

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17年度 総括・分担研究報告書

主任研究者

加藤 忠 明

平成18（2006）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	1
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、榊村智美、顧 艶紅、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、 伊藤道德、小池健一、飯沼一字、原田正平、斉藤 進、掛江直子、	8
1-2、小児慢性特定疾患治療研究事業の電子データの精度 榊村智美、加藤忠明、原田正平、重松陽介、山口清次	27
1-3、小児慢性特定疾患治療研究事業の講習会のあり方 加藤忠明、掛江直子、原田正平、岩戸純子、斉藤 進	36
2、キャリアオーバー症例の実態調査に関する研究(武井修治) --- 別冊参照	
2-1、小児慢性疾患のキャリアオーバー患者の実態に関する研究 -患者の医療・社会的状況- 武井修治、加藤忠明、榊村智美、佐藤ゆき、小林信秋	
2-2、小児慢性疾患のキャリアオーバー患者の実態に関する研究 -医療現場の状況と医師の意識- 武井修治、榊村智美、加藤忠明	
2-3、キャリアオーバー対策のあり方に関する研究(仮題)	
3、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) 小児慢性特定疾患治療研究事業の対象基準設定に伴う対象児数の変化予測 (悪性新生物、ネフローゼ症候群) 加藤忠明、柳澤正義、 別所文雄、内山 聖、顧 艶紅、榊村智美、原田正平	38
4、悪性新生物の登録・評価・情報提供に関する研究(別所文雄) 小児慢性特定疾患研究事業のデータを用いることによる小児悪性新生物患者 発生数把握の可能性の検討 別所文雄	41
5、慢性腎疾患の登録・評価・情報提供に関する研究(内山聖) ネフローゼ症候群における腎生検の位置付けに関する解析 内山 聖	45
6、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(ぜんそく)基準改定について 森川昭廣	49
7、慢性心疾患の登録・評価・情報提供に関する研究(石澤瞭) Carry over慢性心疾患患者(18才以上)診療の現状 石澤 瞭	51

8、	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 …… 54
9、	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 …… 60
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 …… 67
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 …… 77
12、	血友病等血液疾患の登録・評価・情報提供に関する研究（小池健一）	
	先天性重症好中球減少症（Kostmann症候群）の登録・評価・管理に関する調査研究	小池健一、上條岳彦 …… 82
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）	
	小慢医療意見書からみた重急性硬化性全脳炎（SSPE）の概要	飯沼一字 …… 88
14、	新生児マスキリ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、	新生児マスキリングで発見されたメープルシロップ尿症の追跡調査報告	青木菊麿、加藤忠明、原田正平、木下和子、大和田操 …… 92
14-2、	日本全国における先天性甲状腺機能低下症発症の季節変動について	顧 艶紅、原田正平、青木菊麿、加藤忠明 …… 95
15、	皮膚科疾患の登録に関する研究（佐々木りか子）	
	小児慢性特定疾患として追加するべき皮膚科疾患 第1報	佐々木りか子、梶村智美、加藤忠明 …… 99
16、	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）	
16-1、	研究への同意のあり方に関する調査研究	掛江直子、坂本なほ子 …… 102
16-2、	小児慢性特定疾患治療研究事業の運用における個人情報保護のあり方に関する検討	永水裕子、掛江直子、坂本なほ子 …… 126
16-3、	海外渡航調査の中間報告	掛江直子 …… 140
17、	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）	
17-1、	小児慢性特定疾患登録・管理ソフトの開発	斉藤 進、加藤忠明、藤田正則、陶山 泰、小山 修 …… 142
	付、小児慢性特定疾患System Ver4.0 中央出力(CSV)データ構造	…… 145
17-2、	平成15・16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 …… 183

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17年度からは法制化されて安定した事業として運営されている。しかし、対象基準等の設定に伴う対象患児数の減少など問題が一部に生じているので、それを改善するための基礎資料を厚生労働省に提供するとともに、より良い研究事業の方向性を示した。また、平成10～16年度に全国で登録された延べ751,053人の対象疾患、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：日本子ども家庭総合研究所

副所長

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：日本赤十字北海道看護大学教授

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

小池 健一：信州大学医学部小児科教授

飯沼 一字：石巻赤十字病院長

佐々木りか子：国立成育医療センター

皮膚科医長

原田 正平：国立成育医療センター

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

成育保健政策科学研究室長

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、平成17年以降、法制化されて安定した新たな事業として運営されている。ほとんどの対象疾患に対象基準、また、疾患群ごとに重症度基準が設定された。そこで、疾患によっては対象患児数が激減したり、基準の解釈に地域差が生じている場合がある。そこで、それを解消するための基礎資料を厚生労働省に提供するとともに、より良い研究事業の方向性を示した。

小慢事業は、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10～16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17年6月中旬（全国登録状況の集計は17年12月末、実施主体別統計は18年1月末）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。10～16年度小慢事業から合計延べ751,053人分の資料を分析した。

また、今後のより良い小慢事業の方向性を示すため、20歳以降医療費助成を受けられなくなるキャリアオーバー患者の実態調査、各種の医療費助成制度において対象外になりやすい皮膚科疾患の検討、研究への同意のあり方などを調査研究した。そして、新たな小慢事業の登録・管理ソフトを作成した。

(倫理面への配慮)

文部科学省・厚生労働省「疫学研究に関する倫理指針」を遵守して研究を実施した。

集計・解析した電子データの内容には、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、患児の氏名や住所、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。

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）

平成15年度は日本全国で新規・継続、また、都道府県単独事業も含めて、延べ119,544人

（成長ホルモン治療用意見書提出例10,731人は重複して算出）の小慢疾患児が登録された。そのうち1,000人以上登録された疾患は多い順に、成長ホルモン分泌不全性低身長症11,516人、白血病6,629人、甲状腺機能低下症6,223人、気管支喘息*5,292人、川崎病*4,944人（冠動脈瘤・拡張症・狭窄症を含めると6,053人）、心室中隔欠損症*3,755人、1型糖尿病3,617人、脳（脊髄）腫瘍3,599人、ネフローゼ症候群*3,415人、甲状腺機能亢進症3,167人、神経芽腫2,752人、慢性糸球体腎炎*2,222人、思春期早発症2,186人、若年性関節リウマチ2,057人、血管性紫斑病2,029人、胆道閉鎖症1,950人、心房中隔欠損症1,373人、水腎症*

1,329人、悪性リンパ腫1,317人、血友病A1,234人、慢性甲状腺炎1,094人、Fallot四徴症1,049人、2型糖尿病1,042人、ターナー症候群1,041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）。

15年度に報告された非同意者の割合は、49実施主体の平均が0.2%、14カ所の平均が16.1%、63カ所全体として平均6.3%であった。

小慢事業の電子データによる事業報告の精度を高める方法を検討するため、2種類の統計解析を行った。①10～15年度小慢事業に新規登録された横紋筋肉腫患児401人のうち、発症後1年以上経過してから登録された人数は、66人（17.3%）であった。医療費が高額であることを考えると、この66人は小慢事業以外の医療費助成制度を利用していた患児と考えられる。また、新規申請後に他の疾患名へ登録し直した患児は5人（1.2%）いた。②14または15年度小慢事業のいずれかに登録された先天性代謝異常9疾患の患児259人のうち、医療機関名の判明した164人へ質問紙調査を行い、有効回答59人を得た。回収率は各疾患18～50%程度であり、入力ミスは少なく、登録時と診断名の異なる患児は2人（3.4%）いた。

小慢事業での情報提供のあり方を昨年度に引き続き検討した。①小慢事業の実施主体の担当者を対象にした講習会を実施した。半数以上の実施主体から受講者が参加し、講習会そのものの評判は良かった。②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。③学校関係者向けの「すぐに役立つ小児慢性疾患支援マニュアル」を東京書籍から8000部出版した。④医師向けの「小児慢性疾患診療マニュアル」を診断と治療社から近刊する。⑤保健所向けの「小児慢性特定疾患治療研究事業早見表」は、厚生労働省からの許可がありしだい日本小児医事出版社から出版予定である。

2、キャリアオーバー症例の実態調査に関する研究（武井修治）――詳細は別冊で報告する。

小児慢性疾患を成人期へキャリアオーバーした患者に関する調査方法は未確立であり、その実態が十分には解明されていない。本研究では、小慢事業を実施している1,112医療施設に対し調査票を2,151通発送し、有効回答167例（有効回答率7.8%）、また、難病のこども支援全国ネットワークを通じて2,500通発送し、有効回答590例（有効回答率23.6%）を得た。それらの合計757例（平均年齢27.7歳）についての医療状況や社会生活の実態を検討した。

患者は発症から平均23.1年経過しても医療機関を受診しており、治療や検査が継続されていた。また1/3の患者は病状が不安定、あるいは進行しており、52.9%が病気や後遺症による障害を持ち、日常生活にかなり支障がある患者は19.7%であった。

就労率は66.2%であったが、多くは不安定な雇用状況であった。年収240万円未満とするものが60.4%を占め、主要な生活基盤を親の援助とする患者は42.9%に達していた。また、就労経験のない患者の理由としては、身体的に就労は無理が64.1%、就職先を探してもみつからないが30.4%であった。

82.7%の患者が独身であり、また、親との同居率は68.4%と高かった。患者の医療費自己負担額は月平均8,249円であり、41.1%の患者は負担に感じていた。59.2%の患者が将来への強い不安を持ち、医療費の負担増（58.1%）、そして、福祉政策の後退（36.2%）を心配していた。

以上より、20歳を超えて小慢事業の対象から外れたキャリアオーバー患者に対し、小児慢性疾患の特性を考慮した医療や社会福祉的支援制度の拡充が必要と考えられる。ただし、患者の状況は疾患、後遺症・合併症、医療・社会福祉制度の状況によって異なっていた。

さらに、キャリアオーバー患者の医療現場における状況と医師の意識を調査した。小児期に慢性

疾患を発症し20歳を超えた患者をキャリアオーバーと定義すると、その比率は小児診療科で12.6%、成人診療科で6.3%であり、糖尿病や先天性代謝異常の専門外来でキャリアオーバー率が高かった（各々20.7%、22.2%）。

キャリアオーバー患者を誰が診ていくかについては、小児科医が診ていくべきとする意見は少数（5.6%）で、44.4%は適切な時期に成人診療科を紹介すべきとしたが、どちらともいえないとする医師が最も多かった（50.3%）。

77.7%の医師はキャリアオーバー患者の診療に何らかの問題を経験していた。医療補助制度が少ないこと（56.1%）、小児科医に不慣れな合併症や症状（52.7%）、小児科病棟への入院（34.6%）、対応できる成人医療機関がない（32.5%）ことなどが主なものであったが、患者の自立に関する問題も指摘された。

3、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）

平成17年度以降の小慢事業では、ほとんどの疾患に対象基準が設けられている。そこで、悪性新生物とネフローゼ症候群の対象患児数の変化を推測した。15年度に悪性新生物として登録された17,669人のうち少なくとも13,542人（76.6%）は、今後も小慢事業の対象になると推測される。また、従来のネフローゼ症候群児のうち頻回再発型のみでなく、腎生検実施症例（23.7%）の多くは病理診断名に基づいて、今後も対象になると推測される。

4、悪性新生物の登録・評価・情報提供に関する研究（別所文雄）

小慢事業での悪性新生物患者発生数と、欧米、アジア、日本の地域登録のデータ（International Agency for Cancer Research出版物、及びLin教授から提供されたマレーシアのデータブック）に関して、年齢分布、主要腫瘍9群の相対頻度を比較

した。小慢事業のデータによる人口当たりの悪性新生物発生率は、米国のそれの約 8 割であったが、韓国、日本の地区登録のそれらとほぼ同じであり、主要腫瘍の相対頻度もアジアに於いて発生率が低いと推定されている Wilms 腫瘍を除いてはほぼ同じであった。小慢事業のデータは、小児悪性新生物患者発生数把握のためのデータとして信頼できると考えられる。2005 年度からの改訂によってもこのことが維持できるかどうか監視する必要がある。

5、慢性腎疾患の登録・評価・情報提供に関する研究（内山聖）

今後の基準の修正や疫学的な解析を進める一助となることを目的として、ネフローゼ症候群の腎生検の位置付けについて解析した。腎生検施行医師に対する聞き取り調査によれば、ネフローゼ症候群の腎生検適応は、①ステロイドによる治療で尿蛋白が陰性化しなかった場合（ステロイド抵抗性ネフローゼ症候群）、②ネフローゼ症候群の診断基準に合致するものの慢性腎炎を疑わせる症候がある場合（持続性の血尿、高血圧、腎機能低下、低補体血症など）、③免疫抑制薬であるシクロスポリンによる治療前後、④先天性ネフローゼ症候群であった。小慢事業登録データによれば、腎生検を施行したネフローゼ症候群患者の割合は、新潟県で 12.5～25.3%（平均 19.1%）、新潟県を除く全国集計で 22.2～27.5%（平均 24.4%）であった。なお、これまでの研究成果は新潟大学小児科ホームページ(<http://www.med.niigata-u.ac.jp/ped/welcome.html>)上で公開しており、今回の成績や小児の腎生検に関する記述も追加した。

6、ぜんそくの登録・評価・情報提供に関する研究（森川昭廣）

日本小児アレルギー学会会員が所属する 263 施設にアンケート調査を行った。平成 17 年度以降の気管支喘息対象基準は、① 3 ヶ月以内に 3 回以上の大発作、② 1 年以内に意識障害を伴

う大発作、③治療で人工呼吸管理、挿管を行った場合である。17 年 4 月より 6 月までにこれらの基準に当てはまった申請数は 455 名、申請許可数は 155 名、基準に達せず申請を中止した者は 5703 名であった。これらの基準は症状のみであり、治療の因子が含まれていない。それゆえ、治療前の症状にあった治療指針を遵守、例えば重症持続型であれば高用量の吸入性ステロイドを吸入しロイコトリエン受容体拮抗薬を服用し、さらには連日の長時間作用性の β 刺激薬を吸入した患者では発作がほとんどコントロールされ対象にならない。一方、服薬を遵守せず発作を起こす者が対象となる。また、中発作以上の発作が頻発したための施設入院療法患児が漏れる問題点がある。

7、慢性心疾患の登録・評価・情報提供に関する研究（石澤瞭）

旧国立小児病院および国立成育医療センターにおける Carry over 慢性心疾患患者（成人先天性心疾患、Adult Congenital Heart Disease、ACHD）の診療の現状を検討した。①先天性心疾患患者で成人に達する患者が増加しており、小児期より継続して治療・管理の必要な患者も増加している。これら患者の治療・管理のために、新生児科医、小児科医、小児循環器科医、心臓外科医、産婦人科医、内科循環器科医、精神科医等、各科専門医が専門性の枠を越えて、かつ小児期から成人期に至るまで継続的な医療（成育医療）を実践することが求められている。ACHD 患者の診療を向上させるために、患者に対する家族・友人・同僚等の周囲の理解の浸透、医療費、雇用制度等の社会環境の改善、学会における研究活動を通じた専門医の協力体制の促進、治療指針／教育制度の確立が急がれる。

8、内分泌疾患の登録・評価・情報提供に関する研究（藤枝憲二）

小慢事業内分泌疾患群として中央登録されたデ

一夕に基づいて、稀少疾患（カルマン症候群、下垂体性巨人症、偽性低アルドステロン症）を対象に診断と治療などに関する二次調査を行った。二次調査には日本小児内分泌学会評議員を対象にしたものを加えて、3疾患37例の患者情報が集まった。カルマン症候群（24例）では思春期前後に診断される例が多く、家族例は遺伝子解析により思春期前に診断されている傾向があった。下垂体性巨人症（6例）では平均発症年齢が10歳で、最年少は3歳発症であった。現在の身長は+4.0 SDSで、半数は薬物治療を継続していた。偽性低アルドステロン症（7例）は乳幼児期早期に非特異的な症状・所見で診断されることが多く、現在でも低身長傾向を認めた。また全例で病因遺伝子検索が行われていなかった。

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。

9、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）

平成17年度から給付基準が変更され、また自己負担制が導入された。そこで成長ホルモン療法中の患者の担当医がこれらをどのように受け止めているか質問紙調査を行った。基本的に薬物療法を行っているもののみ給付するという条件は担当医の32.4%が、また成長ホルモン治療の開始、継続あるいは終了基準で用いられる身長および身長増加率の基準については、それぞれ37.1%、72.1%、22.1%が妥当であるとした。新たに導入された給付開始時のIGF-I基準と分泌刺激試験頂値基準は約5割が妥当であるとした。

10年度以降の中央登録データを解析した。成長ホルモン分泌不全性低身長症として新規に治療を開始しているものは13年度をピークに減少傾向にあった。また継続治療者も12年度から減少傾向にあった。成長ホルモン分泌不全性低身

長症とターナー症候群の新規登録者の年齢をみると若年化の傾向が認められた。都道府県別登録者数は年度ごとに大きな変動はなかった。

10、糖尿病の登録・評価・情報提供に関する研究（杉原茂孝）

糖尿病登録症例は、平成15年度は4979例（新規994例、継続3882例）であり、13、14年度と大きな変化はなかった。男子よりやや女子が多かった。1型糖尿病3523例（70.6%）、2型糖尿病1022例（20.5%）であった。1型が2型の約3.5倍との比率は13、14年度登録症例と同様であった。13～15年度の新規例は1型が毎年約600例、2型が毎年約300例であった。発症年齢の分布は、1型糖尿病では幼児期に小さなピークがあり、11-12歳に大きなピークがみられた。2型では7-8歳から増加し、12-14歳にピークがみられた。17年度より小慢事業の変更があり、糖尿病の登録対象の変更、自己負担の導入が始まった。2型糖尿病については、登録症例の減少が懸念される。今回の13～15年度登録データは、小慢事業の変更後の動向を比較検討するための基礎データとなる。

15年度登録例について糖尿病コントロール指標としてのHbA1cをみると、1型継続例では、HbA1c6.9%以下が31.5%、HbA1c9.0%以上の不良例が27.2%みられた。一方、2型継続例では、HbA1c6.9%以下は43.9%、HbA1c9.0%以上が19.0%みられた。

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）

平成15年度の登録症例を中心に集計・解析した。昨年度までと比べて、先天性代謝異常症登録患者数に大きな変化はなく、登録データ入力時の誤りは、まだ残っているものの改善していた。また、フェニルケトン尿症、楓糖尿症、ホモシスチン尿症、メチルマロン酸血症、プロピオン酸血

症において11～15年度新規登録患者数から疾患頻度の算出を試みた。簡便な方法で算出したためか、マススクリーニング対象疾患の疾患頻度は高い傾向が、早期に重症化する可能性の高い有機酸代謝異常症は低い傾向が認められた。さらに、ガラクトース血症として登録された患者について医療機関にその病因に関するアンケート調査を行った。回収率が約20%と低くバイアスがかかっている可能性が高いため、回収率を高める方法を検討し、再アンケート調査を行う必要がある。なお、疾患別の登録患者数のデータベースを作成したので、このデータベースをインターネットで公開したい。

12、血友病等血液疾患の登録・評価・情報提供に関する研究（小池健一）

小児血液学会員を対象にアンケート調査を行い、小児慢性好中球減少症中の先天性重症好中球減少症（Kostmann症候群）26例の登録・評価・管理に関する調査研究をおこなった。感染症時などには好中球数の増加の多様性、G-CSF投与時の好中球増加の多様性が示され、本疾患の病因が単一ではない可能性が示された。治療については、26例中12例が移植を受けており、全例生存していた。本疾患の治療法として血液幹細胞移植が有効であることが示された。

13、神経・筋疾患の登録・評価・情報提供に関する研究（飯沼一宇）

平成10～16年度に登録された神経・筋疾患6,525例から145例の亜急性硬化性全脳炎（SSPE）を抽出し、さらに重複と考えられる（同一受給者番号）70例を除いた75例について検討した。性別は男47例（63%）、女25例（33%）、無記入3例であった。意見書記載時の年齢は、5～16歳を中心に各年齢に広く分布し、発症年齢は、10歳をピークに正規分布に近い状態を示していた。今回得られたデータをもとに

SSPEのプロフィールからは、概ね教科書的記載を確認できた。しかし項目によっては無記入があり、不完全なデータになっていたため、何らかの工夫が望まれる。

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）

新生児マス・スクリーニングで発見された症例は、早期治療開始により健全育成されることが求められている。しかしこれまでの追跡調査によると、メープルシロップ尿症はスクリーニングで早期発見されても、経過中の死亡率が高く、また、急性増悪を繰り返すことにより発達遅滞を伴ってくる症例が多く、治療成績は必ずしもよくなかった。今回改めて質問紙調査を実施してメープルシロップ尿症の治療成績を検討したところ、以前よりは著しく治療成績が向上していることが確認された。本症であっても、特に重症の古典型においても、正しく治療が行われることにより、発達遅滞を伴うことなく、健全育成される症例が最近増加していることが確認された。

母子愛育会総合母子保健センター特殊ミルク事務局新生児マス・スクリーニング全国追跡調査の集計結果を用いて、日本全国における先天性甲状腺機能低下症発症の季節変動について検討した。対象は1994年4月から2003年3月までに生まれた先天性甲状腺機能低下症の陽性者と確定者であった。男女ともに陽性者数、確定者数、陽性者発生率及び確定者発生率は10月から3月までが高く、4月から9月まで低い傾向が見られた。これは1999年のイギリス及び2005年新潟での発症に関する報告と同じパターンを示し、1979年の大阪地区での報告と異なっていた。さらにこれから日本における地域別及び経年的な発症の季節変動について検討する必要がある。また、全国出生数、陽性者及び確定者の性比（女児／男児）はそれぞれ0.95、0.94及び1.27であった。陽性者発生率及び確定者発生率の性比（女児／男児）は0.99、1.34であった。

15、皮膚科疾患の登録に関する研究（佐々木りか子）

全国の小児病院の皮膚科医長、及び大学病院の皮膚科教授を対象に、小児慢性特定疾患として今後追加登録されるべきと考える疾患、および、その理由を調査した。無汗性外肺葉形成不全（外界の温度に対応できない）、コケイン症候群（色素性乾皮症類縁疾患）、スタージウェーバー症候群（極度のQOL低下）、神経皮膚黒色症（悪性黒色腫、脳腫瘍の合併）などが示された。しかし、すでに特定疾患対象であるものも示されていたので、今後、皮膚科医達に広く対象疾患の種類や小慢事業を知らせることが大切である。

16、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）

全国96主管機関および保健所等557機関を対象に質問紙調査を行った。回収数は主管機関78（81.3%）、保健所等348（62.5%）であった。小慢事業の医療費給付に関する情報提供（者）については、保健所スタッフが大半を占め、次いで病院スタッフであった。データの研究利用については、90%以上が知っていた。その利用についての説明は、「資料は用いず同意書を提示して口頭で説明する」が多く、次いで「簡単な説明文の付いた同意書を提示して口頭で説明する」が多かった。同意書を受理するタイミングは、ほとんど「小慢申請手続きを窓口で行う時」であり、次に「申請手続きを郵送で行う時」であった。同意を求め対象者が新規申請者のみは10%未満であった。同意書の保管期間は、5年間で最も多かったが、3年間や10年間等の回答もあった。申請者数と同意者数が同数であった機関、すなわち「任意性が確保されていない可能性のある」機関が半数以上であった。これらを踏まえ、インフォームドコンセントのための説明文案を提示した。

前述の質問紙調査によれば、個人情報保護法全面施行前後の個人情報管理上での変更点はないが

84%以上、小慢事業の個人情報管理上問題点はないが89%以上、個人情報保護に関する議論はないが92%以上であった。また、個人情報保護に関する意見について、法律的にどのような対応が可能であるか検討した。

平成16年度にドイツの小児疾患登録機関の視察を行なったので、諸外国の登録システムの比較研究の中間報告として、ドイツの小児がん登録システムの調査結果を報告した。

17、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）

平成17年度から小慢事業が法制化され、医療意見書の内容が変更されたため、新しい登録管理システムの開発を目的に、現状の問題点やソフトの仕様を検討した。その結果、オペレーティング・システムやオフィス・ソフトなどに影響されにくい言語を使用し開発したが、MS社のサポートの遅れにより開発が遅れた。入出力は従来と同様、CSV形式のテキストファイルを使用し、その出力データ構造書を作成した。これらから、実施主体のデータ移行やデータの集計・解析の精度の向上が期待される。また開発の遅れもあり、マニュアルの整備や担当者の研修が今後一層必要と考えられる。

そして、平成15、16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

小慢事業の法制化後の問題点を改善するため各種の基礎資料を厚生労働省に提供し、また、登録管理ソフトを開発し、今後の小慢事業やキャリアオーバー対策のあり方と方針を検討した。平成10～16年度に全国で登録された延べ751,053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。

平成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
研究協力者：	榊村 智美、	国立成育医療センター研究所流動研究員
	顧 艶紅	同上
分担研究者：	柳澤 正義、	日本子ども家庭総合研究所副所長
	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、	旭川医科大学小児科教授
	伊藤 善也	日本赤十字北海道看護大学教授
	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、	香川小児病院統括診療部長
	小池 健一、	信州大学医学部小児科教授
	飯沼 一字、	石巻赤十字病院長
	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

研究要旨：平成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17年12月末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。15年度は全国95カ所の実施主体うち95カ所全てから事業報告があった。15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11,516人、白血病6,629人、甲状腺機能低下症6,223人、気管支喘息*5,292人、川崎病*4,944人（冠動脈瘤・拡張症・狭窄症を含めると6,053人）、心室中隔欠損症*3,755人、1型糖尿病3,617人、脳（脊髄）腫瘍3,599人、ネフローゼ症候群*3,415人、甲状腺機能亢進症3,167人、神経芽腫2,752人、慢性糸球体腎炎*2,222人、思春期早発症2,186人、若年性関節リウマチ2,057人、血管性紫斑病2,029人、胆道閉鎖症1,950人、心房中隔欠損症1,373人、水腎症*1,329人、悪性リンパ腫1,317人、血友病A1,234人、慢性甲状腺炎1,094人、Fallot四徴症1,049人、2型糖尿病1,042人、ターナー症候群1,041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）。15年度に報告された非同意者の割合は、49カ所の平均が0.2%、14カ所の平均が16.1%、63カ所全体として平均6.3%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、17年

度以降は法制化された事業として運営されている。小慢事業の全国的な登録状況に関して、昨年度は、主として10～14年度の集計・解析を行った²⁾。今年度は、主として15年度の一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、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マスキング疾患のマスキング実施の有無に関する入力画面上の確認、である³⁾。

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、また、法制化後の小慢事業の運営に資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17年12月末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イルスに感染しないように、インターネット等に接続していない専用のコンピュータで解析した。

10年度、11年度、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カ所の実施主体のうち86カ所（千葉市を除く）からの事業報告116,685人分であった。

14年度は、全国89カ所（14年度は奈良市、倉敷市が追加）の実施主体から事業報告があった。新規・継続合わせて、延べ113,871人（成長ホルモン治療用意見書提出例9,897人は重複して算出）分であった。（[http://www.](http://www.nch.go.jp/policy/jyouhou.htm)

[nch.go.jp/policy/jyouhou.htm](http://www.nch.go.jp/policy/jyouhou.htm)）

15年度は、全国95カ所（15年度はさいたま市、川崎市、船橋市、相模原市、岡崎市、高槻市が追加）の実施主体のうち95カ所全てから事業報告があった。新規・継続合わせて、延べ119,544人（成長ホルモン治療用意見書提出例10,731人は重複して算出）分であった。

上記の合計は、延べ693,435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15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、15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⁴⁾、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35/89カ所、15年度は63/95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 $994/31,573=3.1\%$ 、後者 $4,529/71,892=6.3\%$ であった。

15年度の非同意者は、秋田県、栃木県、東京都、岐阜県、川崎市、秋田市、富山市、浜松市、姫路市、和歌山市、福山市、旭川市、倉敷市、船橋市に比較的多く、これらを集計すると、 $4,434/27,491=16.1\%$ 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。

表0、平成13、14、15年度の疾患群別登録人数、疾患名(I C D10)不明人数、及び、平成14、15年度の同意・非同意人数と割合

	平成13年度		平成14年度		
疾患群	疾患群別 登録人数	I C D10が 不明な人数	疾患群別 登録人数	I C D10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	20,026人	4人	5,060(945)人 : 146(129)人
慢性腎疾患	10,294	114	9,600	1	2,424(272) : 78(32)
ぜんそく	9,902	10	5,817	0	901(57) : 21(14)
慢性心疾患	8,617	23	12,049	0	4,221(570) : 204(65)
内分泌疾患	31,640	455	30,583	0	8,209(1,749) : 279(244)
膠原病	3,189	3	3,194	1	597(117) : 13(13)
糖尿病	5,346	55	5,386	0	1,431(265) : 39(32)
先天性代謝異常	7,293	110	7,495	37	1,979(353) : 49(38)
血友病等血液疾患	9,148	100	8,774	0	2,178(369) : 46(40)
神経・筋疾患	978	2	1,050	0	298(61) : 15(12)
成長ホルモン治療	10,232人	3人	9,897人	2人	3,281(870)人 : 104(98)人
延べ合計	116,685人	1,125人	113,871人	45人	30,579(5,628)人 : 994(717)人 非同意率(注2) : 3.1% (11.3%)
平成15年度					
疾患群	疾患群別 登録人数	I C D10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	19,124人	3人	11,021(2,790)人 : 461(433)人		4.0% (13.4%)
慢性腎疾患	10,826	3	5,281(2,299) : 557(555)		9.5 (19.4)
ぜんそく	5,326	0	1,480(64) : 18(7)		1.2 (9.9)
慢性心疾患	16,558	0	10,081(6,235) : 1,435(1,431)		12.5 (18.7)
内分泌疾患	29,987	3	17,387(4,066) : 762(736)		4.2 (15.3)
膠原病	5,229	0	4,093(2,844) : 525(522)		11.4 (15.5)
糖尿病	5,099	6	2,874(609) : 126(122)		4.2 (16.7)
先天性代謝異常	3,080	4	4,164(1,089) : 174(167)		4.0 (13.3)
骨疾患	1,137	0			
皮膚疾患	92	0			
慢性消化器疾患	2,908	0			
血友病等血液疾患	8,261	2	4,654(959) : 113(107)		2.4 (10.0)
神経・筋疾患	1,186	0	625(309) : 86(86)		12.1 (21.8)
成長ホルモン治療	10,731人	3人	5,703(1,796)人 : 272(268)人		4.6% (13.0%)
延べ合計	119,544人	24人	67,363(23,057) : 4,529(4,434)		6.3% (16.1%)

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、京都市、長野市、計35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、茨城県、栃木県、千葉県、東京都、神奈川県、富山県、福井県、岐阜県、三重県、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、福岡県、佐賀県、長崎県、熊本県、大分県、宮崎県、鹿児島県、沖縄県、札幌市、仙台市、千葉市、川崎市、京都市、大阪市、広島市、北九州市、福岡市、秋田市、郡山市、富山市、金沢市、静岡市、浜松市、豊田市、姫路市、和歌山市、福山市、高知市、長崎市、熊本市、大分市、宮崎市、鹿児島市、長野市、旭川市、松山市、奈良市、倉敷市、川越市、船橋市、相模原市、岡崎市、高槻市、計63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、岐阜県、川崎市、秋田市、富山市、浜松市、姫路市、和歌山市、福山市、旭川市、倉敷市、船橋市、計14カ所の実施主体の人数

その他、49カ所の実施主体の非同意者の割合は、 $95/44,401=0.2\%$ 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3.1%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15年度の疾患別登録人数

平成15年度10疾患群（先天性代謝異常は、骨疾患、皮膚疾患、慢性消化器疾患を別に分類した）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14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15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19,124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、14年度の20,026人とほぼ同様であった⁵⁾。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34.7%、脳(脊髄)腫瘍18.8%、神経芽腫14.4%、悪性リンパ腫6.9%、網膜芽細胞腫5.2%であり、これらの5疾患で悪性新生物の80.0%を占めていた。

表1 悪性新生物

疾患名	ICD10	人数(人)	%
舌癌	C02.9	4	0.0
上咽頭悪性腫瘍	C11.9	13	0.1
食道癌	C15.9	2	0.0
胃肉腫	C16.9	4	0.0
結腸癌	C18.9	8	0.0
直腸癌	C20	3	0.0
肝臓の悪性腫瘍(以下、再掲)	C22.9等	390	2.0
肝細胞癌	C22.0	11	0.1
肝芽(細胞)腫	C22.2	356	1.9
肝肉腫	C22.4	10	0.1
胆管癌	C24.0	1	0.0
膵臓の悪性腫瘍(以下、再掲)	C25.9等	19	0.1
膵頭細胞癌	C25.4	3	0.0
肺癌	C34.9	6	0.0
悪性胸腺腫	C37	2	0.0
縦隔悪性腫瘍	C38.3	14	0.1
悪性骨腫瘍(以下、再掲)	C41.9F等	632	3.3
骨肉腫	C41.9A	443	2.3
Ewing肉腫	C41.9B	136	0.7
軟骨肉腫	C41.9C	28	0.1
脊索腫	C41.9E	9	0.0
悪性黒色腫	C43.9	14	0.1
基底細胞癌	C44.9B	1	0.0

悪性神経鞘腫	C47.9	18	0.1	急性単球性白血病	C93.0	60	0.3
癌性腹膜炎	C48	3	0.0	赤白血病	C94.0	1	0.0
結合組織・軟部組織の悪性腫瘍 (以下、再掲)	C49.9	575	3.0	急性非リンパ性白血病	C95.0A	33	0.2
横紋筋肉腫	C49.9A	410	2.1	急性巨核芽球性白血病	C95.0B	35	0.2
細網(細胞)肉腫	C49.9B	14	0.1	急性白血病	C95.0C	265	1.4
脂肪肉腫	C49.9C	11	0.1	先天性白血病	C95.9C	4	0.0
悪性血管内皮腫	C49.9D	11	0.1	骨髄異形成症候群(前白血病状態)	D46.9	40	0.2
悪性線維性組織球腫	C49.9E	5	0.0	悪性組織球症	C96.1	128	0.7
滑膜肉腫	C49.9F	34	0.2	リンパ網内系(悪性)腫瘍	C96.9	3	0.0
線維肉腫	C49.9G	72	0.4	脳(脊髄)腫瘍(以下、再掲)	D43.2E、D43.9 等	3,599	18.8
平滑筋肉腫	C49.9H	13	0.1	脳室上衣腫	C71.5	82	0.4
腺筋肉腫	C49.9I	1	0.0	小脳星細胞腫	C71.6	30	0.2
悪性間葉腫	C49.9J	4	0.0	神経膠腫	C71.9A	200	1.0
卵巣の悪性腫瘍(以下、再掲)	C56C等(C56 の2名を含)	177	0.9	神経膠芽細胞腫	C71.9B	21	0.1
未分化胚細胞腫	C56A	68	0.4	多形膠芽腫	C71.9C	1	0.0
男女性胚細胞腫	C56B	3	0.0	神経星細胞腫	C71.9D	113	0.6
絨毛上皮腫	C58	4	0.0	髄上皮腫	C71.9E	5	0.0
陰茎(囊)悪性腫瘍	C60.9	1	0.0	神経上皮腫	C71.9F	12	0.1
前立腺悪性腫瘍	C61	1	0.0	髄芽(細胞)腫	C71.9G	207	1.1
睪丸の悪性腫瘍(以下、再掲)	C62.9等	91	0.5	視神経膠腫	C72.3	54	0.3
未分化胚細胞腫	C62.9A	33	0.2	下垂体膠腫	C75.1	4	0.0
男女性胚細胞腫	C62.9B	4	0.0	髄膜腫	D32.9A	18	0.1
腎臓の悪性腫瘍(以下、再掲)	C64D等(C64 の3名,C64.OA の2名を含)	601	3.1	トルコ鞍部髄膜腫	D32.9B	4	0.0
Wilms腫瘍	C64A	563	2.9	脈絡叢乳頭腫	D33.0	29	0.2
腎細胞癌	C64B	20	0.1	小脳血管芽腫	D33.1	2	0.0
膀胱肉腫	C67.9	2	0.0	下垂体腺腫	D35.2	23	0.1
網膜芽細胞腫	C69.2A	1001	5.2	奇形腫	D36.9	72	0.4
網膜膠腫	C69.2B	1	0.0	テント上腫瘍	D43.0	28	0.1
甲状腺癌	C73等C73.0 の1名含)	120	0.6	テント下腫瘍	D43.1D	1	0.0
Grawitz腫瘍	C74	2	0.0	橋腫瘍	D43.1A	1	0.0
悪性褐色細胞腫	C74.1	2	0.0	小脳腫瘍	D43.1B	160	0.8
神経芽細胞腫	C74.9	2,752	14.4	第4脳室腫瘍	D43.1C	8	0.0
卵黄嚢癌	C76.3A	107	0.6	脳幹部腫瘍	D43.1E	47	0.2
仙尾部悪性奇形腫	C76.3B	21	0.1	視床腫瘍	D43.2A	2	0.0
骨盤内悪性腫瘍	C76.3C	3	0.0	視交叉部腫瘍	D43.2B	1	0.0
悪性リンパ腫(以下、再掲)	C85.9B等	1,317	6.9	視床下部腫瘍	D43.2C	22	0.1
非ホジキンリンパ腫	C85.9A	113	0.6	硬膜外腫瘍	D43.2D	1	0.0
ホジキン病	C81.9	117	0.6	聴神経腫瘍	D43.3	5	0.0
骨細網肉腫	C83.3A	1	0.0	脊髄腫瘍	D43.4	154	0.8
組織球型細網肉腫	C83.3B	5	0.0	頭蓋咽頭腫	D44.4	237	1.2
パーキットリンパ腫	C83.7	30	0.2	松果体腫	D44.5	173	0.9
T細胞リンパ腫	C84.5	4	0.0	頭蓋内腫瘍	D48.9	27	0.1
リンパ肉腫	C85.0	6	0.0	クモ膜嚢腫	D32.0	47	0.2
菌状息肉腫	C84.0	1	0.0	クモ膜嚢胞	G93.0	90	0.5
セザリ-症候群	C84.1	2	0.0	神経鞘腫	D36.1A	35	0.2
多発性骨髄腫	C90.0	13	0.1	神経節細胞腫	D36.1B	16	0.1
白血病(以下、再掲)	C95.9A等(C 95.9の1名	6,629	34.7	転移性肺腫瘍	C78.0	2	0.0
急性リンパ性白血病	C91.0	4,560	23.8	転移性脳腫瘍	C79.3	1	0.0
慢性リンパ性白血病	C91.1	1	0.0	転移性腫瘍	C80A	1	0.0
白血病性細網内皮症	C91.4	129	0.7	悪性カルチノイド	C80B	4	0.0
急性骨髄性白血病	C92.0	1,087	5.7	組織型不明の悪性腫瘍	C80C	323	1.7
慢性骨髄性白血病	C92.1	197	1.0	組織型不明の芽腫	C80D	84	0.4
緑色腫	C92.3	1	0.0	組織型不明の癌	C80E	94	0.5
急性前骨髄球性白血病	C92.4	52	0.3	組織型不明の肉腫	C80F	90	0.5
急性骨髄単球性白血病	C92.5	17	0.1	睪丸腫瘍	D40.1	3	0.0
骨髄性白血病	C92.9	30	0.2	本態性M蛋白血症 (本来は血液疾患に分類)	C90.2	2	0.0
				レットレル・ジーベ病 (本来は血液疾患に分類)	C96.0	5	0.0
				不明(コンピュータ入力ミス)		3	0.0

計

19,124

* 神経芽細胞腫

	MSで発見	その他で発見			不明
		MS受験有	MS受験無	不明	
H13	1,132	633	351	67	829
H14	1,236	380	205	82	913
H15	1,176	429	211	101	835

* 白血病

	FAB分類													無記入	計
	L1	L2	L3	M0	M1	M2	M3	M4	M5	M6	M7				
急性リンパ性白血病	2466	547	49											1,498	4,560
急性骨髄性白血病				23	94	274	64	104	91	11	108			318	1,087
急性前骨髄球性白血病				0	0	2?	34	0	1?	0	2?			13	52
急性骨髄単球性白血病				0	0	0	0	12	1?	0	0			4	17
骨髄性白血病				0	1	3	2	1	1	0	2			20	30
急性単球性白血病				0	0	0	0	4?	37	1?	0			18	60
赤白血病				0	0	0	0	0	0	1	0			0	1
急性非リンパ性白血病				0	0	3	1	1	1	0	1			26	33
急性巨核芽球性白血病				0	0	0	0	0	0	0	25			10	35
急性白血病	69	16	2	2	6	15	7	2	3	0	20			123	265
先天性白血病				0	0	1	0	0	0	0	1			2	4

2) 慢性腎疾患

平成 15 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 10,826 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、14 年度の 9,600 人とほぼ同様であった⁵⁾。

登録人数順に、ネフローゼ症候群 31.5%、慢性糸球体腎炎 20.5%、水腎症 12.3%、慢性間質性腎炎 9.2%、紫斑病性腎炎 8.0%、IgA 腎症 6.0%であった。14 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³⁾。しかし、登録された IgA 腎症 651 例中 44 例 (6.8%)、新規申請 155 例では 13 例 (8.4%) 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%、14 年度の 8.0% (新規申請例 12.2%) に比べ未実施率は減少したが³⁾、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

疾患名	ICD10	人数(人)	%
Goodpasture症候群	M31.0	2	0.0
急速進行性糸球体腎炎	N01.9	12	0.1
慢性腎炎症候群(以下、再掲)		2,302	21.3
慢性糸球体腎炎	N03.9	2,222	20.5
慢性増殖性糸球体腎炎	N03.8	27	0.2
遷延性糸球体腎炎	N05.8	53	0.5
ネフローゼ症候群(以下、再掲)		3,415	31.5
微小変化型	N04.0	200	1.8
先天性	N04.9B	15	0.1
二次性	N04.9C	1	0.0
遺伝性腎炎(以下、再掲)	N07.9等	80	0.7
Alport症候群	Q87.8B	27	0.2
二次性腎炎(以下、再掲)	(N02.8 の2名)	1,534	14.2
IgA腎症 (腎生検実施550人、未実施44人、不明57人)	N02.8A	651	6.0
IgM腎症 (腎生検実施10人、未実施3人)	N02.8B	13	0.1
紫斑病性腎炎	D69.0B	868	8.0
メサンギウム増殖性腎炎(以下、再掲)		17	0.2
びまん性	N05.3A	15	0.1
巣状	N05.3B	2	0.0
巣状分節性糸球体硬化症	N05.1A	45	0.4
巣状糸球体腎炎	N05.1B	3	0.0
管内増殖性糸球体腎炎	N05.4	2	0.0
膜性増殖性糸球体腎炎	N05.5	48	0.4
膜性腎症	N05.2	71	0.7
先天性腎奇形(以下、再掲)	(Q60.5の 1名含)	576	5.3
家族性若年性ネフロンろう	N25.8D	8	0.1
腎無形成	Q60.2	17	0.2
腎低形成	Q60.5A	220	2.0
Potter症候群	Q60.6	2	0.0
腎嚢胞	Q61.0	49	0.5
多発性嚢胞腎	Q61.3	113	1.0
異形成腎	Q61.4	24	0.2

尿路の奇形等	Q62.8	104	1.0
腎杯または腎盂の憩室	Q63.8	1	0.0
腎の奇形等	Q63.9	37	0.3
慢性間質性腎炎	N11.9	993	9.2
間質性腎炎	N12	5	0.0
腎周囲膿瘍	N15.1	1	0.0
閉塞性腎症(以下、再掲)		1,394	12.9
水腎症	N13.3	1,329	12.3
水尿管症	N13.4	28	0.3
巨大水尿管症	Q62.2	24	0.2
尿路閉塞性腎機能障害	N11.1	11	0.1
閉塞性腎障害	N13.8	2	0.0
腎尿路結石(以下、再掲)	N20.9等	30	0.3
腎結石	N20.0	19	0.2
腎血管障害(以下、再掲)		11	0.1
腎動脈血栓(塞栓)	N28.0	1	0.0
腎静脈血栓	I82.3	2	0.0
腎動脈狭窄	I70.1	8	0.1
慢性腎不全 (成長ホルモン治療用意見書 初回申請9人、継続申請19人)	N18.9	224	2.1
萎縮腎	N26(N26.0の1名含)	51	0.5
腎性くる病	N25.0	1	0.0
高尿酸血性腎症	E79.0	1	0.0
腎乳頭壊死	N17.2	1	0.0
HB腎症	B18.1	1	0.0
腎尿細管性アルカローシス	N25.8B	1	0.0
腎尿細管性アシドーシス (本来は先天性代謝異常に分類)	N25.8	2	0.0
不明(コンピュータ入力ミス等)		3	0.0
計		10,826	

3) ぜんそく

平成15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、単年の増加に伴って、10年度8,396人、11年度8,924人、12年度11,934人と増加したが⁵⁾、その後13年度9,902人、14年度5,817人、15年度5,326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4,775人、15年度4,430人と減少していた。アレルギー疾患患者は増加しているが、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

疾患名	ICD10	人数(人)	%
気管支喘息	J45.0	28	0.5
気管支喘息	J45.9	5,264	98.8
気管支拡張症	J47	33	0.6
先天性気管支拡張症	Q33.4	1	0.0
不明(コンピュータ入力ミス等)		0	0.0
計		5,326	

4) 慢性心疾患

平成15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⁵⁾、13年度8,617人、14年度12,049人、15年度16,558人であり、年度による変動が比較的大きかった。東京都の登録人数の変動が大きいためである。

15年度の各疾患の登録人数は、心室中隔欠損症22.7%、川崎病と冠動脈瘤と冠動脈拡張・狭窄症18.0%、心房中隔欠損症8.3%、Fallot四徴症6.5%、肺動脈狭窄症4.9%、動脈管開存症3.2%の順であり、従来とほぼ同様であった。

表4 慢性心疾患

疾患名	ICD10	人数(人)	%
心筋症			
心筋症(以下、再掲)	I42.9等	220	1.3
特発性拡張型心筋症(特定疾患対象)	I42.0	8	0.0
(特発性)肥大型閉塞性心筋症	I42.1	2	0.0
(特発性)肥大型心筋症	I42.2	116	0.7
心内膜心筋線維症	I42.4	17	0.1
特発性拘束型心筋症	I42.5	5	0.0
拡張性肥大型心筋症	I42.9F	2	0.0
調律異常			
房室ブロック(以下、再掲)	I44.3等	138	0.8
第I度房室ブロック	I44.0	6	0.0
第II度房室ブロック	I44.1	9	0.1
完全房室ブロック	I44.2	72	0.4
高度房室ブロック	I442.A	6	0.0
脚ブロック(以下、再掲)	I45.4等	13	0.1
右脚ブロック	I45.1	9	0.1
洞房ブロック	I45.5	2	0.0
早期興奮症候群(以下、再掲)		175	1.1
WPW症候群	I45.6A	175	1.1
完全心ブロック(以下、再掲)		105	0.6
ノモノ・ワルド症候群	I45.9B	1	0.0
QT延長症候群	I45.9D	102	0.6

期外収縮等(以下、再掲)		308	1.9
心房性期外収縮	I49.1	10	0.1
心室性期外収縮	I49.3	267	1.6
上室性期外収縮	I49.4	31	0.2
上室性頻拍(以下、再掲)	I47.1	162	1.0
発作性上室性頻拍	I47.1A	127	0.8
非発作性上室性頻拍	I47.1B	6	0.0
多源性心房性頻拍	I47.1C	1	0.0
心室性頻拍(以下、再掲)	I47.2	82	0.5
発作性心室性頻拍	I47.2A	23	0.1
非発作性心室性頻拍	I47.2B	4	0.0
詳細不明な頻拍(以下、再掲)		27	0.2
発作性頻拍	I47.9A	26	0.2
非発作性頻拍	I47.9B	1	0.0
心房細動	I48	16	0.1
心室粗・細動	I49.0	7	0.0
洞不全症候群	I49.5	32	0.2
房室解離	I45.8	6	0.0
先天性心疾患			
心房中隔欠損症(以下、再掲)	Q21.1等	1,373	8.3
Lutembacher症候群	Q21.1A	1	0.0
心内膜床欠損(以下、再掲)	Q21.2等	412	2.5
不完全型心内膜床欠損	Q21.2A	4	0.0
完全型心内膜床欠損	Q21.2B	82	0.5
単心房	Q20.8	35	0.2
心室中隔欠損症	Q21.0	3,755	22.7
単心室	Q20.4	242	1.5
動脈管開存症	Q25.0	527	3.2
大動脈肺動脈中隔欠損症	Q21.4	9	0.1
冠動脈異常(以下、再掲)	Q24.5等	226	1.4
左冠動脈肺動脈起始症	Q24.5A	10	0.1
右冠動脈肺動脈起始症	Q24.5B	1	0.0
両冠動脈肺動脈起始症	Q24.5C	1	0.0
冠動静脈瘻	Q24.5D	17	0.1
冠動脈瘻	Q24.5E	6	0.0
大動脈奇形(以下、再掲)		23	0.1
右側大動脈弓	Q25.4A	1	0.0
血管輪	Q25.4C	15	0.1
大動脈瘤	Q25.4E	6	0.0
右鎖骨下動脈起始異常	Q25.4G	1	0.0
肺静脈還流異常	Q26.4	8	0.0
部分的肺静脈還流異常症	Q26.3	35	0.2
下大静脈欠損	Q26.8A	1	0.0
シミター症候群	Q26.8C	3	0.0
総肺静脈還流異常症	Q26.2	195	1.2
三心房心	Q24.2	13	0.1
三尖弁閉鎖症	Q22.4	140	0.8
三尖弁狭窄症	Q22.4B	4	0.0
三尖弁狭窄症	Q22.4B	4	0.0
エプシュタイン奇形	Q22.5	84	0.5
右心室低形成症	Q22.6	15	0.1
三尖弁閉鎖不全	I07.1	71	0.4
三尖弁異常	Q22.9	1	0.0
肺動脈弁閉鎖症	Q22.0	81	0.5
肺動脈弁閉鎖不全症	Q22.2	15	0.1
肺動脈閉鎖症	Q25.5	241	1.5
肺動脈狭窄症(以下、再掲)	Q25.6等	817	5.0
肺動脈弁狭窄症	I37.0	468	2.9
肺動脈弁下狭窄症	Q24.3	3	0.0
肺動脈弁異形成	Q22.3	5	0.0
先天性肺動脈弁欠損症	Q22.3A	1	0.0
肺動脈形成不全	Q25.7	23	0.1

Fallot四徴症	Q21.3	1,049	6.5
Fallot三徴症	Q21.9	3	0.0
左室右房交通症	Q21.0A	2	0.0
右室二腔症	Q21.0B	24	0.1
右胸心	Q24.0	49	0.3
総動脈管遺残症	Q20.0	35	0.2
僧帽弁閉鎖症	Q23.2	22	0.1
僧帽弁狭窄症	I05.0	36	0.2
僧帽弁閉鎖不全症	I34.0	305	1.9
僧帽弁逸脱症候群	I34.1	27	0.2
大動脈狭窄症(以下、再掲)	Q23.0等	380	2.3
大動脈弁狭窄症	Q23.0A	232	1.4
大動脈弁下狭窄症	Q23.0B	9	0.1
大動脈弁下部狭窄症	Q24.4	5	0.0
大動脈弁上狭窄症	Q23.0C	58	0.4
大動脈弁閉鎖不全症	Q23.1	127	0.8
大動脈弁逸脱	Q23.1A	3	0.0
左心低形成症候群	Q23.4	52	0.3
大動脈弁閉鎖症	Q23.4A	7	0.0
大動脈縮窄症	Q25.1	292	1.8
大動脈弓閉鎖	Q25.3	66	0.4
アイゼンメンゲル症候群	Q21.8	3	0.0
完全大血管転位症	Q20.3	421	2.6
修正大血管転位症	Q20.5	106	0.7
両大血管右室起始症(以下、再掲)	Q20.1等	362	2.2
タウシク・ピング症候群	Q20.1A	2	0.0
両大血管左室起始症	Q20.2	2	0.0
その他			
無脾症	Q89.0	43	0.3
多脾症候群	Q89.0A	18	0.1
小児原発性肺高血圧症	I27.0	53	0.3
慢性肺性心	I27.9	125	0.8
(体)動静脈ろう	Q27.3	3	0.0
体静脈異常還流症	Q27.8A	2	0.0
心臓横紋筋腫	D15.1A	1	0.0
心臓腫瘍(粘液腫、横紋筋腫、脂肪腫、線維腫)	D48.7	34	0.2
慢性緊縮性心膜炎	I31.8	2	0.0
慢性心膜炎	I31.9	10	0.1
慢性心内膜炎	I38	5	0.0
慢性心筋炎	I51.4	165	1.0
先天性心膜欠損症	Q24.8E	19	0.1
慢性心不全	I50.9	16	0.1
心筋炎後の心肥大	I51.7	20	0.1
川崎病	M30.3	1,895	11.7
冠動脈瘤	I25.4	720	4.4
冠動脈拡張症	Q24.5F	375	2.3
冠動脈狭窄症	Q24.5G	14	0.1
狭心症	I20.9	6	0.0
心筋梗塞	I21.9	11	0.1
不明(コンピュータ入力ミス等)		0	0.0

計

16,558

5) 内分泌疾患

平成 15 年度の「内分泌疾患」に関する集計結果を表 5 に示す。登録人数は 29,987 人であり、11 年度の 29,178 人、12 年度の 30,690 人、13 年度の 31,640 人、14 年度の 30,583 人とほぼ同様であった⁵⁾。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、成長ホルモン分泌不全性低身長症 38.4%、甲状腺機能低下症 20.8%、甲状腺機能亢進症 10.6%、思春期早発症 7.3%、慢性甲状腺炎 3.6%、ターナー症候群 3.5%、先天性副腎過形成 3.3% であり、これらの 7 疾患で内分泌疾患の 87.5% を占めていた。

表5 内分泌疾患

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	351	1.2
ゴナドトロピン欠乏症	E23.0B	49	0.2
副腎皮質刺激ホルモン欠乏症	E23.0C	31	0.1
甲状腺刺激ホルモン欠乏症	E23.0D	16	0.1
成長ホルモン分泌不全性低身長症 (成長ホルモン治療用意見書: 初回申請2,076人、継続申請7,200人)	E23.0E	11,516	38.4
プロラクチン欠乏症	E23.0F	37	0.1
詳細不明の下垂体機能低下症	E23.0	1	0.0
下垂体性尿崩症	E23.2	337	1.1
腎性尿崩症	N25.1	135	0.5
下垂体腺腫	D35.2	5	0.0
下垂体性巨人症	E22.0	25	0.1
高プロラクチン血症	E22.1	2	0.0
クッシング病	E24.0	9	0.0
抗利尿ホルモン分泌異常症候群	E22.2	15	0.1
異所性甲状腺刺激ホルモン(TSH)産生	E34.2B	1	0.0
甲状腺疾患			
甲状腺機能低下症(以下、再掲) (新生児スクリーニングで発見4226人、他で 発見401人、不明1596人)	E03.9等 (E03.9B の44名 、E03.9 Cの 1034名 を含む)	6,223	20.8
クレチン症 (新生児スクリーニングで発見3470人、他で 発見170人、不明587人)	E03.1A	4,227	14.1
先天性甲状腺ホルモン不応症	E03.1B	9	0.0
慢性甲状腺炎	E06.3	1,094	3.6
甲状腺炎	E06.9	28	0.1
甲状腺機能亢進症	E05.0	3,167	10.6
甲状腺ホルモン結合蛋白異常症	E07.8	3	0.0
甲状腺腺腫	D34	93	0.3
単純甲状腺腫	E04.0	184	0.6
腺腫様甲状腺腫	E04.8	69	0.2
卵巣甲状腺腫	D27	1	0.0
急性甲状腺炎	E06.0	5	0.0
亜急性甲状腺炎	E06.1	3	0.0

副甲状腺疾患			
特発性副甲状腺機能低下症	E20.0	187	0.6
先天性副甲状腺欠損症	E20.9	18	0.1
副甲状腺形成不全	Q89.2B	1	0.0
仮性副甲状腺機能低下症	E20.1	139	0.5
副甲状腺腺腫	D35.1	4	0.0
原発性副甲状腺機能亢進症	E21.0	6	0.0
続発性副甲状腺機能亢進症	E21.1	3	0.0
特発性副甲状腺機能亢進症	E21.3	11	0.0
副腎疾患			
アジソン病	E27.1	38	0.1
副腎形成不全	Q89.1	54	0.2
21水酸化酵素欠損症 (新生児スクリーニングで発見35人、他で発 見17人、不明17人)	E25.0A	69	0.2
先天性副腎リポイド過形成	E25.0B	17	0.1
11β水酸化酵素欠損症	E25.0D	2	0.0
17α水酸化酵素欠損症	E25.0E	2	0.0
18水酸化酵素欠損症	E25.0F	3	0.0
病型不明の先天性副腎過形成	E25.0	908	3.0
副腎性器症候群	E25.9	74	0.2
アルドステロン分泌不全	E27.4B	8	0.0
偽性低アルドステロン症	E27.4C	19	0.1
副腎腫瘍(以下、再掲)		30	0.1
副腎腺腫	D35.0A	5	0.0
男性化副腎腫瘍	D35.0B	3	0.0
褐色細胞腫	D35.0D	22	0.1
クッシング症候群	E24.9A	27	0.1
周期性ACTH症候群	E24.9B	190	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	2	0.0
二次性アルドステロン症	E26.1	2	0.0
高アルドステロン症	E26.9	5	0.0
レニン分泌異常	E34.8B	4	0.0
急性副腎皮質不全	E27.4A	14	0.0
性ホルモンに関わる病気			
原発性性腺機能低下症(男)	E29.1	159	0.5
アンドロゲン不応症	E34.5	23	0.1
睾丸欠損症	Q55.0	6	0.0
睾丸形成不全	Q55.1	31	0.1
クライフェルター症候群	Q98.4	43	0.1
XXX	Q98.1	1	0.0
睾丸腫瘍	D40.1	31	0.1
原発性性腺機能低下症(女)	E28.3	67	0.2
卵巣形成不全	Q50.3	8	0.0
ターナー症候群 (成長ホルモン治療用意見書: 初回申請125人、継続申請611人)	Q96	1,041	3.5
卵巣腫瘍	D39.1	56	0.2
男性化腫瘍	D44.9A	1	0.0
半陰陽	Q56.0	47	0.2
男性仮性半陰陽	Q56.1	34	0.1
女性仮性半陰陽	Q56.2	14	0.0
仮性半陰陽	Q56.3	4	0.0
XXX	Q97.0	2	0.0
XY女性	Q97.3	9	0.0
XX男性	Q98.3	11	0.0
XX純粋型性腺形成不全症	Q99.1A	1	0.0
思春期早発症	E22.8	2,186	7.3
部分的思春期早発症	E30.8	1	0.0
仮性思春期早発症	E30.1A	20	0.1

ゴナドトロピン非分泌性性早熟症	E30.1B	1	0.0
性腺機能亢進症(男)	E29.0	1	0.0
性腺機能亢進症(女)	E28.8	5	0.0
高エストロゲン症	E28.0	1	0.0
多嚢胞性卵巣症候群	E28.2	6	0.0
(特発性)思春期遅発症	E30.0	44	0.1
隣疾患			
全身性リポジストロヒーター	E88.1	6	0.0
高インスリン血症	E16.1	41	0.1
特発性低血糖症	E16.2	74	0.2
グルカゴン分泌異常	E16.3	2	0.0
高ガストリン血症	E16.8	2	0.0
インスリン分泌異常	E16.9	40	0.1
膵頭細胞腫	D13.7	13	0.0
その他			
フレリーヒ症候群	E23.6	2	0.0
ラロン型小人症	E34.3A	11	0.0
多発性内分泌腺腫症	D44.8	11	0.0
ブラダー・ウィリー症候群またはヌーナン症候群(以下、再掲)	Q87.1等	541	1.8
ブラダー・ウィリー症候群 (成長ホルモン治療用意見書 初回申請31人、継続申請110人)	Q87.1A	481	1.6
ヌーナン症候群	Q87.1B	60	0.2
ローレンス・ムーン・ビードル症候群	Q87.8A	13	0.0
早老症	E34.8A	4	0.0
バーター症候群	E26.8	64	0.2
腎血管性高血圧	I15.0	61	0.2
カルチノイド症候群	E34.0	2	0.0
ビタミンD抵抗性くる病 (本来は先天性代謝異常に分類)	E83.3D	1	0.0
2型糖尿病 (本来は糖尿病に分類)	E11.9	1	0.0
結節性硬化症 (本来は神経・筋に分類)	Q85.1	2	0.0
不明(コンピュータ入力ミス等)		3	0.0
計		29,987	

6) 膠原病

平成15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、13年度3,189人、14年度3,194人と減少傾向であったが⁵⁾、15年度は5,229人と増加した。これは主として東京都の登録が762人から2,556人に増加したためである。

15年度の各疾患の登録人数は、川崎病58.6%、若年性関節リウマチ39.3%の順であり、従来とほぼ同様であった。

表6 膠原病

疾患名	ICD10	人数(人)	%
リウマチ熱	I00	43	0.8
リウマチ性心疾患	I09.9	3	0.1
スチーブン・ジョンソン症候群	L51.1	21	0.4
慢性関節リウマチ	M06.9	4	0.1
若年性関節リウマチ	M08.2	2,057	39.3
川崎病	M30.3	↑3049	58.6
シェーグレン症候群	M35.0	35	0.7
混合性結合組織病(特定疾患対象)	M35.1	4	0.1
播種性好酸球性膠原病(DECED)	M35.8	1	0.0
血管性紫斑病 (本来は血液に分類)	D69.0A	5	0.1
血友病A (本来は血液に分類)	D66	2	0.0
Kasabach-Merritt症候群 (本来は血液に分類)	D18.0	1	0.0
自己免疫性溶血性貧血 (本来は血液に分類)	D59.1	1	0.0
溶血性尿毒症症候群 (本来は血液に分類)	D59.3	1	0.0
赤芽球うつ (本来は血液に分類)	D60.9	1	0.0
低ガンマグロブリン血症 (本来は血液に分類)	D80.1	1	0.0
不明(コンピュータ入力ミス等)		0	0.0
計		5,229	

7) 糖尿病

平成15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5,099人であり、11年度4,929人、12年度5,260人、13年度5,346人、14年度5,386人とほぼ同様であった⁵⁾。登録割合は、1型糖尿病70.9%、2型糖尿病20.4%であった。

表7 糖尿病

疾患名	ICD10	人数(人)	%
1型糖尿病	E10.9	3,617	70.9
2型糖尿病	E11.9	1,042	20.4
糖尿病性ケトアシドーシス	E14.1	6	0.1
糖尿病性腎症	E14.2	2	0.0
糖尿病性網膜症	E14.3B	27	0.5
糖尿病性神経症	E14.4	1	0.0
糖尿病	E14.9	397	7.8
Alstrom症候群	Q87.8C	1	0.0
不明(コンピュータ入力ミス等)		6	0.1
計		5,099	