

厚生労働科学研究費補助金

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・情報提供に関する研究

平成16年度 総括・分担研究報告書

主任研究者

加 藤 忠 明

平成17（2005）年3月

厚生労働科学研究費補助金

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・情報提供に関する研究

平成16年度 総括・分担研究報告書

主任研究者

加 藤 忠 明

平成17（2005）年3月

# 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・情報提供に関する研究 加藤忠明	3
II、分担研究報告書	
1、小児慢性特定疾患治療研究事業の登録・管理・評価・情報提供に関する研究 (加藤忠明)	
1-1、平成14、15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、別所文雄、内山 聖、森川昭廣、石澤 瞭、 藤枝憲二、伊藤善也、武井修治、杉原茂孝、伊藤道徳、上條岳彦、 飯沼一字、原田正平、斉藤 進、掛江直子、伊藤龍子	9
1-2、今後の小児慢性特定疾患医療意見書 加藤忠明、柳澤正義、別所文雄、内山 聖、森川昭廣、石澤 瞭、 藤枝憲二、伊藤善也、武井修治、杉原茂孝、伊藤道徳、上條岳彦、 飯沼一字、原田正平、斉藤 進、掛江直子、伊藤龍子	31
1-3、乳幼児の身長発育曲線 - 平均値及び標準偏差の平滑化 - 加藤則子、坂本なほ子、加藤忠明	45
1-4、小児慢性特定疾患治療研究事業における医療機関名など情報提供のあり方 加藤忠明、掛江直子、斉藤 進、伊藤善也、小林信秋、岩戸純子、 本多理香	52
1-5、小児慢性特定疾患治療研究事業における情報提供の一例 - 発病時の年齢別、疾患群別の新規登録者数 - 加藤忠明、掛江直子	57
2、小児慢性特定疾患の登録・評価・情報提供に関する研究 (柳澤正義) 川崎病とその心合併症の記述疫学に関する研究 - 登録患者数の年次推移を中心とした観察 - 柳澤正義、中村好一、上原里程	59
3、悪性新生物の登録・評価・情報提供に関する研究 (別所文雄) 小児慢性特定疾患療養費意見書を疾患統計に利用する際の問題点と適応変更が 及ぼす可能性のある診療上の問題点      別所文雄	64
4、慢性腎疾患の登録・評価・情報提供に関する研究 (内山聖) 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      内山 聖	68
5、ぜんそくの登録・評価・情報提供に関する研究 (森川昭廣) 小児慢性特定疾患の治療研究事業 (ぜんそく)      森川昭廣	71

6、慢性心疾患の登録・評価・情報提供に関する研究（石澤瞭）	
小児慢性心疾患の登録・評価に関する研究	石澤 瞭 …………… 75
7、内分泌疾患の登録・評価・情報提供に関する研究（藤枝憲二）	
内分泌疾患群の登録・評価に関する研究	藤枝憲二 …………… 77
8、成長ホルモン治療の登録・評価・情報提供に関する研究（伊藤善也）	
成長ホルモン治療の登録・評価に関する研究	伊藤善也 …………… 83
9、膠原病の登録・評価・情報提供に関する研究（武井修治）	
「専門医療過疎疾患」としての小児リウマチ医療の現状と問題点	
武井修治、有村温恵 ……………	89
10、糖尿病の登録・評価・情報提供に関する研究（杉原茂孝）	
糖尿病の登録・評価・情報提供に関する研究	杉原茂孝 …………… 93
11、先天性代謝異常の登録・評価・情報提供に関する研究（伊藤道徳）	
先天性代謝異常症の登録患者の解析と問題点	伊藤道徳 …………… 99
12、血友病等血液疾患の登録・評価・情報提供に関する研究（上條岳彦）	
小児慢性好中球減少症の登録・評価・管理に関する調査研究	
上條岳彦、小池健一 ……………	105
13、神経・筋疾患の登録・評価・情報提供に関する研究（飯沼一字）	
小慢意見書からみた神経・筋疾患	飯沼一字、福與なおみ …………… 113
14、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	
（原田正平）	
14-1、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体制の再構築の手順	
原田正平 ……………	117
14-2、追跡調査によるフェニルケトン尿症の治療経過および治療成績の検討	
青木菊麿、木下和子、原田正平 ……………	120
15、小児慢性特定疾患治療研究事業の今後のあり方に関する研究（掛江直子）	
疾病登録データの欠損値についての研究	坂本なほ子、掛江直子 …………… 123
16、小児慢性特定疾患治療研究事業システムに関する研究（斉藤進）	
16-1、小児慢性特定疾患登録・管理ソフトの開発方針と利用実態	
斉藤 進、加藤忠明、陶山 泰、藤田正則 ……………	134
16-2、平成14・15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 ……………	149

## 小児慢性特定疾患治療研究事業の 登録・管理・評価・情報提供に関する研究

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

研究要旨：小児慢性特定疾患治療研究事業は、平成16年に法制化され、17年度からは安定した事業として運営されることになった。それに伴って設定された対象基準に基づく対象患児数の推計など基礎資料を厚生労働省や国会などに提供するとともに、今後の研究事業としての方向性を示した。また、10～15年度に全国で登録された延べ641,134人分の対象疾患、対象疾患群の状況を横断的、かつ縦断的に集計・解析した。

### 分担研究者

柳澤 正義：国立成育医療センター総長  
別所 文雄：杏林大学医学部小児科教授  
内山 聖：新潟大学医学部小児科教授  
森川 昭廣：群馬大学医学部小児科教授  
石澤 瞭：国立成育医療センター診療部長  
藤枝 憲二：旭川医科大学小児科教授  
伊藤 善也：旭川医科大学小児科助教授  
武井 修治：鹿児島大学医学部保健学科教授  
杉原 茂孝：東京女子医科大学小児科教授  
伊藤 道徳：国立香川小児病院診療部長  
上條 岳彦：信州大学医学部小児科講師  
飯沼 一字：東北大学医学部小児科教授  
原田 正平：国立成育医療センター研究室長  
掛江 直子：同上  
斉藤 進：日本子ども家庭総合研究所  
主任研究員

### 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16年に法制化され、ほとんどの対象疾患に患児の対象基準、また、疾患群ごとに重症度基準が設定された。そこで、その基礎資料を厚生労働省や国会などに提供するとともに、今後の研究事業としての方向性を示した。

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10～15年度小慢事業の全国的登録状況を横断的かつ縦断的に集計・解析した。

### B. 研究方法

平成16年8月中旬（実施主体別の統計のみ17年3月中旬）までに、全国の実施主体から厚生労働省に事業報告が行われた電子データをもとに、全国的な疫学調査等を行った。

10～15年度小慢事業から合計延べ641,134人分の資料を分析した。主として解析したのは、全国89カ所の実施主体のうち86カ所から電子データによる事業報告のあった14年度の延べ112,021人分（成長ホルモン治療用意見書提出例9,829人は重複して算出）、及び全国95カ所中44カ所からの15年度の延べ69,093人分である。

#### （倫理面への配慮）

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、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解析した。

### C. 研究結果と考察

#### 1. 小児慢性特定疾患治療研究事業の登録・管理・評価・情報提供に関する研究（加藤忠明）

14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11,804人、白血病6,684人、甲状腺機能低下症5,979人、気管支喘息\*5,608人、1型糖尿病3,708人、脳（脊髄）腫瘍3,633人、ネフローゼ症候群\*3,127人、甲状腺機能亢進症3,105人、神経芽腫2,816人、川崎病\*2,461人（冠動脈瘤・拡張症・狭窄症を含めると3,924人）、心室中隔欠損症\*2,345人、血管性紫斑病2,259人、思春期早発症2,145人、若年性関節リウマチ2,081人、胆道閉鎖症

2,019人、慢性糸球体腎炎\*1,974人、悪性リンパ腫1,374人、血友病A1,256人、慢性甲状腺炎1,102人、ターナー症候群1,093人、水腎症\*1,053人、2型糖尿病1,042人、網膜芽細胞腫1,042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、25カ所の実施主体の平均が1.1%、8カ所の平均が11.3%、33カ所全体として平均3.2%であった。

16年の法制化に伴って、内容が若干追加修正された小慢事業を踏まえ、今後の対象疾患と対象基準案に基づく対象患児数の推計、重症者基準案、および医療意見書案を作成した。

成長ホルモン治療の適応基準として、12年の乳幼児身体発育調査結果に基づき、出生から6歳までの身長の平均値と標準偏差値を男女別に平滑化し、平均-2SD、-2.5SD、-3SDの1ヶ月ごとの基準値を算出した。従来平滑化の値を用いて算出した基準値に比べ値がなめらかであるゆえに、基準値として有効に活用できるものと考えた。

小慢事業での情報提供のあり方を検討した。例えば、1) 申請した医療機関名は、15年6月以降、当研究班が閲覧できるシステムになったので、どこにどの程度まで情報提供できるか検討した。2) 個人情報をもっとく含まない小慢事業の統計資料として、発病時の年齢別、疾患群別の新規登録者数に関する情報提供を行った。3) 小慢事業により登録された頻度の高い疾患の登録人数を、国立成育医療センター研究所及び日本子ども家庭総合研究所のホームページに掲載した。4) 参議院の厚生労働委員会の国会議員が国立成育医療センターを視察した際に小慢事業に関して説明した。5) 医師向けの小児慢性特定疾患治療マニュアル、

学校関係者向けの小児慢性疾患対応マニュアル、および、保健所向けの小児慢性特定疾患治療研究事業早見表に関して出版社と企画調整を行い、一部は編集者、執筆者に依頼した。

## 2、小児慢性特定疾患の登録・評価・情報提供に関する研究（柳澤正義）

11～15年度までの小慢事業に登録された川崎病と心合併症患者について、主として年次推移を観察した。5年間の全患者数は20,394人であり、膠原病に6,998人、慢性心疾患に13,396人が登録されていた。14年度までは慢性心疾患への登録患者が多かったが、15年度は膠原病での登録患者数が急増していた。膠原病と慢性心疾患に登録される川崎病患者像は必ずしも一致しないため、今後の医療意見書改訂に基づく登録の一本化により、妥当性のある登録患者の情報収集が期待できる。

## 3、悪性新生物の登録・評価・情報提供に関する研究（別所文雄）

日本小児がん学会評議員を対象に質問紙調査を行った。103人の評議員のうち、小慢事業によらない乳幼児医療費助成制度は31人が、生活保護は42人が経験していた。とりあえずの診断で申請した場合、診断確定後に診断を訂正しないのは27人であった。新制度では、固形腫瘍の新規申請の場合、生検後、または術後に正確な病理診断名を別途報告させるので、診断名に関しては改善が期待される。しかし、新制度では、治療終了後から5年経過すると対象外になる症例もあり、晩期障害のフォローに関して問題が生じる可能性が心配される。

## 4、慢性腎疾患の登録・評価・情報提供に関する研究（内山聖）

小慢疾患の登録・管理システムに登録・入力された慢性腎疾患について、10年度以降疫学的な解析を行い、多くの知見を得てきた。その主な情報のインターネットでの一般公開、またエビデンスに基づいた疾患の解説は、慢性腎疾患を持つ小児や家族、また診療に携わる医師や医療関係者にとって疾患の正しい理解や適切な対応のための一助になる。今回、新潟大学小児科のホームページ(<http://www.med.niigata-u.ac.jp/ped/welcome.html>)上にそのためのコーナーを開設した。

## 5、ぜんそくの登録・評価・情報提供に関する研究（森川昭廣）

ぜんそくの年度別登録者と新規登録数は、12年度以降、徐々に減少していた。重症者数も減少していたが、登録数に占める割合は増加傾向が認められた。重症者に占める乳児の割合は、13年度以降横ばいで、約20%であった。乳幼児の重症化または治療の不十分さが考えられ、今後の大きな課題である。本登録のような重症児に限っての貴重なデータは諸外国にも少なく、今後とも継続の必要性がある。

## 6、慢性心疾患の登録・評価・情報提供に関する研究（石澤瞭）

新しい登録基準に基づく慢性心疾患の新たな登録数を、2002年日本胸部外科学会が実施した先天性心疾患手術症例アンケート調査の結果より、推定した。生存例8,651例中、3,352例

(38.7%)が登録基準に該当するものと予測された。慢性心疾患の大半は先天性心疾患であり、登録基準を満たす先天性心疾患の大半は手術を必要とする疾患であることより、この推定患者数は今後登録が予想される患者数のよい目安になると思われる。

#### 7、内分泌疾患の登録・評価・情報提供に関する研究（藤枝憲二）

医療意見書中の医療機関名を基にして、稀少な内分泌疾患の診断と治療に関する二次調査を行った。取り上げた疾患は仮性思春期早発症、特発性低血糖症、クッシング症候群、腎性尿崩症と性分化異常症である。全体の回収率は70.1%であった。その中に小慢事業の対象外の最終診断名が存在した。また治療・診断に関するネットワーク構築の要望は74.7%に達した。そして、経年的な登録状況の分析では、内分泌疾患群の登録患者数は11年度以降ほぼ同数であった。登録上位10疾患で全体の約90%、20疾患で全体の約95%を占め、10年度以降大きな変化はなかった。

#### 8、成長ホルモン治療の登録・評価・情報提供に関する研究（伊藤善也）

小慢事業における成長ホルモン治療の登録に関する研究成果と、成長ホルモン治療の給付基準を、WWW上で情報提供することを目的としてホームページを試作した。また、医療意見書の医療機関名から、成長ホルモン治療に関する二次調査を実施するときには直面すると予想される問題点について予備的な検討を行った。なお、10年度以降、成長ホルモン分泌不全性低身長症の新規治療開始症例は13年度を境に減少していた。また継続

治療者も12年度から減少傾向にあった。各年度の都道府県別登録者数に大きな変動はなかった。

#### 9、膠原病の登録・評価・情報提供に関する研究（武井修治）

小児リウマチ性疾患は、身近に専門医療を受けられない「専門医療過疎疾患」であり、その過疎性の現状と問題点について、全国の専門施設11ヶ所を受診した158人で調査を行った。その結果、特にJRAでは他疾患と比べて遠距離から通院する患者が多く（片道平均128km）、時間的（片道平均1.9時間）、経済的負担（年間交通費平均90,373円）が有意に大きかった。しかし、JRA患児家族の90%は、専門医療を受けるための時間的・経済的負担は仕方がない、無駄ではないと考えており、専門医療への満足度は高かった。小児リウマチ専門医と患者居住地域の中核的医療施設との連携医療の構築が必要である。

#### 10、糖尿病の登録・評価・情報提供に関する研究（杉原茂孝）

全国の14年度の登録症例数は5246人、そのうち1型が3708人（70.7%）、2型が1042人（19.9%）であり、型分類不明は約10%であった。これらの比率は、10～15年度登録症例全体でも同様であった。14年の1型では、HbA1c5.9%以下は、4.2%のみであり、7.0-8.9%が29.9%と多く、HbA1c9%以上の不良例が32.0%みられた。一方2型では、HbA1c5.9%以下が22.6%をしめたが、9%以上のコントロール不良例が22.5%みられた。2.9%に糖尿病性合併症があると報告された。今後、二次調査やネットワーク構築を進めるためには、医療機関名の把

握が必須である。

#### 1 1、先天性代謝異常の登録・評価・情報提供に関する研究（伊藤道徳）

13、14年度の登録症例を解析した。タンデム型質量分析計を用いてパイロットスタディとしてマススクリーニングされるプロピオン酸血症、メチルマロン酸血症等の症例が新たに加わっていた他は、登録患者数に大きな変化はみられなかった。医療意見書によるガラクトース血症の原因分析では、14年度11.3%、15年度35.9%、16年度55.6%の症例が、明らかにガラクトース代謝関連酵素欠損症でなかった。これらに関して現在原因に関する質問紙調査を実施中である。法制化後の小慢事業では、ガラクトース血症はⅠ型、Ⅱ型、または、治療が必要なⅢ型のみ申請可能になる。

#### 1 2、血友病等血液疾患の登録・評価・情報提供に関する研究（上條岳彦）

小慢事業で14年度に登録された無顆粒球症396人、周期性好中球減少症48人、自己免疫性好中球減少症14人、Kostmann病1人と比較するため、小児血液学会員を対象に質問紙調査を行った。送付数218通、返信102通の内、会員54人が172症例を診ていた。先天性重症好中球減少症は29人（小慢登録有25人、無4人）、周期性好中球減少症は5人（同有2人、無3人）、自己免疫性好中球減少症は69人（同有24人、無44人）、特発性好中球減少症は39人（同有11人、無26人）であった。Kostmann病に相当する先天性重症好中球減少症は29人いたので、小慢事業ではKostmann病としてではなく、無顆粒球症などで登録されて

いると考えられる。

#### 1 3、神経・筋疾患の登録・評価・情報提供に関する研究（飯沼一字）

10～15年度分の登録が完成していると考えられる15年度の医療意見書をもとに検討した。単一疾患と考えられるRett症候群27人の症状は、精神遅滞96%、運動障害93%、けいれん発作92%、自閉傾向80%、小頭症65%、呼吸障害41%であった。しかし、症状の出現率の推測には、意見書の「無、有」のどちらかへの記載が必要で、記載要領の充実が必要である。幾つかの疾患単位の総称であるミトコンドリア脳筋症59人のうち、乳酸、筋生検、CT・MRIの3種の検査全てを施行18人、CT・MRIのみ13人、乳酸とCT・MRI11人、何れも検査せず6人であった。近年同症は遺伝子検査で確定診断される症例が多いため結果と考えられる。

#### 1 4、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（原田正平）

新生児マススクリーニング（MS）で発見される症例の追跡調査を、母子愛育会から国立成育医療センターに移管し継続的に行うため、1）考慮すべき社会的背景、2）地方の現状、3）今後の方法論（＝再構築の手順）を検討した。1）小慢事業の法制化と同時に個人情報保護法が施行されるので、登録研究事業の「同意書」に十分な倫理的・法的配慮が必要である。2）追跡調査の精度を高くするために、新生児MSに関する地域協議会あるいは連絡会議といった仕組みが地方に必要である。43施設からの回答では、23施設にしか地域協議会等はなかった。3）地域協議会等の

設立、適切な「同意書」の普及、新生児MSの追跡調査と小慢事業の役割についての再確認などを、厚生労働省を通して各都道府県・指定都市の担当部局に周知することで、追跡調査体制の再構築が期待される。

新生児MSで発見されたフェニルケトン尿症は、13年度までに高フェニルアラニン血症を含め430例に達した。血中フェニルアラニン値を中心とした追跡調査の資料を分析し、治療基準改定前後の治療内容の変化、さらにスクリーニング開始前半10年間と後半10年間の治療成績を比較し、血中フェニルアラニン値の改善が確認された。

#### 15、小児慢性特定疾患治療研究事業の今後のあり方に関する研究（掛江直子）

小慢事業データのうち基礎データ部分に存在する欠損値割合を調べ、その正確性を検討した。全疾患群で、年度、実施主体番号、保健所番号、受給者番号（以上は入力時の必須項目）、性別は、欠損値割合が0.05%未満であった。新規・継続の別について欠損値割合が最も高い疾患群は糖尿病（約1.1%）、経過について欠損値割合が最も高い疾患群は心疾患（約8.2%）であった。実施主体別の腎疾患発病年データの欠損値割合は、全体として、年度毎に欠損値割合は減少していたが、特定の実施主体が経年的に高く、これは旧式のソフトを使用しているためと考えられる。出生年月や発病年月は、コンピュータの自動計算値が登録されるため、欠損が多かった。疫学やEBMの観点からは、有病率、罹患率、死亡率の3指標を基本的情報として提供すべきであろう。次年度以降、欠損値を減少させるためのシステム作り、監視、勧告等について検討したい。

#### 16、小児慢性特定疾患治療研究事業システムに関する研究（齊藤進）

小慢事業の法制化による医療意見書の改訂など小児慢性特定疾患登録・管理ソフトの大幅な改訂が必要なため、新ソフトの開発方針の決定と実施主体へのサポートのあり方を検討する目的で、従来の問題点を再整理し、全国の実施主体での使用状況を調査した。

その結果から、Windowsの各バージョンへの対応度が高く、MS Officeと干渉しにくい構成で開発すること。実施主体からの意見を加味した開発やセキュリティ機能を付与すること。Q&Aや操作説明書およびヘルプ画面充実などが必要なことが明らかとなった。また、担当者の研修等の必要性が示唆された。

そして、平成14、15年度小慢事業の実施主体別、男女別、年齢階級別に全国の登録者数を集計した。

#### D. 結論

小慢事業の法制化に伴う各種の基礎資料を提供し、また、今後の小慢事業のあり方と共に、登録管理ソフトの開発方針を検討した。10～15年度に全国で登録された延べ641,134人分の対象疾患、対象疾患群の状況を各々の専門家が詳細に、疫学的、縦断的に、また問題点を解析した。今後は、20歳以上のキャリアオーバー、また各種の医療福祉制度の狭間になっている皮膚科疾患患児への対策を検討したい。さらに二次調査、追跡調査を実施しながら、小慢事業による医療機関どうしのネットワークを構築したい。

## 平成14、15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総長
別所 文雄、	杏林大学医学部小児科教授
内山 聖、	新潟大学医学部小児科教授
森川 昭廣、	群馬大学医学部小児科教授
石澤 瞭、	国立成育医療センター第一専門診療部長
藤枝 憲二、伊藤 善也、	旭川医科大学小児科教授、助教授
武井 修治、	鹿児島大学医学部保健学科教授
杉原 茂孝、	東京女子医科大学小児科教授
伊藤 道德、	香川小児病院統括診療部長
上條 岳彦、	信州大学医学部小児科講師
飯沼 一字、	東北大学医学部小児科教授
原田 正平、	国立成育医療センター研究所成育医療政策科学研究室長
斉藤 進、	日本子ども家庭総合研究所主任研究員
掛江 直子、	国立成育医療センター研究所成育保健政策科学研究室長
研究協力者：伊藤 龍子、	国立成育医療センター研究所流動研究員

研究要旨：平成14、15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16年8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。14年度は全国89カ所の実施主体のうち86カ所から、また、15年度は全国95カ所のうち44カ所から事業報告があった。14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11,804人、白血病6,684人、甲状腺機能低下症5,979人、気管支喘息\*5,608人、1型糖尿病3,708人、脳（脊髄）腫瘍3,633人、ネフローゼ症候群\*3,127人、甲状腺機能亢進症3,105人、神経芽腫2,816人、川崎病\*2,461人（冠動脈瘤・拡張症・狭窄症を含めると3,924人）、心室中隔欠損症\*2,345人、血管性紫斑病2,259人、思春期早発症2,145人、若年性関節リウマチ2,081人、胆道閉鎖症2,019人、慢性糸球体腎炎\*1,974人、悪性リンパ腫1,374人、血友病A1,256人、慢性甲状腺炎1,102人、ターナー症候群1,093人、水腎症\*1,053人、2型糖尿病1,042人、網膜芽細胞腫1,042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、25カ所の平均が1.1%、8カ所の平均が11.3%、33カ所全体として平均3.2%であった。

見出し語：小児慢性特定疾患、小児難病、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<sup>1)</sup>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、その後16年10月に法制化された。小慢事業の全国的な登録状況に関して、昨年度まで、主として10～13年度の

集計・解析を行った<sup>2)</sup>。今年度は、主として14、15年度の全般的な登録状況をまとめた。

小慢疾患の登録・管理を行うコンピュータソフト「小児慢性特定疾患の登録・管理システム Ver3.0」（以下、新ソフト）は、主として以下の4点の内容を追加して、平成15年6月に厚生労働省から全国の実施主体に配布された。

その内容は、①同意・非同意の入力フィールド

ドの設定、②Prader-Willi症候群の成長ホルモン治療、③IgA腎症の腎生検実施に関する入力画面上の確認、④マスキリング疾患のマスキリング実施の有無に関する入力画面上の確認、である<sup>3)</sup>。

それらによる登録状況を解析しながら、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、そして、法制化後のソフト作成の資料と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16年8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が、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<sup>2)</sup>。

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86カ所（千葉市を除く実施主体）から事業報告があった。新規・継続合わせて、延べ116,685人（成長ホルモン治療用意見書提出例10,232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86カ所（愛媛県、京都市、長野市を除く実施主体）から事業報告があった。新規・継続合わせて、延べ112,021人（成長ホルモン治療用意見書提出例9,829人は重複して算出）分であった。

15年度は、全国95カ所（15年度はさいたま市、川越市、船橋市、相模原市、岡崎市、高槻市が追加）の実施主体のうち44カ所（北海道、青森県、岩手県、山形県、茨城県、群馬県、千葉県、神奈川県、福井県、山梨県、長野県、岐阜県、静岡県、三重県、京都府、兵庫県、奈良県、島根県、岡山県、広島県、山口県、徳島県、愛媛県、佐賀県、長崎県、熊本県、大分県、宮崎県、沖縄県、札幌市、仙台市、川崎市、京都市、大阪市、神戸市、北九州市、福岡市、郡山市、富山市、姫路市、岡山市、熊本市、宮崎市、鹿児島市、長野市、豊橋市、横須賀市、奈良市、相模原市、静岡市、高槻市を除く実施主体）から事業報告があった。新規・継続合わせて、延べ69,093人（成長ホルモン治療用意見書提出例5,417人は重複して算出）分であった。

上記の合計は、延べ641,134人分であった。このうち、13～15年度の各疾患群ごとの全般的な登録状況、及び14年度の各疾患の頻度を明らかにした。

## C. 結果と考察

平成13、14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のおかげで、ほぼ全実施主体から報告が集まった。

### 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13～15年度の疾患群別登録人数と、疾患名（ICD10）が不明な人数、及び14、15年度の同意・非同意の人数を表0に示す。

①疾患名不明の人数の減少 13年度に比べて14年度、15年度は、コンピュータミスによるICD10不明者が著明に減少した。小慢事業の対象疾患のみ入力可能にしたソフトを12年度に作成したが<sup>4)</sup>、これがほぼ全国的に使用されるようになった結果である。小慢事業では、研究班で検討した内容が研究班に還元、解析されるまで、3～4年を要すると考えられる。

②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、14年度の電子データが33/86カ所、15年度は29/95カ所であった。表0によれば、非同意者の割合は、全体的には前者991/30,537=3.2%、後者4,191/39,530=10.6%であった。

表0、平成13、14、15年度の疾患群別登録人数、疾患名（ICD10）不明人数、及び、平成14、15年度の同意・非同意人数と割合

疾患群	平成13年度		平成14年度			
	疾患群別 登録人数	ICD10が 不明な人数	疾患群別 登録人数	ICD10が 不明な人数	同意の有無(注1) 有(注2) : 無(注2)	
悪性新生物	20,046人	250人	19,587人	4人	4,802(945)人 : 145(129)人	
慢性腎疾患	10,294	114	9,518	1	2,366(272) : 78(32)	
ぜんそく	9,902	10	5,639	0	733(57) : 21(14)	
慢性心疾患	8,617	23	11,979	0	4,157(570) : 204(65)	
内分泌疾患	31,640	455	30,215	0	8,161(1,749) : 279(244)	
膠原病	3,189	3	3,141	1	571(117) : 13(13)	
糖尿病	5,346	55	5,246	0	1,350(265) : 39(32)	
先天性代謝異常	7,293	110	7,310	37	1,845(353) : 49(38)	
血友病等血液疾患	9,148	100	8,514	0	2,025(369) : 44(40)	
神経・筋疾患	978	2	1,043	0	295(61) : 15(12)	
成長ホルモン治療	10,232人	3人	9,829人	2人	3,241(870)人 : 104(98)人	
延べ合計	116,685人	1,125人	112,021人	45人	29,546(5,628)人 : 991(717)人 非同意率(注2) : 3.2% (11.3%)	
平成15年度(概算数)						
疾患群	疾患群別 登録人数	ICD10が 不明な人数	同意の有無(注3) 有(注4) : 無(注4)		非同意率(注4)	
悪性新生物	9,875人	0人	5,066(2,636)人 : 394(386)人		7.2% (12.8%)	
慢性腎疾患	7,700	0	3,184(2,274) : 546(546)		14.6 (19.4)	
ぜんそく	4,203	0	717(50) : 17(6)		2.3 (10.7)	
慢性心疾患	12,037	0	6,795(6,134) : 1,424(1,420)		17.3 (18.8)	
内分泌疾患	15,293	0	7,770(3,714) : 629(610)		7.5 (14.1)	
膠原病	3,699	0	3,048(2,757) : 514(511)		14.4 (15.6)	
糖尿病	2,420	1	1,212(534) : 120(117)		9.0 (18.0)	
先天性代謝異常	3,681	0	1,913(969) : 142(139)		6.9 (12.5)	
血友病等血液疾患	4,115	1	2,102(966) : 96(91)		4.4 (8.6)	
神経・筋疾患	787	0	357(295) : 84(84)		19.0 (22.2)	
成長ホルモン治療	5,417人	2人	3,175(1,650)人 : 225(220)人		6.6% (11.8%)	
延べ合計	69,093人	4人	35,339(21,979) : 4,191(4,130)		10.6% (15.8%)	

注1) 同意・非同意の人数は、青森県、茨城県、神奈川県、富山県、岐阜県、和歌山県、鳥取県、島根県、岡山県、広島県、山口県、香川県、高知県、佐賀県、長崎県、熊本県、大分県、宮崎県、仙台市、川崎市、広島市、北九州市、富山市、金沢市、静岡市、浜松市、姫路市、福山市、長崎市、

熊本市、宮崎市、奈良市、倉敷市、計33カ所の実施主体の人数

注2) 括弧内の数値は、岐阜県、宮崎県、川崎市、富山市、浜松市、姫路市、福山市、倉敷市、計8カ所の実施主体の人数

注3) 同意・非同意の人数は、宮城県、秋田県、福島県、栃木県、東京都、富山県、和歌山県、鳥取県、香川県、高知県、福岡県、鹿児島県、千葉市、広島市、秋田市、金沢市、浜松市、豊田市、和歌山市、福山市、高知市、長崎市、大分市、旭川市、松山市、倉敷市、川越市、船橋市、岡崎市、計29カ所の実施主体の人数

注4) 括弧内の数値は、秋田県、栃木県、東京都、福岡県、秋田市、浜松市、福山市、倉敷市、計8カ所の実施主体の人数

14年度の非同意者は、岐阜県、宮崎県、川崎市、富山市、浜松市、姫路市、福山市、倉敷市の実施主体に比較的多く、これらを合計した割合は、 $717/6,345=11.3\%$ であった。その他、25カ所の実施主体の非同意者は、各疾患群とも多くは0~1人であり、その割合は $274/24,192=1.1\%$ であった。

15年度の非同意者は、秋田県、栃木県、東京都、福岡県、秋田市、浜松市、福山市、倉敷市に比較的多く、これらを集計すると、 $4,130/26,109=15.8\%$ であった。登録人数の多い東京都の非同意率が比較的高いため、全体としての非同意率を高めた。その他、21カ所の実施主体の非同意者の割合は、 $61/13,421=0.5\%$ であった。後者の実施主体では、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。

非同意者の割合は、年度によって報告した実施主体が異なるため、単純な比較はできないが、昨年度の報告では全体として2.6%であったので、増加傾向がみられる。疾患群別の非同意者数の把握は、患児数のより正確な推計を可能にするだけでなく、現場の状況を知る手がかりになると考えられる。

## 2. 平成14年度の疾患別登録人数

平成14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。都道府県単独事業（以下、県単）での登録者数も含めた結果である。

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に公開する予定である。

## 1) 悪性新生物

平成14年度の「悪性新生物」に関する集計結果を表1に示す。登録人数は19,587人であり、11年度の18,169人、12年度の19,253人、13年度の20,046人とほぼ同様であった<sup>5)</sup>。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34.1%、脳(脊髄)腫瘍18.5%、神経芽腫14.4%、悪性リンパ腫7.0%、網膜芽細胞腫5.3%であり、これらの5疾患で悪性新生物の79.4%を占めていた。

表1、悪性新生物（H14年度症例）

Malignant Neoplasms  
(合計19,587人)、(新規診断2,747人、  
継続15,794人、転入94人、無記入952人)  
(男子10,747人、女子8,664人、無記入176人)  
(国の小慢事業19,579人、県単独事業8人)

北海道598人、青森県287人、岩手県254人、  
宮城県281人、秋田県164人、山形県247人、  
福島県282人、茨城県344人、栃木県218人、  
群馬県280人、埼玉県990人、千葉県662人、  
東京都1376人、神奈川県141人、新潟県387人、  
富山県125人、石川県152人、福井県136人、  
山梨県150人、長野県351人、岐阜県226人、  
静岡県186人、愛知県680人、三重県376人、  
滋賀県234人、京都府98人、大阪府901人、  
兵庫県581人、奈良県207人、和歌山県97人、  
鳥取県96人、島根県95人、岡山県132人、  
広島県424人、山口県188人、徳島県118人、  
香川県97人、愛媛県、高知県77人、  
福岡県506人、佐賀県194人、長崎県221人、  
熊本県193人、大分県99人、宮崎県135人、  
鹿児島県302人、沖縄県231人、  
札幌市409人、仙台市216人、千葉市138人、

横浜市765人、川崎市180人、名古屋市245人、  
 京都市、大阪市356人、神戸市284人、  
 広島市238人、北九州市149人、福岡市288人、  
 秋田市87人、郡山市58人、宇都宮市55人、  
 新潟市118人、富山市45人、金沢市53人、  
 岐阜市52人、静岡市68人、浜松市92人、  
 豊田市55人、堺市151人、姫路市85人、  
 和歌山市58人、岡山市145人、福山市95人、  
 高知市62人、長崎市68人、熊本市118人、  
 大分市72人、宮崎市55人、鹿児島市118人、  
 いわき市40人、長野市、豊橋市42人、  
 高松市57人、旭川市55人、横須賀市61人、  
 松山市92人、奈良市58人、倉敷市85人  
 計86都道府県市の集計結果

疾患名	ICD10	人数(人)	%
舌癌	C02.9	4	0.0
上咽頭悪性腫瘍	C11.9	26	0.1
食道癌	C15.9	1	0.0
胃肉腫	C16.9	7	0.0
結腸癌	C18.9	10	0.1
直腸癌	C20	3	0.0
肝臓の悪性腫瘍 (以下、再掲)	C22.9等(D37.6の1名含)	411	2.1
肝細胞癌	C22.0	8	0.0
肝内胆管癌	C22.1	1	0.0
肝芽(細胞)腫	C22.2	376	1.9
肝肉腫	C22.4	12	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	3	0.0
肺癌	C34.9	6	0.0
悪性胸腺腫	C37	4	0.0
縦隔悪性腫瘍	C38.3	17	0.1
悪性骨腫瘍 (以下、再掲)	C41.9F等	656	3.3
骨肉腫	C41.9A	466	2.4
Ewing腫瘍	C41.9B	142	0.7
軟骨肉腫	C41.9C	19	0.1
悪性骨巨細胞腫	C41.9D	2	0.0
脊索腫	C41.9E	7	0.0
悪性黒色腫	C43.9	25	0.1
基底細胞癌	C44.9B	1	0.0
悪性神経鞘腫	C47.9	16	0.1
癌性腹膜炎	C48	2	0.0
結合組織・軟部組織の悪性腫瘍			

(以下、再掲)	C49.9等	596	3.0
横紋筋肉腫	C49.9A	419	2.1
細網(細胞)肉腫	C49.9B	19	0.1
脂肪肉腫	C49.9C	9	0.0
悪性血管内皮腫	C49.9D	8	0.0
悪性線維性組織球腫	C49.9E	4	0.0
滑膜肉腫	C49.9F	39	0.2
線維肉腫	C49.9G	64	0.3
平滑筋肉腫	C49.9H	18	0.1
腺筋肉腫	C49.9I	1	0.0
悪性間葉腫	C49.9J	7	0.0
卵巣の悪性腫瘍 (以下、再掲)	C56 C等	174	0.9
未分化胚細胞腫	C56 A	63	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(囊)悪性腫瘍	C60.9	1	0.0
前立腺悪性腫瘍	C61	1	0.0
睪丸の悪性腫瘍 (以下、再掲)	C62.9C等	85	0.4
未分化胚細胞腫	C62.9A	25	0.1
男女性胚細胞腫	C62.9B	3	0.0
腎臓の悪性腫瘍	C64 D等	620	3.2
Wilms腫瘍(再掲)	C64 A	565	2.9
腎細胞癌(再掲)	C64 B	29	0.1
腎腺癌(再掲)	C64 C	1	0.0
膀胱肉腫	C67.9	4	0.0
網膜芽細胞腫	C69.2A(C69.2の18名含)	1042	5.3
甲状腺癌	C73	127	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	2816	14.4
(マスキングで発見：1236人、 その他で発見：667人、この内スクリーニング 受検有：380人、受検無：205人、 不明：913人)			
卵黄嚢癌	C76.3A	109	0.6
仙尾部悪性奇形腫	C76.3B	24	0.1
骨盤内悪性腫瘍	C76.3C	8	0.0
悪性リンパ腫 (以下、再掲)	C85.9B等	1374	7.0
非ホジキンリンパ腫	C85.9A	107	0.5
ホジキン病	C81.9	133	0.7
組織球型細網肉腫	C83.3B	3	0.0
バーキットリンパ腫	C83.7	29	0.1

T細胞リンパ腫	C84.5	5	0.0	小脳星細胞腫	C71.6	27	0.1
リンパ肉腫	C85.0	7	0.0	神経膠腫	C71.9A	170	0.9
多発性骨髄腫	C90.0	16	0.1	神経膠芽細胞腫	C71.9B	17	0.1
形質細胞腫	C90.2	2	0.0	多形膠芽腫	C71.9C	1	0.0
白血病(以下、再掲)	C95.9A等	6684	34.1	神経星細胞腫	C71.9D	96	0.5
(C95.9の5名、該当疾患のないD95.0の4名含)				髄上皮腫	C71.9E	5	0.0
急性リンパ性白血病	C91.0	4571	23.3	神経上皮腫	C71.9F	8	0.0
(FAB分類, L1:2551人, L2:532人,				髄芽(細胞)腫	C71.9G	194	1.0
L3:45人, 無記入:1443人)				視神経膠腫	C72.3	61	0.3
慢性リンパ性白血病	C91.1	3	0.0	下垂体膠腫	C75.1	2	0.0
白血病性細網内皮症	C91.4	118	0.6	髄膜腫	D32.9A	18	0.1
急性骨髄性白血病	C92.0	1055	5.4	トルコ鞍部髄膜腫	D32.9B	3	0.0
(FAB分類, M0:23人, M1:106人, M2:274人,				脈絡叢乳頭腫	D33.0	21	0.1
M3:58人, M4:97人, M5:94人, M6:11人,				小脳血管芽(細胞)腫	D33.1	2	0.0
M7:94人, 無記入:298人)				下垂体腺腫	D35.2	14	0.1
慢性骨髄性白血病	C92.1	193	1.0	奇形腫	D36.9	87	0.4
急性前骨髄球性白血病	C92.4	48	0.2	テント上腫瘍	D43.0	24	0.1
(FAB分類, M3:25人, 無記入他:23人)				テント下腫瘍	D43.1	1	0.0
急性骨髄単球性白血病	C92.5	23	0.1	橋腫瘍	D43.1A	3	0.0
(FAB分類, M4:15人, 無記入他:8人)				小脳腫瘍	D43.1B	135	0.7
骨髄性白血病	C92.9	29	0.1	第4脳室腫瘍	D43.1C	8	0.0
(FAB分類, M1:1人, M2:2人, M3:2人,				脳幹部腫瘍	D43.1E	48	0.2
M4:2人, M5:1人, M7:3人, 無記入:18人)				視床腫瘍	D43.2A	5	0.0
急性単球性白血病	C93.0	59	0.3	視交叉部腫瘍	D43.2B	1	0.0
(FAB分類, M5:30人, 無記入他:29人)				視床下部腫瘍	D43.2C	22	0.1
赤白血病	C94.0	1	0.0	硬膜外腫瘍	D43.2D	1	0.0
急性非リンパ性白血病	C95.0A	52	0.3	聴神経腫瘍	D43.3	3	0.0
(FAB分類, M0:1人, M1:2人, M2:2人,				脊髄腫瘍	D43.4	160	0.8
M3:1人, M4:2人, M5:2人, M6:1人,				頭蓋咽頭腫	D44.4	239	1.2
M7:4人, 無記入:37人)				松果体腫	D44.5	169	0.9
急性巨核芽球性白血病	C95.0B	26	0.1	頭蓋内腫瘍	D48.9	34	0.2
(FAB分類, M7:17人, 無記入:9人)				クモ膜囊腫	D32.0	62	0.3
急性白血病	C95.0C	317	1.6	クモ膜嚢胞	G93.0	77	0.4
(FAB分類, L1:90人, L2:15人, L3:3人,				神経鞘腫	D36.1A	30	0.2
M0:3人, M1:6人, M2:16人, M3:8人,				神経節細胞腫	D36.1B	16	0.1
M4:3人, M5:8人, M7:18人, 無記入:147人)				転移性肺腫瘍	C78.0	3	0.0
先天性白血病	C95.9C	4	0.0	悪性カルチノイド	C80 B	2	0.0
骨髄異形成症候群(前白血病状態)				組織型不明の悪性腫瘍	C80 C	408	2.1
D46.9		36	0.2	(C80の52名含)			
家族性赤血球貪食性細網症	C96.0	3	0.0	組織型不明の芽腫	C80 D	90	0.5
悪性組織球症	C96.1	123	0.6	組織型不明の癌	C80 E	111	0.6
リンパ網内系(悪性)腫瘍	C96.9	1	0.0	組織型不明的肉腫	C80 F	85	0.4
脳(脊髄)腫瘍				慢性糸球体腎炎	N03.9	1	0.0
(以下、再掲)	D43.2E等	3633	18.5	(本来は慢性腎疾患に分類)			
(C71.9の10名、D43.2の45名、G06.0の6名含)				辜丸腫瘍	D40.1	3	0.0
脳室上衣腫	C71.5	64	0.3				

異所性副腎皮質腫瘍D44.1 (本来は内分泌疾患に分類)	1	0.0
悪性貧血 D51.0 (本来は血友病等血液疾患に分類)	1	0.0
不明(コンピュータ入力ミス等)	4	0.0

## 2) 慢性腎疾患

平成14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9,518人であり、10年度の9,796人、11年度の10,243人、12年度の10,265人、13年度の10,294人とほぼ同様であった<sup>5)</sup>。

登録人数順に、ネフローゼ症候群32.9%、慢性糸球体腎炎20.7%、水腎症11.1%、慢性間質性腎炎10.0%、紫斑病性腎炎8.3%、IgA腎症5.8%であった。13年度と比較して、各疾患ごとの登録人数に大きな差はみられなかった。

IgA腎症は、腎生検に基づく疾患名であり、腎生検未実施は本来ありえない。そこで、新ソフトでは、その新規申請症例を入力しようとした場合、「IgA腎症であり、かつ腎生検未実施と医療意見書に記載されている場合は、医療機関に問い合わせてください」の警告が表示される仕様にした<sup>3)</sup>。しかし、登録されたIgA腎症551例中44例(8.0%)、新規申請147例では18例(12.2%)が未実施と登録された。他の病理診断名も同様であった。11年度のIgA腎症腎生検未実施率8.8%とほぼ同様であり<sup>3)</sup>、警告表示の効果は乏しかった。腎生検を他の医療機関が実施した場合、腎生検未実施と記載するケースが存在するためと考えられる。

表2、慢性腎疾患(H14年度症例)

### Chronic Renal Diseases

(合計9,518人)、(新規診断2,373人、  
継続6,934人、転入43人、無記入168人)  
(男子5,392人、女子4,051人、無記入75人)  
(国の小慢事業8,051人、県単独事業1,467人)

北海道187人、青森県60人、岩手県36人、  
宮城県34人、秋田県39人、山形県25人、  
福島県41人、茨城県91人、栃木県20人、  
群馬県93人、埼玉県1599人、千葉県85人、  
東京都308人、神奈川県6人、新潟県161人、  
富山県70人、石川県282人、福井県27人、  
山梨県21人、長野県45人、岐阜県20人、

静岡県9人、愛知県1218人、三重県102人、  
滋賀県275人、京都府52人、大阪府454人、  
兵庫県80人、奈良県64人、和歌山県27人、  
鳥取県15人、島根県17人、岡山県23人、  
広島県1017人、山口県57人、徳島県10人、  
香川県18人、愛媛県、高知県88人、  
福岡県50人、佐賀県31人、長崎県40人、  
熊本県31人、大分県33人、宮崎県38人、  
鹿児島県43人、沖縄県64人、  
札幌市93人、仙台市30人、千葉市46人、  
横浜市9人、川崎市11人、名古屋市547人、  
京都市、大阪市66人、神戸市27人、  
広島市24人、北九州市16人、福岡市41人、  
秋田市24人、郡山市9人、宇都宮市63人、  
新潟市26人、富山市15人、金沢市164人、  
岐阜市5人、静岡市0人、浜松市11人、  
豊田市82人、堺市504人、姫路市10人、  
和歌山市4人、岡山市27人、福山市143人、  
高知市73人、長崎市17人、熊本市17人、  
大分市14人、宮崎市15人、鹿児島市10人、  
いわき市9人、長野市、豊橋市92人、  
高松市7人、旭川市6人、横須賀市1人、  
松山市12人、奈良市118人、倉敷市24人  
計86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	9	0.1
慢性腎炎症候群(以下、再掲)		2070	21.7
慢性糸球体腎炎	N03.9	1974	20.7
慢性増殖性糸球体腎炎	N03.8	43	0.5
遷延性糸球体腎炎	N05.8	53	0.6
ネフローゼ症候群	N04等	3127	32.9
(以下、再掲)			
微小変化型	N04.0	179	1.9
先天性	N04.9B	12	0.1
遺伝性腎炎	N07.9等	56	0.6
Alport症候群(再掲)	Q87.8B	13	0.1
二次性腎炎		1373	14.4
IgA腎症(再掲)	N02.8A	551	5.8
(腎生検実施：456人、未実施：44人、 不明：51人)			
IgM腎症(再掲)	N02.8B	14	0.1
(腎生検実施：12人、未実施：2人)			
紫斑病性腎炎(再掲)	D69.0B	789	8.3
メサンギウム増殖性腎炎			

	N05. 3	6	0.1
びまん性(再掲)	N05. 3A	4	0.0
巣状(再掲)	N05. 3B	2	0.0
巣状分節性糸球体硬化症			
	N05. 1A	40	0.4
巣状糸球体腎炎	N05. 1B	2	0.0
膜性増殖性糸球体腎炎	N05. 5	35	0.4
膜性腎症	N05. 2	49	0.5
先天性腎奇形(以下、再掲)		427	4.5
多発性嚢胞腎	Q61. 3	70	0.7
腎嚢胞	Q61. 0	48	0.5
異形成腎	Q61. 4	18	0.2
腎低形成	Q60. 5A	132	1.4
腎無形成	Q60. 2	14	0.1
家族性若年性初発糖尿病	N25. 8D	6	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	87	0.9
腎の奇形等	Q63. 9	34	0.4
慢性間質性腎炎	N11. 9	954	10.0
間質性腎炎	N12	1	0.0
腎周囲膿瘍	N15. 1	3	0.0
閉塞性腎症(以下、再掲)		1113	11.7
水腎症	N13. 3	1053	11.1
水尿管症	N13. 4	18	0.2
巨大水尿管症	Q62. 2	25	0.3
尿路閉塞性腎機能障害	N11. 1	15	0.2
腎尿路結石症	N20. 9等	26	0.3
腎結石(再掲)	N20. 0	14	0.1
腎血管障害(以下、再掲)		12	0.1
腎動脈血栓(塞栓)	N28. 0	2	0.0
腎動脈狭窄	I70. 1	10	0.1
慢性腎不全	N18. 9	171	1.8
(成長ホルモン治療用意見書 初回申請：13人、継続申請：18人)			
萎縮腎	N26	30	0.3
腎性くる病	N25. 0	1	0.0
高尿酸血性腎症	E79. 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)			
腎尿細管性アシトミア	N25. 8	1	0.0
(本来は先天性代謝異常に分類)			
膀胱尿管逆流性腎障害	N13. 7	7	0.1
(本来は小慢対象外)			
不明(コンピュータ入力ミス等)		1	0.0

### 3) ぜんそく

平成14年度の「ぜんそく」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人と増加したが<sup>5)</sup>、その後13年度9,902人、14年度5,639人と減少に転じていた。

1か月以上の入院を前提とする国基準での登録人数も、10年度7,130人、11年度6,943人、12年度7,959人以降は、13年度5,438人、14年度4,597人と減少していた。アレルギー疾患患児は増加しているが、気管支喘息は、新しいガイドラインの普及等により、1か月以上の入院を必要とする症例は減少傾向にあることを示している。

表3、ぜんそく (H14年度症例)

Asthma
(合計5,639人)、(新規診断1,813人、継続3,549人、転入8人、無記入269人)
(男子3,405人、女子2,210人、無記入24人)
(国の小慢事業4,597人、県単独事業1,042人)
北海道13人、青森県9人、岩手県17人、宮城県22人、秋田県15人、山形県11人、福島県30人、茨城県23人、栃木県1人、群馬県137人、埼玉県805人、千葉県12人、東京都9人、神奈川県15人、新潟県135人、富山県49人、石川県1283人、福井県3人、山梨県1人、長野県10人、岐阜県12人、静岡県2人、愛知県163人、三重県24人、滋賀県65人、京都府152人、大阪府624人、兵庫県16人、奈良県4人、和歌山県2人、鳥取県1人、島根県2人、岡山県4人、広島県7人、山口県14人、徳島県0人、香川県4人、愛媛県、高知県0人、福岡県19人、佐賀県21人、長崎県6人、熊本県23人、大分県4人、宮崎県22人、鹿児島県17人、沖縄県41人、札幌市8人、仙台市6人、千葉市45人、横浜市6人、川崎市1人、名古屋市113人、京都市、大阪市19人、神戸市4人、広島市0人、北九州市6人、福岡市19人、秋田市1人、郡山市13人、宇都宮市903人、新潟市28人、富山市4人、金沢市449人、岐阜市3人、静岡市0人、浜松市8人、豊田市30人、堺市36人、姫路市1人、

和歌山市0人、岡山市4人、福山市1人、高知市2人、長崎市6人、熊本市10人、大分市4人、宮崎市13人、鹿児島市9人、いわき市1人、長野市、豊橋市7人、高松市3人、旭川市2人、横須賀市10人、松山市5人、奈良市2人、倉敷市8人  
計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	38	0.7
気管支喘息	J45.1	2	0.0
気管支喘息	J45.9	5568	98.7
気管支拡張症	J47	31	0.5
不明(コンピュータ入力ミス等)		0	0.0

#### 4) 慢性心疾患

平成14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<sup>5)</sup>、13年度8,617人、14年度11,979人であり、年度による変動が比較的大きかった。

14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24.8%、心室中隔欠損症19.6%、心房中隔欠損症7.3%、Fallot四徴症5.8%、肺動脈狭窄症4.3%、動脈管開存症3.1%の順であり、従来とほぼ同様であった。

表4、慢性心疾患（H14年度症例）  
Chronic Heart Diseases  
（合計11,979人）、（新規診断4,015人、継続7,666人、転入13人、無記入285人）  
（男子6,411人、女子5,507人、無記入61人）  
（国の小慢事業9,766人、県単独事業2,213人）

北海道227人、青森県145人、岩手県37人、宮城県10人、秋田県35人、山形県12人、福島県74人、茨城県152人、栃木県42人、群馬県127人、埼玉県1169人、千葉県86人、東京都693人、神奈川県10人、新潟県148人、富山県43人、石川県652人、福井県27人、山梨県24人、長野県37人、岐阜県10人、静岡県4人、愛知県53人、三重県36人、滋賀県1167人、京都府77人、大阪府1070人、兵庫県79人、奈良県163人、和歌山県13人、鳥取県13人、島根県12人、岡山県10人、広島県2217人、山口県44人、徳島県6人、

香川県8人、愛媛県、高知県2人、福岡県19人、佐賀県11人、長崎県7人、熊本県3人、大分県6人、宮崎県12人、鹿児島県49人、沖縄県87人、札幌市0人、仙台市13人、千葉市33人、横浜市16人、川崎市27人、名古屋市20人、京都市、大阪市66人、神戸市13人、広島市83人、北九州市12人、福岡市3人、秋田市3人、郡山市20人、宇都宮市222人、新潟市30人、富山市15人、金沢市316人、岐阜市1人、静岡市0人、浜松市7人、豊田市10人、堺市1072人、姫路市11人、和歌山市2人、岡山市39人、福山市461人、高知市0人、長崎市0人、熊本市3人、大分市10人、宮崎市12人、鹿児島市19人、いわき市16人、長野市、豊橋市3人、高松市7人、旭川市20人、横須賀市5人、松山市5人、奈良市429人、倉敷市27人  
計86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	146	1.2
特発性拡張型心筋症 (特定疾患対象)	I42.0	7	0.1
(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	79	0.7
心内膜心筋線維症	I42.3	1	0.0
心内膜線維弾性症	I42.4	8	0.1
特発性拘束型心筋症	I42.5	5	0.0
拡張相肥大型心筋症	I42.9F	1	0.0

調律異常			
房室ブロック (以下、再掲)	I44.3等	94	0.8
第Ⅰ度房室ブロック	I44.0	3	0.0
第Ⅱ度房室ブロック	I44.1	3	0.0
完全房室ブロック	I44.2	46	0.4
高度房室ブロック	I44.2A	1	0.0
脚ブロック	I45.4等	10	0.1
右脚ブロック(再掲)	I45.1	6	0.0
洞房ブロック	I45.5	1	0.0
早期興奮症候群	I45.6	136	1.1
WPW症候群(再掲)	I45.6A	113	0.9
完全心ブロック(以下、再掲)		84	0.7

