

17. 皮膚科疾患の登録に関する研究（佐々木りか子）

17-1. 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（平成17年度）

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。

17-2. 小児慢性特定疾患として追加するべき皮膚疾患 第2報（平成18年度）

小慢疾患として今後追加登録されるべきと、17年度の調査により皮膚科専門医から要望のあった12疾患に関して、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調査した。対象基準を設定した先天性巨大色素性母斑（メラノーマの合併）、神経皮膚黒色症とともに、現在の対象疾患類似の無汗性外肺葉形成不全症、コケイン症候群などが要望として強かった。

18. 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）

18-1. 新生児マススクリーニングで発見された症例の追跡調査体制の再構築の手順（平成16年度）

新生児マススクリーニング（MS）で発見される症例の追跡調査を、母子愛育会から国立成育医療センターに移管し継続的に行うため、1）考慮すべき社会的背景、2）地方の現状、3）今後の方法論（＝再構築の手順）を検討した。1）小慢事業の法制化と同時に個人情報保護法が施行されるので、登録研究事業の「同意書」に十分な倫理

的・法的配慮が必要である。2）追跡調査の精度を高くするために、新生児MSに関する地域協議会あるいは連絡会議といった仕組みが地方に必要である。43施設からの回答では、23施設にしか地域協議会等はなかった。3）地域協議会等の設立、適切な「同意書」の普及、新生児MSの追跡調査と小慢事業の役割についての再確認などを、厚生労働省を通して各都道府県・指定都市の担当部局に周知することで、追跡調査体制の再構築が期待される。

18-2. 追跡調査によるフェニルケトン尿症の治療経過および治療成績の検討（平成16年度）

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

18-3. 新生児マススクリーニ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（平成17年度）

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。

18-4. 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（平成17年度）

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（女兒／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（女兒／男児）は0.99、1.34であった。

18-5. 先天代謝異常の追跡調査に関する研究 -ホモシスチン尿症-（平成18年度）

新生児マス・スクリーニングで発見されるホモシスチン尿症（E72.1C）、およびMAT欠損による高メチオニン血症（E72.1D）は小慢疾患の登録・管理システムに入力されている。一方、これまで新生児マス・スクリーニングにより発見された症例に対して実施されてきた追跡調査により、ホモシスチン尿症の発生頻度、予後などについて調査してきたので、これらを比較検討して小慢疾患の登録データの内容について検討した。

ホモシスチン尿症は、スクリーニング前の症例と比較すると予後は著しく改善されているが、以下に述べるようないくつかの問題点も残されている。①スクリーニングで高メチオニン血症が発見された場合に、関連するいくつかの疾患についての鑑別診断が重要である。②本症は早期発見・早期治療開始、および生涯に及ぶ治療の継続が必要である。③スクリーニングを受けても発見漏れ

の可能性がある。新生児マス・スクリーニングで高メチオニン血症が否定されていても、後にホモシスチン尿症と診断される症例が散見されている。④ビタミンB6依存性であっても、早期治療開始が必要である。⑤小慢疾患の登録データからホモシスチン尿症の発見頻度を推定することは望ましくない。

18-6. 日本の先天性甲状腺機能低下症患者における新生児期の臨床データと全国出生データとの比較（平成18年度）

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、日本の先天性甲状腺機能低下症（CH）患者における新生児期の臨床データについて分析した。対象は全国で1994年4月から2003年3月までに出生した新生児の中で、マススクリーニング陽性となり新生児期に治療を受けたCH患者1586例で、性比（女/男）は1.24であった。CH患者の6.1%は染色体異常症を合併し、20.3%は帝王切開によって生まれ、23.3%は甲状腺内外の奇形を伴い、13.5%は早産で、19.7%は出生体重2500g以下であったが、Light-for-date infantは少なかった。これは低出生体重より早産の方が危険因子であることを示唆している。今後、母親の出産時の年齢、妊娠時の状況や患児の出生順位のデータを収集し分析する必要がある。CH患者の新生児期に最も多い早期症状は黄疸の遷延で、次いで体重増加不良と不活発であった。欧米で報告された難聴の合併についての日本での状況は不明で、今後新たにデータを収集し検討する必要がある。

19. 小児慢性特定疾患と教育との連携のあり方に関する研究（西牧謙吾）

病弱養護学校のセンター的機能を活用した通常の学校に在籍する病気の子どもへの教育的支援に関する研究 -病弱教育と学校保健の連携を中心に-（平成18年度）

平成17年度、全国で病気による長期欠席者

が義務教育段階で 45,479 人（同不登校 122,287 人）おり、不登校と同程度の規模の長期欠席者が依然存在している。長期入院が必要になれば院内学級や病弱養護学校などで病弱教育を受けることが出来るが、17 年 5 月 1 日現在、病弱教育を受けている児童生徒は 4,565 人で、病気を理由に長期欠席している児童生徒数の約 1/10 であった。19 年 4 月より、特別支援教育体制に移行し、養護学校はセンター的機能を発揮し、通常の学校にいる病気の子どもへの教育的支援を行えるようになる。現在、小中学校に在籍する病気の子どもは、学校保健法に基づく学校保健システムで管理されている。今後は特別支援教育システムも活用した療養指導を行うことで、学齢期の病気の子どもの QOL 向上に貢献することが出来る。

20. 小児慢性疾患患者の療養支援のあり方に関する研究（及川郁子）

小児慢性特定疾患患者の療養環境向上に関する研究－医療機関における学校生活ガイドブックの活用と訪問看護ステーションにおける慢性疾患児の訪問実態について－（平成 18 年度）

本研究は、小慢疾患患者の療養環境向上のための支援として、学校生活ガイドブックの医療機関での活用の試みと、小慢疾患患者の訪問看護ステーションの利用実態について調査を行なった。学校生活ガイドブックについては、疾患（病状）の理解、学校生活の過ごし方などへの説明の補助的手段として活用されていた。

小児の訪問看護ステーションの利用は、継続的に小児の訪問を受け入れていたステーションは半数以下であり、1 ヶ月間の利用件数も少なかった。訪問ケースは小児期全年齢層に及んでいたが、退院直後の年少乳幼児とキャリアオーバーしていく患者についての訪問看護内容の検討が示唆される。また一箇所の訪問看護ステーションで受け入れる数の少なさ、断続的な受け入れ状況から、小児の訪問看護の質をどのように保証していくかが今後の検討課題である。

21. 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）

21-1. 疾病登録データの欠損値についての研究（平成 16 年度）

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

21-2. 研究への同意のあり方に関する調査研究（平成 17 年度）

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。同意を求める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。

21-3. 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（平成17年度）

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。

21-4. 海外渡航調査の中間報告（平成17年度）

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。

21-5. 小児がん登録制度の国際比較研究に基づく小児疾患登録のあり方の検討（平成18年度）

小慢事業におけるデータの登録・管理・評価・情報提供の適正なあり方についての検討資料を得るために、諸外国における小児疾患登録システムの調査ならびに視察を行った。特に、制度の比較をするために、多くの国で既に整備されている小児がん（悪性新生物）登録をモデルとして調査・検討を行った。本報告では、諸外国における全国規模の小児がん登録について、同意取得の状況や個人情報保護といった倫理的観点から比較検討し、本邦での小児疾病登録システム構築のための方向性ならびに課題についてまとめた。

22. 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）

22-1. 小児慢性特定疾患登録・管理ソフトの開発方針と利用実態（平成16年度）

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

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

22-2. 平成14・15年度小児慢性特定疾患治療研究事業の疾患群別、男女別、都道府県・指定都市・中核市別、診断時・発病時年齢階級別、登録者数（平成16年度）

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

22-3. 小児慢性特定疾患登録・管理ソフトの開発（平成17年度）

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。

22-4. 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（平成17年度）

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。

22-5. 小児慢性特定疾患登録管理システムの課題（平成18年度）

平成17年度の小慢事業法制化による医療意見書の変更にあわせて新しい登録管理システムを開発配布し、その使用上の問題点と今後の開発サポートのあり方を明らかにした。実施主体からの照会等を含め、その問題点とその原因、対策を整理検討し、今後のサポートや開発の課題を探った。

その結果、プログラムの問題点や担当者の使用上の問題などが明らかとなった。新しい小慢ソフトでは、インストール上の障害の他、操作に関する問題や疑問なども多く見受けられることから、データの精度向上には、Q&Aの充実と担当者の研修の継続が必要である。また、Windows Vista パソコンへの対応を早急に検証し、サポート体制を構築することも必要である。長期的視点で考えるならば、Windows に依存しないソフト開発を続けていくことも重要である。

22-6. 平成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（平成18年度）

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

①平成10～17年度小慢事業の延べ839,478人分の電子データを利活用し、疾患ごと、及び疾患群ごとの都道府県等別、男女別、診断時・発病時年齢別、症状別、検査結果別、合併症の有無別、経過別等に詳細に解析した。16年度に登録が非継

続となった一部の症例の転帰を調査した。

②個人情報に全く触れない統計情報として解析結果の詳細をホームページに掲載した。

③解析結果を基に、小慢事業の法制化に必要な大臣告示案、局長通知案、課長通知案、福祉係からの事務連絡案、改正早見表案、改正医療意見書案等、また、その意見書の内容を電子データとして入出力するソフトを作成した。それらの早見表、医療意見書、及びソフトは、厚生労働省等を通じて全国に配布した。

④法制化後の小慢事業のQ&A案を作成した。

⑤今後の小慢事業のあり方、キャリアオーバー対策、小児皮膚疾患対策等を検討した。

⑥学校向け、また医師向けの小児慢性疾患マニュアルを作成した。

⑦全国の実施主体の担当者を対象に講習会を2回実施した。

平成17年度小児慢性特定疾患治療研究事業の登録状況

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

研究要旨：平成17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19年1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。全国98か所の実施主体のうち47か所から事業報告があった。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4,968人、甲状腺機能低下症2,628人（この内、クレチン症は2,576人）、白血病1,989人、1型糖尿病1,901人、甲状腺機能亢進症1,470人、脳（脊髄）腫瘍1,209人、ネフローゼ症候群1,035人の順であった。悪性新生物は病理診断名また部位診断名での登録となり、16年度まで「詳細不明の悪性新生物」等で登録されていた多くの症例の詳細が判明した。また、慢性腎疾患も病理診断名での登録が原則となり、慢性糸球体腎炎、慢性間質性腎炎での登録が著減し、登録内容が以前より正確になった。慢性呼吸器疾患では、慢性肺疾患、気管狭窄、中枢性低換気症候群等の新規対象疾患の登録が認められた。慢性心疾患では、比較的重症なチアノーゼ性疾患の登録が増加した。内分泌疾患では、詳細不明の甲状腺機能低下症、先天性副腎過形成症が著減し、細分類された登録となった。膠原病、糖尿病、先天性代謝異常、血友病等血液・免疫疾患では、新規対象疾患として、若年性特発性関節炎、自己免疫性肝炎、自己免疫性腸炎、膵β細胞機能に関わる遺伝子異常による糖尿病、脂肪酸酸化異常症、先天性魚鱗癬、慢性活動性EBウイルス感染症、慢性移植片対宿主病、S蛋白欠乏症等の登録が見られた。神経・筋疾患は、入通院とも対象になり、新規対象疾患として、レノックス・ガストウ症候群、重症乳児ミオクロニーてんかん等の登録が見られ、対象患児が増加した。17年度新規疾患群の慢性消化器疾患群では、Alagille症候群、肝硬変、門脈圧亢進症、腸リンパ管拡張症等の登録が認められた。

見出し語：小児慢性特定疾患、医療意見書、法制化後の登録管理、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17年度に法制化された。法制化に伴って改正された医療意見書の内容を入出力できるように開発された小児慢性特定疾患（以下、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Ver4.0」（以下、新ソフト、p141参照）を用いて、小慢事業の登録状況を集計・解析した¹⁾。法制化後の小慢事業の状況を解析し、より

良い小慢事業の今後のあり方を検討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19年1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、患児の氏名や住所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。

17年度は、全国98か所（17年度は東大阪市、函館市、下関市が追加）の実施主体のうち47か所（青森県、岩手県、山形県、福島県、茨城県、群馬県、栃木県、群馬県、埼玉県、千葉県、神奈川県、石川県、福井県、長野県、岐阜県、静岡県、愛知県、滋賀県、大阪府、兵庫県、奈良県、和歌山県、鳥取県、島根県、広島県、香川県、福岡県、佐賀県、長崎県、熊本県、大分県、沖縄県、横浜市、川崎市、名古屋市、京都市、北九州市、福岡市、秋田市、岐阜市、浜松市、豊田市、姫路市、岡山市、高知市、熊本市、大分市、鹿児島市、高松市、奈良市、倉敷市を除く実施主体）から事業報告があった。新規・継続合わせて、延べ44,226人（成長ホルモン治療用意見書提出例5,938人は重複して算出）分であった。

C. 結果と考察

各実施主体の多様なパソコン環境に対応した新ソフトの開発は、予定より遅れて18年8月に全国に配布したため、17年度は、約半数の実施主体からのデータとなった。

新ソフトのインストール不能、またはアプリケーション起動時にバンドルエラー（Bundle Error：.Net Framework と Data Base との確立に失敗した状態）となるパソコンを使用している実施主体には、新ソフトをインストールしたパソコンを配布しての入出力を検討したい。

非同意者の統計情報は²⁾、集計ソフトの完成が遅れたため、全国集計ができなかった。したがって、以下の結果は同意を得られた患児のみの集計結果である。

同一症例が年度内に複数回申請した重複症例

を除外しての集計は、現段階では、個々の症例データを詳細に検討する必要性があった。したがって、重複症例の除外は悪性新生物のみ検討した。今後は、重複症例を容易に除外できるソフトを作成したい。

11疾患群ごとの医療意見書と成長ホルモン治療用意見書に関する集計解析結果を、表1～表12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。

17年度の登録は、より正確な疾患名となり、また県単独事業での登録が減少した。したがって今後は、比較的重症な小慢疾患の全国レベルでの登録状況に関して、統一した条件のもとで把握できると考えられる。

これらの結果は、情報公開の原則に基づき、個人情報保護に十分配慮した上、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

17年度の登録人数を表1に示す。16年度の17,599人から5,889人に減少し（新規は再開も含めて2,736人→1,051人、38.1%に減、継続は14,578人→4,641人、31.8%に減）、継続登録者の減少が比較的多かった。この減少理由は、報告のあった実施主体の減少の他に、治癒後5年以降が対象外になった影響による減少と考えられる。17年度以降、医療意見書に新たに追加された「再開」での申請は24人であった。

国立成育医療センターの症例情報データベースシステム³⁾に入力時、同一の実施主体番号、同一の保健所番号、同一の受給者番号の患児が46人いた。生年月日、及び疾患名より、そのうち5人は別の患児であったが、明らかな重複症例（同一症例が年度内に複数回申請した症例）が36人いた。この36人に関して疾患による偏りは認められなかった。残りの5人は重複症例かどうか判定不能であったので、以下、疾患ごとの集計人数に加えた。

その36人以外、病理診断または部位診断されなかった患児は8人のみであった。16年度と比較した17年度の疾患ごとの登録割合に関しては、部位診断名が脳脊髄と記載された症例をすべて

脳脊髄腫瘍に含めると脳脊髄腫瘍は18.9%から20.7%に上昇し、神経芽腫はスクリーニングが休止されているので13.9%から9.5%に減少していた。また、16年度までは「詳細不明の悪性新生物」等と登録されていた多くの症例の詳細が判明し、登録内容の精度が向上したと考えられる。

今回の報告は、全国の半数程度の実施主体からであり、また、十数%が以前のICD-10による分類であったため、表1が見づらくなっている。しかし、今後は全国の小児の悪性新生物がICD-10に基づいて解析されることが期待される。

表1、悪性新生物（合計5,889人）
（新規診断1,027人、継続4,641人、
転入75人、再開24人、無記入122人）
（男子3,157人、女子2,507人、無記入225人）
（国の小慢事業5,829人、県単独事業60人）

疾患名または 部位 (ICD-0)	ICD-0	人数(人)	%
白血病（以下、再掲）		1989人	34.0%
急性リンパ性白血病（以下再掲）		1464	25.0
B-キット白血病（B細胞性、FAB分類：L3）		9826	1
急性リンパ性白血病（B細胞性、FAB分類：L1又はL2）		9835	415
乳児白血病		9835B	5
急性リンパ性白血病、Ph1陽性		9835C	3
急性リンパ性白血病		9835N	845
急性リンパ性白血病		C91.0	136
(FAB分類, L1:623人, L2:126人, L3:12人, 無記入:220人)			
急性リンパ性白血病（T細胞性、FAB分類：L1又はL2）		9837	59
急性骨髄性白血病（以下、再掲）		421	7.2
急性骨髄性白血病(M6)		9840	2
急性骨髄性白血病		9861	291
急性骨髄性白血病		C92.0	38
(FAB分類, M0:11人, M1:32人, M2:107人, M3:15人, M4:28人, M5:42人, M6:5人, M7:31人, 無記入:58人)			

急性前骨髄球性白血病(M3)	9866	14	
急性前骨髄球性白血病(M3)	C92.4	3	
急性骨髄単球性白血病(M4)	9867	3	
急性骨髄単球性白血病(M4)	C92.5	1	
急性骨髄性白血病、未成熟型(M1)	9873	2	
急性骨髄性白血病、成熟型(M2)	9874	12	
急性単球性白血病(M5)	9891	13	
急性単球性白血病	C93.0	1	
急性巨核芽球性白血病(M7)	9910	21	
治療関連急性骨髄性白血病	9920	2	
若年性骨髄単球性白血病	9946	17	
骨髄性白血病	C92.9	1	
その他、白血病（以下、再掲）		104	1.8
急性白血病	9801	28	
急性白血病	C93.0	3	
慢性骨髄性白血病	9875	61	
慢性骨髄性白血病	C92.1	5	
緑色腫	9930	1	
白血病性細網内皮症	9940	5	
白血病性細網内皮症	C91.4	1	
骨髄異形成症候群	9989	40人	小計
骨髄異形成症候群	D46.9	2人	0.7%
その他骨髄（C42.1、以下再掲）		13人	0.2%
脊索腫	9370	1	
脊索腫	C41.9E	1	
骨髄腫	9732		
(8人、脳腫瘍の3人を含めると11人)			
病型不明		3	
脾臓の悪性新生物（C42.2）		1人	0.0%
脳(脊髄)腫瘍（以下、再掲）		1209人	20.7%
髄膜（C70、以下、再掲）		4	0.1
脈絡叢乳頭腫	9390	1	
髄芽腫	9470	1	
神経芽腫	9500	1	
病型不明		1	
大脳（C71.0、以下、再掲）		23	0.4
癌	8010	1	

乳頭状癌	8050	1	中枢神経細胞腫	9506	1		
胚腫	9064	5	病型不明		1		
神経外胚葉腫瘍	9364	1	頭蓋咽頭腫	9350	119	小計	
神経膠腫	9380	4	頭蓋咽頭腫	D44.4	11	2.2	
神経膠腫	C71.9A	1	その他下垂体 (C75.1、以下、再掲)	34	0.6		
脈絡叢乳頭腫	9390	1	下垂体腺腫	8272	20		
上衣腫	9391	3	胚腫	9064	2		
星細胞腫	9400	1	混合型胚細胞腫瘍	9085	1		
膠芽腫	9440	1	胚細胞腫瘍	9101	7		
中枢神経細胞腫	9506	1	ハント・シュラー・クリスチャン病	9753	1		
悪性リンパ腫	9590N	1	脳腫瘍	D43.2E	1		
テント上腫瘍	D43.0	1	病型不明		2		
視床腫瘍	D43.2A	1	松果体腫	9360	37	小計	
前頭葉 (C71.1、以下、再掲)	11	0.2	松果体腫	D44.5	2	0.7	
神経膠腫	9380	4	松果体細胞腫	9361	9	0.2	
退形成性上衣腫	9392	1	松果体芽腫	9362	3	0.1	
星細胞腫	9400	4	その他松果体 (C75.3、以下、再掲)	30	0.5		
膠芽腫	9440	2	癌	8010	1		
側頭葉 (C71.2、以下、再掲)	10	0.2	肺芽腫	8972	2		
横紋筋肉腫	8900	1	未分化胚細胞腫	9060	1		
神経膠腫	9380	4	胚腫	9064	5		
上衣腫	9391	2	卵黄囊腫	9071	2		
神経節膠腫	9505	2	混合型胚細胞腫瘍	9085	1		
脳腫瘍	D43.2E	1	胚細胞腫瘍	9101	8		
頭頂葉 (C71.3、以下、再掲)	1	0.0	星細胞腫	9400	1		
星細胞腫	9400	1	神経芽腫	9500	1		
後頭葉 (C71.4、以下、再掲)	2	0.0	網膜芽細胞腫	9510	1		
神経膠腫	9380	1	奇形腫	9080C	4		
病型不明		1	脳腫瘍	D43.2E	2		
脳室 (C71.5、以下、再掲)	25	0.4	病型不明		1		
乳頭状癌	8050	1	小脳 (C71.6、以下、再掲)	131	2.2		
胚細胞腫瘍	9101	1	癌	8010	3		
神経膠腫	9380	2	線維肉腫	8810	1		
上衣下膠腫	9383	1	横紋筋肉腫	8900	1		
脈絡叢乳頭腫	9390	5	胚腫	9064	1		
上衣腫	9391	5	卵黄囊腫	9071	1		
脳室上衣腫	C71.5	2	血管芽腫	9161	1		
退形成性上衣腫	9392	1	神経膠腫	9380	12		
星細胞腫	9400	1	上衣腫	9391	5		
退形成性星細胞腫	9401	1	退形成性上衣腫	9392	1		
毛様細胞性星細胞腫	9421	1	星細胞腫	9400	15		
髓芽腫	9470	1	小脳星細胞腫	C71.6	1		
髓芽腫	C71.9G	1	原線維性星細胞腫	9420	1		

毛様細胞性星細胞腫	9421	8	神經外胚葉腫瘍	9364	5
髓芽腫	9470	55	脊索腫	9370	3
髓芽腫	C71.9G	4	神經膠腫	9380	115
神經節細胞腫	9492	3	神經膠腫	C71.9A	5
神經節膠腫	9505	2	視神經膠腫	C72.3	4
ハ ⁺ -キットリンハ ⁺ 腫	9687	1	脈絡叢乳頭腫	9390	14
神經節(神經)芽腫	9490B	1	脈絡叢乳頭腫	D33.0	1
小脳腫瘍	D43.1B	6	上衣腫	9391	27
脳腫瘍	D43.2E	1	退形成性上衣腫	9392	6
病型不明		7	星細胞腫	9400	54
脳幹、延髄、第4脳室、中脳			神經星細胞腫	C71.9D	3
(C71.7、以下、再掲)	46	0.8	退形成性星細胞腫	9401	1
癌	8010	5	原形質性星細胞腫	9410	1
胚腫	9064	1	ケ ⁺ ミストサイト性星細胞腫	9411	1
血管芽腫	9161	1	毛様細胞性星細胞腫	9421	14
神経外胚葉腫瘍	9364	1	多形性黄色星細胞腫	9424	2
神経膠腫	9380	21	膠芽腫	9440	7
上衣腫	9391	4	乏神経突起膠腫	9450	2
退形成性上衣腫	9392	1	退形成性希突起膠腫	9451	1
星細胞腫	9400	2	髓芽腫	9470	76
退形成性星細胞腫	9401	1	髓芽腫	C71.9G	7
髓芽腫	9470	3	線維形成性結節性髓芽腫	9471	1
神経節膠腫	9505	2	神経節細胞腫	9492	1
病型不明		4	神経芽腫	9500	2
脳 (C71.9、以下、再掲)	629	10.7	神経上皮腫	9503	2
癌	8010	20	神経節膠腫	9505	17
転移性癌	8010	1	中枢神経細胞腫	9506	1
多形細胞癌	8022	1	髄膜腫	9530	16
基底細胞癌	8090	1	悪性末梢神経鞘性腫瘍	9540	2
嚢胞内癌	8504	2	骨髓腫	9732	2
悪性黒色腫	8720	1	悪性組織球症	9750	3
悪性線維組織球腫	8830	1	ランゲ ⁺ ルハン細胞組織球症	9751	4
ラブドイド腫瘍	8963	2	悪性奇形腫	9080N	2
肝芽腫	8970	1	奇形腫	9080C	16
癌肉腫	8980	1	神経節(神経)芽腫	9490B	1
未分化胚細胞腫	9060	4	神経節神経腫	9490C	1
胚腫	9064	38	神経鞘腫	9560C	1
絨毛癌	9100	1	悪性リンパ ⁺ 腫、B細胞性	9590B	1
胚細胞腫瘍	9101	37	悪性リンパ ⁺ 腫	C85.9B	1
血管肉腫	9120	2	脳腫瘍	D43.2E	42
悪性上皮様血管内皮腫	9133	1	頭蓋内腫瘍	D48.9	1
血管芽腫	9161	1	病型不明		47
悪性巨細胞腫瘍	9250	1	脊髄 (C72.0、以下、再掲)	59	1.0

癌	8010	2	神経芽腫	9500	
未分化肉腫	8805	1	507人、脳腫瘍の5人を含めると512人		
脂肪肉腫	8850	4	神経芽腫	C74.9	
胚細胞腫瘍	9101	1	49人、脳腫瘍の1人を含めると50人		
神経外胚葉腫瘍	9364	1	小計556人 9.5%、脳腫瘍を含むと562人 9.6%		
脊索腫	9370	1	(副腎208人、後腹膜56人、縦隔28人、腹膜27		
神経膠腫	9380	4	人、後縦隔24人、交換神経節、神経節が各15人、		
上衣腫	9391	3	腹部13人、腎臓8人、骨盤、胸部が各6人、頸部		
上衣腫	C71.5	1	4人、椎骨2人、前縦隔、骨髄、腹部、下肢、甲		
星細胞腫	9400	4	状腺が各1人、原発不明が139人)		
原形質性星細胞腫	9410	1	(全体的には、マスキングで発見：206人、		
毛様細胞性星細胞腫	9421	1	その他で発見：192人、この内スクリーニング		
神経節細胞腫	9492	1	受検有：102人、受検無：58人、不明：114人)		
神経芽腫	9500	1	(新規申請者56人は、マスキングで発見：6人、		
神経節膠腫	9505	1	その他で発見：36人、この内スクリーニング		
異型奇形腫瘍/ラドイト腫瘍	9508	1	受検有：13人、受検無：16人、不明：14人)		
髄膜腫	9530	1			
骨髄腫	9732	1	悪性リンパ腫(以下、再掲)	439人	7.5%
ランゲルハンス細胞組織球症	9751	1	脳腫瘍の7人を含めると446人	7.6%	
好酸球性肉芽腫	9752	1	悪性リンパ腫、B細胞性	9590B	
奇形腫	9080C	1	67人、脳腫瘍の2人を含めると69人		
神経節(神経)芽腫	9490B	1	(リンパ節8人、腹部5人、扁桃、回腸が各4人、		
神経鞘腫	9560C	3	リンパ管、頸部が各3人、咽頭、上顎洞、縦隔、		
悪性リンパ腫、B細胞性	9590B	1	皮膚、腸管膜が各2人、舌、耳下腺、胃、直腸、		
悪性リンパ腫	9590N	2	鼻腔、卵巣、精巣、膀胱、胸部、骨盤、肩が各		
脊髄腫瘍	D43.4	4	1人、原発不明が19人)		
病型不明		15	悪性リンパ腫、T細胞性	9590C	36
馬尾(C72.1、以下、再掲)		1	(縦隔8人、胸腺、頭頸部が各3人、リンパ節2		
中枢性原始神経外胚葉腫瘍	9473	1	人、歯肉、肝臓、前縦隔、腸管膜が各1人、原		
視神経(C72.3、以下、再掲)		17	発不明が16人)		
神経膠腫	9380	9	悪性リンパ腫	9590N	
星細胞腫	9400	2	181人、脳腫瘍の3人を含めると184人		
毛様細胞性星細胞腫	9421	3	悪性リンパ腫	C85.9B	
乏神経突起膠腫	9450	1	25人、脳腫瘍の1人を含めると26人		
奇形腫	9080C	1	(リンパ節24人、縦隔15人、頭頸部12人、骨髄		
脳腫瘍	D43.2E	1	8人、胸腺7人、腸管膜、リンパ管が各6人、皮		
脳神経(C72.5、以下、再掲)		2	膚、腹部、扁桃が各5人、胸部4人、鼻腔3人、		
上衣腫	9391	1	咽頭、回腸、上顎洞、前縦隔、骨盤が各2人、		
悪性奇形腫	9080N	1	舌扁桃、耳下腺、胃、肺、骨、神経、精巣、腕、		
神経系(C72.9、以下、再掲)		3	大腿が各1人、原発不明が87人)		
神経膠腫	9380	2	ホジキン腫(ホジキン病)	9650	53
神経芽腫	C74.9	1	ホジキン病	C81.9	2
			(リンパ節15人、縦隔、頸部が各6人、前縦隔、		

リンパ管が各2人、口蓋、後縦隔、後腹膜、腹部が各1人、原発不明が20人)

ホジキン腫、高リン球型 9651 1

ホジキン腫、混合細胞型 9652 3

ホジキン腫、結節性リン球優勢型 9659 1

びまん性大細胞型Bリン腫 9680 2

ハ-キリン腫 9687 20人、脳腫瘍の1人を含めると21人

(小腸6人、リンパ節3人、扁桃、胃、大腸、膵臓、鼻腔、腹膜、頸部、腹部が各1人、原発不明が3人)

末梢T細胞リン腫 9702 2

未分化大細胞型リン腫 9714 5

悪性細網症 9719 35

(骨髄5人、腹部2人、歯肉、上顎洞、骨、皮膚、頭部が各1人、原発不明が23人)

前駆T細胞性リン芽球性リン腫 9729 4

リンパ肉腫 C85.0 1

非ホジキンリンパ腫 C85.9A 1

網膜芽細胞腫 9512

223人、脳腫瘍の1人を含めると224人

網膜芽細胞腫 C69.2A 15

小計238人 4.1%

その他目、及び付属器の悪性新生物

(以下、再掲) 12人 0.2%

結膜 (C69.0、以下、再掲) 1

その他の悪性腫瘍 C80 C 1

網膜 (C69.2、以下、再掲) 3

癌 8010 1

精細胞腫 9061 2

眼窩 (C69.6、以下、再掲) 2

髓上皮腫 9501 1

病型不明 1

眼 (C69.9、以下、再掲) 6

癌 8010 1

軟骨肉腫 9220 1

神経膠腫 9380 2

毛様細胞性星細胞腫 9421 1

髓芽腫 9470 1

組織球症 (以下、再掲) 228人 3.9%

脳腫瘍の10人を含めると238人 4.1%

悪性組織球症 9750

38人、脳腫瘍の3人を含めると41人

悪性組織球症 C96.1 1

(皮膚、リンパ節が各2人、肝臓、中耳、上顎洞、骨髄、皮下組織、眼窩、腹部が各1人、原発不明が28人)

血球貪食リン組織球症 9750B 41

(骨髄13人、肝臓2人、リンパ管1人、原発不明が25人)

家族性赤血球貪食性細網症 9750C 10

リンパ細胞組織球症 9751

106人、脳腫瘍の5人を含めると111人

(頭部16人、骨13人、皮膚10人、リンパ節4人、歯肉、中耳、胸腺、下肢が各2人、口蓋、顎下腺、前頭洞、喉頭、縦隔、血液、脾臓、軟部組織、網膜、眼窩、胸部、臀部、背部が各1人、原発不明が42人)

好酸球性肉芽腫 9752

24人、脊髄腫瘍の1人を含めると25人

(骨6人、頭部3人、乳突洞、眼窩、腕、大腿が各1人、原発不明が11人)

(下垂体腫瘍のハンツシュー・クリスチャン病 1人)

レテラー・ジ-ベ病 9753 8

骨肉腫 9180 154

骨肉腫 C41.9A 12

小計166人 2.8%

(下肢78人、骨36人、上肢8人、胸部2人、口唇、腹部、骨盤が各1人、原発不明が39人)

ユーイング肉腫 9220 57

ユーイング肉腫 C41.9B 2

小計59人 1.0%

(骨12人、下肢7人、胸部6人、骨盤4人、上顎洞、脊髄、腕が各2人、咽頭、神経、後腹膜、乳房、膀胱、顔面、胸壁が各1人、原発不明が17人)

その他骨、関節の悪性新生物 (C41)

(以下、再掲) 12人 0.2%

肉腫 8800 1

紡錘形肉腫	8801	1	線維肉腫	8810	1
未分化肉腫	8805	1	線維粘液肉腫	8811	1
線維肉腫	8810	2	滑膜肉腫	9040	3
筋線維性線維腫症	8824	1	血管肉腫	9120	1
筋肉腫	8895	1	血管内皮腫	9130	1
滑膜肉腫	9040	2	血管芽腫	9161	1
悪性奇形腫	9080N	1			
神経鞘腫	9560C	1	口腔、消化器の悪性新生物		
病型不明		1	(以下、再掲)	155人	2.6%
			口唇 (C00、以下、再掲)		1
ウィルムス腫瘍	8960N	102	卵黄嚢癌	C76.3A	1
ウィルムス腫瘍	C64 A	9	舌 (C02、以下、再掲)		2
小計111人		1.9%	癌	8010	1
			血管肉腫	9120	1
その他腎、尿路系の悪性新生物			口腔 (C06、以下、再掲)		3
(以下、再掲)	14人	0.2%	口蓋癌	8010	2
腎臓 (C64、以下、再掲)		13	腺嚢胞癌	8200	1
腎悪性腫瘍	C64 D	1	耳下腺 (C08、以下、再掲)		5
腎細胞癌	8312	4	癌	8010	1
腎細胞癌、顆粒細胞型	8320	1	粘液類上皮癌	8430	1
腹腔内線維腫症	8822	1	腺房癌	8510	2
平滑筋肉腫	8890	1	その他の悪性腫瘍	C80 C	1
腎明細胞肉腫	8964	5	顎下腺 (C08、以下、再掲)		2
尿管 (C66、以下、再掲)		1	粘液癌	8480	1
上衣腫	9391	1	紡錘形肉腫	8801	1
			咽頭 (C10、以下、再掲)		6
横紋筋肉腫 (以下、再掲)	117人	2.0%	癌	8010	2
脳腫瘍の2名を含めると119人		2.0%	未分化癌	8021	2
横紋筋肉腫	8900	91	扁平上皮癌	8070	1
横紋筋肉腫	C49.9A	12	リンパ上皮癌	8082	1
(膀胱9人、後腹膜、上肢が各5人、膈、腹部、			上咽頭悪性腫瘍	C11.9	1
臀部、鼻腔、精巣が各4人、筋・軟部組織、眼窩			食道 (C15、以下、再掲)		1
が各3人、口腔、咽頭、副鼻腔、眼瞼、外陰、			平滑筋肉腫	8890	1
胸部、下肢、前立腺が各2人、口唇、肛門、胆			喉頭 (C32、以下、再掲)		1
管、乳突洞、縦隔、脊椎、腹膜、子宮、顔面、			扁平上皮癌	8070	1
頭部、骨盤が各1人、原発不明が31人)			胃 (C16、以下、再掲)		5
横紋筋肉腫、胎芽型	8910	8	腺癌	8140	1
(後腹膜、尿管が各1人、原発不明が6人)			胃腸間質肉腫	8936	2
横紋筋肉腫、胞巣型	8920	6	奇形腫	9080C	1
(鼻腔、上肢が各2人、腹部、下肢が各2人)			病型不明		1
その他軟部組織、筋、血管等の悪性新生物			小腸 (C17.1、以下、再掲)		1
(C49、以下、再掲)	8人	0.1%	髓芽腫	9470	1
			結腸 (C18、以下、再掲)		10

癌	8010	3	前縦隔 (C38.1、以下、再掲)	3
腺癌	8140	3	未分化胚細胞腫	9060 1
家族性大腸がん ^{リポ-シ}	8220	2	悪性奇形腫	9080N 2
粘液癌	8480	1	後縦隔 (C38.2、以下、再掲)	5
胃腸間質肉腫	8936	1	胚細胞腫瘍	9101 1
直腸 (C20、以下、再掲)		3	神経節(神経)芽腫	9490B 3
癌	8010	1	病型不明	1
腺癌	8140	1	縦隔 (C38.3、以下、再掲)	9
卵黄囊腫	9071	1	癌	8010 2
肝臓 (C22、以下、再掲)		107	肺芽腫	8972 1
肝芽腫	8970		精細胞腫	9061 1
(84人、脳腫瘍の1人を含めると85人)			卵黄囊腫	9071 1
肝芽腫	C22.2	11	胚細胞腫瘍	9101 1
肝細胞癌	8170	4	神経節細胞腫	9492 1
肝悪性腫瘍(肝癌)	C22.9	1	悪性奇形腫	9080N 1
未分化肉腫	8805	3	神経節(神経)芽腫	9490B 1
線維肉腫	8810	1		
肝肉腫	C22.4	1	悪性黒色腫	8720
卵黄囊腫	9071	1	(6人、脳腫瘍の1人を含めると7人)	
病型不明		1	悪性黒色腫	C43.9 1
胆管 (C24、以下、再掲)		2	小計7人 0.1%	
癌	8160	1	(皮膚2人、頭部、結膜、骨髄が各1人、原発不明2人)	
充実性偽乳頭状癌	8452	1		
膵臓 (C25、以下、再掲)		6	その他皮膚、末梢神経、乳腺等の悪性新生物	
充実性偽乳頭状癌	8452	3	(以下、再掲)	31人 0.5%
膵芽腫	8971	2	皮膚 (C44、以下、再掲)	1
病型不明		1	神経鞘腫	9560C 1
呼吸器、縦隔の悪性新生物			末梢神経 (C47、以下、再掲)	8
(以下、再掲)		30人 0.5%	軟骨肉腫	9220 1
鼻腔 (C30.0、以下、再掲)		1	神経膠腫	9380 2
腺嚢胞癌	8200	1	悪性末梢神経鞘性腫瘍	9540 1
副鼻腔、上顎洞 (C31、以下、再掲)		2	悪性神経鞘腫	9560B 2
神経外胚葉腫瘍	9364	1	神経鞘腫	9560C 2
神経上皮腫	9501	1	後腹膜 (C48.0、以下、再掲)	13
喉頭癌 (C32)	8010	1	筋肉腫	8895 1
気管支、肺 (C34、以下、再掲)		8	胎児性癌	9070 1
癌	8010	1	神経節細胞腫	9492 1
肺癌	C34.9	1	悪性奇形腫	9080N 5
平滑筋肉腫	8890	1	神経節(神経)芽腫	9490B 1
肺芽腫	8972	5	悪性神経鞘腫	9560B 4
胸腺 (C37、以下、再掲)		1	腹膜 (C48.1、以下、再掲)	8
胚細胞腫瘍	9101	1	悪性中皮腫	9050 1

卵黄囊腫	9071	1	胎児性癌	9070	4
神経膠腫	9380	1	卵黄囊腫	9071	10
乳児性線維肉腫		1	胚細胞腫瘍	9101	1
奇形腫	9080C	1	悪性奇形腫	9080N	4
神経節(神経)芽腫	9490B	1	奇形腫	9080C	3
神経鞘腫	9560C	1	その他の悪性腫瘍	C80 C	1
病型不明		1	病型不明		1
乳房 (C50、以下、再掲)		1			
若年性乳癌	8502	1	その他内分泌系の悪性新生物		
			(以下、再掲)	64人	1.1%
生殖器の悪性新生物			甲状腺 (C73、以下、再掲)	43	
(以下、再掲)	105人	1.8%	癌	8010	17
膣 (C52、以下、再掲)	2		甲状腺癌	C73	2
卵黄囊腫	9071	2	甲状舌骨癌	8010	2
卵巣 (C56、以下、再掲)	71		乳頭状癌	8050	13
卵巣悪性腫瘍	C56 C	4	乳頭状腺癌	8260	5
癌	8010	4	濾胞状腺癌	8330	4
乳頭状腺癌	8260	2	副腎 (C74、以下、再掲)	18	
漿液性嚢胞腺癌	8440	1	副腎皮質癌	8370	4
粘液嚢胞腺癌	8470	2	悪性ラブドイド腫瘍	8963	1
粘液癌	8480	1	神経節細胞腫	9492	1
嚢胞内癌	8504	1	褐色細胞腫	8700N	9
悪性顆粒膜細胞腫	8620	1	(副腎3人、後腹膜1人、原発不明5人)		
悪性アントロパラストマ	8630	1	神経節(神経)芽腫	9490B	2
未分化胚細胞腫	9060	18	神経節神経腫	9490C	1
卵黄囊腫	9071	15	交換神経節 (C75.5、以下、再掲)	3	
奇形腫の悪性転化	9084	1	神経節細胞腫	9492	2
混合型胚細胞腫瘍	9085	2	病型不明		1
胚細胞腫瘍	9101	2			
悪性巨細胞腫瘍	9250	1	その他の部位の悪性新生物		
神経外胚葉腫瘍	9364	1	(以下、再掲)	79人	1.3%
悪性奇形腫	9080N	6	頭頸部 (C76.0、以下、再掲)	9	
奇形腫	9080C	5	頸部癌	8010	1
病型不明		3	頭部悪性顆粒膜細胞腫	8620	1
卵管及び付属器 (C57.0、以下再掲)	1		胚腫	9064	1
未分化胚細胞腫	9060	1	血管内皮腫	9130	1
女性生殖器 (C57.9、以下再掲)	3		脊索腫	9370	1
卵黄囊腫	9071	1	悪性奇形腫	9080N	1
奇形腫	9080C	2	神経鞘腫	9560C	1
精巣 (C62、以下、再掲)	28		未分化胚細胞腫(卵巣精上皮腫)(男)		
癌	8010	1		C62.9A	1
未分化胚細胞腫	9060	1	その他の芽腫	C80 D	1
精細胞腫	9061	2	胸部、胸郭 (C76.1、以下、再掲)	5	

線維肉腫	8810	1	悪性末梢神経鞘性腫瘍	9540	1
皮膚線維肉腫	8832	2	胞巣状軟部肉腫	9581	1
リンパ管腫症	9174	1	悪性神経鞘腫	9560B	1
胞巣状軟部肉腫	9581	1	病型不明		2
腹部、腹壁 (C76.2、以下、再掲)	10		背部 (C76.7、以下、再掲)		2
腹壁肉腫	8800	1	平滑筋肉腫	8890	1
腹壁類上皮肉腫	8804	1	神経上皮腫	9503	1
線維肉腫	8810	1			
悪性線維組織球腫	8830	1	原発臓器不明の悪性新生物		
未分化胚細胞腫	9060	1	(以下、再掲)	159人	2.7%
脊索腫	9370	1	癌	8010	6
神経鞘腫	9560C	1	上皮性腫瘍、悪性	8011	2
病型不明		3	乳頭状癌	8050	1
臀部、骨盤、会陰、仙尾骨部			腺癌	8140	1
(C76.3、以下、再掲)	21		乳頭状腺癌	8260	1
仙尾骨部癌	8010	1	嚢胞内癌	8504	1
臀部肉腫	8800	1	髓様癌	8510	1
仙尾骨部類上皮肉腫	8804	1	腺扁平上皮癌	8560	1
そけい部滑膜肉腫	9040	1	悪性顆粒膜細胞腫	8620	1
卵黄囊腫	9071	4	悪性セルトリ細胞腫	8640	1
仙尾骨部胚細胞腫瘍	9101	1	肉腫	8800	5
仙尾骨部軟骨肉腫	9220	1	未分化肉腫	8805	1
仙尾骨部悪性巨細胞腫瘍	9250	1	線維形成性小円型腫瘍	8806	1
胞巣状軟部肉腫	9581	1	線維肉腫	8810	5
悪性奇形腫	9080N	4	線維肉腫	C49.9G	1
仙尾骨部奇形腫	9080C	4	悪性線維組織球腫	8830	2
病型不明		1	皮膚線維肉腫	8832	1
上肢、手、指 (C76.4、以下、再掲)	13		脂肪肉腫	8850	10
グロリアンギオマト	8710	1	脂肪肉腫	C49.9C	1
手肉腫	8800	1	脂肪芽細胞症	8881	1
前腕類上皮肉腫	8804	2	筋肉腫	8895	1
線維肉腫	C49.9G	1	胃腸間質肉腫	8936	1
滑膜肉腫	9040	5	滑膜肉腫	9040	1
明細胞肉腫	9044	2	悪性中皮腫	9050	1
悪性神経鞘腫	9560B	1	未分化胚細胞腫	9060	7
下肢、大腿 (C76.5、以下、再掲)	19		胚腫	9064	15
肉腫	8800	1	胎児性癌	9070	1
線維肉腫	8810	3	卵黄囊腫	9071	11
滑膜肉腫	9040	6	卵黄囊癌	C76.3A	2
滑膜肉腫	C49.9F	1	奇形腫の悪性転化	9084	1
胚腫	9064	1	絨毛癌	9100	1
血管肉腫	9120	1	胚細胞腫瘍	9101	16
軟骨肉腫	9220	1	血管肉腫	9120	3

血管内皮腫	9130	2	
悪性血管外皮腫	9133	1	
血管芽腫	9161	2	
悪性リンパ管腫	9170	2	
軟骨芽骨肉腫	9181	1	
軟骨肉腫	9220	5	
悪性軟部巨細胞腫瘍	9251	1	
悪性歯原性腫瘍	9270	1	
神経外胚葉腫瘍	9364	8	
脊索腫	9370	1	
神経節細胞腫	9492	5	
神経上皮腫	9503	1	
胞巣状軟部肉腫	9581	2	
悪性奇形腫	9080N	6	
奇形腫	9080C	4	
神経鞘腫	9560C	9	
神経鞘腫	D36.1A	1	
その他の芽腫	C80 D	2	
不明		8	0.1%
重複症例		36	---

2、慢性腎疾患

17年度の登録人数を表2に示す。17年度は3,544人であり、新規、継続とも16年度の半数弱であった。17年度は入通院とも対象になり、疾患ごとに対象基準を決めて、対象患児の重点化を図ったため、全国レベルでの対象者数は、若干減少したと考えられる。

県単独事業での登録は16年度の1,094人から37人へと激減し、今後は全国的に統一された基準での登録が期待される。また、再開は135人であり、他の疾患群に比較して多かった。

16年度と比較して17年度の登録割合は、病理診断名のIgA腎症が6.1%→19.7%、膜性腎症が0.7%→6.2%、巣状糸球体硬化症が0.4%→3.4%、膜性増殖性糸球体腎炎が0.6%→3.3%、メサンギウム増殖性腎炎が0.1%→1.9%と増加し、その分慢性糸球体腎炎は20.2%→0.2%と著減した。そして、IgA腎症の腎生検実施割合は、88.0%から93.4%に増加した。

従来病態が不明確であった慢性間質性腎炎が8.4%→0.3%と著減し、2.3%は慢性腎盂腎炎

での登録となった。ステロイド抵抗性ネフローゼ症候群での登録は2.0%であった。以上の結果より、登録内容が以前より正確になったと期待される。

表2、慢性腎疾患（合計3,544人）

（新規診断843人、継続2,443人、転入32人、再開135人、無記入91人）
（男子1,947人、女子1,386人、無記入211人）
（国の小慢事業3,507人、県単独事業37人）

疾患名	ICD10	人数(人)	%
急速進行性糸球体腎炎	N01.9	17	0.5
慢性糸球体腎炎	N03.9	8	0.2
硬化性糸球体腎炎	N05.9	2	0.1
ネフローゼ症候群	N04等	1071	30.2
（以下、再掲）			
微小変化型	N04.0	59	1.7
先天性	N04.9B	13	0.4
ステロイド抵抗性	N04.0B	72	2.0
遺伝性腎炎	N07.9等	67	1.9
Alport症候群(再掲)	Q87.8B	32	0.9
二次性腎炎		1035	29.2
IgA腎症(再掲)	N02.8A	698	19.7
（腎生検実施：652人、未実施：25人、不明：21人）			
IgM腎症(再掲)	N02.8B	2	0.1
（腎生検実施：1人、未実施：1人）			
紫斑病性腎炎(再掲)	D69.0B	335	9.5
メサンギウム増殖性腎炎			
	N05.3	68	1.9
びまん性(再掲)	N05.3A	8	0.2
巣状(再掲)	N05.3B	2	0.1
巣状糸球体硬化症	N05.1A	121	3.4
膜性増殖性糸球体腎炎	N05.5	117	3.3
膜性腎症	N05.2	221	6.2
先天性腎奇形(以下、再掲)		206	5.8
多発性嚢胞腎	Q61.3	27	0.8
腎嚢胞	Q61.0	4	0.1
異形成腎	Q61.4	26	0.7
腎低形成	Q60.5A	80	2.3
腎無形成	Q60.2	7	0.2
家族性若年性初発ろう	N25.8D	5	0.1

Gitelman症候群	N25.8F	3	0.1
尿路の奇形等	Q62.8	42	1.2
腎の奇形等	Q63.9	10	0.3
Oligomeganephronia	Q60.5B	1	0.0
Nail-Patella症候群	Q87.2B	1	0.0
慢性間質性腎炎	N11.9	11	0.3
慢性腎盂腎炎	N11.9B	80	2.3
閉塞性腎症(以下、再掲)		266	7.5
水腎症	N13.3	249	7.0
水尿管症	N13.4	11	0.3
巨大水尿管症	Q62.2	2	0.1
尿路閉塞性腎機能障害	N11.1	4	0.1
腎尿路結石症	N20.9等	3	0.1
腎結石(再掲)	N20.0	1	0.0
腎血管性高血圧	I15.0	39	1.1
Bartter症候群	E26.8	25	0.7
慢性腎不全	N18.9	135	3.8
(成長ホルモン治療用意見書 初回申請：3人、継続申請：8人)			
萎縮腎	N26	22	0.6
腎尿細管性アシドーシス	N25.8	24	0.7
不明(コンピュータ入力ミス等)		2	0.1

3、慢性呼吸器疾患

17年度の登録人数を表3に示す。気管支喘息の対象基準が厳しくなったため、全国レベルでの登録は16年度までの約2割に減少した。18年度以降は「概ね1か月以上の長期入院療法を行う場合」も対象になり、今後は対象者数の回復が見込まれる⁴⁾。

県単独事業での登録は16年度の846人から8人へ激減し、今後は全国的に統一された基準での登録が期待される。

慢性肺疾患、気管狭窄、中枢性低換気症候群等の17年度新規対象疾患の登録症例が認められた。

表3、慢性呼吸器疾患(合計563人)

(新規診断316人、継続201人、
転入9人、再開5人、無記入32人)
(男子290人、女子242人、無記入31人)
(国の小慢事業555人、県単独事業8人)

疾患名	ICD10	人数(人)	%
気管支喘息	J45.9	271	48.1
気管支拡張症	J47	18	3.2
気管狭窄	J98.0	89	15.8
肺ヘモジデローシス	E83.1B	14	2.5
慢性肺疾患	P27.9	119	21.1
中枢性低換気症候群	G47.3B等	37	6.6
先天性中枢性低換気症候群(再掲)			
G47.3A		33	5.9
Cystic Fibrosis	E84.9	6	1.1
Kartagener症候群	Q89.3	5	0.9
線毛機能不全症候群	Q89.8	4	0.7
不明(コンピュータ入力ミス等)		0	0.0

4、慢性心疾患

17年度の登録人数を表4に示す。16年度の10,669人(新規3,796人、継続6,669人)から5,890人(新規1,659人、継続3,936人)に半減した。しかし、17年度は入通院とも対象になり、疾患ごとに対象基準を決めて、対象患児の重点化を図ったため、重症患児が増加し、全国レベルでは継続症例が若干増加したと推測される。

県単独事業での登録は16年度の1,823人から19人へと激減し、今後は全国的に統一された基準での登録が期待される。

16年度と比較して17年度の登録割合は、比較的重症なチアノーゼ性疾患が増加し、比較的軽症な疾患が減少した。頻度の高い順にFallot四徴症が5.7%→14.5%、完全大血管転位症2.5%→6.3%、両大血管右室起始症2.3%→5.3%、単心室1.5%→4.4%、肺動脈閉鎖症が1.3%→4.2%に、また、慢性心不全が0.1%→0.6%に増加した。逆に心房中隔欠損症は7.5%→2.8%、動脈管開存症2.9%→1.5%、期外収縮2.3%→0.7%に減少した。小慢事業の主旨に沿った登録患児の増減と考えられる。

川崎病は膠原病のみの登録となり、冠動脈瘤は5.6%→0.4%、冠動脈拡張症は2.2%→0.1%に激減した。

表4、慢性心疾患(合計5,890人)

(新規診断1,659人、継続3,936人、
転入30人、再開72人、無記入193人)

(男子3,105人、女子2,472人、無記入313人)
 (国の小慢事業5,871人、県単独事業19人)

疾患名	ICD10	人数(人)	%
心筋症			
心筋症(以下、再掲)	I42.9等	154	2.6
特発性拡張型心筋症	I42.0	19	0.3
(特定疾患対象)			
肥大型閉塞性心筋症		3	0.1
(特発性)肥大型心筋症	I42.2	73	1.2
心内膜線維弾性症	I42.4	9	0.2
特発性拘束型心筋症	I42.5	8	0.1
拡張相肥大型心筋症	I42.9F	3	0.1
心型Fabry病	I42.9D	1	0.0
調律異常			
房室ブロック(以下、再掲)		85	1.4
Mobitz II型ブロック	I44.1B	10	0.2
完全房室ブロック	I44.2	71	1.2
高度房室ブロック	I44.2A	4	0.1
WPW症候群	I45.6A	46	0.8
完全心ブロック(以下、再掲)		96	1.6
ワトソン・ワルト症候群	I45.9B	4	0.1
Adams-Stokes発作	I45.9C	2	0.0
QT延長症候群	I45.9D	90	1.5
心室性期外収縮	I49.3	41	0.7
上室性頻拍	I47.1等	64	1.1
(以下、再掲)			
発作性上室性頻拍	I47.1A	48	0.8
非発作性上室性頻拍	I47.1B	2	0.0
心室性頻拍	I47.2等	36	0.6
(以下、再掲)			
発作性心室性頻拍	I47.2A	13	0.2
詳細不明な頻拍	I47.9等	10	0.2
(以下、再掲)			
発作性頻拍	I47.9A	8	0.1
非発作性頻拍	I47.9B	2	0.0
心房細動	I48	4	0.1
心房粗動	I48.0B	3	0.1
心室粗・細動	I49.0	4	0.1
洞不全症候群	I49.5	26	0.4
房室解離	I45.8	2	0.0

先天性心疾患等

心房中隔欠損症	Q21.1	162	2.8
心内膜床欠損	Q21.2等	343	5.8
(以下、再掲)			
不完全型心内膜床欠損	Q21.2A	14	0.2
完全型心内膜床欠損	Q21.2B	131	2.2
単心房	Q20.8	26	0.4
心室中隔欠損症	Q21.0	887	15.1
単心室	Q20.4	262	4.4
動脈管開存症	Q25.0	91	1.5
大動脈肺動脈中隔欠損症	Q21.4	3	0.1
冠動脈異常	Q24.5等	43	0.7
(以下、再掲)			
左冠動脈肺動脈起始症	Q24.5A	16	0.3
右冠動脈肺動脈起始症	Q24.5B	2	0.0
冠動静脈瘻	Q24.5D	8	0.1
冠動脈瘻	Q24.5E	5	0.1
大動脈奇形(以下、再掲)	Q25.4等	15	0.3
血管輪	Q25.4C	3	0.1
大動脈瘤	Q25.4E	6	0.1
重複大動脈弓	Q25.4F	2	0.0
Valsalva洞動脈瘤	Q25.4H	4	0.1
部分的肺静脈還流異常症	Q26.3	13	0.2
シミター症候群	Q26.8C	2	0.0
総肺静脈還流異常症	Q26.2	86	1.5
三心房心	Q24.2	5	0.1
三尖弁閉鎖症	Q22.4	131	2.2
三尖弁狭窄症	Q22.4B	10	0.2
エプスタイン奇形	Q22.5	61	1.0
右心室低形成症	Q22.6	9	0.2
三尖弁閉鎖不全	I07.1	20	0.3
肺動脈弁閉鎖症	Q22.0	43	0.7
肺動脈弁閉鎖不全症	Q22.2	3	0.1
肺動脈閉鎖症	Q25.5	246	4.2
肺動脈狭窄症	Q25.6等	188	3.2
(以下、再掲)			
肺動脈弁狭窄症	I37.0	100	1.7
肺動脈弁下狭窄症	Q24.3	1	0.0
肺動脈弁異形成	Q22.3	2	0.0
肺動脈形成不全	Q25.7	13	0.2
Fallot四徴症	Q21.3	856	14.5

右室二腔症	Q21.0B	4	0.1
右胸心	Q24.0	14	0.2
総動脈幹遺残症	Q20.0	37	0.6
僧帽弁閉鎖症	Q23.2	19	0.3
僧帽弁狭窄症	I05.0	14	0.2
僧帽弁上狭窄症	I05.0A	3	0.1
僧帽弁閉鎖不全症	I34.0	102	1.7
僧帽弁逸脱症候群	I34.1	5	0.1
大動脈狭窄症	Q23.0	218	3.7
(以下、再掲)			
大動脈弁狭窄症	Q23.0A	116	2.0
大動脈弁下狭窄症	Q23.0B	9	0.2
大動脈弁上狭窄症	Q23.0C	20	0.3
大動脈弁閉鎖不全症	Q23.1	41	0.7
左心低形成症候群	Q23.4	61	1.0
大動脈弁閉鎖症	Q23.4A	5	0.1
大動脈縮窄症	Q25.1	152	2.6
大動脈弓閉鎖	Q25.3	55	0.9
アベノメナル症候群	Q21.8	6	0.1
完全大血管転位症	Q20.3	374	6.3
修正大血管転位症	Q20.5	79	1.3
両大血管右室起始症	Q20.1	312	5.3
クシカ・ヒンカ症候群(再掲)	Q20.1A	5	0.1
両大血管左室起始症	Q20.2	6	0.1
その他			
無脾症	Q89.0	50	0.8
多脾症候群	Q89.0A	21	0.4
小児原発性肺高血圧症	I27.0	45	0.8
慢性肺性心	I27.9	55	0.9
(体)動静脈ろう	Q27.3	2	0.0
体静脈異常還流症	Q27.8A	1	0.0
心臓腫瘍(粘液腫、横紋筋腫、脂肪腫、線維腫)			
(以下、再掲)	D48.7等	9	0.2
心臓横紋筋腫	D15.1A	2	0.0
心臓粘液腫	D15.1C	1	0.0
慢性心膜炎	I31.9	4	0.1
慢性心内膜炎	I38	1	0.0
収縮性心外膜炎	I31.1	1	0.0
慢性心筋炎	I51.4	16	0.3
慢性心不全	I50.9	34	0.6
心筋炎後の心肥大	I51.7	11	0.2
冠動脈瘤	I25.4	26	0.4

冠動脈拡張症	Q24.5F	4	0.1
冠動脈狭窄症	Q24.5G	3	0.1
狭心症	I20.9	1	0.0
心筋梗塞	I21.9	5	0.1
不明(コンピュータ入力ミス等)		1	0.0

5、内分泌疾患

17年度の登録人数を表5に示す。17年度は12,334人であり、16年度の半数弱であった。しかし、疾患ごとに対象基準を決めて、対象患児の重点化を図ったため、新規申請者は5,763人から1/3以下の1,842人に減少した。

16年度と比較した17年度の登録割合に大きな変化は見られなかったが、不明確な疾患名が整理され、細分類された疾患名での登録が多くなった。例えば、詳細不明の甲状腺機能低下症は1754/27801=6.3%→29/12334=0.2%に、詳細不明の先天性副腎過形成症は、799/27801=2.9%→37/12334=0.3%に著減した。登録内容が以前より正確になったと期待される。

表5、内分泌疾患(合計12,334人)

(新規診断1,842人、継続10,080人、
転入151人、再開65人、無記入196人)
(男子5,482人、女子6,420人、無記入432人)
(国の小慢事業12,314人、県単独事業20人)

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	234	1.9
ゴットトヒン欠乏症	E23.0B	17	0.1
副腎皮質刺激ホルモン欠乏症	E23.0C	1	0.0
甲状腺刺激ホルモン欠乏症	E23.0D	18	0.1
成長ホルモン分泌不全性低身長症	E23.0E	4968	40.3
(成長ホルモン治療用意見書 初回申請：788人、継続申請：4323人)			
プロラクチン欠乏症	E23.0F	1	0.0
下垂体性尿崩症	E23.2	146	1.2
腎性尿崩症	N25.1	64	0.5
下垂体性巨人症	E22.0	4	0.0
クッシング病	E24.0	5	0.0