (Turner症候群)					
	総数	新規	転入	継続	他
平成10年	72	46	2	21	3
平成11年	137	103	2	30	2
平成12年	212	176	2	30	3
平成13年	130	110	5	15	0
平成14年	91	84	0	6	1

GHD群-E23 0E-Q96					
	総数	新規	転入	継続	他
平成10年	39	25	2	12	0
平成11年	68	50	1	16	1
平成12年	19	11	1	7	0
平成13年	20	9	1	10	0
平成14年	42	26	0	16	0

Q77 4 (軟骨無形成症)					
	総数	新規	転入	継続	他
平成10年	70	45	3	19	3
平成11年	75	54	1	19	1
平成12年	71	50	5	15	1
平成13年	41	26	0	13	1
平成14年	42	28	1	12	1

慢性腎不全(腎疾患群にはいるICDcode)					
	総数	新規	転入	継続	他
平成10年	27	19	0	5	3
平成11年	34	18	0	15	1
平成12年	37	14	1	20	0
平成13年	24	8	1	15	0
平成14年	22	8	2	10	2

c) 成長ホルモン治療用意見書 (継続)

全体					
	総数	新規	転入	継続	他
平成10年	8080	463	57	7503	56
平成11年	10328	259	77	9924	67
平成12年	8143	268	43	7778	52
平成13年	7250	167	57	6992	34
平成14年	5463	132	17	5269	45

E23 0E (GH分必不全性低身長症)					
	総数	新規	転入	継続	他
平成10年	7498	410	56	6977	54
平成11年	9508	202	71	9178	56
平成12年	7387	232	41	7069	43
平成13年	6509	138	50	6291	30
平成14年	4764	106	12	4607	39

Q96 (Turner症候群)					
	総数	新規	転入	継続	他
平成10年	299	21	1	276	1
平成11年	401	14	3	378	6
平成12年	405	16	1	382	6
平成13年	449	18	4	425	2
平成14年	396	13	2	378	3

Q77 4 (軟骨無形成症)					
	総数	新規	転入	継続	他
平成10年	143	18	0	124	1
平成11年	225	8	3	212	2
平成12年	233	12	0	219	2
平成13年	217	4	2	210	1
平成14年	194	1	1	190	2

慢性腎不全					
	総数	新規	転入	継続	他
平成10年	16	3	0	13	0
平成11年	32	5	0	27	0
平成12年	27	3	0	24	0
平成13年	20	1	1	18	0
平成14年	28	1	0	27	0

E23 0E Q96 Q77 4 CRFを除く					
	総数	新規	転入	継続	他
平成10年	124	11	0	113	0
平成11年	162	30	0	129	3
平成12年	91	5	1	84	1
平成13年	55	6	0	48	1
平成14年	81	11	2	67	1

表3 成長ホルモン治療用意見書 新規 登録診断名

		10年度	11年度	12年度	13年度	14年度
GHD群 Turner症候群	ICD 疾患名					
	E23 0E 成長ホルモン分泌不全性低身長症	1937	1995	1930	1885	1380
	Q96 ターナー(Turner)症候群	73	137	212	130	91
	E23 0A 下垂体機能低下(不全)症	7	17	13	6	
	E22 8 思春期早発症	6	13	1	4	1
	E03 1A 先天性甲状腺機能低下症(甲状腺腫を伴わない)	6	10		3	2
	E03 9 甲状腺機能低下症	6	5		1	1
	E23 0D 甲状腺刺激ホルモン(TSH)欠乏(欠損)症	4				
	Q87 1A プラーダー ヴィルリ(Prader-Willi)症候群	3	3	2	2	30
	E23 2 下垂体性(真性)尿崩症	2	4			
	E34 3	1	1			
	E06 9 甲状腺炎	1				
	Q77 4 軟骨異栄養症	1				
	Q89 2B 副甲状腺形成不全	1				
	E05 0 甲状腺機能亢進症		9			3
	E06 3 慢性甲状腺炎		2			
	E25 0 先天性副腎(皮質)過形成		1	1	2	1
	E04 0 単純甲状腺腫		1			
	Q55 1 睾丸形成不全		1			
	Q87 1B スーナン(Noonan)症候群		1			
	E29 1 原発性性腺機能低下症(男)			1		
	N25 1 腎性尿崩症(抗利尿ホルモン不応症)			1		
	Q89 1 副腎形成不全				1	1
	D34 甲状腺腺腫					1
	E04 8 腺腫様甲状腺腫					1
	E20 1 仮性副甲状腺機能低下症					1
	? 1				1	
適応外ICD code割合 %		19	31	09	10	28
計		2048	2200	2161	2035	1513
軟骨無形成症群	ICD 疾患名					
	Q77 4 軟骨異栄養症	69	70	71	41	42
	E73 0 乳糖分解酵素欠損症	1				
	Q78 0 骨形成不全症		1			
	Q44 2 先天性胆道閉鎖症		1			
	E78 0A 家族性高コレステロール血症		1			
	E74 0L 糖原病		1			
	E70 2B 高チロシン血症		1			
計		70	75	71	41	42
腎不全群	ICD 疾患名					
	N18 9 慢性腎不全	14	20	17	10	12
	N04 ネフローゼ(症候群)	2	6	9	3	5
	N03 9 慢性糸球体腎炎	2	2	5	6	2
	N13 3 水腎(症)	2				
	Q60 5A 腎低形成	2				
	N11 9 慢性間質性腎炎	1	1	1	1	
	N05 3A びまん性メサングウム増殖性腎炎	1	1			
	N05 2 膜性腎症	1				
	N25 8D 家族性若年性ネフロンろう	1				
	N26 萎縮腎	1			1	
	N13 3 水腎(症)		2			
	N11 1 尿路閉塞性腎機能障害		1			
	Q63 9 腎の奇形、位置異常または腫瘍による腎機能障害		1			
	D69 0B 紫斑病性腎炎			2		1
	N04 9B 先天性ネフローゼ症候群			1		
	N05 5 膜性増殖性糸球体腎炎(MPGN)			1		
	Q87 8B Alport症候群			1		
	N02 8A IgA腎症(Berger病)				1	
	N13 3 水腎(症)				1	
Q61 3 多発性嚢胞腎				1		
M31 0 Goodpasture症候群					1	
計		27	34	37	24	21

表4 成長ホルモン治療用意見書 継続 登録診断名

GHD群 Turner症候群	ICD	疾患名	10年度	11年度	12年度	13年度	14年度
	E23 0E	成長ホルモン分泌不全性低身長症	7498	9508	7387	6509	4764
Q96	ターナー(Turner)症候群	299	401	405	449	396	
E23 0A	下垂体機能低下(不全)症	37	16	48	14	20	
E22 8	思春期早発症	26	26	4	5	2	
E03 1A	先天性甲状腺機能低下症(甲状腺腫を伴わない)	25	29	5	8	11	
E23 0D	甲状腺刺激ホルモン(TSH)欠乏(欠損)症	11	4		1	1	
E03 9	甲状腺機能低下症	6	16	8	3	4	
Q87 1A	ブラーダー ヴィルリ(Prader-Willi)症候群	4	7	4	4	24	
E07 8	甲状腺ホルモン結合蛋白異常症	2	3	1			
Q87 1B	ヌーナン(Noonan)症候群	2	2	1	2		
E23 0C	副腎皮質刺激ホルモン(ACTH)欠乏(欠損)症	2					
E25 9	副腎性器症候群(AGS)	2					
E23 2	下垂体性(真性)尿崩症	1	9	2	2		
E24 0	クッシング(Cushing)病	1					
E05 0	甲状腺機能亢進症		4	1	2	4	
E34 3A	ラロン型小人症		2	2	2	1	
E04 0	単純甲状腺腫		2				
E06 3	慢性甲状腺炎		2		2	2	
E30 0	(特発性)思春期遅発症		1	1			
E04 8	腺腫様甲状腺腫		1				
E25 0G	18水酸化酵素欠損症		1				
E27 1	アンソン病		1				
E28 3	原発性性腺機能低下症(女)				2	3	
E24 9B	周期性ACTH症候群				1		
E25 0	先天性副腎(皮質)過形成				1	1	
E26 8	バーター(Bartter)症候群				1		
E27 4C	偽性低アルドステロン症				1		
E83 3A	家族性低磷酸血症				1		
N25 1	腎性尿崩症(抗利尿ホルモン不応症)				1	1	
Q55 1	睾丸形成不全				1		
D34	甲状腺腺腫					1	
適応外ICD code割合 %			15	13	11	07	09
計			7916	10035	7878	7008	5232

軟骨無形成症群	ICD	疾患名	10年度	11年度	12年度	13年度	14年度
	Q77 4	軟骨異常栄養症	143	225	233	217	194
Q78 0	骨形成不全症	1	2	2		1	
E73 0	乳糖分解酵素欠損症	1					
E74 0A	糖原病I型	1					
E70 2B	高チロシン血症		1				
E74 0C	糖原病III型		1				
E83 0B	kinky hair病		1				
Q44 2	先天性胆道閉鎖症				2	1	
計			146	230	237	217	196

腎不全群	ICD	疾患名	10年度	11年度	12年度	13年度	14年度
	N18 9	慢性腎不全	8	21	23	19	18
N04	ネフローゼ(症候群)	2	1	1	1	2	
N03 9	慢性糸球体腎炎	2				2	
N11 9	慢性間質性腎炎	1	4			1	
Q60 5A	腎低形成	1	1	1		1	
N04 0	微小変化型ネフローゼ症候群	1	1				
N26	萎縮腎	1				2	
N03 8	慢性増殖性糸球体腎炎			2			
Q61 3	多発性嚢胞腎			1		1	
Q62 8	尿路の奇形、位置異常または腫瘍による腎機能障害			1			
Q63 9	腎の奇形、位置異常または腫瘍による腎機能障害				1		
Q87 8B	Alport症候群				1		
計			16	32	27	20	27

分類不能群	ICD	疾患名	10年度	11年度	12年度	13年度	14年度
	10		2				
1E+10			1				
? 2					1	1	
? 1						1	
計			2	1	1	2	2

表5 成長ホルモン治療用意見書 新規 都道府県別登録患者数

	GHD群(Turner症候群を除く)				
	10年度	11年度	12年度	13年度	14年度
北海道	305	207	85	90	78
青森県	11	12	13	16	14
岩手県	22	25	18	—	—
宮城県	72	55	73	74	42
秋田県	4	7	15	15	15
山形県	19	25	0	22	—
福島県	26	16	28	32	39
茨城県	40	32	39	27	—
栃木県	26	39	22	30	11
群馬県	13	16	18	12	—
埼玉県	—	73	71	56	59
千葉県	60	65	63	52	11
東京都	105	90	113	121	132
神奈川県	50	32	75	59	56
新潟県	27	27	34	46	38
富山県	17	42	17	—	19
石川県	—	2	—	1	6
福井県	9	9	14	16	1
山梨県	26	14	16	23	—
長野県	30	33	29	27	21
岐阜県	32	50	48	36	6
静岡県	117	137	100	138	16
愛知県	147	186	181	202	148
三重県	33	46	55	53	71
滋賀県	—	21	39	38	—
京都府	41	55	24	38	—
大阪府	178	227	44	49	168
兵庫県	42	31	143	61	156
奈良県	26	21	27	27	—
和歌山県	15	18	21	16	33
鳥取県	10	3	—	2	—
島根県	5	6	16	—	—
岡山県	55	69	89	112	23
広島県	57	57	63	63	20
山口県	58	34	36	66	62
徳島県	—	9	19	41	8
香川県	24	12	20	23	16
愛媛県	27	23	10	28	9
高知県	14	11	17	11	10
福岡県	72	63	71	21	54
佐賀県	12	12	—	14	—
長崎県	34	24	30	24	32
熊本県	14	14	26	10	15
大分県	30	13	20	22	22
宮崎県	14	—	25	19	—
鹿児島県	7	23	15	16	11
沖縄県	50	77	67	56	—
合計	1,976	2,063	1,949	1,905	1,422

	Turner症候群				
	10年度	11年度	12年度	13年度	14年度
北海道	10	13	10	8	5
青森県	1	1	3	3	3
岩手県	2	0	4	—	—
宮城県	1	1	6	5	2
秋田県	0	1	0	2	4
山形県	0	4	0	2	—
福島県	0	0	2	3	0
茨城県	2	3	7	4	—
栃木県	1	1	0	2	1
群馬県	0	1	2	1	—
埼玉県	—	9	17	13	8
千葉県	2	4	13	4	0
東京都	2	6	17	10	12
神奈川県	4	9	21	12	10
新潟県	2	6	5	1	5
富山県	0	1	2	—	1
石川県	—	1	—	0	0
福井県	0	1	0	1	0
山梨県	0	3	1	1	—
長野県	2	5	1	5	3
岐阜県	0	0	3	1	0
静岡県	6	5	4	0	0
愛知県	7	12	16	16	10
三重県	1	2	3	2	1
滋賀県	—	1	3	4	—
京都府	2	3	5	2	—
大阪府	7	16	5	4	12
兵庫県	1	2	12	0	4
奈良県	0	3	0	1	—
和歌山県	0	1	1	0	1
鳥取県	1	1	—	0	—
島根県	0	0	3	—	—
岡山県	3	0	2	3	0
広島県	0	1	1	1	0
山口県	1	5	0	1	0
徳島県	—	1	5	3	1
香川県	1	0	2	1	0
愛媛県	0	3	3	0	0
高知県	1	2	0	2	0
福岡県	5	4	12	2	5
佐賀県	0	0	—	0	—
長崎県	0	0	3	2	0
熊本県	1	1	3	1	0
大分県	1	1	3	1	1
宮崎県	3	—	4	3	—
鹿児島県	0	1	5	0	2
沖縄県	2	2	3	3	—
合計	72	137	212	130	91

表6 成長ホルモン治療用意見書 継続 都道府県別登録患者数

	GHD群(Turner症候群を除く)				
	10年度	11年度	12年度	13年度	14年度
北海道		329	267		17
青森県	131	118	108	92	85
岩手県	135	137	125		
宮城県	322	331	316	300	159
秋田県	15	110		111	102
山形県	96	118		116	
福島県	110	41	95	142	147
茨城県	65	159	234	213	
栃木県	121	37	54	146	
群馬県			2		
埼玉県		335	357	251	246
千葉県	255	368	335	227	94
東京都	744	645	701	438	441
神奈川県	229	102	451	408	294
新潟県	141	224	192	170	172
富山県	204	63	141		1
石川県		35	29	30	64
福井県	102	87	77	78	62
山梨県	82	88	79		
長野県	130	20	118	131	97
岐阜県	336	271	188	218	53
静岡県	531	508	201	221	156
愛知県	361	1168	716	69	78
三重県	210	69	223	223	244
滋賀県		149	159	153	164
京都府	227	211		113	
大阪府	874	901			612
兵庫県	114	210	263	245	255
奈良県	152	178	139	155	
和歌山県	125	112	102	90	105
鳥取県	30	31	24		
島根県	56	41	40		
岡山県	236	255	273	301	102
広島県	2	142	249	256	119
山口県	182	190		202	226
徳島県	31	34	32	37	
香川県	190	172	157	157	93
愛媛県	182	167	41	45	44
高知県	112	110	93	87	61
福岡県	144	387	97	460	117
佐賀県		45		22	
長崎県	1	162	145	139	131
熊本県	105	149	94	76	67
大分県	94	87	86	86	78
宮崎県		97	42		
鹿児島県	46	56	74	37	78
沖縄県	275	259	268	264	
合計	7,498	9,508	7,387	6,509	4,764

	Turner症候群				
	10年度	11年度	12年度	13年度	14年度
北海道		15	17		2
青森県	1	1	5	11	11
岩手県	4	6	4		
宮城県	20	20	23	19	11
秋田県		2		4	8
山形県	4	4		8	
福島県	13	4	11	15	15
茨城県	4	13	20	26	
栃木県	11	2	9	14	
群馬県					
埼玉県		22	21	34	33
千葉県	8	12	14	13	2
東京都	19	45	57	38	50
神奈川県	18	5	39	36	34
新潟県	9	14	15	20	18
富山県	1	1	1		
石川県		4	2	3	6
福井県	6	6	3	1	4
山梨県	8	9	8		
長野県	10	1	12	14	12
岐阜県	9	8	5	11	1
静岡県	17	13	4	3	5
愛知県	13	26	20	3	2
三重県	6	4	5	9	11
滋賀県		7	8	8	16
京都府	10	9		6	
大阪府	47	50			51
兵庫県	3	7	19	18	24
奈良県	7	9	10	11	
和歌山県	2	3	2	1	1
鳥取県		2	3		
島根県	1	0	1		
岡山県	3	4	4	5	4
広島県	0	3	10	4	6
山口県	8	6		17	12
徳島県		1	4	10	
香川県	7	1	4	4	4
愛媛県	10	8	4	9	
高知県	2	3	1	6	4
福岡県	1	15	1	29	6
佐賀県		2		1	8
長崎県		1	6	11	15
熊本県	8	13	8	10	3
大分県	1	3	4	7	8
宮崎県		7	3		
鹿児島県	3	5	9	4	9
沖縄県	5	5	9	6	
合計	299	401	405	449	396