

難病の死亡統計データブック

DATABOOK of Mortality Statistics on Intractable Diseases

編集 土井由利子, 横山徹爾

Editors: Yuriko Doi MD, Tetsuji Yokoyama MD

平成 17 年度厚生労働科学研究難治性疾患克服研究事業

特定疾患の疫学に関する研究班

主任研究者：永井 正規

Research Committee on Epidemiology of Intractable Diseases
Ministry of Health, Labor and Welfare, Japanese Government
(Chairman: Masaki Nagai MD)

2006 年 3 月

March, 2006

はじめに

1972年より、国は、原因不明で治療方法が未確立であり、かつ、後遺症を残すおそれが少なくなく、経過が慢性にわたり、単に経済的な問題のみならず介護などに著しく人手を要するため家族の負担が重く、また精神的にも負担の大きい疾病を、いわゆる難病として指定（特定疾患）し、その対策を進めてきました。

これらの難病による死亡者の頻度・分布を知ることは、病因の追求のみならず、難病対策全般を考える上でも重要です。特定疾患の疫学に関する研究班では、人口動態統計の死亡票をもとに、定期的に疾患ごとの死亡統計をまとめてきました。これまでに、1968-1978年の11年間、1979-1994年の16年間、1995-1999年の5年間というふうに、ある程度まとまった期間における死亡統計についても報告してきました。このたび、2000-2004年の最新のデータを加え、難病対策事業が始まってから現在までの約30年を通年したデータブックとして取りまとめました。本データブックが、臨床および行政に携わる保健医療分野の方々をはじめ、多くの皆様にご活用頂ければ、幸甚です。

2006年3月

厚生労働省特定疾患の疫学に関する研究班
主任研究者 永井 正規

目 次

第1章	データブックを使うにあたって	1
1.	対象疾患	3
2.	使用したデータ	3
3.	用語の解説	3
第2章	死因分類	5
1.	対応表 1	10
2.	対応表 2	12
3.	対応表 3	14
第3章	統計表	15
1.	表 1 死亡数、粗死亡率、年齢調整死亡率	19
2.	表 2 性・年齢階級別の死亡数	69
3.	表 3 性・年齢階級別の死亡率	167
4.	表 4 都道府県別の死亡数	265
5.	表 5 都道府県別の粗死亡率	339
6.	表 6 都道府県別の年齢調整死亡率	413
7.	表 7 都道府県別の標準化死亡比	487
8.	表 8 解剖数、解剖率	529
9.	表 9 死亡場所	579
10.	表 10 世帯の主な仕事	629

第1章 データブックを使うにあたって

第1章 データブックを使うにあたって

1. 対象疾患

難病として指定されている特定疾患には、治療研究対象疾患と調査研究対象疾患があり、前者は、診断基準が一応確立しているが難治度や重症度が高く、患者数が比較的少ないため、公費負担の方法をとらないと原因の究明や治療方法の開発などに困難をきたすおそれのある疾患、後者はそれ以外の特定疾患とされる。治療研究対象の45疾患のうち、プリオン病、パーキンソン関連疾患、多系統萎縮症、ライソゾーム病は、それぞれ、さらに3疾患、3疾患、3疾患、2疾患に小分類されるので延べ52疾患となり、さらに、原発性免疫不全症候群には30疾患、ファブリ病を含むライソゾーム病には32疾患が含まれているため、治療研究対象疾患は延べ112疾患となる。そして、後者の調査研究対象には69疾患が指定されており、このうちペルオキシソーム病やミトコンドリア病などを細かくみれば、延べ疾患数はさらに増える。

本データブックでは、治療研究対象疾患112疾患のうち、死因分類コード（後述）で特定可能なものを対象疾患とした。なお、本データブックの本文および表の中では、難病と特定疾患治療研究対象疾患を同義語として扱った。

2. 使用したデータ

本データブックで用いたデータの資料は、指定統計の目的外使用の承認を得た1972-2004年の人口動態調査死亡票である（統発第1215010号 平成17年12月15日）。このうち、対象とした難病の死亡統計の解析に用いたデータの詳細は以下のとおりである。

1972-2004年の難病の総死亡件数は474,819（男242,171 女232,648）であった。このうち年齢不詳182件および死亡場所不明5件を除外した474,632件を解析に用いた。なお、この中には、都道府県の不詳899件が含まれている。それ以外の項目では不詳や不明の件数はなかった。ただし、解剖の項目は、1979年以降から記載されるようになったので、1972-1978年の期間は欠測となっている。死亡場所については、介護施設は1989年以降、老人ホームは1995年以降から記載されるようになったので、それ以前の期間は欠測となっている。同様に、死亡時の世帯の仕事については、無職が1995年以降に記載されるようになったので、それ以前の期間は欠測となっている。

3. 用語の解説

以下に、解析に用いた用語を簡単に解説する。解析にはSAS Version 9.1を用いた。

① 粗死亡率 = (年間の死亡数/各年の人口) × 1,000,000

各年の人口は、1975年、1980年、1985年、1990年、1995年、2000年は国勢調査人口、中間年は線形補間して算出した各年の人口、2001-2004年は総務省が公表して

いる推計人口である。なお、各年の人口とは10月1日現在のものである。

- ② 年齢階級別死亡率 = (年間の年齢階級別死亡数 / 各年の年齢階級別人口) × 1,000,000
- ③ 年齢調整死亡率 = { (年間の年齢階級別死亡率 × 基準人口の年齢階級別人口) の総和 }
／ 基準人口の総和

基準人口とは昭和60年(1985年)モデル人口である。

- ④ 都道府県別の標準化死亡比
= (観察期間の都道府県別死亡数 / 観察期間の都道府県別期待死亡数) × 100
= [観察期間の都道府県別死亡数 / { (観察期間の都道府県別年齢階級別人口 × 基準集団の年齢階級別死亡率) の総和 }] × 100

観察期間とは1972-1978年、1979-1994年および1995-2004年の3つの期間、基準集団とは上記の各期間の全人口・死亡数をプールしたものである。

$$95\% \text{信頼区間} = [\chi_{2x}^2(0.975) / 2E, \chi_{2x+2}^2(0.025) / 2E]$$

(上記式の x は観察死亡数、E は期待死亡数である)

- ⑤ 解剖率 = 年間の解剖数 / 各年の死亡数

参考文献

1. 古川俊之、丹後俊郎. 新版医学への統計学. 東京: 朝倉書店, 1995.

第2章 死因分類

第2章 死因分類

人口動態死亡統計で用いられる死因は World Health Organization (WHO) による国際疾病分類 (International Classification of Disease あるいは International Statistical Classification of Disease and Related Health Problems、以下 ICD) をもとに分類されている。1965 年、1975 年、1989 年に ICD の改訂が行なわれ、それぞれ、ICD-8、ICD-9、ICD-10 と称され、日本では、昭和 43 年版、昭和 54 年版、ICD-10 準拠として日本語の内容が表示された。したがって、難病の死亡統計では、1972-1978 年は ICD-8、1979-1994 年は ICD-9、1995-2004 年は ICD-10 が適用される。ただし、難病の中には、ICD 基本分類コードに該当しない疾患も含まれているため、ICD 基本分類コードにアルファベットなどを追記した細分類を行い、指定された難病の疾患名をコードで特定できるようにしているものもある。そこで、人口動態統計の死亡票をもとに、難病の死亡統計を行うには、難病と対応する ICD コードを確認しておく必要がある。

以下に、難病と対応する死因分類コードを一覧表 (対応表 1~3) に示す。

死因分類コードで特定できた難病は以下の 40 疾患である。17 疾患 (多発性硬化症、重症筋無力症、全身性エリテマトーデス、再生不良性貧血、サルコイドーシス、強皮症、特発性血小板減少性紫斑病、結節性動脈周囲炎、潰瘍性大腸炎、大動脈炎症候群、バージャー病、天疱瘡、クローン病、パーキンソン病、アミロイドーシス、ハンチントン病、ウェゲナー肉芽腫) は ICD-10、ICD-9 と ICD-8 で、9 疾患 (ベーチェット病、劇症肝炎、モヤモヤ病、特発性拡張型心筋症、クロイツフェルト・ヤコブ病、原発性肺高血圧症、神経線維腫症、亜急性硬化性全脳炎、バッド・キアリ症候群) は ICD-10 と ICD-9 で、1 疾患 (筋萎縮性側索硬化症) は ICD-10 と ICD-8 で、12 疾患 (表皮水疱症、膿疱性乾癬、原発性胆汁性肝硬変、重症急性膵炎、スモン、後縦靭帯骨化症、特発性大腿骨頭壊死症、混合性結合組織病、悪性関節リウマチ、進行性核上性麻痺、大脳皮質基底核変性症、線条体黒質変性症) は ICD-10 で、1 疾患 (脊髄小脳変性症) は ICD-9 で、ICD 基本分類コードまたは細分類コードによる特定が可能である。なお、劇症肝炎については、肝性昏睡を伴うウィルス性肝炎と急性・亜急性肝臓壊死に分けて分類し、悪性関節リウマチについては、肺・血管・その他の臓器のいずれかの傷害を含むリウマチとして 1 つに分類している (対応表 1)。また、再生不良性貧血、強皮症、特発性拡張型心筋症については、ICD-8~ICD-10 間の疾病分類の整合性の問題を考慮する必要がある。

9 疾患 (多系統萎縮症のオリブ橋小脳萎縮症とシャイ・ドレーガー症候群、広範脊柱管狭窄症、特発性間質性肺炎、網膜色素変性症、プリオン病のゲルストマン・ストロイスラー・シャインカー病と致死性家族性不眠症、慢性肺血栓塞栓症および副腎白質ジストロフィー) は、該当する ICD 基本分類コードがなく、かつ、細分類も行われていないため特定が極めて困難なものである。このうち、広範脊柱管狭窄症 (脊柱管狭窄症)、特発性間質性肺炎 (線維化を伴う肺間質性疾患)、網膜色素変性症 (遺伝性網膜ジストロフィー)、慢性肺血栓塞栓症 (肺塞栓症) については、参考までに、丸括弧内の疾患に相当する死因分

類を当てている（対応表 1）。なお、これらについては、ICD-8～ICD-10 間の疾病分類の整合性の問題も考慮する必要がある。

原発性免疫不全症候群については、難病に指定されている 32 疾患のうち 9 疾患は ICD 基本分類コードで分類できるので（対応表 2）、これらをあわせて、難病の原発性免疫不全症候群（一部）として分類している。同様に、ライソゾーム病については、30 疾患のうち 3 疾患が ICD 基本分類コードで特定できるので、これらをあわせて、難病のライソゾーム病（一部）として分類している（対応表 3）。

参考文献

1. 土井由利子、横山徹爾、川南勝彦、石川雅彦．行政資料を用いた難病の頻度調査－特定疾患の国際疾病分類（ICD-10, 9, 8）に関する内容妥当性の検討－．厚生労働科学研究費補助金難治性疾患克服研究事業 特定疾患の疫学に関する研究 平成 17 年度総括・分担研究報告書 pp. 285-300.
2. 疾病対策研究会．難病の診断と治療指針第 3 版 第 1 巻．東京：東京六法出版，2005.
3. 厚生省大臣官房統計情報部．疾病，傷害および死因統計分類提要 昭和 43 年版第 2 巻．東京：厚生統計協会，昭和 49 年（1974 年）．
4. 厚生省大臣官房統計情報部．疾病，傷害および死因統計分類提要 昭和 54 年版第 1 巻．東京：厚生統計協会，昭和 56 年（1981 年）．
5. 厚生省大臣官房統計情報部．疾病，傷害および死因統計分類提要 ICD-10 準拠 第 2 巻．東京：厚生統計協会，平成 5 年（1993 年）．
6. 厚生省大臣官房統計情報部．死因統計分類表．昭和 48 年人口動態統計下巻．東京：厚生省大臣官房統計情報部，昭和 51 年（1976 年）．
7. 厚生省大臣官房統計情報部．死因統計分類表．昭和 54 年人口動態統計下巻．東京：厚生省大臣官房統計情報部，昭和 56 年（1981 年）．
8. 厚生省大臣官房統計情報部．死因統計分類表．平成 14 年人口動態統計下巻．東京：厚生省大臣官房統計情報部，平成 16 年（2003 年）．

対応表 1 ~ 3

対応表1 特定疾患治療研究対象疾患とICDコードの対応

疾患番号	特定疾患傷病名	ICD Name	ICD-10	ICD-9	ICD-8
1	ベーチェット病	Behçet's disease	M35.2		
		Behçet's syndrome		136.1	
2	多発性硬化症	Multiple sclerosis	G35	340	340.0
3	重症筋無力症	Myasthenia gravis	G70.0	358.0	733.0
4	全身性エリテマトーデス	Systemic lupus erythematosus	M320	710.0	734.1
5	スモン	Drug-induced polyneuropathy: <SMON>	G62.0A		
		Drug-induced polyneuropathy: others	G62.0B		
		Drug-induced polyneuropathy		357.6	
6	再生不良性貧血	Other aplastic anemia	D61		
		Aplastic anemia		284	284
7	サルコイドーシス	Sarcoidosis	D86	135	135.0
8	筋萎縮性側索硬化症	<Amyotrophic lateral sclerosis>	G12.2A		348.0
9	強皮症	Systemic sclerosis	M34.0	710.1	734.0
10	特発性血小板減少性紫斑病	Idiopathic thrombocytopenic purpura	D69.3	287.3	287.1
11	結節性動脈周囲炎	Polyarteritis nodosa	M30.0	446.0	446.0
12	潰瘍性大腸炎	Ulcerative colitis	K51	556	563.1
13	大動脈炎症候群(高安病)	Aortic arch syndrome [Takayasu]	M31.4	446.7	446.9
14	バージャー病(ビュルガー病)	Thromboangitis obliterans [Buerger]	I73.1	443.1	443.1
15	天疱瘡	Pemphigus	L10	694.4	694
16	脊髄小脳変性症	<Spinocerebellar degeneration>			
		Spinocerebellar disease		334	
17	クローン病(限局性腸炎)	Crohn's disease [regional enteritis]	K50	555	563.0
18	劇症肝炎	<Fulminant hepatitis>			
		Hepatitis A with hepatic coma	B15.0	070.0	
		Acute hepatitis B with delta-agent with hepatic coma	B16.0		
		Acute hepatitis B without delta-agent with hepatic coma	B16.2		
		Hepatitis B with hepatic coma		070.2	
		Unspecified viral hepatitis with hepatic coma	B19.0	070.6	
		Other specified viral hepatitis with hepatic coma		070.4	
		Acute and subacute hepatic failure	K72.0		
Acute and subacute necrosis of liver		570	570		
19	悪性関節リウマチ	<Malignant rheumatoid arthritis>			
		Rheumatoid lung disease	M05.1		
		Rheumatoid vasculitis	M05.2		
		Rheumatoid arthritis with involvement of other organs and systems	M05.3		
20	パーキンソン病関連疾患				
20(1)	進行性核上性麻痺	Progressive supranuclear ophthalmoplegia	G23.1		
20(2)	大脳皮質基底核変性症	<Corticobasal degeneration>			
		Degenerative disease of basal ganglia, unspecified	G23.9		
20(3)	パーキンソン病	Parkinson's disease	G20		
		Parkinson's disease: Paralysis agitans		332.0	
		Paralysis agitans			342.0
21	アミロイドーシス	Amyloidosis	E85	277.3	276
22	後縦靭帯骨化症	<Ossification of the posterior longitudinal ligament>	M48.8A		
23	ハンチントン病	Huntington's disease	G10		
		Huntington's chorea		333.4	
		Hereditary chorea			331.0

対応表1 特定疾患治療研究対象疾患とICDコードの対応(つづき)

24	モヤモヤ病 (ウイリス動脈輪閉塞症)	Moyamoya disease Moyamoya disease: within one year of onset Moyamoya disease: over one year of onset	I67.5 437.5A 437.5B		
25	ウェゲナー肉芽腫症	Wegener's granulomatosis	M31.3	446.4	446.2
26	拡張型心筋症 (特発性うっ血型心筋症)	Dilated cardiomyopathy Other primary cardiomyopathies	I42.0		425.4
27	多系統萎縮症	<Multiple system atrophy (MSA)>			
27(1)	線条体黒質変性症	Striatonigral degeneration (SND)	G23.2		
27(2)	オリブ橋小脳萎縮症	<Olivopontocerebellar atrophy (OPCA)>			
27(3)	シャイ・ドレーガー症候群	<Shy-Drager syndrome (SDS)>			
28	表皮水疱症	<Epidermolysis bullosa hereditaria dystrophia> Epidermolysis bullosa	Q81		
29	膿疱性乾癬	Generalised pustular psoriasis	L40.1		
30	広範脊柱管狭窄症	<Extended spinal stenosis>	M48.0		
31	原発性胆汁性肝硬変	Primary biliary cirrhosis	K74.3		
32	重症急性膵炎	Acute pancreatitis: <Severe acute pancreatitis>	K85.0		
33	特発性大腿骨頭壊死症	<Idiopathic aseptic necrosis of the head of femur>	M87.0A		
34	混合性結合組織病	<Mixed connective tissue disease: MCTD>	M35.1A		
35	原発性免疫不全症候群	<Primary immunodeficiency syndrome>	(注3)		
36	特発性間質性肺炎	<Idiopathic interstitial pneumonia> Other interstitial pulmonary diseases with fibrosis acute chronic others Idiopathic fibrosing alveolitis Other chronic interstitial pneumonia	J84.1 J84.1A J84.1B J84.1C 516.3 517.0		
37	網膜色素変性症	<Retinitis pigmentosa> Hereditary retinal dystrophy	H35.5	362.7	
38	プリオン病	<Prion diseases>			
38(1)	クロイツフェルト・ヤコブ病	Creutzfeldt-Jakob disease	A81.0	046.1	
38(2)	ゲルスマン・ストロイスラー・シャインカー病	<Gerstmann-Straussler-Scheinker disease>			
38(3)	致死性家族性不眠症	<Fatal familial insomnia>			
39	原発性肺高血圧症	Primary pulmonary hypertension	I27.0	416.0	
40	神経線維腫症	Neurofibromatosis	Q85.0	237.7	
41	亜急性硬化性全脳炎	Subacute sclerosing panencephalitis	A81.1	046.2	
42	バット・キアリ症候群	Budd-Chiari syndrome	I82.0	453.0	
43	慢性肺血栓塞栓症	<Chronic pulmonary thromboembolism> Pulmonary embolism without mention of acute cor pulmonale Pulmonary embolism and infarction	I26.9 415.1		450.0
44	ライソゾーム病	<Lysozomal disease>	(注4)		
45	副腎白質ジストロフィー	<Adrenoleukodystrophy>			

注1) 疾病番号とは特定疾患治療研究対象疾患に付された番号

注2) <>内は特定疾患に該当する英語傷病名(ICD傷病名にはない) []内はICDに併記された傷病名

注3) 対応表2を参照

注4) 対応表3を参照

注5) 該当するICD基本分類コードあるいは細分類コードがない場合は空欄

注6) 疾患番号30、36、37、43に記載したそれぞれのICDコードは各疾患を含む広い範疇のコード

対応表2 原発性免疫不全症候群(疾患番号35)に指定された32疾患とICDコードの対応

ICD10	ICD10 傷病名
D71	多(形)核好中球機能障害 細胞膜レセプター複合体[CR3]欠損症 先天性貪食能異常症 慢性(小児期)肉芽腫症(26) 進行性肺血症性肉芽腫症
D72	白血球のその他の障害
D72.0	白血球の遺伝性異常 ・異常症(顆粒形成)(顆粒球)または症候群 (アルダー、メイ・ヘグリン、ペルゲル・ヒュー) ・遺伝性 (白血球(過分節、寡少分節)、白血球メラニン症)
D72.1	好酸球増加症 ・アレルギー性 ・遺伝性
D72.8	その他の明示された白血球の障害 ・類白血病(性)反応(リンパ球性、単球性、骨髄性) ・白血球増加症 ・リンパ球増加症(症候性) ・リンパ球減少症 ・単球増加症(症候性) ・形質細胞増加症
D72.9	白血球の障害, 詳細不明
D80	主として抗体欠乏を伴う免疫不全症
D80.0	遺伝性低ガンマグロブリン血症 ・常染色体劣性無ガンマグロブリン血症(スイス型)(8) ・伴性無ガンマグロブリン血症(ブルトン型)(7)
D80.1	非家族性低ガンマグロブリン血症 ・表面免疫グロブリン陽性Bリンパ球を伴う無ガンマグロブリン血症 ・分類不能型無ガンマグロブリン血症[CVA gamma] ・低ガンマグロブリン血症NOS
D80.2	選択的免疫グロブリンA[Ig A]欠乏症(10)
D80.3	選択的免疫グロブリンG[Ig G]サブクラス欠乏症(9)
D80.4	選択的免疫グロブリンM[Ig M]欠乏症
D80.5	免疫グロブリンM[Ig M]増加を伴う免疫不全症:非X連鎖(12)、X連鎖(2)
D80.6	正常又は高免疫グロブリン血症を伴う抗体欠乏症
D80.7	乳児一過性低ガンマグロブリン血症(13)
D80.8	主として抗体欠乏を伴うその他の免疫不全症 ・カッパ鎖欠乏症
D80.9	主として抗体欠乏を伴う免疫不全症, 詳細不明(11)
D81	複合免疫不全症
D81.0	細網系異形成を伴う重症複合免疫不全症[SCID](1)
D81.1	T細胞及びB細胞の減少を伴う重症複合免疫不全症[SCID](1)
D81.2	B細胞数が減少又は正常な重症複合免疫不全症[SCID](1)
D81.3	アデノシン・デアミナーゼ<脱アミノ酵素>[ADA]欠乏症(1)(*Omen症候群(1)を含む)
D81.4	ネゼロフ<Nezelof>症候群
D81.5	プリンヌクレオシドホスホリラーゼ<リン酸化酵素>[PNP]欠乏症(3)
D81.6	主要組織適合遺伝子複合体クラスI欠乏症(4)(6) ・裸リンパ球症候群(Bear Lymphocyte Syndrome)
D81.7	主要組織適合遺伝子複合体クラスII欠乏症(5)(6)
D81.8	その他の複合免疫不全症 ・ピオチン依存性カルボキシラーゼ欠乏症
D81.9	複合免疫不全症, 詳細不明 ・重症複合免疫不全症[SCID]NOS

対応表2 原発性免疫不全症候群(疾患番号35)に指定された32疾患とICDコードの対応(つづき)

D82	その他の大きな欠陥に関連する免疫不全症
D82.0	ウィスコット・アルドリッチ<Wiskott-Aldrich>症候群 (15) ・血小板減少症および湿疹を伴う免疫不全症
D82.1	ディ ジョージ<Di George>症候群 (18) ・咽頭のうく囊>症候群 ・胸腺(性)(リンパ球無形成症、免疫不全を伴う無形成または低形成<形成不全>)
D82.2	短肢性低身長を伴う免疫不全症
D82.3	EB<Epstein-Barr>ウイルスに対する遺伝的反応異常に続発する免疫不全症 ・伴性リンパ組織増殖性疾患 (20)
D82.4	高免疫グロブリンE[Ig E]症候群
D82.8	その他の明示された大きな欠陥に関連する免疫不全症
D82.9	大きな欠陥に関連する免疫不全症, 詳細不明
D83	分類不能型免疫不全症
D83.0	B細胞の数及び機能の顕著な異常を伴う分類不能型免疫不全症
D83.1	顕著な免疫調節性T細胞障害を伴う分類不能型免疫不全症
D83.2	B細胞又はT細胞に対する自己抗体を伴う分類不能型免疫不全症
D83.8	その他の分類不能型免疫不全症
D83.9	分類不能型免疫不全症, 詳細不明
D84	その他の免疫不全症
D84.0	リンパ球機能抗原-1[LFA-1]欠乏症
D84.1	補体系の欠乏症(C1q, C1r, C1s, C2, C3, C5, C6, C7, C8 α , C8 β , C9, C1inhibitor, Factor I, Factor H, Factor D, Properdin) (21)
D84.8	その他の明示された免疫不全症
D84.9	免疫不全症, 詳細不明
D89	その他の免疫機構の障害、他に分類されないもの
D89.0	多クローン性高ガンマグロブリン血症
D89.1	クリオグロブリン血症 ・クリオグロブリン血症(本態性、特発性、混合性、原発性、続発性) ・クリオグロブリン血症性(紫斑病、血管炎)
D89.2	高ガンマグロブリン血症, 詳細不明
D89.8	その他の明示された免疫機構の障害、他に分類されないもの
D89.9	免疫機構の障害, 詳細不明 ・免疫疾患NOS
E70	芳香族アミノ酸代謝障害
E70.3	白皮症 ・白皮症(眼、眼皮膚) ・チェディアック・スタインブリンク・東<Chediak(-Steinbrinck)-Higashi>症候群 (19) ・クロス<Cross>症候群 ・ヘルマンスキー・ハドラク<Hermansky-Pudlak>症候群
	ICD-10基本分類コードでは特定ができない疾患 ZAP-70欠損症 (7) Nijmegen症候群(17) 毛細血管拡張性小脳失調症 (18) 重症先天性好中球減少症 (22) 周期性好中球減少症 (23) 白血球接着不全症 (24) 二次顆粒欠損症 (25) 好中球G6PD欠損症 (27) ミエロペルオキシダーゼ欠損症 (28) 白血球マイコバクテリウム殺菌能障害 (29) 高IgE症候群 (30) 慢性粘膜皮膚カンジダ症 (31) その他 (32)

注1) 疾病番号とは特定疾患治療研究対象疾患に付された番号

注2) ()内の数字は特定疾患治療研究対象疾患として原発性免疫不全症候群に指定された32疾患に付された番号
(それ以外は特定疾患治療研究対象疾患ではない)

注3) 疾患番号35のうち (1) (3) (9) (10) (11) (13) (15) (18) (21) のみがICD基本分類コードで特定可能

対応表3 ライソゾーム病(疾患番号44)に指定された30疾患とICDコードの対応

ICD10	ICD10 傷病名
E74.0	糖原病 ・Pompe病 (25) ・心糖原病 ・Cori病 ・Forbes病 ・Hers病 ・肝ホスホリラーゼ欠損症 ・McArdle病 ・Tarui病 ・von Gierke病
E75.0 E75.1 E75.2	GM2 gangliosidosis: Tay-Sachs/Sandhoff (5) ・GM ₁ gangliosidosis (4) ・ムコリピドーシスIV Other sphingolipidosis ・Gaucher's Disease (1) ・Niemann-Pick's Disease A, B (2) ・Niemann-Pick's Disease C (3) ・Krabbe (6) ・Farber (9) ・スルファターゼ欠損症 (8) ・Fabry (30)
E75.5	その他の脂質蓄積障害 ・Wolman病 (26) ・脳髄コレステリン沈着症
E76.0 E76.1 E76.2	ムコ多糖症 I 型: Hurler/Scheie症候群 (10) ムコ多糖症 I 型: Hunter症候群 (11) その他のムコ多糖(蓄積)症
E76.8	・ムコ多糖症 III 型: Sanfilippo症候群 (12) ・ムコ多糖 IV 型: Morquio症候群 (13) ・ムコ多糖 VI 型: Maroteaux-Lamy症候群 (14) ・ムコ多糖 VII 型: Sly病 (15) ・ベータグルクロニダーゼ欠損症 その他のグリコサミドグリカン代謝障害 ・ムコ多糖 IX 型: ヒアルロニダーゼ欠損症 (16) ・シアリドーシス (17) ・ガラクトシアリドーシス (18)
E77.0 E77.1	リソゾーム酵素の翻訳後修飾における欠陥 ・ムコリピドーシス II [アイセル<I-cell>病] (19) ・ムコリピドーシス III [偽ハーラー<Huler>多発ジストロフィー] 糖蛋白分解における代謝障害 ・ α -マンノシドーシス (20) ・ β -マンノシドーシス (21) ・フコシドーシス (22) ・アスパルチルグルクサミン尿症 (23) ・シアリドーシス[ムコリピドーシス] Schindler/神崎病 (24) Danon病 (27) 遊離シアル酸蓄積症 (28) セロイドリポフスチノーシス (29)

注1) 疾病番号とは特定疾患治療研究対象疾患に付された番号

注2) ()内の数字は特定疾患治療研究対象疾患としてライソゾーム病に指定された30疾患に付された番号
 (それ以外は特定疾患治療研究対象疾患ではない)

注3) 疾患番号44のうち (5) (10) (11) のみがICD基本分類コードで特定可能

第 3 章 統計表

第3章 統計表

難病と指定された45の特定疾患（小分類で52疾患）のうち、対応表に示すICDコードで特定不能な6疾患（オリブ橋小脳萎縮症、シャイ・ドレーガー症候群、ゲルストマン・ストロイスラー・シャインカー病、致死性家族性不眠症、副腎白質ジストロフィー、ファブリ病）を除く難病（小分類で46疾患）の死亡統計の結果を統計表（表1～10）に示す。表中の疾患番号とは、難病として指定された特定疾患治療研究対象疾患に付された番号のことである。なお、SMONについては、SMONとは別に、SMONを含む薬物誘発性多発ニューロパチーも掲載している。

原発性免疫不全症候群（一部）とライソゾーム病（一部）、およびICDコードで特定可能な40疾患のうち最近10年間（1994-2004年）の各年の総死亡数がほぼ100未満の難病については、都道府県別の統計表（表4～7）は掲載していない。都道府県別の統計表（表4～7）に掲載している難病は、以下の19疾患（難病の疾患番号）である。全身性エリテマトーデス（4）、再生不良性貧血（6）、サルコイドーシス（7）、筋萎縮性側索硬化症（8）、特発性血小板性紫斑病（10）、結節性動脈周囲炎（11）、潰瘍性大腸炎（12）、劇症肝炎（18）、悪性関節リウマチ（19）、進行性核上性麻痺（20（1））、パーキンソン病（20（3））、アミロイドーシス（21）、拡張型心筋症（26）、原発性胆汁性肝硬変（31）、重症急性膵炎（32）、特発性間質性肺炎（36）、クロイツフェルト・ヤコブ病（38（1））、原発性肺高血圧症（39）、肺塞栓症（43）。

表 1

Table 1

死亡数, 粗死亡率, 年龄调整死亡率

Number of deaths, crude death rates and age-adjusted death rates

表1 特定疾患治療研究対象疾患の死亡数、粗死亡率、年齢調整死亡率

疾患番号1 ベーチェット病 Behçet's disease/Behçet's syndrome

	死亡数			粗死亡率 (/100万)			年齢調整死亡率 (/100万)	
	総数	男	女	総数	男	女	男	女
1972	-	-	-	-	-	-	-	-
1973	-	-	-	-	-	-	-	-
1974	-	-	-	-	-	-	-	-
1975	-	-	-	-	-	-	-	-
1976	-	-	-	-	-	-	-	-
1977	-	-	-	-	-	-	-	-
1978	-	-	-	-	-	-	-	-
1979	58	40	18	0.50	0.70	0.31	0.73	0.32
1980	78	54	24	0.67	0.94	0.40	0.99	0.45
1981	71	43	28	0.60	0.74	0.47	0.79	0.48
1982	67	46	21	0.56	0.79	0.35	0.79	0.36
1983	77	47	30	0.64	0.80	0.49	0.81	0.50
1984	62	48	14	0.52	0.81	0.23	0.82	0.23
1985	50	31	19	0.41	0.52	0.31	0.52	0.31
1986	49	31	18	0.40	0.52	0.29	0.51	0.29
1987	54	33	21	0.44	0.55	0.34	0.53	0.33
1988	52	35	17	0.42	0.58	0.27	0.55	0.26
1989	66	46	20	0.54	0.76	0.32	0.72	0.30
1990	44	26	18	0.36	0.43	0.29	0.41	0.27
1991	57	34	23	0.46	0.56	0.36	0.52	0.34
1992	54	33	21	0.43	0.54	0.33	0.51	0.29
1993	63	42	21	0.50	0.69	0.33	0.59	0.29
1994	44	26	18	0.35	0.42	0.28	0.37	0.23
1995	64	35	29	0.51	0.57	0.45	0.49	0.39
1996	54	34	20	0.43	0.55	0.31	0.43	0.27
1997	51	29	22	0.40	0.47	0.34	0.43	0.27
1998	69	47	22	0.55	0.76	0.34	0.60	0.26
1999	45	25	20	0.36	0.40	0.31	0.30	0.26
2000	52	35	17	0.41	0.56	0.26	0.43	0.18
2001	43	27	16	0.34	0.43	0.25	0.37	0.19
2002	54	43	11	0.42	0.69	0.17	0.50	0.11
2003	48	23	25	0.38	0.37	0.38	0.26	0.26
2004	67	45	22	0.52	0.72	0.34	0.47	0.25

注) 年齢調整死亡率 (/100万) の基準人口は昭和60年 (1985年)モデル人口

表1 特定疾患治療研究対象疾患の死亡数、粗死亡率、年齢調整死亡率

疾患番号2 多発性硬化症 Multiple sclerosis

	死亡数			粗死亡率 (/100万)			年齢調整死亡率 (/100万)	
	総数	男	女	総数	男	女	男	女
1972	58	27	31	0.54	0.51	0.57	0.63	0.65
1973	71	32	39	0.65	0.60	0.70	0.69	0.77
1974	81	31	50	0.74	0.57	0.89	0.66	1.00
1975	76	28	48	0.68	0.51	0.84	0.59	1.01
1976	66	28	38	0.58	0.50	0.66	0.57	0.72
1977	67	28	39	0.59	0.50	0.67	0.56	0.77
1978	78	31	47	0.68	0.55	0.80	0.64	0.86
1979	70	32	38	0.60	0.56	0.64	0.64	0.71
1980	78	33	45	0.67	0.57	0.76	0.64	0.81
1981	68	29	39	0.58	0.50	0.65	0.55	0.69
1982	61	28	33	0.51	0.48	0.55	0.51	0.57
1983	86	32	54	0.72	0.54	0.89	0.56	0.90
1984	61	29	32	0.51	0.49	0.52	0.50	0.53
1985	81	28	53	0.67	0.47	0.86	0.47	0.86
1986	69	27	42	0.57	0.45	0.68	0.44	0.67
1987	62	25	37	0.51	0.42	0.60	0.41	0.58
1988	60	22	38	0.49	0.36	0.61	0.36	0.59
1989	64	25	39	0.52	0.41	0.62	0.37	0.56
1990	64	25	39	0.52	0.41	0.62	0.36	0.59
1991	46	12	34	0.37	0.20	0.54	0.18	0.49
1992	48	22	26	0.39	0.36	0.41	0.33	0.37
1993	59	23	36	0.47	0.38	0.57	0.31	0.50
1994	60	19	41	0.48	0.31	0.64	0.26	0.57
1995	63	19	44	0.50	0.31	0.69	0.25	0.57
1996	76	28	48	0.60	0.45	0.75	0.39	0.66
1997	67	22	45	0.53	0.36	0.70	0.26	0.60
1998	68	19	49	0.54	0.31	0.76	0.23	0.65
1999	70	23	47	0.55	0.37	0.73	0.34	0.57
2000	52	17	35	0.41	0.27	0.54	0.22	0.43
2001	57	16	41	0.45	0.26	0.63	0.19	0.48
2002	69	14	55	0.54	0.22	0.84	0.18	0.66
2003	75	24	51	0.59	0.39	0.78	0.32	0.62
2004	85	24	61	0.67	0.39	0.93	0.26	0.73

注) 年齢調整死亡率 (/100万) の基準人口は昭和60年 (1985年)モデル人口