

図 6

平成11年度と平成16年度における重症度別割合の比較

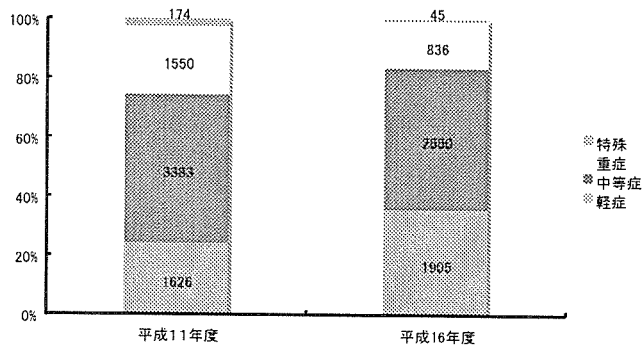


図 7

平成11年度と平成16年度における特殊例における頻度の比較

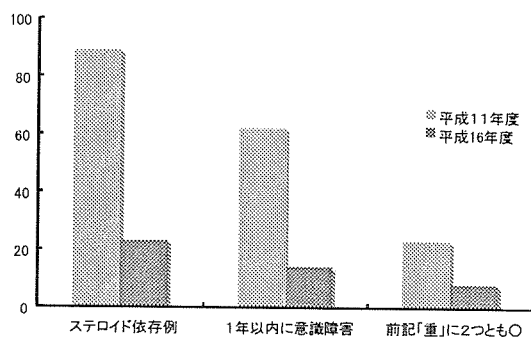
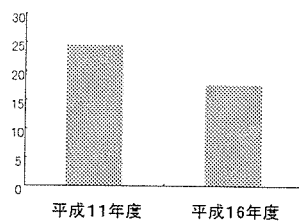


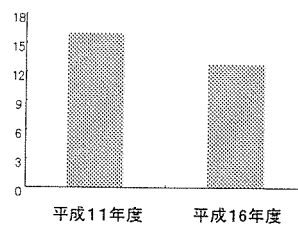
図 8

乳幼児の重症度

2歳児までの年齢層における重症者の割合



重症者に占める2歳児までの年齢層の割合



平成 18 年度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」
小児慢性心疾患の登録・管理・評価・情報提供に関する研究
分担研究者 石澤 瞭 国立成育医療センター

研究要旨：国立成育医療センターにおいて旧基準によって登録されていた慢性心疾患 469 例を、新基準に従って再検討した。認定された疾患は 168 例であり、認定率は全体で 35.8% であった。認定率の低かった心疾患は動脈管開存、心房中隔欠損、心室中隔欠損等、軽症疾患であった。認定率の高い心疾患は肺動脈閉鎖/心室中隔欠損、無脾症候群、単心室、三尖弁閉鎖等チアノーゼのある重症疾患であった。新認定基準は薬物治療の必要な疾患、引き続き治療の必要な疾患、術後で経過観察の必要な残遺症、合併症、続発症のある疾患、チアノーゼのある重症疾患は認定されており妥当な基準である。

A. 研究目的

小児慢性特定疾患治療研究事業は、平成 17 年度から法制化された。これに伴って慢性心疾患の認定基準が変更された。国立成育医療センターにおいて、旧基準によって認定されていた平成 16 年度の患者について、新認定基準 1) に従った場合、その認定疾患及び認定数にどのような変化を生じるかを分析し、新認定基準の妥当性を検討する。

B. 対象

平成 16 年度に小児慢性特定疾患治療研究事業の対象心疾患として登録されていた患者

C. 結果

表 1 に示すように平成 16 年度に登録されていた心疾患は 469 例であった。心疾患名と登録数は表に示した通りである。これらの心疾患について新認定基準に沿って判定すると、469 例中 168 例（35.8%）が認定された。認定率の低かった（50%未満）主な心疾患は、表 2 に示すように、動脈管開存 3.7%、心房中隔欠損 8.3%、心室中隔欠損 9.5%、期外収縮 11.0%、肺動脈狭窄 12.5%、総肺静脈還流異常 14.2%、川崎病 31.4%、心筋炎後 33.3%、僧帽弁閉鎖不全 35.7%、大動脈縮窄/離断 45.0%、大動脈狭窄 45.5%であった。表 3 に認定率の低い上位 5 疾患について、その内訳を示した。動脈管開存 27 例では、適応なしと判定された 26 例は、術前の 6 例がコイル塞栓術待機中の中等症以下の例、20 例がコイル塞栓術後症例であった。乳児 1 例に対して強心・利尿薬が投与されていた。心房中隔欠損 36 例では、適応外の 33 例は、術前の 22 例が Amplatzer septal occluder によるカテーテル治療待機例であり、術後 11 例中 7 例が Amplatzer 閉鎖栓によるカテーテル治療後であった。薬物治療が術後の心房細動合併 1 例、術後の僧帽弁閉鎖不全 2 例に行われていた。心室中隔欠損 105 例では、適応外の 95 例は、61 例が手術適応なしの小欠損例あるいは I 型例であ

り、術後の34例は残遺症、合併症、続発症はなかった。4例に薬物治療が行われていた。期外収縮（上室性、心室性）9例中1例に抗不整脈薬が投与されていた。肺動脈狭窄24例では、認定適応外の21例は手術（バルーン拡大術も含む）適応外の軽症例であった。新生児重症肺動脈弁狭窄（critical PS）に対するバルーン拡大術後2例に薬物治療が行われ、他の1例はバルーン拡大術後の2度肺動脈閉鎖不全例であった。川崎病の35例では、24例が心・血管合併症がなく、適応外であり、拡大病変を合併した11例に薬物治療が行われていた。認定率の高かった（50%以上）心疾患を表4に示した。認定率100%の疾患は、肺動脈閉鎖/心室中隔欠損、無脾症候群、単心室、三尖弁閉鎖、完全房室ブロック、純型肺動脈閉鎖、多脾症候群、心室中隔欠損/肺動脈狭窄であった。表5に示すように、認定率100%の8疾患について、その内訳を検討した。肺動脈閉鎖/心室中隔欠損11例は全例薬物治療が行われ、4例が姑息術のみでありチアノーゼ症状があった。無脾症候群10例では、全例薬物治療が行われ、5例でフォンタン手術が実施され、5例は姑息術のみでチアノーゼ症状があった。単心室の7例では5例にフォンタン手術が実施され、2例は姑息術のみで、チアノーゼ症状があった。三尖弁閉鎖6例では5例にフォンタン手術が行われ、1例が姑息術のみでチアノーゼがあった。完全房室ブロック6例では4例にペースメーカー植え込みが行われていた。純型肺動脈閉鎖4例では、全例に薬物療法が行われ、2例が姑息術のみでチアノーゼがあった。多脾症候群4例では全例にフォンタン手術が行われていた。心室中隔欠損/肺動脈狭窄3例は根治術は1例のみで2例にチアノーゼがあった。

D. 考案と結語

慢性心疾患はその疾患の種類が多く、また、たまたま学校心臓検診で発見された期外収縮など軽症の疾患から、チアノーゼ症状のある重症例まで、その重症度にも幅がる。従来の基準で認定されていた疾患を新しい基準で判定すると、469例中168例が認定され、その認定率は35.8%であった。認定率の低かった疾患は動脈管開存、心房中隔欠損、心室中隔欠損、期外収縮、肺動脈狭窄など比較的軽症の疾患であった。認定率の高かった疾患の中で、肺動脈閉鎖/心室中隔欠損、無脾症候群、単心室、三尖弁閉鎖、完全房室ブロック、純型肺動脈閉鎖、多脾症候群、心室中隔欠損/肺動脈狭窄は認定率100%であり、多くがチアノーゼ性の重症心疾患であった。

新認定基準は薬物治療の必要な疾患、引き続き治療の必要な疾患、術後で経過観察の必要な残遺症、合併症、続発症のある疾患、チアノーゼのある重症疾患は認定されており、妥当な基準である。

参考資料

- 1) 小児慢性特定疾患早見表 平成17年度版 p.124-125

表 1. 登録された心疾患 (469例)

順位	心疾患名	症例数(%)	順位	心疾患名	症例数(%)
1	心室中隔欠損	105(22.4%)	1 8	総肺静脈還流異常	7(1.5%)
2	心房中隔欠損	36(7.7%)	1 9	心筋炎 (後)	6(1.3%)
3	フアロー四徴	35(7.5%)	2 0	三尖弁閉鎖	6(1.3%)
4	川崎病	35(7.5%)	2 1	完全房室ブロック	6(1.3%)
5	動脈管開存	27(5.7%)	2 2	エプスタイン奇形	6(1.3%)
6	肺動脈狭窄	24(5.1%)	2 3	上室性頻拍	5(1.1%)
7	大動脈縮窄/離断	20(4.3%)	2 4	肺高血圧症	5(1.1%)
8	僧帽弁閉鎖不全	14(3.0%)	2 5	肥大型心筋症	4(0.8%)
9	拡張型心筋症	14(3.0%)	2 6	純型肺動脈閉鎖	4(0.8%)
1 0	両大血管右室起始	14(3.0%)	2 7	多脾症候群	4(0.8%)
1 1	肺動脈閉鎖/心室中隔欠損	11(2.3%)	2 8	心室中隔欠損/肺動脈狭窄	3(0.6%)
1 2	大動脈狭窄	11(2.3%)	2 9	修正大血管転位	3(0.6%)
1 3	無脾症候群	10(2.1%)	3 0	WPW 症候群	3(0.6%)
1 4	期外収縮 (心室/上室)	9(1.9%)	3 1	大動脈逆流	3(0.6%)
1 5	完全房室中隔欠損	8(1.7%)	3 2	心房性頻拍	3(0.6%)
1 6	完全大血管転位	8(1.7%)		その他	13(2.8%)
1 7	単心室	7(1.5%)			

表 2. 認定率の低かった心疾患（50%未満）

心疾患名	症例数	認定率
動脈管開存	27	3.7%
心房中隔欠損	36	8.3%
心室中隔欠損	105	9.5%
期外収縮	9	11.0%
肺動脈狭窄	24	12.5%
総肺静脈還流異常	7	14.2%
川崎病	35	31.4%
心筋炎後	6	33.3%
僧帽弁閉鎖不全	14	35.7%
大動脈縮窄/離断	20	45.0%
大動脈狭窄	11	45.4%

表 3. 認定率の低かった心疾患

心疾患名	例数	適応なし		適応あり	認定率
		術前	術後		
動脈管開存	27	6	20	1（投薬）	3.7%
心房中隔欠損	36	22	11(7)	3（投薬）	8.3%
心室中隔欠損	105	61	34	4（投薬）	9.5%
期外収縮	9	9		1（投薬）	11.0%
肺動脈狭窄	24	24	21	2（投薬） 1（残遺症）	12.5%
川崎病	35	24		11（投薬）	31.4%

表4. 認定率の高かった心疾患（50%以上）

心疾患名	症例	認定率
肺動脈閉鎖/心室中隔欠損	11	100%
無脾症候群	10	100%
単心室	7	100%
三尖弁閉鎖	7	100%
完全房室ブロック	6	100%
純型肺動脈閉鎖	4	100%
多脾症候群	4	100%
心室中隔欠損/肺動脈狭窄	3	100%
エプスタイン奇形	6	83.3%
上室性頻拍	5	80.0%
拡張型心筋症	14	71.4%
肺高血圧症	5	60.0%
両大血管右室起始	14	57.1%
ファロー四徴	35	51.4%
完全房室中隔欠損	8	50.0%
完全大血管転位	8	50.0%
肥大型心筋症	4	50.0%

表5. 認定率の高かった心疾患（100%）

心疾患名	症例数	投薬	チアノーゼ
肺動脈閉鎖/心室中隔欠損	11	11	4
無脾症候群	10	10(Fontan 5)	5
単心室	7	5(Fontan 5)	2
三尖弁閉鎖	6	6(Fontan 5)	1
完全房室ブロック	6	2	0
純型肺動脈閉鎖	4	4	2
多脾症候群	4	4(Fontan 4)	0
心室中隔欠損/肺動脈狭窄	3	3	2

内分泌疾患群の登録・評価に関する研究

分担研究者 藤枝憲二 旭川医科大学小児科教授

研究要旨

小児慢性特定疾患治療研究事業では統一されたフォーマットによる登録体制が平成 10 年度から開始されている。本研究では、都道府県別の登録患者数の年次推移、上位 20 疾患の平成 14 年度からの年次推移および頻度の多い甲状腺疾患、副腎疾患、思春期早発症、ターナー症候群、プラダー・ヴィルリ症候群に関しては平成 10 年度からの登録患者の年齢分布および新規登録患者の年齢、発症年齢も加え年次推移を集計した。都道府県別および上位 20 疾患の年次推移では全体として変わりはなかった。登録数の増加した疾患は、先天性甲状腺機能低下症、甲状腺機能低下症、ターナー症候群およびプラダー・ヴィルリ症候群であった。登録数の減少した疾患は副腎性器症候群であった。先天性甲状腺機能低下症は、6 歳までに 90%以上が新規登録されるが、年齢とともに漸減し 6 歳前後で 0 歳時の約半数となっていた。甲状腺機能亢進症は、0 歳に小さなピークがあり、その後 6 歳頃から徐々に増加し、13 歳頃から一定となっていた。新規登録患者の年齢分布は発症年齢とほぼ一致していた。甲状腺機能低下症は、男子は 11 歳以降に減少女子は患者数が増加していた。新規登録患者の発症年齢、登録年齢は 0 歳が最も多く、先天性甲状腺機能低下症の一部も登録されていると思われた。慢性甲状腺炎は、9 歳前後で増加し始め 14～15 歳でピークとなり 18 歳まで大きな変化はなかった。新規登録患者のピークは 10～15 歳で、年齢分布および発症年齢はほぼ同様の分布であった。先天性副腎（皮質）過形成、21 水酸化酵素欠損症、副腎性器症候群は同義ととらえられる可能性があるが、先天性副腎（皮質）過形成が最も登録患者数が多く、その年齢分布は 0 歳が他の年齢の約 2 倍である以外は、ほぼ均等であった。思春期早発症の登録患者分布は女子ではピークが 10 歳のほぼ正規分布を示し、男子ではピークが 13 歳にあった。新規登録患者の年齢と発症時年齢には約 2 歳の差があった。ターナー症候群では、0～12 歳まで漸増し以後はほぼ一定であった。新規登録患者は 3～4 歳で一つのピークがあり、7 歳頃から再び漸増し 12 歳前後でピークが存在した。プラダー・ヴィルリ症候群では、登録患者の年齢分布はほぼ均等であった。新規登録患者は、0 歳で約 25%と最も多く、6 歳までに約 70%が占めていた。

A.はじめに

小児慢性特定疾患治療研究事業（小慢事業）では統一されたフォーマットによる登録体制が平成 10 年度から開始されている。これにより、統一された選定基準に基づいたデータによる全国的な集計から、小慢疾患の疫学的解析、および縦断的解析が可能である。したがって、本研究では、小児慢性内分泌疾患について、都道府県別・疾患別の登録状況の解析を実施した。

B.研究方法

1) 都道府県別登録患者数の年次推移

平成 10 年度からの登録患者数を集計した。政令指定都市、中核都市の患者数は所属する都道府県にまとめて集計した。

2) 疾患毎の年次推移

I) 平成 14 年度～16 年度に関し、登録が多い上位 20 疾患について、男女比、年齢、新規・継続数を集計した。

II) 上位 20 疾患の中で、成長ホルモン分泌不全性低身長症を除いた、頻度の多い疾患である、甲状腺疾患（先天性甲状腺機能低下症（E03.1A）、甲状腺機

能亢進症（E05.0）、甲状腺機能低下症（E03.9）、慢性甲状腺炎（E06.3）、単純甲状腺腫（E04.0）、甲状腺腺腫（D34）、副腎疾患（先天性副腎（皮質）過形成（E25.0）、副腎性器症候群（AGS）（E25.9）、21 水酸化酵素欠損症（E25.0A））、思春期早発症（E22.8）、ターナー症候群（Q96）およびプラダー・ヴィルリ症候群（Q87.1A）について、平成 10 年度からの男女比、年齢、新規・継続数を集計し、また、年齢別に登録患者を集計した。さらに、新規登録患者については、発症時年齢分布も集計した。

C.結果と考察

1) 都道府県別登録患者数の年次推移（表 1）

平成 16 年度は、未提出自治体自治体が 10 以上あるため、登録合計人数が少なくなっている。また、平成 10 年度も、登録患者数が少なく、これは登録開始が始まった年であり、スムーズな登録が行われなかった可能性が要因として考えられる。平成 11 年～15 年度にかけては、登録合計人数は 30,000 人前後でほぼ一定しているが、自治体によっては患者数増減の大きいものがある。これは登録時の技術的トラブルに加えて、登録数を未だ報告していない自治体（都道府県、政令指定都市や中核市）が含まれるためと考えられる。

2) 疾患毎の年次推移

I) 登録が多い上位 20 疾患（表 2）

平成 14 年度から平成 16 年度について、登録が多い上位 20 疾患を表 2 に示した。これらの 20 疾患は平成 10 年度（平成 14 年度報告書に資料を収載）から大きな変動はない。特に上位 8 疾患は順位が同じであり、11 位までは順位の変動はあるが疾患構成は同じであった。また、12 位以下の疾患の内分分泌疾患に占める割合は、それぞれ 1%未満であった。上位 20 位で内分分泌疾患群患者のほぼ 95%を占めている。

II - 1) 先天性甲状腺機能低下症（E03.1A）

平成 10 年から 14 年にかけて患者数および内分分泌疾患に占める割合が増加した（表 3-1）。登録患者数の推移を年齢別にみると、特に増加の多い年齢はなく、全体的に増加していた（表 3-2）。従って登録患者の平均年齢の変化はなかった。また、性比にも大きな変化はなかった（表 3-1、表 3-2）。登録患者の年齢分

布のピーク 0 歳にありは、男女ともに年齢が上昇するとともに、登録患者数は減少し、6 歳前後で 0 歳時の約半数となっていた（表 3-1、図 1-1）。このことは、病型診断により、登録時先天性甲状腺機能低下症と診断されたものが、一過性甲状腺機能低下症等に確定診断され、治療が不要となるため、登録継続がなされなくなることによるのかもしれない。次に、新規登録患者の年齢分布を見ると、6 歳までに 9 割以上の患者が新規登録されている（表 3-3、図 1-2）。先天性甲状腺機能低下症は、新生児マススクリーニング（MS）対象疾患であり、その多くが新生児期に診断されているはずであるが、0 歳での登録は 6 割にとどまった。この要因として、医療費の負担について、自治体によっては乳幼児医療による補助があることが関係しているかもしれないが詳細は不明である。したがって、各自治体毎に登録患者数の年齢分布が異なる可能性があり、今後の検討課題である。その他、考えられる要因としては、継続申請者の他自治体への移動時に新規登録患者として登録されてしまう可能性や単純に発症当時は登録されなかった可能性がある。これについては、個人名で登録することできるようになれば、解消できる可能性がある。また、新規登録患者の発症時年齢は、約 9 割が 0 歳であった（表 3-4、図 1-2）。これに関しては、「先天性」疾患ではあるが、治療開始された年齢を登録された可能性、登録時の技術的なトラブルの可能性はあるかもしれないが詳細は不明である。

II - 2) 甲状腺機能亢進症（E05.0）

平成 11 年から、患者数、男女比、内分分泌疾患に占める割合に大きな違いはなかった（表 4-1、表 4-2、図 2-1）。新規登録患者は 0 歳に小さなピークがあり、6 歳頃から徐々に登録患者が増加し、13～14 歳に最も多く、その後はほぼ一定である（表 4-3、図 2-2）。新規登録患者の年齢分布および発症年齢はほぼ同様の分布を示し、初診後まもなく登録されていることが推測された。

II - 3) 甲状腺機能低下症（E03.9）

平成 10 年から 14 年にかけて患者数および内分分泌疾患に占める割合が増加した（表 5-1）。登録患者数の

推移を年齢別にみると、特に増加の多い年齢はなく、全体的に増加していた（表 5-2）。従って登録患者の平均年齢の変化はなかった。また、性比にも大きな変化はなかった（表 5-1、表 5-2）。登録患者の年齢分布は、0～18 歳までほぼ均等に分布しているが、男女別に見ると男子は 11 歳以降に患者数が減少し、女子は患者数が増加している（表 5-2、図 3-1）。一方、新規登録患者のおよそ 25%は 0 歳であり、また、発症年齢は約半数で 0 歳となっていた（表 5-3、表 5-4、図 3-2）。よって、甲状腺機能低下症（E03.9）に登録されている患者は、先天性甲状腺機能低下症および後天性甲状腺機能低下症の両者が含まれていると推測された。

II-4) 慢性甲状腺炎（E06.3）

平成 11 年から、患者数、男女比、内分泌疾患に占める割合に大きな違いはなかった（表 6-1、表 6-2、図 4-1）。登録患者は、9 歳前後で増加し始め 14～15 歳でピークとなり 18 歳まで大きな変化はなかった。新規登録患者のピークは 10～15 歳であった。新規登録患者の年齢分布および発症年齢はほぼ同様の分布を示し（表 6-3、表 6-4、図 4-2）、初診後まもなく登録されていることが推測された。

II-5) 単純甲状腺腫（E04.0）

平成 11 年から、患者数、男女比、内分泌疾患に占める割合に大きな違いはなかった（表 7-1、表 7-2、図 5-1）。新規登録患者の年齢分布および発症年齢はほぼ同様の分布を示したが、発症年齢の記載されていない割合が多かった（表 7-3、表 7-4、図 5-2）。

II-6) 甲状腺腺腫（D34）

平成 11 年から、患者数、男女比、内分泌疾患に占める割合に大きな違いはなかった（表 8-1、表 8-2、図 6-1）。新規登録患者の年齢分布および発症年齢はほぼ同様の分布を示したが、発症年齢の記載されていない割合が多かった（表 8-3、表 8-4、図 6-2）。

II-7) 先天性副腎（皮質）過形成（E25.0）

平成 11 年から、患者数、男女比、内分泌疾患に占める割合に大きな違いはなかった（表 9-1、表 9-2、図 7-1）。登録患者の年齢分布は、0 歳が他の年齢の約 2 倍である以外は、ほぼ均等であった。これは、同

じ新生児マススクリーニング対象疾患である先天性甲状腺機能低下症が 6 歳以降に登録患者数が減少していることとは対照的である。次に、新規登録患者の年齢分布を見ると、約 6 割が 0 歳であった（表 9-3、図 7-2）。これは、先天性甲状腺機能低下症と同様の傾向であった。また、新規登録患者の発症年齢は、ほぼ 100%が 0 歳とされており（表 9-4、図 7-2）、同じく先天性疾患の先天性甲状腺機能低下症では、約 90%であったこととは対照的であった。

II-8) 副腎性器症候群（AGS）（E25.9）

新規および継続患者数、内分泌疾患に占める割合も減少してきている（表 10-1）。これは、この病名が使用されなくなってきたり、先天性副腎（皮質）過形成や 2 1 水酸化酵素欠損症の病名で登録されるようになってきている可能性が考えられる。

II-9) 2 1 水酸化酵素欠損症（E25.0A）

平成 11 年から、患者数、男女比、内分泌疾患に占める割合に大きな違いはなかった（表 11-1、表 11-2、図 9-1）。先天性副腎（皮質）過形成の 90%以上は、2 1 水酸化酵素欠損症であるが、小慢事業では先天副腎（皮質）過形成として登録されていると考えられる。

II-10) 思春期早発症（E22.8）

平成 11 年から、患者数、男女比、内分泌疾患に占める割合に大きな違いはなかった（表 12-1、表 12-2、図 10-1）。登録患者分布は女子ではピークが 10 歳のほぼ正規分布を示し、男児ではピークが 13 歳にあった（表 12-2、図 10-1）。新規登録患者の発症時年齢と登録年齢には約 2 歳の差があった（表 12-3、表 12-4、図 10-2）。これは、先に述べた後天性の甲状腺疾患とは対照的であるが、疾患の性質上、身体所見が明らかとなってくるまでにある程度の期間があるためと考えられる。

II-11) ターナー症候群（Q96）

平成 11 年から 13 年にかけて、登録患者が増加したがそれ以降は一定となっている（表 13-1）。登録患者年齢分布は、0～12 歳まで年齢毎に漸増し、以後はほぼ一定数となっている（表 13-2、図 11-1）。新規登録患者は、3～4 歳で一つのピークがあり、7 歳頃から再び患者数が増え、12 歳前後に再びピークが存

在する（表 13-3、図 11-2）。これは、疾患の特徴である低身長および性腺機能低下が明らかとなる年齢と一致するものと考えられた。新規登録患者の発症年齢は、この疾患が染色体異常によるものであるため、0歳としたものが70%弱であったが、その他は登録時すなわち徴候が明らかとなった年齢を発症としているものと推測された（表 13-4、図 11-2）。

II-12) プラダー・ヴィルリ症候群 (Q87.1A)

男女比に変化はないが、患者数および内分泌疾患に占める割合が増加してきている（表 14-1）。特に平成14年は新規登録患者が増加していた。これは、この年にこの疾患に対し成長ホルモン治療が認可されたことの影響があるのかもしれない。登録患者の年齢分布はほぼ均等であった（表 14-2、図 12-1）。新規登録患者の年齢分布は、0歳で約25%と最も多く、6歳までに約70%が占めている（表 14-3、図 12-1）。発症年齢は、ほぼ100%が0歳と登録されており（表 14-4、図 12-1）、おなじく先天異常のターナー症候群とは対照的であった。

D.まとめ

小慢事業である内分泌疾患について、都道府県別の登録患者数の年次推移、上位20疾患の年次別推移および頻度の多い甲状腺疾患、副腎疾患、思春期早発症、ターナー症候群、プラダー・ヴィルリ症候群の年次別推移を集計した。平成10年度以降、都道府県別および上位20疾患の年次推移では全体として変わりはない。また、上記に挙げた疾患群においても、大きな変化は認められなかった。小慢事業は、全国を対象とした、統一されたフォーマットによる登録システムであり、疾患の情報を医療の枠組みで共有するためのデータベースとして極めて重要である。しかしながら、今後、データ解析を行っていくにあたり、いくつかの

改善の余地が明らかとなった。

一つは、新生児マススクリーニング疾患である先天性甲状腺機能低下症および先天性副腎（皮質）過形成の両者において、多くは0歳で診断されると推定されるが、0歳での登録は6割にとどまっており、各年度の登録者数を発症数等の推定に用いるにあたっては注意が必要である。これに対しては、発症時年号、医療機関の初診時年号を解析する必要がある。また、患者名で登録することができれば、他自治体への移動に伴う時に発生しうる技術的な登録トラブルは解消されると思われる。二つ目は、同一の病名に複数の疾患が含まれる可能性があることである。今回、甲状腺機能低下症（E03.9）として一部の先天性甲状腺機能低下症患者が含まれている可能性が示唆された。また、甲状腺機能低下症と登録されたものには、慢性甲状腺炎による甲状腺機能低下も含まれている可能性は否定できない。これを避けるためには、各病名にエントリー基準を予め設けるのも有用ではないかと思われた。三つ目は、副腎疾患においては、先天性副腎（皮質）過形成、21水酸化酵素欠損症、副腎性器症候群は同義ととらえられる場合があり、21水酸化酵素欠損症、副腎性器症候群の登録者数は少ないため、病名を統一した方が、データ解析には有用であろうと思われた。

E. 研究発表

論文発表、学会発表

なし

F. 知的所有権の取得状況

特許取得、実用新案登録、その他

なし

表1 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	1,317
青森県	334	325	319	315	312	53	68
岩手県	353	376	378	387	388	391	354
宮城県	857	739	883	1,217	806	861	808
秋田県	203	255	279	223	299	237	260
山形県	265	315	307	325	319	307	328
福島県	484	486	527	541	523	547	482
茨城県	542	481	554	371	286	268	74
栃木県	344	140	289	380	387	385	304
群馬県	38	248	300	332	275	72	387
埼玉県	293	1,404	1,429	1,371	1,331	1,219	1,404
千葉県	691	1,010	1,060	596*	1,020	765	699*
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	519*
新潟県	382	635	644	671	659	687	595
富山県	367	142	401	443	375	353	348
石川県	119	245	190	139	204	212	230
福井県	190	189	180	183	187	212	238
山梨県	208	214	216	219	255	256	271
長野県	391	98	223	284	263	322	291*
岐阜県	281	202	352	452	460	432	311*
静岡県	1,188	643	1,212	1,193	896	1,272	523*
愛知県	889	2,193	2,067	2,109	1,954	2,039	1,990
三重県	376	195	501	477	546	532	38
滋賀県	477	490	474	481	514	524	*
京都府	764	794	669	645	157	677	879
大阪府	2,366	2,658	2,589	2,605	2,630	2,862	3,039
兵庫県	325	1,581	748	1,633	1,662	272	1,296
奈良県	416	470	411	454	489	516	379*
和歌山県	356	332	324	305	333	319	*
鳥取県	112	129	133	158	160	150	153
島根県	221	231	256	82	180	311	276
岡山県	527	571	624	676	757	767	386*
広島県	926	1,228	1,247	1,245	1,418	1,164	660*
山口県	370	406	364	445	477	524	423
徳島県	149	145	158	166	0*	169	159
香川県	393	367	396	400	361	364	366
愛媛県	368	401	387*	440	467	471	467
高知県	202	259	275	275	254	254	226
福岡県	855	1,201	932*	1,129	1,111	1,108	990*
佐賀県	26	232	36	227	244	265	259
長崎県	470	481	490	439	479	503	164
熊本県	533	556	612	553	560	523	85*
大分県	294	304	339	320	312	181	152*
宮崎県	410	397	339	379	350	366	363
鹿児島県	247	321	453	271	603	636	673
沖縄県	538	563	592	602	662	723	795
合計	24,129	29,178	27,772	31,044	30,583	29,987	25,793

政令指定都市、中核市と都道府県からの報告を都道府県別に集計した。
*:未提出自治体を含む

表2 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	51.0	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	11,516	7,610	3,829	1.99	10.9±3.4	2,272	75	9,091	72	38.4
2 E03.1A	先天性甲状腺機能低下症(甲状腺腫を伴わない)	4,227	1,831	2,355	0.78	6.8±5.2	597	62	3,533	35	14.1
3 E05.0	甲状腺機能亢進症	3,167	479	2,668	0.18	14.4±3.0	768	14	2,346	39	10.6
4 E22.8	思春期早発症	2,186	346	1,819	0.19	10.2±3.2	519	12	1,627	26	7.3
5 E03.9	甲状腺機能低下症	1,943	779	1,137	0.69	8.4±5.3	380	17	1,529	17	6.5
6 E06.3	慢性甲状腺炎	1,094	90	1,000	0.09	13.8±3.0	248	2	833	11	3.6
7 Q96	ターナー(Turner)症候群	1,041	12	1,021	0.01	11.7±4.3	148	5	879	7	3.5
8 E25.0	先天性副腎(皮質)過形成	908	437	467	0.94	8.4±5.4	82	9	813	4	3.0
9 Q87.1A	ブラーダー・ウィルリ(Prader-Willi)症候群	481	267	213	1.25	8.2±5.1	93	3	375	10	1.6
10 E23.0A	下垂体機能低下(不全)症	351	184	166	1.11	11.9±5.0	81	1	268	1	1.2
11 E23.2	下垂体性(真性)尿崩症	337	183	149	1.23	11.0±4.9	41	6	289	1	1.1
12 E24.9B	周期性ACTH症候群	189	83	102	0.81	10.6±3.9	42	0	143	4	0.6
13 E20.0	特発性副甲状腺機能低下症	187	108	77	1.40	10.1±5.2	38	1	147	1	0.6
14 E04.0	単純甲状腺腫	184	32	150	0.21	13.4±3.6	50	0	133	1	0.6
15 E29.1	原発性性腺機能低下症(男)	159	156	2	78.0	11.3±5.3	32	0	121	6	0.5
16 E20.1	仮性副甲状腺機能低下症	139	78	61	1.28	11.0±4.8	28	0	111	0	0.5
17 N25.1	腎性尿崩症(抗利尿ホルモン不応症)	135	115	19	6.05	8.5±4.9	16	2	117	0	0.5
18 D34	甲状腺腺腫	93	12	80	0.15	12.9±3.5	25	1	66	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	0.2
20 E25.9	副腎性器症候群(AGS)	74	25	47	0.53	13.2±4.4	1	0	73	0	0.2
20位までの小計		28,485	12,865	15,398	0.84	10.5±4.6	5,472	211	22,556	236	95.0
総計		29,987	13,593	16,155	0.84	10.5±4.6	5,778	216	23,741	242	100

登録疾患数:113

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	9,998	6,598	3,360	1.96	10.8±3.4	2,279	54	7,621	44	38.8
2 E03.1A	先天性甲状腺機能低下症(甲状腺腫を伴わない)	3,826	1,689	2,101	0.80	6.7±5.0	553	58	3,191	24	14.8
3 E05.0	甲状腺機能亢進症	2,745	430	2,298	0.19	14.3±3.0	681	39	2,010	15	10.6
4 E22.8	思春期早発症	1,783	248	1,526	0.16	10.1±3.1	406	7	1,363	7	6.9
5 E03.9	甲状腺機能低下症	1,593	656	921	0.71	8.4±5.3	313	9	1,257	14	6.2
6 E06.3	慢性甲状腺炎	944	81	857	0.09	13.9±2.9	213	6	720	5	3.7
7 Q96	ターナー(Turner)症候群	888	9	873	0.01	11.6±4.1	145	9	731	3	3.4
8 E25.0	先天性副腎(皮質)過形成	751	375	376	1.00	8.3±5.2	69	6	669	7	2.9
9 Q87.1A	ブラーダー・ウィルリ(Prader-Willi)症候群	422	220	198	1.11	8.3±5.0	87	5	326	4	1.6
10 E23.0A	下垂体機能低下(不全)症	285	148	137	1.08	11.9±4.9	54	4	226	1	1.1
11 E23.2	下垂体性(真性)尿崩症	279	155	123	1.26	11.0±4.6	62	0	217	0	1.1
12 E20.0	特発性副甲状腺機能低下症	168	93	73	1.27	10.5±5.2	30	3	133	2	0.7
13 E24.9B	周期性ACTH症候群	149	72	76	0.95	10.4±4.0	33	0	115	1	0.6
14 E29.1	原発性性腺機能低下症(男)	145	144	1	144	11.1±5.1	27	0	117	1	0.6
15 E04.0	単純甲状腺腫	133	26	107	0.24	13.2±3.2	23	0	109	1	0.5
16 N25.1	腎性尿崩症(抗利尿ホルモン不応症)	120	99	19	5.21	8.8±5.0	15	0	104	1	0.5
17 E20.1	仮性副甲状腺機能低下症	118	69	47	1.47	11.8±4.5	9	0	108	1	0.5
18 D34	甲状腺腺腫	94	19	74	0.26	13.0±3.4	38	0	55	1	0.4
19 E28.3	原発性性腺機能低下症(女)	75	6	68	0.09	13.2±4.2	23	0	50	2	0.3
20 E25.0A	21水酸化酵素欠損症	60	23	36	0.64	8.2±4.5	6	4	50	0	0.2
20位までの小計		24,576	11,160	13,271	0.84	10.4±4.6	5,066	204	19,172	134	95.3
総計		25,793	11,793	13,844	0.85	10.4±4.6	5,300	209	20,142	142	100

登録疾患数:108

Ⅱ－１）先天性甲状腺機能低下症（E03.1A）

表3－1 総登録患者

	患者数	男	女	性比	新規	転入	継続	その他	%
平成10年	2531	1034	1466	0.71	425	37	1962	107	10.5
平成11年	3481	1379	2075	0.66	553	37	2852	39	11.9
平成12年	3905	1641	2231	0.74	587	37	3224	43	12.7
平成13年	4038	1687	2315	0.73	604	43	3302	55	12.8
平成14年	4336	1875	2422	0.77	619	32	3481	43	14.2
平成15年	4227	1831	2355	0.78	597	62	3533	35	14.1
平成16年	3826	1689	2101	0.80	553	58	3191	24	14.8

表3－2 総登録患者の年齢分布

年齢	0歳	1歳	2歳	3歳	4歳	5歳	6歳	7歳	8歳	9歳	10歳	11歳	12歳	13歳	14歳	15歳	16歳	17歳	18歳	19歳	
平成10年	6.9±5.1	276	201	194	228	150	144	146	127	133	126	100	107	107	94	70	87	75	50	4	5
平成11年	7.0±5.2	409	221	289	261	272	175	186	177	155	183	143	116	124	134	112	100	116	84	17	5
平成12年	7.0±5.1	404	320	306	312	270	289	192	179	195	179	184	178	148	139	139	108	114	97	18	5
平成13年	7.0±5.1	449	310	311	344	294	243	257	205	171	209	170	187	184	137	146	134	116	94	15	8
平成14年	6.7±5.2	583	338	343	357	317	264	243	241	196	164	198	160	190	158	128	143	116	88	14	5
平成15年	6.8±5.2	506	325	356	380	338	267	247	239	213	186	144	178	144	172	154	107	137	91	8	8
平成16年	6.7±5.0	433	305	350	318	298	275	226	218	190	195	136	135	139	124	128	132	90	91	21	8

表3－3 新規登録患者の年齢分布

年齢	0歳	1歳	2歳	3歳	4歳	5歳	6歳	7歳	8歳	9歳	10歳	11歳	12歳	13歳	14歳	15歳	16歳	17歳	18歳	19歳	
平成10年	2.7±3.9	199	39	38	39	15	12	7	4	13	6	3	4	7	1	5	3	3	1	0	1
平成11年	2.1±3.4	305	46	54	41	15	15	8	8	4	6	3	6	2	4	0	4	5	2	0	0
平成12年	2.5±4.2	292	61	66	42	13	11	10	11	8	8	4	12	5	5	3	3	1	3	1	0
平成13年	2.0±3.1	337	61	66	55	19	10	8	6	9	4	7	5	1	2	2	3	1	2	2	0
平成14年	2.3±2.7	318	67	59	56	19	21	11	10	7	8	8	2	6	1	1	4	1	1	2	0
平成15年	2.2±3.2	306	56	65	68	25	14	11	8	5	7	5	4	2	3	6	5	1	1	0	0
平成16年	2.5±3.7	280	61	63	39	19	14	15	10	10	9	4	3	5	3	3	3	3	6	1	0

表3－4 新規登録患者の発症時年齢

発症時年齢	0歳	1歳	2歳	3歳	4歳	5歳	6歳	7歳	8歳	9歳	10歳	11歳	12歳	13歳	14歳	15歳	16歳	17歳	18歳	19歳	
平成10年	0.3±3.3	353	5	1	0	1	1	0	0	0	0	1	0	0	0	0	0	0	0	0	0
平成11年	0.2±2.8	493	2	1	0	3	1	0	1	0	1	0	0	0	0	0	0	0	0	0	0
平成12年	0.2±1.3	516	4	3	1	0	0	1	1	1	0	0	2	0	0	2	0	0	0	0	0
平成13年	0.1±0.6	543	5	0	3	1	0	0	0	0	1	0	0	0	0	0	0	0	0	0	0
平成14年	0.2±2.7	517	3	2	0	0	1	0	0	0	1	0	0	0	0	0	0	0	0	0	0
平成15年	0.0±0.5	535	3	1	0	1	0	0	0	1	0	0	0	0	0	0	0	0	0	0	0
平成16年	0.1±0.9	469	3	0	1	1	1	0	1	0	1	0	0	1	0	0	0	0	0	0	0

図1-1

平成15年度

□男 ■女

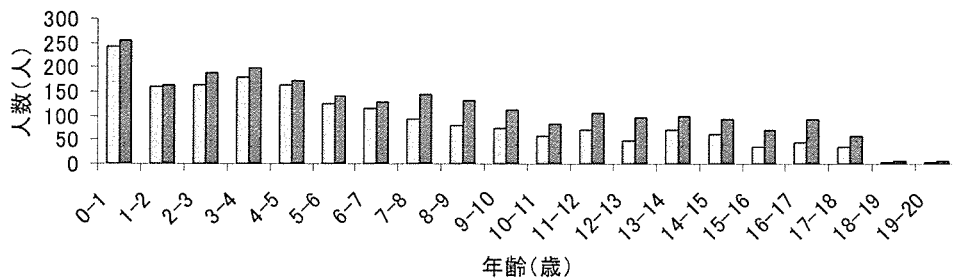
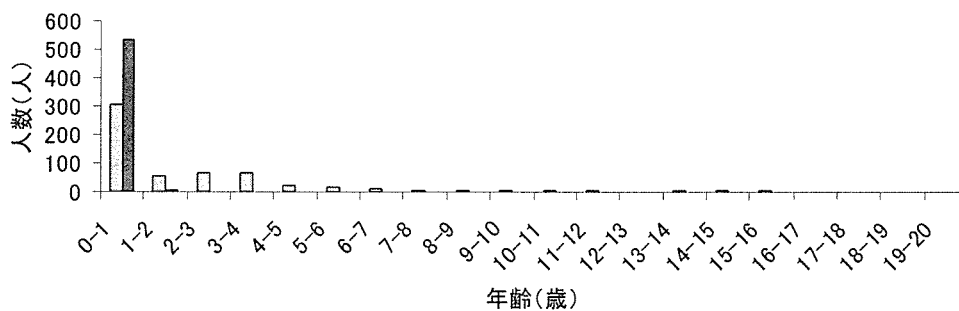


図1-2

平成15年度新規登録患者

□登録年齢 ■発症年齢



Ⅱ－２）甲状腺機能亢進症（E05.0）

表4-1 総登録患者

	患者数	男	女	性比	新規	転入	継続	その他	%
平成10年	2453	356	2063	0.17	669	15	1667	102	10.2
平成11年	3112	468	2626	0.18	771	8	2298	35	10.7
平成12年	3243	495	2723	0.18	803	11	2389	32	10.6
平成13年	3237	480	2731	0.18	744	18	2392	43	10.2
平成14年	3152	488	2637	0.19	708	17	2294	32	10.3
平成15年	3167	479	2668	0.18	768	14	2346	39	10.6
平成16年	2745	430	2298	0.19	681	39	2010	15	10.6

表4-2 総登録患者の年齢分布

年齢	0歳	1歳	2歳	3歳	4歳	5歳	6歳	7歳	8歳	9歳	10歳	11歳	12歳	13歳	14歳	15歳	16歳	17歳	18歳	19歳	
平成10年	14.4±3.1	13	5	1	3	7	13	18	27	37	68	90	112	193	228	297	376	349	317	70	29
平成11年	14.5±3.0	6	8	0	7	10	11	34	33	38	74	124	155	212	314	368	448	474	457	74	36
平成12年	14.4±3.0	9	2	9	8	11	19	23	36	54	78	116	188	241	298	447	456	532	457	85	36
平成13年	14.2±3.4	21	11	9	14	25	26	26	37	65	80	123	169	261	293	381	495	502	507	76	46
平成14年	14.3±3.0	5	1	6	5	21	23	31	27	68	78	123	180	243	342	390	466	515	472	51	32
平成15年	14.4±3.0	10	3	3	6	10	14	29	36	54	107	126	179	251	345	414	463	492	497	61	38
平成16年	14.3±3.0	9	5	4	4	8	14	20	41	63	55	123	170	215	289	356	414	446	383	71	45

表4-3 新規登録患者の年齢分布

年齢	0歳	1歳	2歳	3歳	4歳	5歳	6歳	7歳	8歳	9歳	10歳	11歳	12歳	13歳	14歳	15歳	16歳	17歳	18歳	19歳	
平成10年	13.4±3.4	10	2	0	0	2	4	9	12	14	32	39	32	65	73	90	81	73	51	4	3
平成11年	13.6±3.2	5	1	0	4	6	4	12	13	13	23	41	52	72	90	113	102	95	74	5	2
平成12年	13.3±3.3	5	2	1	4	8	9	10	13	22	32	49	57	79	100	129	92	92	64	3	1
平成13年	13.4±3.6	12	1	4	3	6	12	7	9	23	30	41	47	66	83	107	101	98	80	5	1
平成14年	13.5±3.2	2	0	3	2	6	5	14	5	21	23	44	53	70	93	98	96	73	71	6	1
平成15年	13.6±3.2	9	0	1	2	1	2	6	7	28	40	47	52	78	105	103	88	89	93	5	1
平成16年	13.2±3.3	7	2	2	3	4	5	9	14	19	23	42	66	67	90	100	83	82	47	6	4

表4-4 新規登録患者の発症時年齢

発症時年齢	0歳	1歳	2歳	3歳	4歳	5歳	6歳	7歳	8歳	9歳	10歳	11歳	12歳	13歳	14歳	15歳	16歳	17歳	18歳	19歳	
平成10年	12.4±3.6	15	1	1	1	5	5	8	13	15	35	30	41	72	72	70	54	38	24	0	0
平成11年	12.8±3.2	7	0	1	3	6	7	15	14	16	31	35	62	81	88	98	78	55	30	1	0
平成12年	12.3±3.2	8	1	2	6	6	10	12	20	24	46	55	62	89	97	104	58	40	23	0	0
平成13年	12.6±3.4	10	0	2	6	3	10	12	13	19	34	43	55	78	76	95	67	61	26	1	0
平成14年	12.6±3.2	4	0	3	2	8	8	15	7	28	18	45	60	66	74	93	56	41	29	1	0
平成15年	12.6±3.3	12	0	1	2	2	4	7	17	26	40	45	51	89	84	81	71	47	32	0	0
平成16年	12.5±3.3	7	3	3	3	1	9	4	13	24	32	37	68	57	87	67	70	40	21	0	0

図 2-1 平成15年度

□男 ■女

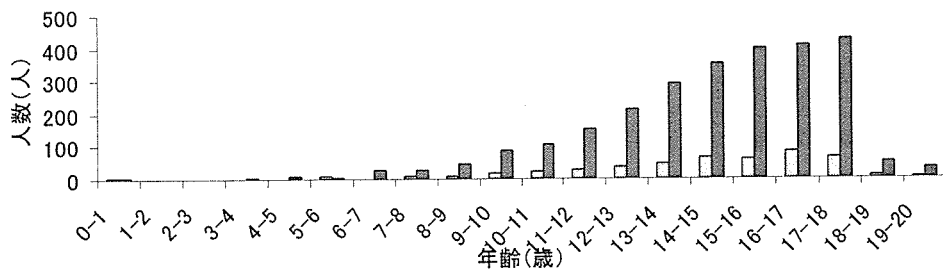
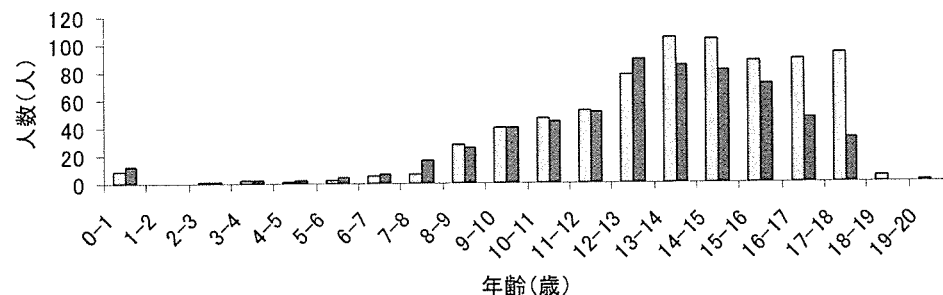


図 2-2 平成15年度新規登録患者

□登録年齢 ■発症年齢



II-3) 甲状腺機能低下症 (E03.9)

表5-1 総登録患者

	患者数	男	女	性比	新規	転入	継続	その他	%
平成10年	1082	383	686	0.56	242	8	769	63	4.5
平成11年	1381	521	851	0.61	283	17	1071	10	4.7
平成12年	1545	570	969	0.59	331	12	1178	19	5.0
平成13年	1658	619	1030	0.60	297	12	1330	13	5.2
平成14年	1645	633	997	0.63	304	10	1291	16	5.4
平成15年	1943	779	1137	0.69	380	17	1529	17	6.5
平成16年	1593	656	921	0.71	313	9	1257	14	6.2

表5-2 総登録患者の年齢分布

年齢	0歳	1歳	2歳	3歳	4歳	5歳	6歳	7歳	8歳	9歳	10歳	11歳	12歳	13歳	14歳	15歳	16歳	17歳	18歳	19歳	
平成10年	9.1±5.4	36	63	62	47	59	49	52	46	42	35	43	65	55	67	64	56	63	39	12	1
平成11年	9.3±5.4	87	54	58	77	77	59	73	78	50	63	67	69	68	86	84	85	61	76	18	9
平成12年	8.9±5.4	103	76	87	89	91	81	70	86	82	58	69	72	81	89	84	101	80	58	15	15
平成13年	8.9±5.4	117	84	92	96	93	96	86	71	92	91	91	71	74	93	95	96	88	82	11	9
平成14年	8.9±5.4	97	83	92	94	89	84	75	75	57	88	87	81	74	94	85	79	103	68	10	7
平成15年	8.4±5.3	146	115	118	135	112	112	110	93	112	73	109	107	92	90	96	105	94	77	7	13
平成16年	8.4±5.3	123	82	106	106	106	94	86	72	79	83	67	84	102	75	65	78	79	67	12	8

表5-3 新規登録患者の年齢分布

年齢	0歳	1歳	2歳	3歳	4歳	5歳	6歳	7歳	8歳	9歳	10歳	11歳	12歳	13歳	14歳	15歳	16歳	17歳	18歳	19歳	
平成10年	6.8±5.6	41	22	17	12	12	10	3	9	9	10	7	15	7	17	9	4	7	8	0	0
平成11年	6.8±5.6	63	18	12	20	12	5	10	12	5	13	22	12	9	17	12	8	5	8	2	0
平成12年	6.5±5.6	78	20	30	17	12	14	11	11	16	10	13	17	17	20	13	9	13	4	0	1
平成13年	5.6±5.3	84	19	25	26	14	10	9	9	13	16	11	7	13	10	7	8	4	0	0	0
平成14年	6.2±6.5	62	23	26	21	14	9	11	7	8	15	15	7	17	17	11	4	8	4	0	0
平成15年	5.8±5.3	98	33	28	27	16	12	21	15	18	6	16	15	14	14	18	12	7	4	0	1
平成16年	5.2±5.2	92	30	25	20	16	14	16	11	7	10	12	6	16	8	8	7	7	3	2	0

表5-4 新規登録患者の発症時年齢

発症時年齢	0歳	1歳	2歳	3歳	4歳	5歳	6歳	7歳	8歳	9歳	10歳	11歳	12歳	13歳	14歳	15歳	16歳	17歳	18歳	19歳	
平成10年	4.7±6.9	107	5	6	3	1	6	3	5	7	6	9	7	8	9	6	6	2	1	0	0
平成11年	4.5±5.7	127	2	5	5	3	4	5	5	7	13	10	6	8	12	4	7	3	3	0	0
平成12年	3.7±5.2	161	9	3	11	4	9	3	6	6	3	17	11	9	9	8	4	2	0	0	0
平成13年	3.4±5.0	155	3	4	9	6	2	5	7	12	7	11	5	9	5	9	1	1	0	0	0
平成14年	4.5±6.5	116	11	5	3	6	4	7	7	5	11	8	10	15	9	4	3	0	0	0	0
平成15年	3.5±5.1	187	13	15	6	6	5	7	6	8	8	14	9	9	11	12	4	0	1	0	0
平成16年	2.8±4.6	163	5	12	7	4	6	4	6	4	8	7	6	4	5	3	4	2	1	0	0

図3-1 平成15年度

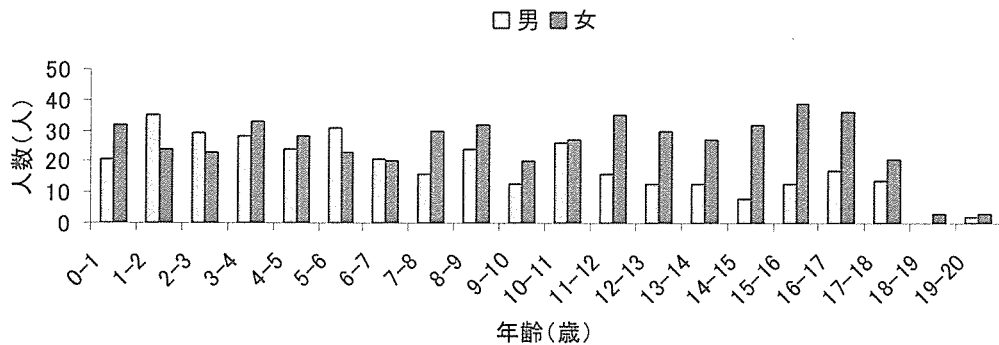
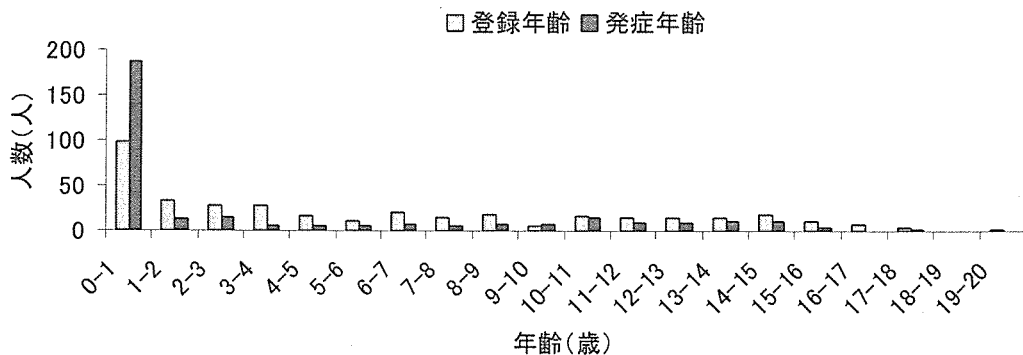


図3-2 平成15年度新規登録患者



Ⅱ－４）慢性甲状腺炎（E06.3）

表6－1 総登録患者

	患者数	男	女	性比	新規	転入	継続	その他	%
平成10年	806	75	710	0.11	208	5	565	28	3.3
平成11年	968	83	878	0.09	226	3	733	6	3.3
平成12年	1047	91	948	0.10	243	4	791	7	3.4
平成13年	1034	99	924	0.11	225	8	788	6	3.3
平成14年	1104	97	1000	0.10	236	6	825	4	3.3
平成15年	1094	90	1000	0.09	248	2	833	11	3.6
平成16年	944	81	857	0.09	213	6	720	5	3.7

表6－2 総登録患者の年齢分布

年齢	0歳	1歳	2歳	3歳	4歳	5歳	6歳	7歳	8歳	9歳	10歳	11歳	12歳	13歳	14歳	15歳	16歳	17歳	18歳	19歳	
平成10年	13.6±2.9	1	0	2	0	2	4	10	13	21	30	39	63	83	92	88	110	75	76	12	1
平成11年	13.8±2.9	0	0	0	1	1	9	9	12	28	52	53	66	94	96	127	132	125	84	17	9
平成12年	13.8±2.9	0	0	0	2	0	5	10	22	27	36	75	86	98	116	140	141	139	95	20	9
平成13年	13.8±3.1	6	0	1	1	4	4	11	15	32	41	55	83	96	114	131	140	134	127	17	10
平成14年	13.8±2.9	0	0	0	1	2	3	8	26	34	52	72	74	120	125	125	142	144	122	13	10
平成15年	13.8±3.0	1	0	2	4	3	6	10	13	28	56	75	78	102	141	146	136	134	119	22	11
平成16年	13.9±2.9	0	0	4	1	9	3	5	11	24	25	61	81	102	108	123	142	121	93	19	10

表6－3 新規登録患者の年齢分布

年齢	0歳	1歳	2歳	3歳	4歳	5歳	6歳	7歳	8歳	9歳	10歳	11歳	12歳	13歳	14歳	15歳	16歳	17歳	18歳	19歳	
平成10年	12.3±3.2	1	0	1	0	1	2	7	8	8	12	16	21	27	18	18	23	9	12	0	0
平成11年	12.7±3.1	0	0	0	0	1	6	6	5	10	14	22	18	23	21	37	29	18	8	1	0
平成12年	12.6±2.9	0	0	0	2	0	2	4	11	9	12	21	34	33	26	39	17	17	11	2	0
平成13年	12.4±3.4	4	0	0	0	1	1	6	8	15	16	15	13	31	39	24	17	19	13	2	0
平成14年	12.3±3.2	0	0	0	1	1	0	6	15	14	17	23	27	34	24	19	21	13	16	0	0
平成15年	12.2±3.2	1	0	2	4	3	2	6	4	10	18	29	25	29	32	32	28	13	7	1	0
平成16年	12.4±3.2	0	0	2	1	6	1	3	6	12	7	18	27	32	29	23	19	17	8	2	0

表6－4 新規登録患者の発症時年齢

発症時年齢	0歳	1歳	2歳	3歳	4歳	5歳	6歳	7歳	8歳	9歳	10歳	11歳	12歳	13歳	14歳	15歳	16歳	17歳	18歳	19歳	
平成10年	11.0±3.4	1	1	1	1	3	5	4	8	11	14	13	18	10	17	10	7	4	4	0	0
平成11年	11.3±3.2	1	0	0	0	5	4	9	8	10	21	18	14	21	24	20	13	7	1	0	0
平成12年	11.1±3.0	3	0	0	1	3	5	2	8	8	22	28	26	24	20	16	6	3	2	0	0
平成13年	11.3±3.2	1	1	0	1	0	0	9	12	12	25	12	15	23	19	15	11	4	5	0	0
平成14年	11.3±3.2	0	0	1	2	1	4	8	14	7	22	22	21	22	20	7	14	8	6	0	0
平成15年	11.0±3.5	2	1	3	3	2	3	5	7	18	17	21	19	25	19	19	7	6	4	0	0
平成16年	11.1±3.4	2	1	0	3	4	3	8	8	9	11	17	20	23	19	15	8	5	2	0	0

図 4-1 平成15年度

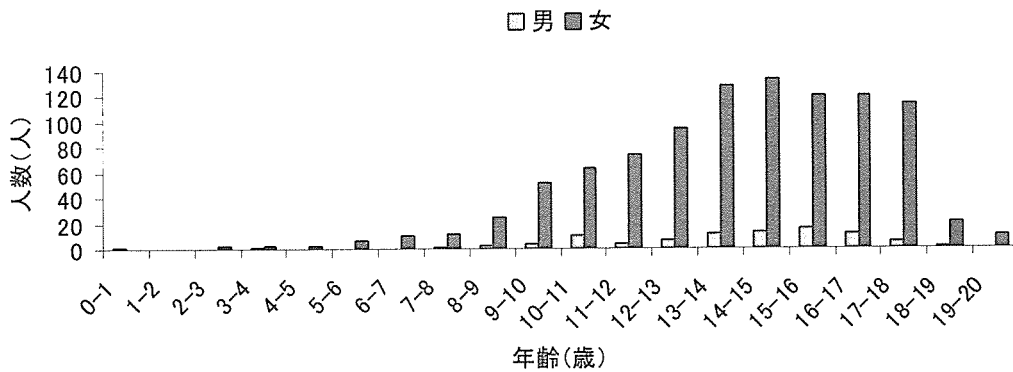
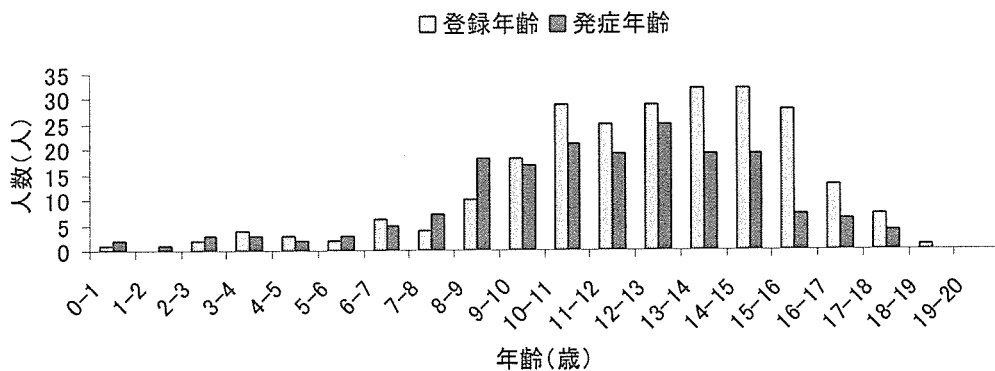


図 4-2 平成15年度新規登録患者



II-5) 単純甲状腺腫 (E04.0)

表7-1 総登録患者

	患者数	男	女	性比	新規	転入	継続	その他	%
平成10年	167	40	126	0.32	41	0	121	5	0.7
平成11年	197	43	153	0.28	43	0	152	2	0.7
平成12年	228	55	169	0.33	70	0	156	1	0.7
平成13年	209	47	160	0.29	47	0	159	2	0.7
平成14年	206	37	168	0.22	53	0	148	0	0.7
平成15年	184	32	150	0.21	50	0	133	1	0.6
平成16年	133	26	107	0.24	23	0	109	1	0.5

表7-2 総登録患者の年齢分布

年齢	0歳	1歳	2歳	3歳	4歳	5歳	6歳	7歳	8歳	9歳	10歳	11歳	12歳	13歳	14歳	15歳	16歳	17歳	18歳	19歳	
平成10年	13.4±2.8	0	0	0	0	0	2	1	7	2	8	9	12	21	20	25	27	14	8	3	0
平成11年	13.7±3.0	0	0	0	0	0	2	6	1	7	8	12	10	19	24	27	24	33	16	2	1
平成12年	13.0±3.2	0	0	0	0	3	3	4	8	10	10	16	21	23	17	32	28	23	19	1	1
平成13年	13.0±3.7	0	0	0	1	3	4	5	8	14	11	7	19	21	15	16	27	16	21	7	2
平成14年	13.1±3.5	1	0	0	1	0	5	6	6	10	15	15	8	18	21	22	17	35	17	3	1
平成15年	13.4±3.6	2	0	0	0	1	1	6	6	7	12	12	13	10	18	25	14	20	29	2	4
平成16年	13.2±3.2	0	0	0	0	0	3	1	5	4	8	8	17	17	10	14	17	12	11	3	2

表7-3 新規登録患者の年齢分布

年齢	0歳	1歳	2歳	3歳	4歳	5歳	6歳	7歳	8歳	9歳	10歳	11歳	12歳	13歳	14歳	15歳	16歳	17歳	18歳	19歳	
平成10年	12.0±3.4	0	0	0	0	0	2	1	6	0	2	1	2	9	3	4	5	3	1	0	0
平成11年	12.5±3.7	0	0	0	0	0	1	4	1	1	5	3	4	3	4	4	2	4	7	0	0
平成12年	11.3±3.4	0	0	0	0	2	3	2	5	8	3	7	9	8	4	8	3	4	3	0	0
平成13年	10.8±3.7	0	0	0	1	1	3	2	4	5	5	1	3	3	3	6	4	1	1	0	0
平成14年	12.7±4.1	0	0	0	0	0	3	1	2	4	4	6	1	2	5	8	3	11	2	0	0
平成15年	11.7±3.9	1	0	0	0	1	1	4	3	4	4	2	3	4	7	4	4	2	5	0	0
平成16年	12.8±3.4	0	0	0	0	0	1	0	1	1	2	0	6	3	1	2	1	1	4	0	0

表7-4 新規登録患者の発症時年齢

発症時年齢	0歳	1歳	2歳	3歳	4歳	5歳	6歳	7歳	8歳	9歳	10歳	11歳	12歳	13歳	14歳	15歳	16歳	17歳	18歳	19歳	
平成10年	10.0±4.0	1	1	0	0	0	4	1	3	1	3	3	4	2	2	3	2	1	0	0	0
平成11年	11.6±4.3	1	0	1	0	0	0	1	0	3	3	4	1	1	3	3	1	3	2	0	0
平成12年	10.0±3.3	1	0	0	1	2	0	1	5	1	4	9	3	4	3	4	0	0	0	0	0
平成13年	9.3±3.4	0	1	0	1	2	1	4	1	7	3	2	2	4	2	3	1	0	0	0	0
平成14年	9.9±4.1	1	0	1	1	1	1	0	2	4	6	5	2	1	1	2	0	4	0	0	0
平成15年	9.4±3.5	0	0	1	0	1	2	3	2	3	3	2	1	1	4	1	0	1	0	0	0
平成16年	10.8±4.6	1	0	0	0	1	0	0	1	1	0	1	2	2	1	0	2	1	0	0	0

図5-1 平成15年度

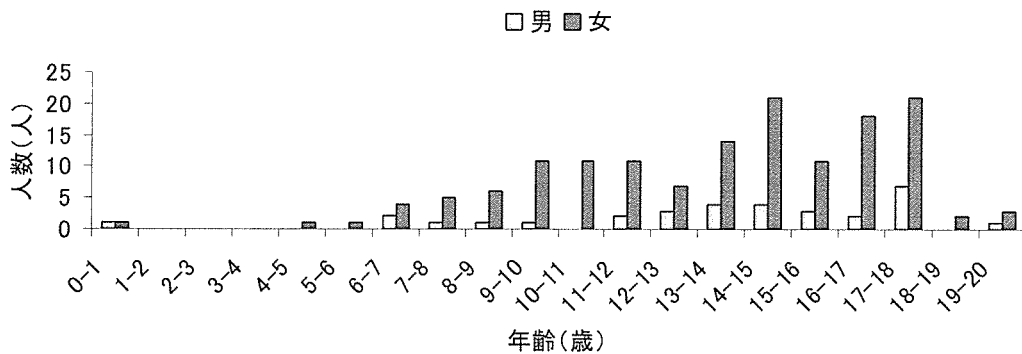
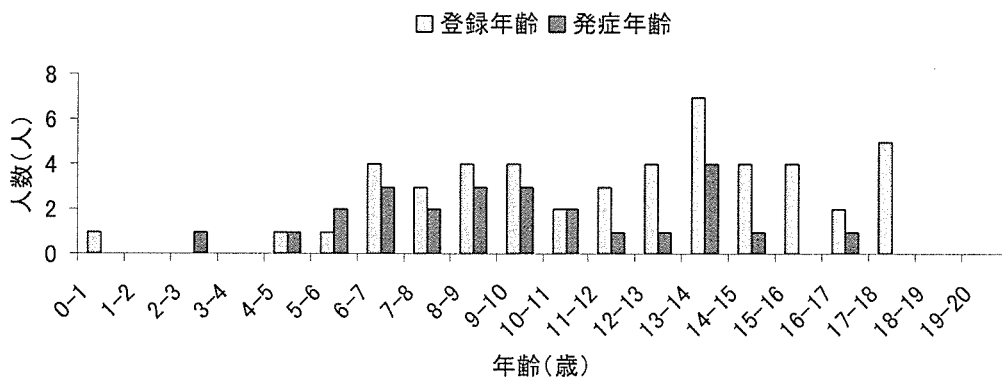


図5-2 平成15年度新規登録患者



II-6) 甲状腺腺腫 (D34)

表8-1 総登録患者

	患者数	男	女	性比	新規	転入	継続	その他	%
平成10年	111	17	94	0.18	31	0	72	8	0.5
平成11年	149	28	121	0.23	41	2	105	1	0.5
平成12年	136	23	111	0.21	43	1	90	2	0.4
平成13年	132	18	112	0.16	41	0	90	0	0.4
平成14年	123	21	101	0.21	41	0	81	0	0.4
平成15年	93	12	80	0.15	25	1	66	1	0.3
平成16年	94	19	74	0.26	38	0	55	1	0.4

表8-2 総登録患者の年齢分布

年齢	0歳	1歳	2歳	3歳	4歳	5歳	6歳	7歳	8歳	9歳	10歳	11歳	12歳	13歳	14歳	15歳	16歳	17歳	18歳	19歳	
平成10年	13.6±3.1	0	0	0	0	0	1	1	3	4	5	6	12	5	16	9	12	15	11	2	1
平成11年	14.2±3.1	0	0	0	0	0	2	3	2	3	6	8	10	11	13	18	13	25	25	5	0
平成12年	14.1±3.1	0	0	0	0	0	1	3	3	7	1	6	11	6	16	16	21	20	17	4	2
平成13年	13.7±3.5	1	0	0	0	1	1	6	2	4	5	4	8	11	13	18	14	22	14	3	2
平成14年	13.7±3.5	0	0	1	0	0	2	1	5	6	5	9	6	11	12	11	11	13	25	3	1
平成15年	12.9±3.5	0	0	0	0	0	2	3	4	6	7	6	10	8	13	5	5	10	10	2	2
平成16年	13.0±3.4	0	0	0	1	2	0	4	2	1	9	6	7	11	8	12	9	12	9	1	0

表8-3 新規登録患者の年齢分布

年齢	0歳	1歳	2歳	3歳	4歳	5歳	6歳	7歳	8歳	9歳	10歳	11歳	12歳	13歳	14歳	15歳	16歳	17歳	18歳	19歳	
平成10年	12.6±3.2	0	0	0	0	0	1	0	2	2	2	1	4	1	6	2	3	3	2	0	0
平成11年	13.3±3.8	0	0	0	0	0	2	2	1	1	2	4	4	0	2	5	5	6	5	2	0
平成12年	13.5±3.1	0	0	0	0	0	1	0	2	5	0	0	3	0	7	8	6	8	3	0	0
平成13年	12.8±3.7	0	0	0	0	1	0	5	0	1	1	4	3	3	5	3	5	4	5	0	0
平成14年	13.0±3.2	0	0	0	0	0	1	0	1	3	3	3	2	6	7	4	2	3	6	0	0
平成15年	11.2±3.4	0	0	0	0	0	1	2	3	0	4	1	3	4	3	1	0	1	2	0	0
平成16年	12.7±3.7	0	0	0	1	2	0	1	0	0	5	1	4	4	2	6	5	5	2	0	0

表8-4 新規登録患者の発症時年齢

発症時年齢	0歳	1歳	2歳	3歳	4歳	5歳	6歳	7歳	8歳	9歳	10歳	11歳	12歳	13歳	14歳	15歳	16歳	17歳	18歳	19歳	
平成10年	10.8±3.4	0	0	1	0	0	0	2	2	1	3	1	4	1	3	3	0	1	0	0	0
平成11年	12.3±3.6	0	0	0	0	0	2	0	2	2	0	1	3	0	3	3	5	2	1	0	0
平成12年	12.8±4.0	1	0	0	0	0	1	1	0	0	1	2	2	2	2	5	4	3	2	0	0
平成13年	11.6±3.7	0	0	0	0	1	1	3	2	2	3	0	5	3	3	2	4	3	1	0	0
平成14年	11.6±3.2	0	0	0	1	0	1	0	1	2	1	2	2	7	2	2	1	1	1	0	0
平成15年	8.3±2.6	0	0	0	0	2	2	1	2	0	2	3	1	1	0	0	0	0	0	0	0
平成16年	10.2±5.0	2	0	1	1	0	1	1	1	0	2	0	4	4	0	3	1	1	1	0	0

図 6-1 平成15年度

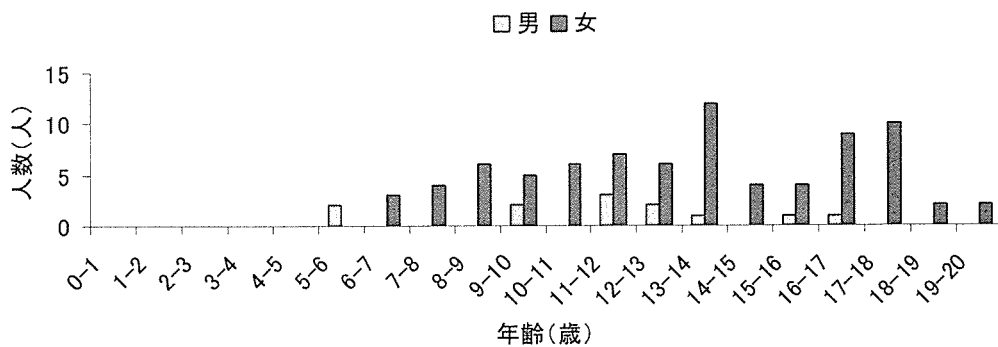
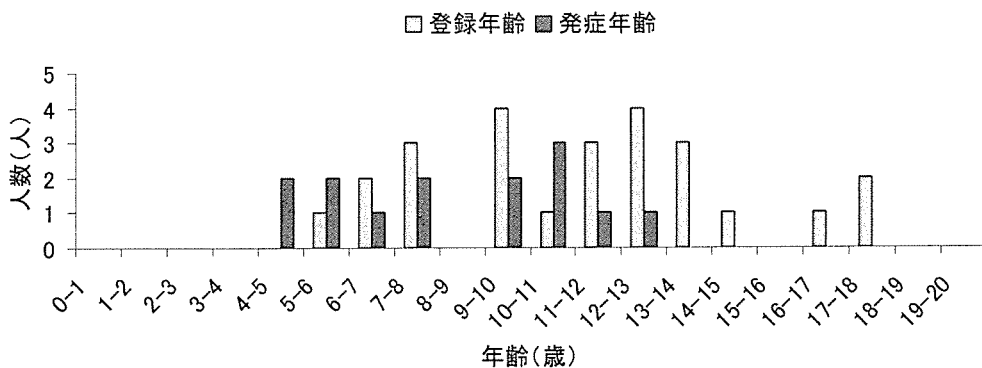


図 6-2 平成15年度新規登録患者



II-7) 先天性副腎(皮質)過形成(E25.0)

表9-1 総登録患者

	患者数	男	女	性比	新規	転入	継続	その他	%
平成10年	716	343	361	0.95	100	12	569	35	3.0
平成11年	926	434	486	0.89	93	12	805	16	3.2
平成12年	1001	475	521	0.91	101	5	873	12	3.3
平成13年	985	481	499	0.96	99	11	851	20	3.1
平成14年	935	452	478	0.95	83	2	805	4	3.1
平成15年	908	437	467	0.94	82	9	813	4	3.0
平成16年	751	375	376	1.00	69	6	669	7	2.9

表9-2 総登録患者の年齢分布

年齢	0歳	1歳	2歳	3歳	4歳	5歳	6歳	7歳	8歳	9歳	10歳	11歳	12歳	13歳	14歳	15歳	16歳	17歳	18歳	19歳	
平成10年	8.3±5.4	64	38	35	40	37	33	41	41	41	32	34	28	31	36	32	37	34	19	4	5
平成11年	8.2±5.4	93	45	47	46	51	44	48	51	39	57	47	42	32	37	41	47	44	26	12	0
平成12年	8.4±5.4	90	55	52	55	52	60	44	52	55	45	70	54	40	43	45	39	57	39	7	5
平成13年	8.3±5.4	103	56	56	56	48	46	52	49	52	61	51	51	58	42	45	42	37	46	5	5
平成14年	7.9±5.7	113	45	65	54	53	55	41	44	47	46	41	40	52	51	38	39	40	29	3	4
平成15年	8.4±5.4	88	42	49	60	60	51	55	42	37	53	43	43	47	51	49	44	44	38	3	2
平成16年	8.3±5.2	72	40	31	42	51	49	53	34	44	43	41	32	35	45	36	40	30	25	5	1

表9-3 新規登録患者の年齢分布

年齢	0歳	1歳	2歳	3歳	4歳	5歳	6歳	7歳	8歳	9歳	10歳	11歳	12歳	13歳	14歳	15歳	16歳	17歳	18歳	19歳	
平成10年	2.8±4.3	46	7	9	6	2	1	2	1	5	0	2	1	1	1	0	0	2	1	0	0
平成11年	2.6±4.4	54	4	7	4	3	1	2	2	2	1	2	0	0	3	0	1	0	1	1	0
平成12年	2.8±4.4	56	6	8	4	2	1	5	3	2	0	1	0	3	0	1	2	2	0	0	0
平成13年	1.7±3.2	69	6	7	3	2	1	2	2	1	2	1	0	1	0	1	0	0	0	0	0
平成14年	1.7±0.0	64	1	4	2	3	0	0	1	1	0	0	0	1	2	2	1	0	0	0	0
平成15年	2.4±3.9	50	4	6	2	2	3	3	0	4	0	2	1	1	2	0	1	0	0	0	0
平成16年	2.8±4.1	39	4	2	5	3	2	1	3	2	2	1	0	1	1	1	0	1	0	0	0

表9-4 新規登録患者の発症時年齢

発症時年齢	0歳	1歳	2歳	3歳	4歳	5歳	6歳	7歳	8歳	9歳	10歳	11歳	12歳	13歳	14歳	15歳	16歳	17歳	18歳	19歳	
平成10年	0.0±0.3	80	1	1	0	0	0	0	0	0	0	0	0	0	0	0	0	0	0	0	0
平成11年	0.0±0.3	85	1	1	0	0	0	0	0	0	0	0	0	0	0	0	0	0	0	0	0
平成12年	0.0±0.3	93	0	0	1	0	0	0	0	0	0	0	0	0	0	0	0	0	0	0	0
平成13年	0.1±0.3	85	1	1	0	0	0	0	0	0	0	0	0	0	0	0	0	0	0	0	0
平成14年	0.0±0.0	79	0	0	0	0	0	0	0	0	0	0	0	0	0	0	0	0	0	0	0
平成15年	0.2±1.0	70	0	0	1	0	0	1	0	0	0	0	0	0	0	0	0	0	0	0	0
平成16年	0.3±2.0	57	1	0	0	0	0	0	0	0	0	0	0	0	0	0	1	0	0	0	0

図7-1 平成15年度

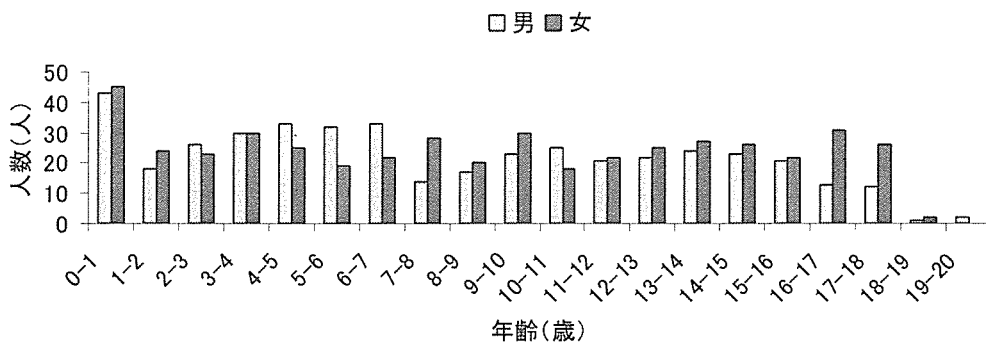
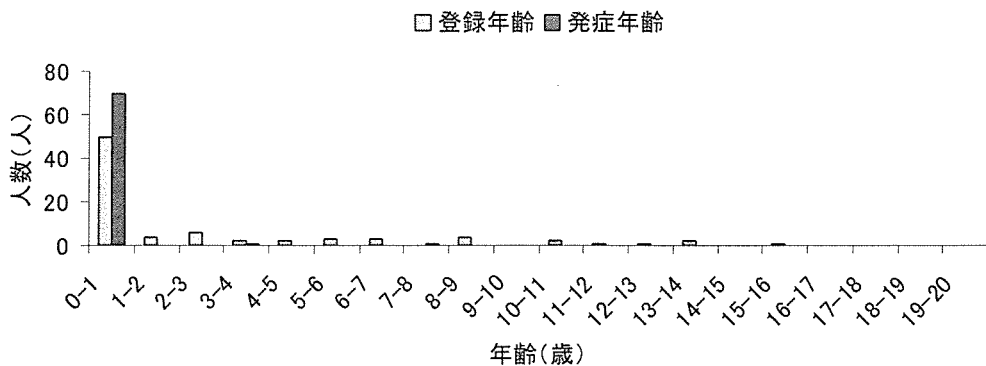


図7-2 平成15年度新規登録患者



Ⅱ－８）副腎性器症候群（AGS）（E25.9）

表10-1 総登録患者

	患者数	男	女	性比	新規	転入	継続	その他	%
平成10年	107	34	73	0.47	9	1	94	3	0.4
平成11年	139	50	88	0.57	9	0	130	0	0.5
平成12年	116	39	77	0.51	3	2	111	0	0.4
平成13年	116	39	77	0.51	8	2	105	1	0.4
平成14年	89	33	56	0.59	2	0	87	0	0.3
平成15年	74	25	47	0.53	1	0	73	0	0.2
平成16年	51	18	33	0.55	0	0	49	2	0.2

表10-2 総登録患者の年齢分布

年齢	0歳	1歳	2歳	3歳	4歳	5歳	6歳	7歳	8歳	9歳	10歳	11歳	12歳	13歳	14歳	15歳	16歳	17歳	18歳	19歳	
平成10年	11.2±4.9	3	1	5	1	2	6	2	4	7	3	7	7	9	8	7	5	8	7	3	1
平成11年	11.6±4.7	4	0	3	5	3	4	5	2	8	5	8	10	14	10	12	7	11	11	1	3
平成12年	12.3±4.6	2	2	2	2	4	2	6	3	3	2	10	8	13	12	13	9	9	2	1	
平成13年	11.7±4.6	1	2	2	4	5	5	2	5	6	3	5	4	8	11	14	8	16	5	0	1
平成14年	12.8±4.2	0	0	2	2	1	3	2	2	4	5	3	3	6	7	9	14	7	11	2	0
平成15年	13.2±4.4	1	0	1	1	1	3	1	3	2	6	1	4	1	4	11	10	12	6	2	2
平成16年	12.6±4.8	0	0	0	0	2	1	0	3	2	2	4	5	2	3	4	9	6	5	2	1

表10-3 新規登録患者の年齢分布

年齢	0歳	1歳	2歳	3歳	4歳	5歳	6歳	7歳	8歳	9歳	10歳	11歳	12歳	13歳	14歳	15歳	16歳	17歳	18歳	19歳
平成10年	10.1±6.6	1	0	0	0	0	2	1	0	0	0	0	1	0	0	0	1	2	0	0
平成11年	4.8±7.3	4	0	1	0	0	0	0	0	0	0	0	1	0	0	0	0	1	0	0
平成12年	10.3±7.1	0	0	1	0	0	0	0	0	0	0	1	0	0	0	0	1	0	0	0
平成13年	5.8±5.7	1	0	1	2	1	1	0	0	0	0	0	0	1	0	0	1	0	0	0
平成14年	0.0±0.0	0	0	0	1	0	0	0	0	0	0	0	0	0	1	0	0	0	0	0
平成15年	0.0±0.0	1	0	0	0	0	0	0	0	0	0	0	0	0	0	0	0	0	0	0
平成16年		0	0	0	0	0	0	0	0	0	0	0	0	0	0	0	0	0	0	0

表10-4 新規登録患者の発症時年齢分布

発症時年齢	0歳	1歳	2歳	3歳	4歳	5歳	6歳	7歳	8歳	9歳	10歳	11歳	12歳	13歳	14歳	15歳	16歳	17歳	18歳	19歳
平成10年	2.1±3.8	6	0	1	0	1	0	0	0	0	0	1	0	0	0	0	0	0	0	0
平成11年	0.0±0.0	6	0	0	0	0	0	0	0	0	0	0	0	0	0	0	0	0	0	0
平成12年	0.0±0.0	2	0	0	0	0	0	0	0	0	0	0	0	0	0	0	0	0	0	0
平成13年	0.0±0.0	7	0	0	0	0	0	0	0	0	0	0	0	0	0	0	0	0	0	0
平成14年	0.0±0.0	1	0	0	0	0	0	0	0	0	0	0	0	0	0	0	0	0	0	0
平成15年	0.0±0.0	1	0	0	0	0	0	0	0	0	0	0	0	0	0	0	0	0	0	0
平成16年		0	0	0	0	0	0	0	0	0	0	0	0	0	0	0	0	0	0	0

図8-1 平成15年度

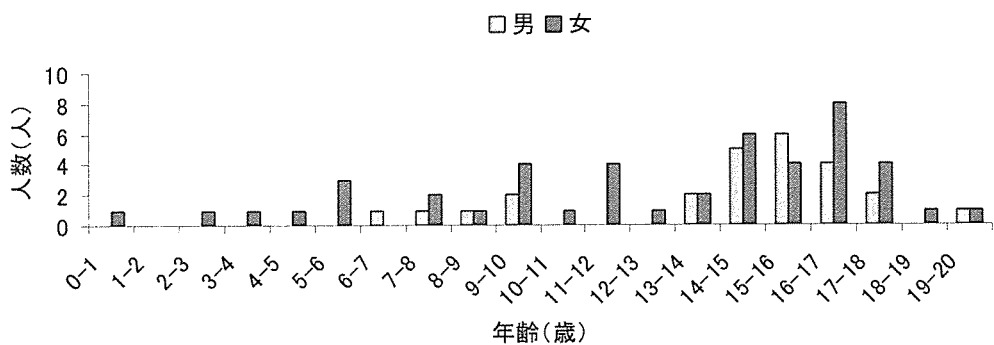


図8-2 平成15年度新規登録患者

