

表7 都道府県別登録患者数の推移

	H10年	H11年	H12年	H13年	H14年	H15年	H16年
北海道	1,334	1,233	1,599	1,587	1,618	1,567	522
青森県	334	325	319	315	312	53	
岩手県	353	376	378	387	388	391	
宮城県	857	739	883	1,217	806	861	
秋田県	203	255	279	223	299	237	
山形県	265	315	307	325	319	307	
福島県	484	486	527	541	523	547	111
茨城県	542	481	554	371	286	268	
栃木県	344	140	289	380	387	385	67
群馬県	38	248	300	332	275	72	
埼玉県	293	1,404	1,429	1,371	1,331	1,219	232
千葉県	691	1,010	1,060	596	1,020	765	0
東京都	1,883	1,784	1,780	1,796	1,553	1,854	1,764
神奈川県	772	1,509	2,152	2,099	1,487	1,495	
新潟県	382	635	644	671	659	687	
富山県	367	142	401	443	375	353	
石川県	119	245	190	139	204	212	230
福井県	190	189	180	183	187	212	
山梨県	208	214	216	219	255	256	
長野県	391	98	223	284	263	322	
岐阜県	281	202	352	452	460	432	
静岡県	1,188	643	1,212	1,193	896	1,272	307
愛知県	889	2,193	2,067	2,109	1,954	2,039	
三重県	376	195	501	477	546	532	
滋賀県	477	490	474	481	514	524	
京都府	764	794	669	645	157		
大阪府	2,366	2,658	2,589	2,605	2,630	2,862	
兵庫県	325	1,581	748	1,633	1,662	272	
奈良県	416	470	411	454	489	516	
和歌山県	356	332	324	305	333	319	
鳥取県	112	129	133	158	160	150	
島根県	221	231	256	82	180	311	
岡山県	527	571	624	676	757	767	
広島県	926	1,228	1,247	1,245	1,418	1,164	
山口県	370	406	364	445	477	524	
徳島県	149	145	158	166	0	169	
香川県	393	367	396	400	361	364	
愛媛県	368	401	387	440	467	471	160
高知県	202	259	275	275	254	254	127
福岡県	855	1,201	932	1,129	1,111	1,108	656
佐賀県	26	232	36	227	244	265	
長崎県	470	481	490	439	479	503	164
熊本県	533	556	612	553	560	523	
大分県	294	304	339	320	312	181	152
宮崎県	410	397	339	379	350	366	
鹿児島県	247	321	453	271	603	636	
沖縄県	538	563	592	602	662	723	
合計	24,129	29,178	30,690	31,640	30,583	29,310	4,492

表8 上位20疾患の患者数、男女比、年齢、新規・継続数（平成14年度～16年度）

平成14年度		総患者数	男	女	性比	年齢	新規	転入	継続	その他	%
ICD											
1 E23.0E	成長ホルモン分泌不全性低身長症	11,952	7,966	3,892	2.05	10.9±3.3	2,005	65	9,464	70	39.8
2 E03.1A	先天性甲状腺機能低下症(甲状腺腫を伴わない)	4,336	1,875	2,422	0.77	6.7±5.2	619	32	3,481	43	14.5
3 E05.0	甲状腺機能亢進症	3,152	488	2,637	0.19	14.3±3.0	708	17	2,294	32	10.5
4 E22.8	思春期早発症	2,121	310	1,791	0.17	10.2±3.2	451	8	1,570	16	7.1
5 E03.9	甲状腺機能低下症	1,645	633	997	0.63	8.9±5.4	304	10	1,291	16	5.5
6 E06.3	慢性甲状腺炎	1,104	97	1,000	0.10	13.8±2.9	236	6	825	4	3.7
7 Q96	ターナー(Turner)症候群	1,093	9	1,075	0.01	11.7±4.2	149	11	872	8	3.6
8 E25.0	先天性副腎(皮質)過形成	935	452	478	0.95	7.9±5.7	83	2	805	4	3.1
9 E23.0A	下垂体機能低下(不全)症	510	290	218	1.33	11.8±5.2	94	1	395	4	1.7
10 Q87.1A	ブラーダー・ウィルリ(Prader-Willi)症候群	457	246	205	1.20	8.1±5.2	113	1	319	5	1.5
11 E23.2	下垂体性(真性)尿崩症	366	191	170	1.12	10.8±4.9	45	2	295	3	1.2
12 E04.0	単純甲状腺腫	206	37	168	0.22	13.1±3.5	53	0	148	0	0.7
13 E20.0	特発性副甲状腺機能低下症	188	96	91	1.05	9.6±5.7	20	0	156	1	0.6
14 E24.9B	周期性ACTH症候群	179	77	101	0.76	10.4±3.9	23	0	149	2	0.6
15 E29.1	原発性性腺機能低下症(男)	157	153	3	51.00	10.8±5.3	25	0	125	0	0.5
16 E20.1	仮性副甲状腺機能低下症	132	74	58	1.28	11.0±4.9	22	0	106	1	0.4
17 N25.1	腎性尿崩症(抗利尿ホルモン不応症)	126	110	15	7.33	8.5±5.1	13	2	102	0	0.4
18 D34	甲状腺腺腫	123	21	101	0.21	13.7±3.5	41	0	81	0	0.4
19 E25.9	副腎性器症候群(AGS)	89	33	56	0.59	12.8±4.2	2	0	87	0	0.3
20 E28.3	原発性性腺機能低下症(女)	74	3	70	0.04	12.9±4.7	16	0	54	0	0.2
20位までの小計		28,945	13,161	15,548	0.85	10.5±4.6	5,022	157	22,619	209	96.5
総計		30,583	13,990	16,347	0.86	10.5±4.6	5,328	162	23,894	219	100

登録疾患数:112

平成15年度		総患者数	男	女	性比	年齢	新規	転入	継続	その他	%
ICD											
1 E23.0E	成長ホルモン分泌不全性低身長症	11,314	7,473	3,765	1.98	10.9±3.4	2,231	75	8,930	72	38.6
2 E03.1A	先天性甲状腺機能低下症(甲状腺腫を伴わない)	4,128	1,788	2,299	0.78	6.7±5.2	576	62	3,456	34	14.1
3 E05.0	甲状腺機能亢進症	3,080	467	2,593	0.18	14.3±3.0	754	14	2,273	39	10.5
4 E22.8	思春期早発症	2,149	339	1,789	0.19	10.2±3.1	507	12	1,602	26	7.3
5 E03.9	甲状腺機能低下症	1,864	739	1,099	0.67	8.4±5.3	373	17	1,457	17	6.4
6 E06.3	慢性甲状腺炎	1,066	87	975	0.09	13.7±3.0	243	2	810	11	3.6
7 Q96	ターナー(Turner)症候群	1,018	12	998	0.01	11.7±4.3	146	5	858	7	3.5
8 E25.0	先天性副腎(皮質)過形成	881	427	450	0.95	8.4±5.4	78	9	790	4	3.0
9 Q87.1A	ブラーダー・ウィルリ(Prader-Willi)症候群	471	265	205	1.29	8.2±5.0	90	3	368	10	1.6
10 E23.0A	下垂体機能低下(不全)症	336	177	158	1.12	11.8±5.1	75	1	259	1	1.1
11 E23.2	下垂体性(真性)尿崩症	332	180	147	1.22	11.0±4.9	41	6	284	1	1.1
12 E24.9B	周期性ACTH症候群	187	81	102	0.79	10.7±3.9	41	0	142	4	0.6
13 E20.0	特発性副甲状腺機能低下症	181	103	76	1.36	10.0±5.1	37	1	142	1	0.6
14 E04.0	単純甲状腺腫	176	30	144	0	13.4±3.6	48	0	127	1	0.6
15 E29.1	原発性性腺機能低下症(男)	157	154	2	77.00	11.3±5.2	32	0	119	6	0.5
16 E20.1	仮性副甲状腺機能低下症	137	77	60	1.28	10.9±4.7	28	0	109	0	0.5
17 N25.1	腎性尿崩症(抗利尿ホルモン不応症)	131	113	18	6.28	8.5±4.9	15	2	114	0	0.4
18 D34	甲状腺腺腫	84	11	72	0.15	12.8±3.6	23	1	59	1	0.3
19 E16.2	特発性低血糖症	74	38	36	1.06	7.7±4.7	11	1	62	0	0.3
20 E25.9	副腎性器症候群(AGS)	74	25	47	0.53	13.1±4.4	1	0	73	0	0.3
20位までの小計		27,840	12,586	15,035	0.84	10.5±4.6	5,350	211	22,034	235	95.0
総計		29,310	13,301	15,773	0.84	10.5±4.6	5,648	216	23,195	241	100

登録疾患数:112

平成16年度		総患者数	男	女	性比	年齢	新規	転入	継続	その他	%
ICD											
1 E23.0E	成長ホルモン分泌不全性低身長症	1,608	1,102	502	2.20	10.9±3.4	334	7	1,260	7	35.8
2 E03.1A	先天性甲状腺機能低下症(甲状腺腫を伴わない)	623	294	327	0.90	7.5±4.8	74	10	534	5	13.9
3 E05.0	甲状腺機能亢進症	478	76	400	0.19	14.3±2.8	119	2	353	4	10.6
4 E03.9	甲状腺機能低下症	328	130	196	0.66	8.3±4.9	40	3	282	3	7.3
5 E22.8	思春期早発症	319	45	274	0.16	10.1±2.9	68	1	250	0	7.1
6 Q96	ターナー(Turner)症候群	188	3	185	0.02	11.8±3.6	21	1	166	0	4.2
7 E06.3	慢性甲状腺炎	171	9	160	0.06	14.1±2.3	43	2	124	2	3.8
8 E25.0	先天性副腎(皮質)過形成	158	81	77	1.05	9.6±5.0	8	1	149	0	3.5
9 Q87.1A	ブラーダー・ウィルリ(Prader-Willi)症候群	83	41	42	0.98	9.0±4.9	15	2	66	0	1.8
10 E23.0A	下垂体機能低下(不全)症	75	36	39	0.92	12.1±4.7	12	0	63	0	1.7
11 E23.2	下垂体性(真性)尿崩症	57	28	29	0.97	10.9±4.7	15	0	42	0	1.3
12 E29.1	原発性性腺機能低下症(男)	35	35			11.0±4.5	3	0	32	0	0.8
13 E04.0	単純甲状腺腫	29	5	24	0.21	14.5±2.4	8	0	21	0	0.6
14 E20.0	特発性副甲状腺機能低下症	27	17	9	1.89	11.2±5.0	5	1	21	0	0.6
15 N25.1	腎性尿崩症(抗利尿ホルモン不応症)	27	23	4	5.75	10.2±4.3	1	0	26	0	0.6
16 E24.9B	周期性ACTH症候群	24	10	13	0.77	9.8±4.0	8	0	16	0	0.5
17 E20.1	仮性副甲状腺機能低下症	18	11	7	1.57	11.3±4.3	1	0	17	0	0.4
18 I15.0	腎血管性高血圧	18	10	8	1.25	9.8±6.2	3	0	15	0	0.4
19 E16.2	特発性低血糖症	14	9	5	1.80	8.8±6.0	2	0	12	0	0.3
20 E28.3	原発性性腺機能低下症(女)	14	5	9	0.56	13.5±2.9	3	0	10	1	0.3
20位までの小計		4,294	1,970	2,310	0.85	10.6±4.4	783	30	3,459	22	95.6
総計		4,492	2,084	2,393	0.87	10.7±4.4	815	32	3,623	22	100

登録疾患数:77

成長ホルモン治療の登録・評価に関する研究

分担研究者 伊藤善也 日本赤十字北海道看護大学

研究要旨

平成 17 年度から小児慢性特定疾患治療研究事業（小慢事業）が法制化されて給付基準が変更された。また同時に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についてアンケート調査を行った。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については担当医の 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。加えて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。

次に平成 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平成 13 年度をピークに減少傾向にある。また継続治療者も平成 12 年度から減少傾向にある。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を年度ごとに見ても大きな変動はなかった。

A.はじめに

平成 17 年度より小児慢性特定疾患治療研究事業（小慢事業）が児童福祉法のなかに位置づけられた。それを期に給付基準の改定に加えて、自己負担制が導入された。成長ホルモン治療では治療開始時の身長基準値が改定され、成長ホルモン分泌不全性低身長症の給付開始基準にはすべての分泌刺激試験頂値が基準を下回ること（すべての測定値が 10ng/ml（リコンビナント GH を標準品としているキットによる測定値の場合は 6ng/ml）と IGF-I 値が年齢群別の基準（5 歳未満は 150ng/ml 未満、5 歳以上は 200ng/ml 未満）を下回ることが条件として追加された。これらの改定によって成長ホルモン治療に係る小慢事業登録数が減少していると予想される。そこで本研究においては、登録情報の疫学的分析に加えて、改定された基準を担当医がどのように受け止めているのか、また改定により登録数がどの程度減少するのかを、平成 15 年度登録情報をもとに試算した。

B. 小児慢性特定疾患治療研究事業の法制化により変更された成長ホルモン治療基準等に関するアンケート調査

1) アンケート調査対象とアンケート調査内容

平成 17 年 9 月末日時点で日本小児内分泌学会事務局に登録されている日本小児内分泌学会会員 1,138 名を対象にアンケートを配付した。

以下のような質問項目に対して、妥当性を問う形でアンケートを構成した。

1. 基本的に薬物療法を行っているものを給付対象とする条件

2. 成長ホルモン治療者の給付（開始、継続、終了）に関する、身長および身長増加率の基準

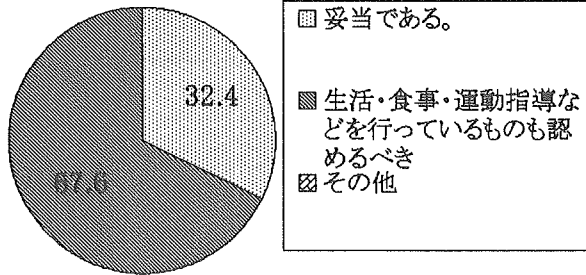
3. 成長ホルモン治療開始時の IGF-I 基準と分泌刺激試験基準

4. 自己負担制

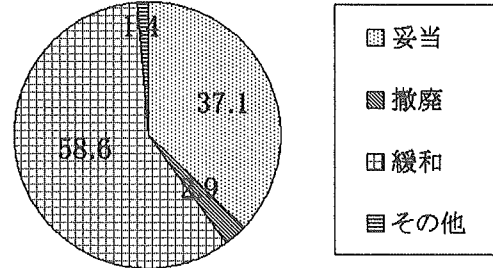
2) 結果

約 1 か月の回収期間に得られた、有効回答数は 73（回収率 6.4%）であった。各質問項目に対する回答率を以下に示す。

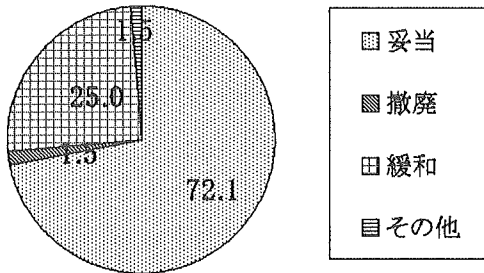
基本的に薬物療法を行っているものであるという条件



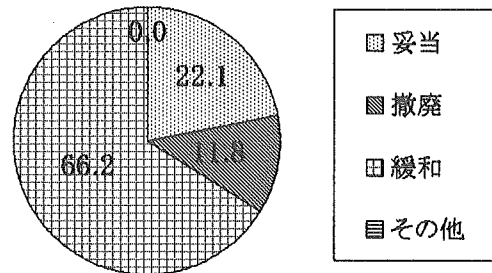
成長ホルモン治療について A) 開始基準



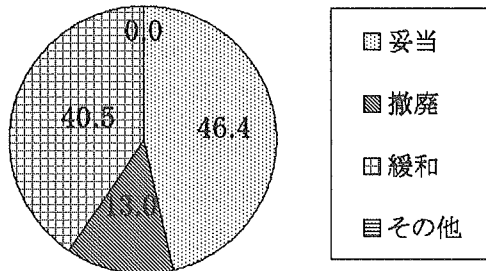
成長ホルモン治療について B) 継続基準



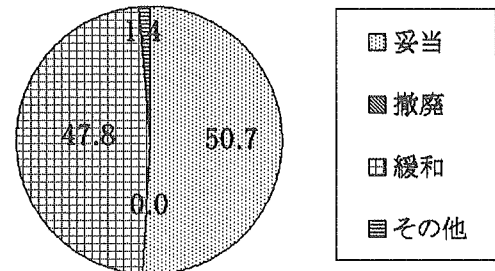
成長ホルモン治療について C) 終了基準



成長ホルモン治療について D) IGF-1基準



成長ホルモン治療について E) 負荷試験基準



自己負担制の導入

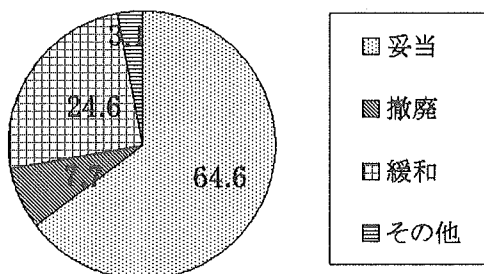


図1. 小慢事業アンケート調査結果

C. 小慢事業法制化時に導入された新基準について

成長ホルモン分泌不全性低身長症（E23.0E）の給付開始基準に導入された IGF-I 基準と分泌刺激試験基準が対象者をどのように弁別するかを明らかにすべく、平成 15 年度中央登録情報をもとに小慢事業給付基準対象者および対象とはならない者の特性を検討した。

表1. 分泌刺激試験頂値別年齢とIGF-I値

	分泌刺激試験頂値	
	全て10ng/ml以下	10ng/mlより大きいものあり
例数	1,021	224
頂値	5.02±2.20	9.84±3.46
年齢	9.17±3.46	9.09±3.32
IGF-I値	152.1±103.5	165.4±97.9

表2. 年齢別IGF-I値と頂値

	5歳未満		5歳以上	
	<150	≥150	<200	≥200
IGF-I値	<150	≥150	<200	≥200
例数	143	11	777	314
年齢	3.79±0.84	3.36±1.72	9.06±2.78	12.04±2.16
平均頂値	5.96±2.86	6.62±3.24	5.93±3.22	5.71±2.87

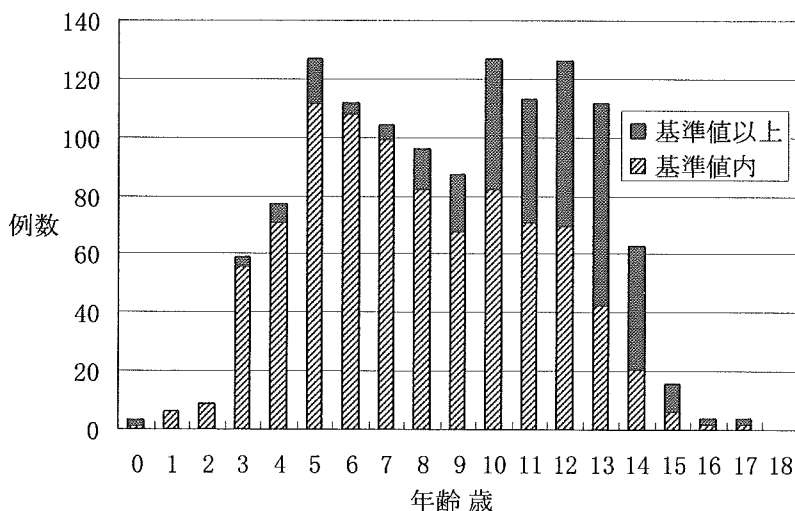


図2. IGF-I 基準と年齢

平成 15 年度に中央登録された患者情報のうち、ICD-10 が E23.0E で、かつ 2 種類以上の分泌刺激試験の頂値と IGF-I 値が登録されている 1,245 例を対象とした。

このうち分泌刺激試験における補正頂値が 10ng/ml を超えるものは 224 例（17.8%）で、IGF-I 値が基準値を超えているものは 325 例（26.1%）であった。上記のどちらかが基準を超えているものは 417 例（33.5%）である。

分泌刺激試験頂値のすべてが 10ng/ml 以下の群とそれ以外の群で、年齢と IGF-I 値を比較した（表 1）。頂値が 10ng/ml 以下の群では平均年齢が 9.17 歳であるのに対して、それ以外の群では 9.09 歳で差はなかった。同様に平均 IGF-I 値も 152.1 と 165.4 で両群間に差はない。

次に IGF-I 基準でみると 5 歳未満では IGF-I 値が基準内と基準をはずれる群の間に年齢と負荷試験頂値で差は認められなかった。それに対して 5 歳以上では基準内である群は平均年齢が 9.06 歳であるの対

して、基準を超える群では平均年齢が 12.04 歳で、有意に高かった（ $p<0.05$ ）。

さらに IGF-I 値と年齢の関係を見ると（図 2）、基準値以上の値を示すものは年長者に多い。

D. 統計資料：登録状況

成長ホルモン治療の適応を有する疾患について、中央登録されたデータより患者情報を抽出した。対象疾患群は成長ホルモン分泌不全性低身長症（E23.0E）（表 3）、ターナー症候群（Q96）（表 4）、Prader-Willi 症候群（Q87.1A）（表 5）、軟骨無形成症（Q77.4）（表 6）と慢性腎不全性低身長症である（表 7）。また最も登録数の多い成長ホルモン分泌不全性低身長症については都道府県別登録数

の推移を示した（表 8）。なお、政令指定都市と中核市はそれぞれが属する都道府県に含めて登録数を求めた。

成長ホルモン分泌不全性低身長症をみると平成 13 年度が最も登録数が多く、以後は減少傾向にある。また成長ホルモン分泌不全性低身長症とターナー症候群については新規登録者の年齢が年度とともに若年化している傾向が見られた。

D. 考察

小慢事業が法制化されたと同時に給付基準の改定と自己負担制の導入が図られた。その結果、成長ホルモン分泌不全性低身長症として成長ホルモン治療を受けられる対象者が大幅に減少することが予想される。そのような状況下で日本小児内分泌学会会員が法制化をどのように捉えているかを調査した。

今回の調査は日本小児内分泌学会学術集会の開催に合わせて実施した。また調査項目に主要な内分泌疾患の施設症例数調査を加えた。そのために回収率が 6.4%と低かった。しかしながら、回答者の多くが学会評議員で所属施設では外来患者の多くに主治医として対応していると判断されることから、集計結果の信頼性には問題はないと考えている。

今年度実施された給付基準の改定のなかで影響が大きいと考えられるものは、給付対象者を基本的に薬物療法が施行されているものに限定した点である。回答者の 7 割は小児の慢性疾患を長期的に見守って予後を明らかにするために食事指導、生活指導や運動指導を行っているものにも適応すべきであるとした。しかしながら、これらの指導が現行の保険医療制度のなかで保険点数が低い、あるいは認められていないことを考えると、仮にそれらの指導を行っているものに給付を認められたとしても患者の負担は軽減しないとも指摘された。すなわち、患者負担の軽減という観点で小慢制度給付基準を議論するならば、自己負担制の是非、あるいは自己負担額上限の検討をそこに含めなければ実質的な意味はない。

成長ホルモン治療については開始基準がより高度の低身長に限定され、終了基準が設けられてから、5

年以上が経過した。時間が経過したにもかかわらず、現在でも回答者の 58.6%が開始基準を、66.2%が終了基準を緩和すべきであるとしている。今後は中央に登録された患者情報をもとに身長予後の推定などを行って、現行の開始基準あるいは終了基準の妥当性を検討していくべきであろう。特に脳の器質的な疾患による完全型成長ホルモン分泌不全性低身長症では経済的な理由から治療中止を余儀なくされて予後が悪化することも予想されるので、十分な検討を行うべきであると考えられる。

今回の法制化で新たに導入された、給付開始時の IGF-I 基準と分泌刺激試験の頂値基準については約 5 割が妥当としていた。これは身長基準を妥当とするものの割合を大きく超えている。より科学的に、かつ正確に診断した上で治療を開始すべきという判断が働いていると推測される。今後、登録状況がどのように変化するかを解析し、さらにこの基準によって不利益を被る患者が発生しないか、*quality of life* にいかなる影響があるかを見きわめていく必要がある。

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3 成長ホルモン分泌不全性低身長症 E23.0E 登録状況

内分泌疾患群登録									
	総患者数	男	女	性比	年齢	新規 転入	継続	その他	医療機関登録
H10年度	10,825	7,260	3,472	2.09	11.1±3.3	1,769	99	8,863	94
H11年度	12,469	8,363	4,023	2.08	11.1±3.2	1,845	117	10,429	77
H12年度	12,664	8,419	4,122	2.04	11.1±3.2	2,157	92	10,305	75
H13年度	12,542	8,344	4,089	2.04	10.9±3.4	2,150	76	10,170	68
H14年度	11,952	7,966	3,892	2.05	10.9±3.3	2,005	65	9,464	70
H15年度	11,314	7,473	3,765	1.98	10.9±3.4	2,231	75	8,930	72
H16年度	1,608	1,102	502	2.20	10.9±3.4	334	7	1,260	7

表4 ターナー症候群 Q96 登録状況

内分泌疾患群登録									
	総患者数	男	女	性比	年齢	新規 転入	継続	その他	医療機関登録
H10年度	614	5	596	0.01	12.1±4.0	121	6	469	18
H11年度	854	5	843	0.01	12.1±4.0	173	7	658	16
H12年度	1,029	10	1,013	0.01	12.0±4.1	242	9	764	13
H13年度	1,115	9	1,096	0.01	11.7±4.2	180	9	909	6
H14年度	1,093	9	1,075	0.01	11.7±4.2	149	11	872	8
H15年度	1,018	12	998	0.01	11.7±4.3	146	5	858	7
H16年度	188	3	185	0.02	11.8±3.6	21	1	166	0

成長ホルモン治療用意見書(新規)登録

	総患者数	男	女	性比	年齢	新規 転入	継続	その他	医療機関登録
H10年度	1,937	1,224	697	1.76	9.9±3.5	1,430	38	424	45
H11年度	1,995	1,239	743	1.67	9.4±3.5	1,677	44	265	8
H12年度	1,930	1,209	703	1.72	9.3±3.4	1,777	40	99	13
H13年度	2,032	1,294	716	1.81	9.2±3.5	1,871	33	116	12
H14年度	1,848	1,146	675	1.70	9.2±3.5	1,745	21	73	9
H15年度	2,047	1,283	745	1.72	9.4±3.5	1,761	39	184	23
H16年度	376	245	130	1.88	9.1±3.6	362	4	8	2

成長ホルモン治療用意見書(新規)登録

	総患者数	男	女	性比	年齢	新規 転入	継続	その他	医療機関登録
H10年度	72	0	70	0.00	10.2±3.9	46	2	21	3
H11年度	137	0	137	0.00	11.0±3.8	103	2	30	2
H12年度	212	1	207	0.00	9.8±3.7	176	2	30	3
H13年度	143	2	139	0.01	8.9±4.0	120	5	18	0
H14年度	124	5	117	0.04	9.3±4.1	114	0	9	1
H15年度	124	0	124	0.00	9.4±3.5	101	5	14	4
H16年度	18	0	18	0.00	9.2±3.8	18	0	0	0

成長ホルモン治療用意見書(継続)登録

	総患者数	男	女	性比	年齢	新規 転入	継続	その他	医療機関登録
H10年度	7,498	5,112	2,320	2.20	11.3±3.0	410	56	6,977	54
H11年度	9,508	6,483	2,955	2.19	11.4±2.9	202	71	9,178	56
H12年度	7,387	4,971	2,329	2.13	11.3±3.0	232	41	7,069	43
H13年度	7,139	4,809	2,245	2.14	11.2±3.1	157	54	6,886	42
H14年度	6,781	4,605	2,115	2.18	11.2±3.1	153	26	6,557	45
H15年度	7,118	4,789	2,280	2.10	11.2±3.1	199	35	6,857	27
H16年度	743	532	209	2.55	11.5±3.0	23	3	713	4

成長ホルモン治療用意見書(継続)登録

	総患者数	男	女	性比	年齢	新規 転入	継続	その他	医療機関登録
H10年度	299	0	296	0.00	12.9±3.1	21	1	276	1
H11年度	401	2	397	0.01	12.9±3.1	14	3	378	6
H12年度	405	3	400	0.01	12.6±3.3	16	1	382	6
H13年度	503	4	493	0.01	11.9±3.6	19	5	476	3
H14年度	554	4	545	0.01	11.9±3.7	20	3	528	3
H15年度	605	9	588	0.02	11.7±4.1	8	5	591	1
H16年度	57	2	55	0.04	11.6±3.4	1	1	55	0

表5 Prader-Willi症候群 Q87.1A 登録状況

内分泌疾患登録

	総患者数		年齢	性別	新規	転入	継続	その他	医療機関登録
	男	女							
H10年度	263	156	8.6±5.4	1.49	49	3	195	16	0
H11年度	323	179	8.4±5.3	1.28	51	6	261	5	0
H12年度	367	208	8.5±5.0	1.38	75	2	284	6	0
H13年度	401	221	8.0±5.1	1.27	80	1	309	8	3
H14年度	457	246	8.1±5.2	1.20	113	1	319	5	95
H15年度	471	265	8.2±5.0	1.29	90	3	368	10	281
H16年度	83	41	9.0±4.9	0.98	15	2	66	0	83

表6 軟骨無形成症 Q77.4 登録状況

先天代謝異常疾患登録

	総患者数		年齢	性別	新規	転入	継続	その他	医療機関登録
	男	女							
H10年度	509	236	9.0±4.5	0.88	97	9	377	26	0
H11年度	642	317	9.0±4.8	0.99	135	8	494	5	0
H12年度	732	349	9.3±4.8	0.94	119	5	601	7	0
H13年度	753	361	9.4±4.9	0.95	94	7	632	10	5
H14年度	763	370	9.2±5.1	0.97	99	5	628	9	204
H15年度	730	361	9.6±5.1	1.01	112	3	605	10	474
H16年度	119	57	10.4±4.6	0.98	12	0	107	0	114

成長ホルモン治療用意見書(新規)登録

	総患者数		年齢	性別	新規	転入	継続	その他	医療機関登録
	男	女							
H10年度	3	1	7.3±4.4	0.50	3	0	0	0	0
H11年度	3	1	4.1±2.9	0.50	2	0	1	0	0
H12年度	2	1	9.5±7.4	1.00	0	0	2	0	0
H13年度	2	1	10.3±8.5	1.00	0	0	2	0	0
H14年度	38	16	6.2±3.8	0.73	27	0	11	0	15
H15年度	29	15	6.7±4.9	1.07	23	1	5	0	18
H16年度	9	4	3.8±2.9	0.80	9	0	0	0	9

成長ホルモン治療用意見書(新規)登録

	総患者数		年齢	性別	新規	転入	継続	その他	医療機関登録
	男	女							
H10年度	69	33	6.4±3.5	0.97	44	3	19	3	0
H11年度	70	37	6.4±3.6	1.12	51	1	17	1	0
H12年度	71	31	7.0±4.2	0.79	50	5	15	1	0
H13年度	48	19	7.1±3.6	0.68	27	0	18	2	2
H14年度	54	27	5.8±3.8	1.08	34	1	18	1	14
H15年度	49	27	7.1±4.6	1.35	40	2	6	1	26
H16年度	10	7	6.4±3.5	2.33	8	0	2	0	10

成長ホルモン治療用意見書(継続)登録

	総患者数		年齢	性別	新規	転入	継続	その他	医療機関登録
	男	女							
H10年度	4	4	6.9±7.3	0	0	0	4	0	0
H11年度	7	6	8.5±6.3	6.00	2	0	5	0	0
H12年度	4	3	8.8±3.5	3.00	0	0	4	0	0
H13年度	4	4	12.0±4.3	0	0	0	3	1	0
H14年度	35	16	8.2±4.1	0.84	5	0	30	0	5
H15年度	110	55	8.0±4.4	1.00	9	0	101	0	75
H16年度	12	8	9.4±4.3	2.00	1	2	9	0	12

成長ホルモン治療用意見書(継続)登録

	総患者数		年齢	性別	新規	転入	継続	その他	医療機関登録
	男	女							
H10年度	143	63	9.2±3.4	0.79	18	0	124	1	0
H11年度	225	110	9.2±3.4	0.98	8	3	212	2	0
H12年度	233	120	9.3±3.4	1.10	12	0	219	2	0
H13年度	232	106	9.6±3.5	0.85	4	2	223	3	3
H14年度	274	129	9.5±3.7	0.91	7	1	263	3	80
H15年度	244	126	9.6±3.7	1.11	6	0	237	1	165
H16年度	35	15	9.5±3.4	0.88	0	0	35	0	34

表7 慢性腎不全性低身長症登録状況

成長ホルモン治療用意見書(新規)登録

年度	総患者数		性別		年齢	新規	転入	継続	その他	医療機関登録
	男	女	性比	年齢						
H10年度	27	14	12	1.17	9.0±4.7	19	0	5	3	0
H11年度	34	20	14	1.43	8.6±5.3	18	0	15	1	0
H12年度	37	23	13	1.77	10.0±4.2	14	1	20	0	0
H13年度	24	13	11	1.18	11.6±3.9	8	1	15	0	0
H14年度	25	16	9	1.78	9.0±5.7	8	2	12	3	5
H15年度	25	16	9	1.78	9.2±5.1	14	0	10	1	10
H16年度	4	3	1	3.00	9.3±6.3	2	0	2	0	3

成長ホルモン治療用意見書(継続)登録

年度	総患者数		性別		年齢	新規	転入	継続	その他	医療機関登録
	男	女	性比	年齢						
H10年度	15	10	4	2.50	13.2±2.9	3	0	12	0	0
H11年度	28	21	7	3.00	10.3±4.5	3	0	25	0	0
H12年度	27	19	7	2.71	10.7±4.3	3	0	24	0	0
H13年度	21	17	4	4.25	10.3±4.0	1	1	18	1	0
H14年度	29	20	9	2.22	11.1±4.8	1	0	28	0	3
H15年度	28	17	11	1.55	10.6±4.0	3	0	25	0	16
H16年度	2	2	0		1.8±0.9	1	0	1	0	2

表8 成長ホルモン分泌不全性低身長症(E23.0E)

新規診断

道県	H10年度	H11年度	H12年度	H13年度	H14年度	H15年度	H16年度
	305	206	85	90	77	74	28
北海道	11	12	13	16	14	17	
青森県	22	25	18		30	23	
岩手県	72	55	71	73	41	166	
宮城県	3	7	15	15	15	28	
秋田県	18	25	20	28	28	14	
山形県	26	16	28	32	38	45	30
福島県	40	31	38	27	37	4	
茨城県	25	39	21	30	11	25	10
栃木県	12	16	18	12		13	
群馬県	63	71	56	52	71	17	
埼玉県	59	63	62	52	73	2	
千葉県	105	90	113	120	120	152	162
東京都	50	30	69	72	56	88	
神奈川県	27	26	34	46	38	51	
新潟県	16	26	17		22	14	
富山県	2	9	14	16	1	2	19
石川県	9	9	14	16	1	2	
福井県	26	12	15	23	21	24	
山梨県	30	33	29	27	30	42	
長野県	32	50	48	36	39	46	
岐阜県	109	130	100	136	15	127	35
静岡県	139	181	180	200	145	191	
愛知県	33	46	54	52	70	53	
三重県	41	55	24	53	4	36	
滋賀県	197	245	62	79	219	23	
京都府	20	4	124	131	145	136	
大阪府	26	21	27	27	41	58	
兵庫県	13	15	21	16	33	36	
奈良県	10	3		2	13	6	
和歌山県	5	4	15			17	
鳥取県	55	69	89	111	37	58	
岡山県	56	57	63	63	67	21	
広島県	58	34	36	66	61	65	
山口県	24	20	30	34	22	23	
徳島県	25	23	10	28	32	5	13
香川県	14	11	17	11	10	10	5
愛媛県	67	62	69	21	54	44	36
高知県	12	12	14	13	16	16	
福岡県	34	24	29	24	30	25	12
佐賀県	14	14	25	27	33	32	
長崎県	30	13	20	22	22	19	9
熊本県	13	0	25	19	21	22	
大分県	7	22	15	15	10	16	
宮崎県	47	72	67	56		83	
鹿児島県	1,937	1,956	1,930	2,032	1,848	2,047	376
沖縄県							
合計	7,498	9,508	7,387	7,139	6,781	7,118	743

継続

道県	H10年度	H11年度	H12年度	H13年度	H14年度	H15年度	H16年度
	329	267	267	267	17	209	165
北海道	131	118	108	92	85	77	
青森県	135	137	125		119	120	
岩手県	322	331	316	300	159	190	
宮城県	15	110		111	102	66	
秋田県	96	118		116	106	110	
山形県	110	41	95	142	147	142	34
福島県	65	159	234	213	180		
茨城県	121	37	54	146		129	
栃木県			2		113	1	
群馬県	335	357	251	246	223	47	
埼玉県	255	368	335	227	324	90	
千葉県	744	645	701	438	441	519	
東京都	229	102	451	534	294	438	
神奈川県	141	224	192	170	172	164	
新潟県	204	63	141		66	167	
富山県	35	29	30	30	64	53	25
石川県	102	87	77	78	62	24	
福井県	82	88	79			87	
山梨県	130	20	118	131	118	125	
長野県	336	271	188	218	220	212	
岐阜県	531	508	201	221	257	277	134
静岡県	361	1,188	716	69	78	610	
愛知県	210	69	223	223	244	243	
三重県	149	159	153	164			
滋賀県	227	211		159	42		
京都府	983	934	86	94	905	624	
大阪府	5	177	177	538	176	144	
兵庫県	152	178	139	155	155	165	
奈良県	125	112	102	90	105	110	
和歌山県	30	31	24		26	29	
鳥取県	56	41	40		25		
岡山県	236	255	273	301	203	300	
広島県	2	142	249	256	258	3	
山口県	182	190	202	202	226	249	
徳島県	31	34	32	37	32	18	
香川県	190	172	157	157	93	141	
愛媛県	182	167	41	45	45	43	22
高知県	112	110	93	87	61	70	39
福岡県	144	387	97	460	117	201	210
佐賀県	45			22	40		
長崎県	1	162	145	139	131	133	42
熊本県	105	149	94	147	166	148	
大分県	94	87	86	86	78	21	25
宮崎県	97	42	42	41	41	88	
鹿児島県	45	56	74	37	78	76	
沖縄県	275	259	268	264		279	
合計	7,498	9,508	7,387	7,139	6,781	7,118	743

糖尿病の登録・評価・情報提供に関する研究

分担研究者： 杉原茂孝 東京女子医科大学東医療センター 小児科

研究要旨

わが国では、学校検尿の普及によって、1 型および 2 型糖尿病患者が毎年発見されている。しかし、そのフォロー状況は、一部の地域を除き十分に把握されていない。全国レベルでの情報を得ることを目的として、小児慢性特定疾患治療研究事業における平成 15 年度登録の電子データを中心に解析し、平成 13、14 年度のデータと比較検討した。

糖尿病登録症例は、平成 15 年度は 4979 例（新規 994 例，継続 3882 例）であった。平成 13 年、14 年度と大きな変化はない。性別では、男子よりやや女子の方が多い。1 型糖尿病（E 10.9）が 3523 例（70.6%）、2 型糖尿病（E 11.9）は 1022 例（20.5%）であった。1 型が 2 型の約 3.5 倍というこの比率は平成 13、14 年登録症例においても同様であった。平成 13～15 年度の新規例は 1 型が毎年約 600 例，2 型が毎年約 300 例である。発症年齢の分布をみると、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。

平成 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%であり、7.0-7.9%の頻度が 18.7%と最も多い。しかし、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%を占めた。しかし、HbA1c9.0%以上が 19.0%みられた。即ち、1 型の約 30%、2 型の約 20%の継続症例でコントロール不良であることが明らかとなった。

2 型糖尿病は肥満との関連が既に報告されている。平成 15 年登録例でみると、2 型新規例では肥満度 20%以上が 77.1%を占めた。継続例では全体に肥満の改善傾向がみられるが、肥満度 20%以上が 67.3%に依然認められている。近年の生活習慣の変化から 1 型糖尿病においてもインスリン治療に伴って肥満が増加することが懸念されるが、今回肥満度 20%以上は 14.2%のみであった。

糖尿病性合併症は、平成 15 年登録継続例では 95 例（2.4%）にあると報告されている。

平成 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。今回の平成 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。

A.研究目的

わが国では、学校検尿の普及によって、1 型糖尿病および 2 型糖尿病患者が毎年発見されている。しかし、そのフォロー状況は、一部の地域を除き、ほとんど把握されていない。特に、2 型糖

糖尿病は、東京、横浜などの一部の地域での学校検尿の結果から、肥満の増加に伴い近年急激に増加していることが指摘されている。小児期発症の糖尿病患者が、どのような頻度で発症し、現在どのように治療を受けているか、全国レベルでの調査

が必要である。

小児慢性特定疾患治療研究事業の登録が正確に行われ、そのデータを解析することができれば、1型糖尿病および2型糖尿病の実態把握と今後の対策を考える上で非常に有用と考えられる。

B.研究方法と対象

平成13年、14年、および15年に小児慢性特定疾患治療研究事業（小慢事業）に基づいて、コンピューターに登録された糖尿病の全症例を対象とした。平成15年度登録の電子データを中心に解析し、平成13、14年度の結果と比較した。CD-ROMに収録されたデータ（個人情報削除済）をMicrosoft ExcelおよびAccessを用いて解析した。

特に病型診断、1型、2型など病型の頻度、有病率の変化、コントロール状況、肥満の関与、合併症の有無など、電子データをもとに解析した。

C.研究結果

1. 登録症例数と男女比

日本全国の登録症例数は、平成15年度は4979例（新規診断994例、継続3882例）であった（表1）。平成13年（5346例）、14年（5246例）に比べ総数はわずかに減少しているが、新規例は大きな変化を示していない。

平成15年は、男子2177例（43.7%）、女子2737例（55.0%）でやや女子の方が多い。この傾向は、平成13、14年の登録例でも同様である（表2）。

2. 入力疾患名および件数

表3に入力疾患名および各件数を示す。平成15年では、1型糖尿病（E10.9）が3523例（70.6%）と圧倒的に多く、2型糖尿病（E11.9）は1022例（20.5%）と少数であった。7.9%の症例は糖尿病（E14.9）と登録されており、1型、2型等の分類が不明であった。平成13、14年度の登録症例と比べ、糖尿病（E14.9）の入力が減少し、1型糖尿病（E10.9）あるいは2型糖尿病（E11.9）としての入力が増加の傾向を示している。

3. 1型、2型糖尿病症例の発病年齢

表4に平成13～15年度新規登録1型糖尿病症

例の発病年齢の分布を示す。毎年、約600例の新規登録がある。1型糖尿病の発症は、従来の報告と同様に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る（図1）。

表5に平成13-15年度新規登録2型糖尿病症例の発病年齢の分布を示す。毎年、約300例の新規登録がある。2型糖尿病の発症は、1型とは異なり、7-8歳から増加し12-14歳にピークがみられる（図2）。16-17歳では減少している。

表6に継続登録例の年齢分布を示す。15～17歳の登録が最も多いが、18、19歳の登録はわずかである。これは小慢事業の対象年齢が18歳未満の自治体が圧倒的に多く、20歳までを対象とする地域が少ないためと思われる。

4. 糖尿病のコントロール状況

表7に平成15年新規および継続登録の1型糖尿病例のHbA1c値の分布を示す。

平成15年の1型新規例では、HbA1c6.9%以下は、35例（5.9%）のみであり、11.0-11.9が69例（11.8%）と最も多い。HbA1c10%以上が、335例（57.2%）を占める。1型糖尿病では比較的急速に糖尿病が悪化し、状態が悪くなって診断されている状況が示唆される。1型継続例では、HbA1c6.9%以下は、468例（16.3%）と増加し、7.0-7.9%が535例（18.7%）と最も多い。インスリン治療、食事・運動療法などによるコントロールの改善を示すものである。しかし、HbA1c9.0%以上のコントロール不良例が、778例（27.2%）みられる（表7、図3）。

表8に平成15年新規および継続登録の2型糖尿病例のHbA1c値の分布を示す。

平成15年の2型新規例では、HbA1c6.9%以下は63例（23.7%）であり、6.0-6.9が37例（13.9%）と最も多い。HbA1c9%未満がほとんどであるが、9.0%以上が、104例（39.1%）認められた。2型継続例では、HbA1c6.9%以下は、323例（43.9%）へと増加し、5.0-5.9%が160例（21.7%）と最も高頻度である。2型ではこのように治療によるコントロールの改善が約半数の症例でみられるものの、HbA1c9.0%以上のコントロール不良例が140例（19.0%）みられた（表8、図3）。

5. 1型, 2型糖尿病症例の肥満度

表9と図4に平成15年登録1型糖尿病患者の肥満度の分布を示す。身長と体重の記載があり肥満度の計算ができたものは、1型新規例585例中416例(71.1%)、1型継続例2864例中2259例(78.9%)であった。新規例では、肥満度・20～-10%が120例(28.8%)と最も多い。これは糖尿病発症時の脱水などによる体重減少の関与もあると考えられる。肥満度20%以上は、55例(13.2%)にみられるのみである。一方継続例では、肥満度0～10%が676例(29.9%)と最も高頻度であった。肥満度20%以上の例は、321例(14.2%)のみであった。

表10と図5に平成15年登録2型糖尿病患者の肥満度の分布を示す。身長と体重の記載があり肥満度の計算ができたものは、2型新規例266例中240例(90.2%)、2型継続例736例中623例(84.7%)であった。新規例では、肥満度20%以上が240例中185例(77.1%)を占めた。肥満度50%以上の高度肥満が、95例(39.6%)を占めた。継続例では全体に肥満の改善傾向がみられるが、肥満度20%以上が623例中419例(67.3%)認められている。

6. 糖尿病性合併症

表11に糖尿病性合併症の頻度を示す。平成15年新規登録例では41例(4.1%)、継続登録例では95例(2.4%)に糖尿病性合併症があると報告されている。これらの症例について、網膜症か、腎症か、あるいは神経症かというような詳細については不明である。

D. 考案

今回、コンピューターに登録された電子データを中心に解析した。平成15年度では、1型糖尿病が3523例(70.6%)、2型糖尿病は1022例(20.5%)登録されており、膨大かつ貴重なデータといえる。しかし、一部に入力ミスと思われるものがあつたり、無記入の部分が多い項目もあり、今後の改善が望まれる。

1型と2型の比率に関しては、平成15年では、1型が70.6%と圧倒的に多く、2型は20.5%と少

数であった。この比率は平成13, 14年年登録症例でも同様であった。平成13～15年度には、毎年約600例の1型糖尿病と、毎年約300例の2型糖尿病の新規症例が登録されている。学校検尿からの疫学調査によると、近年では1型よりも2型の方が約2倍多く発見されているといわれている。2型糖尿病の登録例が少ない点については、今後解析を進めなければならないが、軽症例やドロップアウト例の小慢事業への登録漏れがあるのではないかと推測される。また、発症年齢の記載をみると、1型も2型も16歳以後の発症例が非常に少ない。この年齢での発症が、実際に減少するのか、あるいは、高校生以上の年代で内科に受診した場合、内科領域での登録制度の認知が十分でなく小慢事業への登録が漏れているのか、今後検討すべき重大な問題であるといえる。

HbA1cによって糖尿病コントロール状況をみると、1型継続例では、HbA1c6.9%以下は、468例(16.3%)であり、7.0-7.9%が535例(18.7%)と最も多かった。一方、HbA1c9.0%以上のコントロール不良例が、778例(27.2%)みられた(表7, 図3)。HbA1c9%以上では、将来の糖尿病性合併症のリスクが非常に高くなることから、27.2%の症例でHbA1c9%以上であることは大きな問題である。

2型継続例では、HbA1c6.9%以下は、323例(43.9%)であり、5.0-5.9%が160例(21.7%)と最も高頻度である(表8, 図3)。2型ではこのように治療によるコントロールの改善が約半数の症例で見られるものの、HbA1c9.0%以上のコントロール不良例が140例(19.0%)みられた。2型糖尿病はコントロールがよい例が多いという印象をもちがちであるが、約5分の1の症例では、コントロール不良であることが明らかとなった。

平成15年登録1型および2型糖尿病患者について肥満度の検討を行った。身長と体重の記載が一部漏れており、肥満度の計算ができたものは、1型新規例71.1%、1型継続例78.9%、2型新規例90.2%、2型継続例84.7%であった。即ち、1型糖尿病患者で身長、体重の記載が不十分な症例が

多かった。

2型糖尿病新規例では、肥満度 20%以上が 77.1%を占めた(表 10, 図 5)。継続例では全体に肥満の改善傾向がみられるが、肥満度 20%以上が 67.3%認められており、生活習慣の改善による肥満の改善の難しさがうかがえる。近年の生活習慣の変化から 1型糖尿病においてもインスリン治療に伴って肥満が増加することが懸念されるが、今回肥満度 20%以上は 14.2%のみであった(表 9, 図 4)。今回の結果からは、1型糖尿病の患者で肥満の増加が特に進んでいるとはいえないが、今後注意深くみていく必要があると思われる。

平成 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。今回の平成 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

礎データとなると考えられる。

E. 結論

平成 15 年度登録の電子データを中心に解析し、平成 13, 14 年度の結果と比較した。平成 15 年度では、1型糖尿病が 3523 例、2型は 1022 例、糖尿病全体で 4979 例が登録されており、膨大かつ貴重なデータといえる。しかし、疫学研究として実態を明らかにするためには、登録システムにおいて一部改善すべき問題点があると考えられた。

F. 研究発表

- 1) 杉原茂孝. わが国における小児期発症糖尿病の動向—小児慢性特定疾患治療研究事業の電子データ解析— 小児保健研究, 64 : 373-378, 2005
- 2) 杉原茂孝. 小児の 2 型糖尿病 日児誌, 110 : 1-8, 2006

表1. 平成13年—15年の登録症例の新規、継続の別

	平成13年件数	平成14年件数	平成15年件数
新規診断	1091	915	994
転入	62	35	51
継続	4117	3984	3882
無記入、その他	76	60	52
合計	5346	5246	4979

表2. 糖尿病登録症例の男女比

性	平成13年登録例		平成14年登録例		平成15年登録例	
	件数	率(%)	件数	率(%)	件数	率(%)
男	2308	43.2	2308	44.0	2177	43.7
女	2963	55.4	2893	55.1	2737	55.0
無記入	75	1.4	45	0.9	65	1.3
合計	5346	100	5246	100	4979	100

表3. 登録症例の入力疾患名および各件数

入力疾患名	ICD	平成13年登録例		平成14年登録例		平成15年登録例	
		件数	率(%)	件数	率(%)	件数	率(%)
若年型糖尿病(1型糖尿病)	E10.9	3700	69.2	3708	70.7	3523	70.6
成人型糖尿病(2型糖尿病)	E11.9	1066	19.9	1042	19.9	1022	20.5
糖尿病	E14.9	505	9.4	471	9.0	391	7.9
糖尿病性網膜症	E14.3B	14	0.3	16	0.3	27	0.5
糖尿病性ケトアシドーシス	E14.1	4	0.1	7	0.1	6	0.1
糖尿病性腎症	E14.2	0	0.0	1	0.0	2	0.0
Alstrom症候群	Q87.8C	1	0.0	0	0.0	1	0.0
プラダー・ヴィルリ-症候群	Q87.1A	1	0.0	1	0.0	0	0.0
糖尿病性昏睡	E14.0	0	0.0	0	0.0	0	0.0
糖尿病性神経症	E14.4	0	0.0	0	0.0	1	0.0
その他、不明		55	1.0	0	0.0	6	0.1
合計		5346	100	5246	100	4979	100

表4. 平成13-15年の登録1型糖尿病の発病年齢の分布

1型	H13新規例	H14新規例	H15新規例	H13-15年合計
1歳未満	9	9	13	31
1歳	23	14	16	53
2歳	21	20	16	57
3歳	21	23	25	69
4歳	28	13	27	68
5歳	28	25	35	88
6歳	31	34	27	92
7歳	27	19	26	72
8歳	24	29	26	79
9歳	37	38	38	113
10歳	38	35	42	115
11歳	42	45	60	147
12歳	49	49	46	144
13歳	41	39	46	126
14歳	39	38	37	114
15歳	31	32	30	93
16歳	20	16	23	59
17歳	14	10	18	42
無記入	59	37	34	128
合計	582	525	585	1690

表5. 平成13-15年の登録2型糖尿病の発病年齢の分布

2型	H13新規例	H14新規例	H15新規例	H13-15年合計
1歳未満	0	0	0	0
1歳	0	1	1	2
2歳	3	0	1	4
3歳	0	0	1	1
4歳	2	1	1	4
5歳	1	1	0	2
6歳	2	2	2	6
7歳	4	4	1	9
8歳	11	9	5	25
9歳	19	8	10	37
10歳	25	15	32	72
11歳	36	26	26	88
12歳	41	33	38	112
13歳	41	44	34	119
14歳	42	33	38	113
15歳	29	17	18	64
16歳	12	9	10	31
17歳	6	6	5	17
無記入	43	29	42	114
合計	319	238	266	820

表6. 平成15年度継続登録の1型、2型糖尿病患者の登録時年齢の分布

	1型 (%)		2型 (%)	
	件数	率 (%)	件数	率 (%)
1歳未満	4	0.1	0	0.0
1歳	7	0.2	0	0.0
2歳	25	0.9	1	0.1
3歳	39	1.4	0	0.0
4歳	51	1.8	0	0.0
5歳	62	2.2	1	0.1
6歳	87	3.0	4	0.5
7歳	99	3.5	3	0.4
8歳	119	4.2	2	0.3
9歳	151	5.3	11	1.5
10歳	163	5.7	20	2.7
11歳	220	7.7	30	4.1
12歳	226	7.9	52	7.1
13歳	227	7.9	77	10.5
14歳	273	9.5	112	15.2
15歳	298	10.4	135	18.3
16歳	364	12.7	130	17.7
17歳	317	11.1	130	17.7
18歳	65	2.3	18	2.4
19歳	33	1.2	9	1.2
無記入	34	1.2	1	0.1
合計	2864	100.0	736	100.0

表7. 平成15年度新規および継続登録の1型糖尿病例のHbA1c値の分布

HbA1c (%)	平成15年度新規1型糖尿病		平成15年度継続1型糖尿病	
	件数	率 (%)	件数	率 (%)
～4.9	6	1.0	23	0.8
5.0～5.9	9	1.5	107	3.7
6.0～6.9	20	3.4	338	11.8
7.0～7.9	37	6.3	535	18.7
8.0～8.9	36	6.2	464	16.2
9.0～9.9	36	6.2	279	9.7
10.0～10.9	55	9.4	176	6.1
11.0～11.9	69	11.8	117	4.1
12.0～12.9	55	9.4	77	2.7
13.0～13.9	57	9.7	58	2.0
14.0～14.9	52	8.9	28	1.0
15.0～	47	8.0	43	1.5
無記入	106	18.1	619	21.6
合計	585	100.0	2864	100.0

表8. 平成15年度新規および継続登録の2型糖尿病例のHbA1c値の分布

HbA1c (%)	平成15年度新規2型糖尿病		平成15年度継続2型糖尿病	
	件数	率 (%)	件数	率 (%)
～4.9	6	2.3	72	9.8
5.0～5.9	20	7.5	160	21.7
6.0～6.9	37	13.9	91	12.4
7.0～7.9	33	12.4	53	7.2
8.0～8.9	28	10.5	46	6.3
9.0～9.9	30	11.3	39	5.3
10.0～10.9	20	7.5	35	4.8
11.0～11.9	17	6.4	27	3.7
12.0～12.9	15	5.6	16	2.2
13.0～13.9	9	3.4	16	2.2
14.0～14.9	7	2.6	1	0.1
15.0～	6	2.3	6	0.8
無記入	38	14.3	174	23.6
合計	266	100.0	736	100.0

表9. 平成15年度登録1型糖尿病患者の肥満度の分布

肥満度(%)	1型新規例 (%)		1型継続例 (%)	
	件数	率(%)	件数	率(%)
~-30	3	0.7	1	0.0
-30~-20	46	11.1	28	1.2
-20~-10	120	28.8	201	8.9
-10~0	107	25.7	618	27.4
0~10	61	14.7	676	29.9
10~20	24	5.8	414	18.3
20~30	20	4.8	167	7.4
30~40	13	3.1	90	4.0
40~50	13	3.1	34	1.5
50~60	5	1.2	14	0.6
60~70	1	0.2	5	0.2
70~80	2	0.5	6	0.3
80~90	1	0.2	2	0.1
90~100	0	0.0	1	0.0
100~	0	0.0	2	0.1
合計(n)	416	100.0	2259	100.0

標準体重は、2000年度版の性別・年齢別・身長別標準体重を用いた。

参考文献：村田光範，肥満判定の実際，小児科臨床，56：2315-2326，2003

表10. 平成15年度登録2型糖尿病患者の肥満度の分布

肥満度(%)	2型新規例 (%)		2型継続例 (%)	
	件数	率(%)	件数	率(%)
~-30	0	0.0	1	0.2
-30~-20	2	0.8	1	0.2
-20~-10	4	1.7	18	2.9
-10~0	10	4.2	36	5.8
0~10	18	7.5	78	12.5
10~20	21	8.8	70	11.2
20~30	26	10.8	89	14.3
30~40	31	12.9	91	14.6
40~50	33	13.8	88	14.1
50~60	32	13.3	64	10.3
60~70	22	9.2	54	8.7
70~80	18	7.5	17	2.7
80~90	11	4.6	9	1.4
90~100	7	2.9	6	1.0
100~	5	2.1	1	0.2
合計(n)	240	100.0	623	100.0

標準体重は、2000年度版の性別・年齢別・身長別標準体重を用いた。

参考文献：村田光範，肥満判定の実際，小児科臨床，56：2315-2326，2003

表11. 平成15年度登録症例の糖尿病性合併症の頻度

糖尿病性合併症	平成15年度新規例		平成15年度継続例	
	件数	率(%)	件数	率(%)
無	848	85.3	3477	89.6
有	41	4.1	95	2.4
無記入、その他	105	10.6	310	8.0
合計	994	100.0	3882	100.0

図1. 平成13-15年度新規登録1型糖尿病例の発症年齢の分布

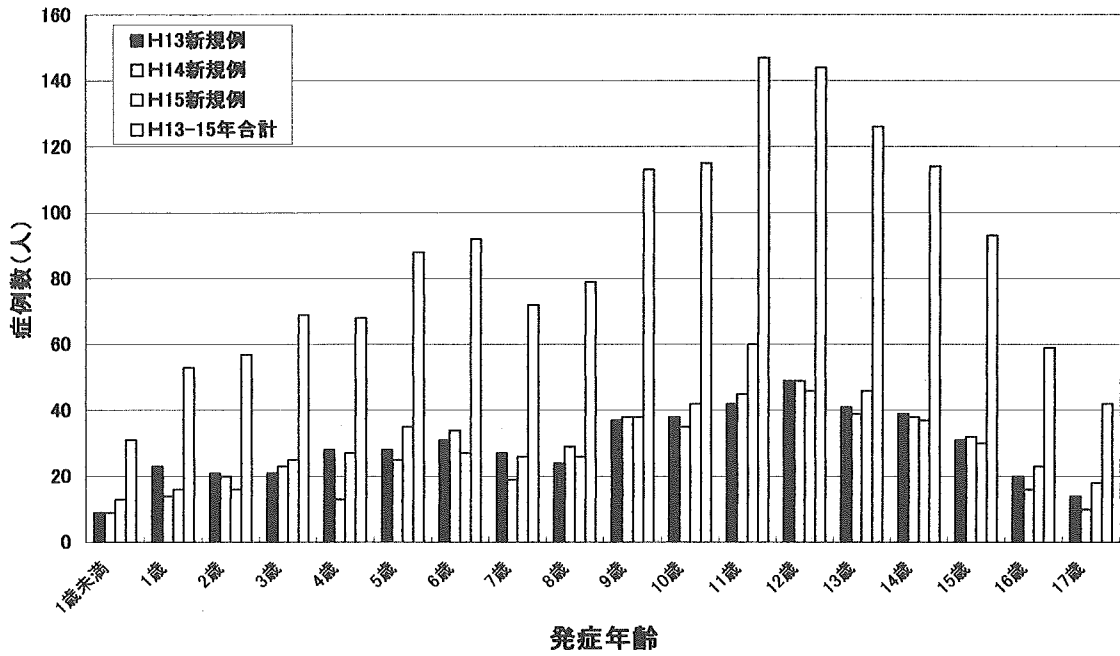


図2. 平成13-15年度新規登録2型糖尿病例の発症年齢の分布

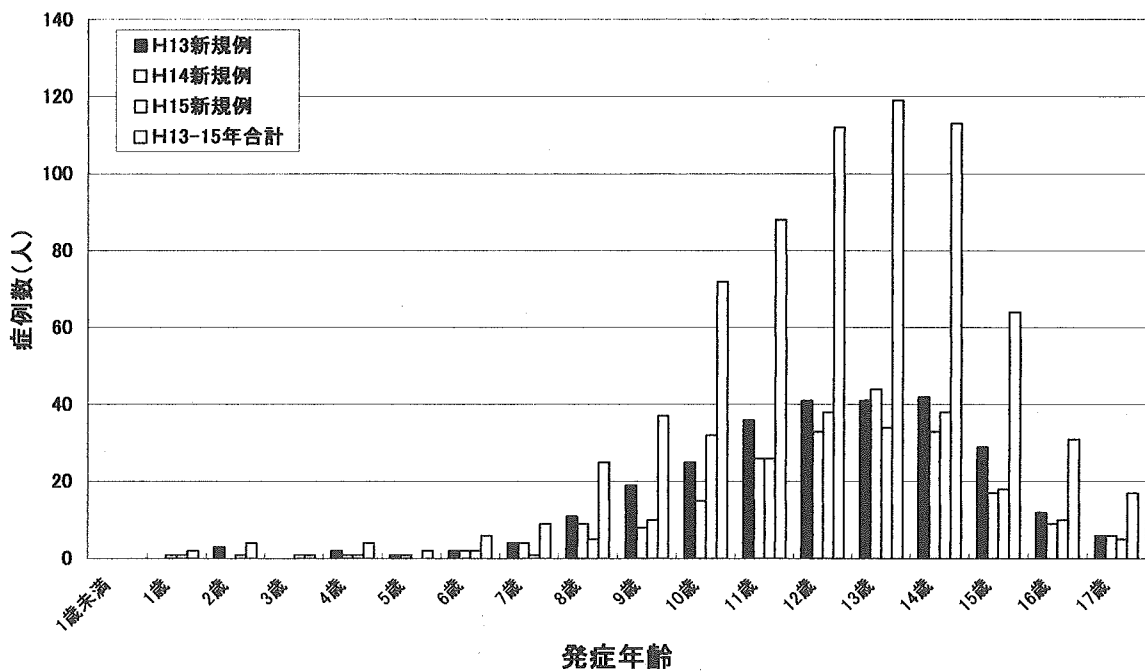


図3. 平成15年度継続登録の1型、2型糖尿病症例におけるHbA1cの分布

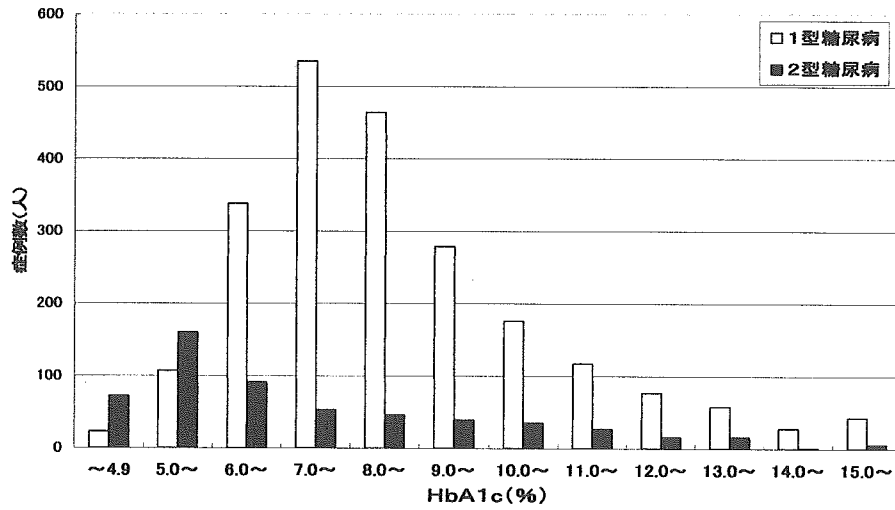


図4. 平成15年度登録1型糖尿病患者の肥満度の分布

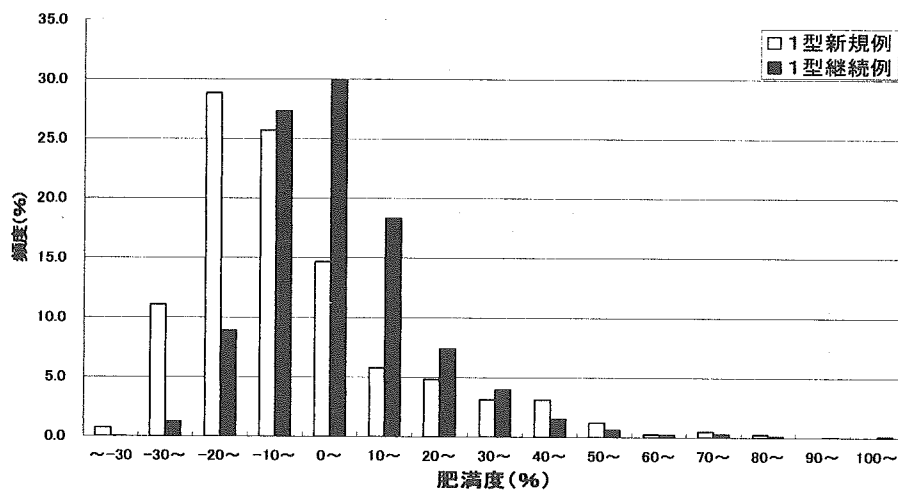
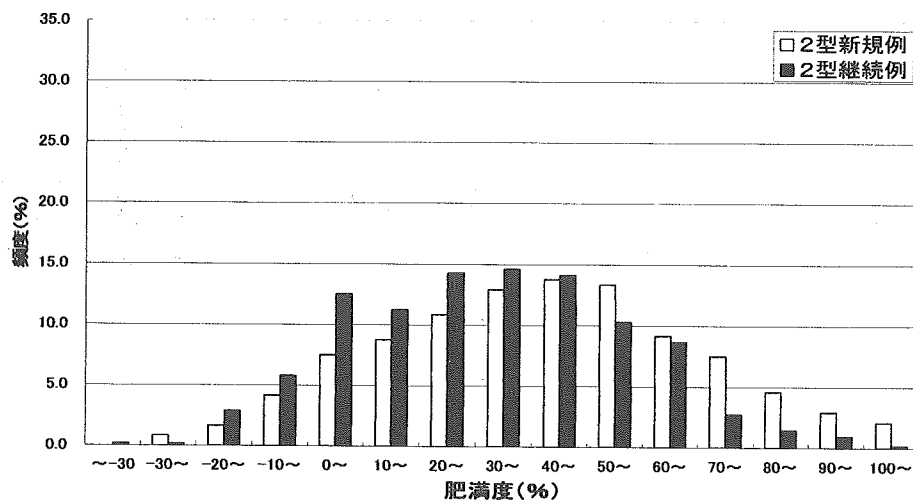


図5. 平成15年度登録2型糖尿病患者の肥満度の分布



先天性代謝異常症の登録患者の解析と問題点 分担研究者：伊藤道徳（国立病院機構香川小児病院統括診療部長）

研究要旨

小児慢性特定疾患研究事業における先天性代謝異常症の医療意見書に基づいて各自治体で入力され、中央集計された平成10年度から平成15年度の登録症例のデータを平成15年度を中心に集計・解析を行った。また、5疾患において新規登録患者数から疾患頻度の算出を試みた。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。昨年度までと比べて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。先天性代謝異常症登録患者数には大きな変化はなかったが、平成15年度では57.3%が本来の先天性代謝異常症以外の消化器疾患、骨疾患、皮膚疾患であった。新生児マススクリーニング対象疾患の新規登録患者は57例中53例がマススクリーニングで発見されていた。残りの4例も記載忘れの可能性があり、見逃し例と確定はできないと考えられる。今後、記入忘れと見逃し例を明らかにできる入力方法を検討する必要がある。今回の算出は簡便方法で行ったためと思われるが、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では低い傾向が認められた。ガラクトース血症のアンケート調査では、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、回収率を高めるための方法を検討し、再アンケート調査を行う必要がある。なお、本年度の検討のため疾患別の登録患者数のデータベースを作成したが、このデータベースをインターネットで公開したいと考えている。

見出し語：小児慢性特定疾患，先天性代謝異常，医療意見書，疾患頻度，ガラクトース血症

研究目的

平成7年度から小児慢性特定疾患研究事業による医療費補助のための申請は、保健所を窓口にして患者本人（保護者）により行われている。また、対象疾患患者の状況を把握し、研究事業に反映させるために、プライバシーに十分配慮した登録・管理システムが構築されている。患者の状況を正確に把握するためには、医療意見書が正確に記載され、その情報が登録されなければならない。

本年度は、昨年度に引き続き登録システムにおける問題点等を明らかにするために、意見書に基づいて各自治体で入力され中央集計された先天性代謝異常症の平成15年度のデータを中心に平成10年度から蓄積されている登録データを解析するとともに、昨年度問題となったガラクトース血症の病因に関するアンケート調査を行った。

研究対象および方法

各自治体で医療意見書に基づいて入力され、中央で集計された平成10年度から平成15年度の登録データを用いて疾患別患者数を算出し、患者数のデータベースを作成するとともに、平成11年度から

平成15年度の新規患者数から疾患頻度を算出した。

平成15年度に登録されているガラクトース血症患児の医療機関へ1)ガラクトース関連酵素活性、2)酵素欠損以外の場合の高ガラクトース血症の原因、3)現在のガラクトース血症に対する治療の有無についてアンケート調査を行った。

研究結果

1)平成15年度登録患者数（表1）

平成15年度では疾患名の入力ミスが著明に減少し、これまでではじめて1桁（3件）となった。患者基本情報のうち性別が未入力なのは、まだ76件あり改善は認められていなかった。また、新規・継続・転入が未入力のもので58件あったが、平成13年度の189件、平成14年度の325件に比べて改善が認められた。

平成15年度先天性代謝異常症として登録されていた患者数は、7,033名であり、これは平成11年度の6,373名、平成12年度の7,113名、平成13年度の7,293名、平成14年度の7,495名と比べても差はないと考えられる。平成17年度から消化器疾患に分類されるようになった、先天性胆道閉鎖症、