

厚生労働科学研究費補助金  
子ども家庭総合研究事業

# 法制化後の小児慢性特定疾患治療研究事業の 登録・管理・評価・情報提供に関する研究

平成19年度 総括・分担研究報告書

主任研究者 倉 辻 忠 俊

平成20（2008）年3月

# 目 次

## I. 総括研究報告書

法制化後の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 倉辻忠俊 .....	1
---	---

## II. 分担研究報告書

### 1. 研究の総括（倉辻忠俊）

平成17年度小児慢性特定疾患治療研究事業の全国登録状況

加藤忠明、倉辻忠俊、柳澤正義、別所文雄、内山 聖、森川昭廣、  
柳川幸重、藤枝憲二、伊藤善也、武井修治、杉原茂孝、伊藤道徳、  
小池健一、有賀 正、飯沼一字、松井 陽、原田正平、西牧謙吾、  
斉藤 進、掛江直子、顧 艶紅、佐藤ゆき .....

### 2. 小児慢性特定疾患の登録・評価に関する研究（柳澤正義）

法制化前後で疾患名を変更した小児慢性特定疾患児の登録状況

加藤忠明、柳澤正義、顧 艶紅 .....

### 3. 悪性新生物の登録・評価・情報提供に関する研究（別所文雄）

悪性新生物のフォローアップの現況に関する研究 別所文雄 .....

### 4. 慢性腎疾患の登録・評価・情報提供に関する研究（内山 聖）

腎疾患患者の肥満に関する研究 内山 聖、樋浦 誠 .....

### 5. 慢性呼吸器疾患の登録・評価・情報提供に関する研究（森川昭廣）

小児喘息の横断・縦断的解析における小慢データの有用性に関する研究

森川昭廣、荒川浩一 .....

### 6. 慢性心疾患の登録・評価・情報提供に関する研究（柳川幸重） 柳川幸重 .....

### 7. 内分泌疾患の登録・評価・情報提供に関する研究（藤枝憲二）

内分泌疾患群の登録・評価に関する研究 藤枝憲二 .....

### 8. 成長ホルモン治療の登録・評価・情報提供に関する研究（伊藤善也）

伊藤善也 .....

### 9. 膠原病の登録・評価・情報提供に関する研究（武井修治）

小慢データを利用した若年性特発性関節炎 JIA の二次調査

武井修治、山下早苗、加藤忠明 .....

### 10. 糖尿病の登録・評価・情報提供に関する研究（杉原茂孝） 杉原茂孝 .....

### 11. 先天性代謝異常の登録・評価・情報提供に関する研究（伊藤道徳）

先天性代謝異常症の登録患者の解析と問題点 伊藤道徳 .....

1 2.	血友病等血液疾患の登録・評価・情報提供に関する研究（小池健一）	
	小池健一	137
1 3.	免疫疾患の登録・評価・情報提供に関する研究（有賀 正）	
	：法制化前後の登録状況の解析と評価 有賀 正、川村信明	139
1 4.	神経・筋疾患の登録・評価・情報提供に関する研究（飯沼一字）	
	小慢意見書からみた我が国の無痛無汗症の概況 飯沼一字	145
1 5.	慢性消化器疾患の登録・評価・情報提供に関する研究（松井 陽）	
	松井 陽、工藤豊一郎、顧 艶紅	147
1 6.	新生児マスキ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）	
1 6-1.	ビオプテリン反応性高フェニルアラニン血症の発生頻度に関する調査	
	原田正平、青木菊麿	150
1 6-2.	Two-Source Capture-Recapture Methodを用いた小児慢性特定疾患治療研究事業の登録データの利活用に関する研究	
	顧 艶紅、加藤忠明、岩戸純子、原田正平	152
1 6-3.	新生児マスキング以外で発見された対象疾患児に関する研究	
	加藤忠明、原田正平、藤枝憲二、伊藤道徳、顧 艶紅、 鈴木恵美子、渡辺倫子、青木菊麿、大関武彦、倉辻忠俊	160
1 7.	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）	
	医療と教育の連携による新たな教育的支援方法の開発的研究 ～特別支援学校のセンター的機能の強化を目指して～	
	西牧謙吾、加藤忠明、滝川国芳、大橋博文	179
1 8.	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）	
1 8-1.	登録・管理ソフトの現状と課題	
	斉藤 進、加藤忠明、藤田正則、陶山 泰、小山 修	186
1 8-2.	平成17年度小児慢性特定疾患治療研究事業の疾患群別、実施主体別、 男女別、診断時・発病時年齢階級別、登録者数	
	斉藤 進、加藤忠明、藤田正則	188
1 9.	小児慢性特定疾患治療研究事業の情報提供に関する研究（掛江直子）	
	掛江直子、坂本なほ子、羊 利敏、河原直人	261
Ⅲ.	研究成果の刊行に関する一覧表	264

厚生労働科学研究費補助金（子ども家庭総合研究事業）  
（H19-子ども一般-002）  
（総括）研究報告書

法制化後の小児慢性特定疾患治療研究事業の  
登録・管理・評価・情報提供に関する研究

主任研究者 倉辻 忠俊 国立成育医療センター 研究所長

研究要旨

小児慢性特定疾患治療研究事業

小児慢性特定疾患治療研究事業では、平成 10～18 年度の全国延べ 968,352 人分の電子データが集計され、医療機関等への質問紙調査、他のデータベース、フォローアップ等の組み合わせにより 11 疾患群 514 疾患について解析した。

法制化に先立つ疾患診断基準の改訂、病理組織診断などによる病型分類や重症度の導入とうにより、登録数の激減した疾患、新たに登場した疾患等があるが、登録数の減少は多くは軽症例の除外で、全体として疾患の精度が向上したといえる。

今年度の分析では、慢性人疾患児の肥満の高頻度、肥満とステロイド治療、運動制限の関連、新生児マススクリーニング以外で診断された中枢性甲状腺機能低下症の問題点、若年性関節リウマチと生物学的新奇医薬品の適応と安全性、糖尿病管理上で、HbA1c >9%が 3 分の 1 以上の存在、などの問題点が指摘された。他の医学専門家グループとの共同研究、ディスカッションなどにより、積極的な提言に結び付けてゆく必要がある。

さらに数年のデータの蓄積と分析により、適切な医療福祉展開のために提言を行う。

分担研究者

柳澤正義：日本子ども家庭総合研究所長  
別所文雄：杏林大学医学部小児科・教授  
内山聖：新潟大学医学部小児科・教授  
森川昭廣：群馬大学医学部小児科・教授  
柳川幸重：帝京大学医学部小児科・教授  
藤枝憲二：旭川医科大学小児科・教授  
伊藤善也：日本赤十字社北海道看護大学教授  
武井修治：鹿児島大学医学部保健学科・教授  
杉原茂孝：東京女子医科大学小児科・教授  
伊藤道徳：国立香川小児病院・副院長  
小池健一：信州大学医学部小児科・教授  
有賀正：北海道大学医学部小児科・教授  
飯沼一字：石巻赤十字病院・院長  
松井陽：国立成育医療センター・病院長  
原田正平：国立成育医療センター研究所・室長  
西牧謙吾：国立特別支援教育総合センター・上  
席総括研究員  
斉藤進：子ども家庭総合研究所・主任研究員  
掛江直子：国立成育医療センター研究所・室長  
研究協力者  
加藤忠明：国立成育医療センター研究所・部長  
青木菊麿：母子愛育会総合母子保健センター  
顧艶紅：国立成育医療センター研究所

A. 研究目的

少子化の進行する日本において、小児の難病の医療生活環境を整えることは重要なことである。小児慢性特定疾患治療研究事業（以下、小慢事業）は平成 17 年に法制化され、国民への福祉事業のひとつとして安定した事業として運営されている。疾患の対象基準の改訂、重症度基準の設定など、対象患児の幅が変わったため、受ける側と助成を出す側にどのような影響が生じたか、又、それが患児の QOL にどのような効果をもたらしたのかを明らかにすると共に、公平な医療福祉を提供できるよう、厚生労働省に基礎資料を提供することを目的とする。

B. 研究方法

小慢事業への登録は、平成 10 年度以降積み重ねられている。今回は平成 18 年度までに登録された延べ 968,352 人分の電子データを解析するとともに、医療機関等への質問紙調査、人口動態など他のデータベースとの組み合わせ分析、一部の疾患群については専門学会あるいは研究班等のデータと比較検討、或いは「フォローアップ」により分析した。

データベース及び結果の一部は各種のホームページ等に公開した。

#### (倫理面への配慮)

文部科学省・厚生労働省の「疫学研究に関する倫理指針、平成14年6月17日、平成19年8月16日全部改正」を遵守して研究を実施した。

集計・解析した電子データの内容には、自動計算された患児の発症年月日や診断時の年月齢は含まれるが、患児の姓名や住所、意見書記載年月日等を自動削除しているため、個人情報保護は十分なされている。また、小慢事業として研究の資料にすることへの同意を、患児の保護者から得ている。

### C. 研究結果

#### 1. 平成17年度小児慢性特定疾患治療研究事業の全国登録状況（加藤忠明、他）

全国98箇所の実施主体のうち、平成19年12月末までに電子データにより事業報告のあった89箇所の医療意見書の内容を集計・解析した。非同意者は4.4%、同年度の複数回申請の患児は0.6%であった。全てを含めて日本全国で1,000人以上登録された疾患は、多い順に、成長ホルモン分泌不全性低身長症、先天性甲状腺機能低下症、白血病、I型糖尿病、甲状腺機能亢進症、脳（脊髄）腫瘍、ネフローゼ症候群、心室中隔欠損症、胆道閉鎖症、川崎病性冠動脈病変、ファロー四徴症、思春期早発症、若年性関節リウマリ、IgA腎症、点頭てんかん、神経芽腫、血友病A、ターナー症候群、悪性リンパ腫、2型糖尿病、であった。病理組織診断名登録、診断基準の明確化、細分類など、登録内容が法制化前より正確になった。

#### 2. 法制化前後で疾患名を変更した小児慢性特定疾患児の登録状況（加藤忠明、柳澤正義）

法制化前後で疾患名を変更した患児がどのような状況で登録されたかを調査した。「組織型不明の悪性腫瘍、芽腫、がん、肉腫」、および「慢性糸球体腎炎」として登録されていた患児は、法制化後の平成17年度には殆ど病理診断名で再登録されていた。また、「糖尿病」「先天代謝異常」の多くが型分類等、より詳細な疾患名で登録されており、疾患登録は、法制化後に精度が向上したと考えられる。

#### 3. 悪性新生物のフォローアップの現況に関

#### する研究（別所文雄）

白血病の年齢分布の経年的変化から、乳幼児の小慢申請の減少の可能性が示唆された。また、小児がんの予後改善に伴い、不妊症や二次がんなどの早期発見のための長期診療継続が、小慢申請の期間・所得などの制限により損なわれる可能性が示唆された。

#### 4. 腎疾患患者の肥満に関する研究（内山聖）

新基準に基づいて登録されたネフローゼ症候群、IgA腎症、巣状糸球体硬化症患者において肥満に関連した疫学調査を行った。肥満度+20%以上の肥満小児の割合は、ネフローゼ症候群及び巣状糸球体硬化症患者とも男児29%強、女児26%強で、IgA腎症の肥満より約10%多かった。またステロイド使用群の方が、非使用群より肥満度は高い傾向にあった。

学校生活管理指導区分では、運動制限の厳しい群で肥満度は有意に高い。

肥満小児の割合は一般小児に比べて高く、また肥満とステロイド及び運動制限との関連が推測された。

#### 5. 小児喘息の横断・縦断的解析における小慢データの有用性に関する研究（森川昭廣）

法制化に伴い、喘息の基準が改訂され、一方、新たに先天性及び重症の慢性呼吸器疾患が追加された。この変更により、平成17年度の慢性呼吸器疾患登録患児数はそれ以前の約5分の1に減少し、特に喘息の登録者は10分の1まで著減した。新たに追加された疾患により、登録患者の低年齢化と、男女比の割合が変化した。新たに追加された疾患は、慢性で難治性の疾患であり、本事業の有用性が明らかになった。一方、喘息は基準が大幅に変更されたため、法制化前のデータとの比較については細心の注意が必要である。

#### 6. 慢性心疾患の登録・管理・評価・情報提供に関する研究（柳川幸重）

平成18年度の心臓疾患登録総数は、平成17年の約1万に対し220名と激減した。川崎病の登録数は少なく、登録の約80%は先天性心疾患であった。

#### 7. 内分泌疾患群の登録・評価に関する研究（藤枝憲二）

法制化により、内分泌疾患の登録条件に治療を受けている自治が必須となったため、どのような登録状況の変化が起きたかを調査した。先

天性甲状腺機能低下症は増加し、5位から15位に下がった。同様に単純性甲状腺腫も14位から33位に下がった。逆に21水酸化酵素欠損症、コレステロール側鎖切断酵素欠損症は増加した。以前登録病名のなかった中枢性思春期早発症、汎下垂体機能低下症は上位疾患に該当した。

法制化前の登録人数は約3万人前後とほぼ一定していた。20歳未満人口における登録患者数の割合の推移に、極端な過多は認められず、小慢事業は均一に行われているものと考えられた。しかし上位疾患についての同様の解析では、自治体により疾病構造の異なりが認められ、その理由を追跡中である。このように、都道府県別の登録年齢や発症年齢を解析することは有用である。

#### 8. 成長ホルモン治療の登録・評価・情報提供に関する研究（伊藤善也）

成長ホルモン療法が小児科外来でどのように実施されているかを調査用紙配布により調査した。規模の大きな病院ほど本療法を実施している割合が高く、患者も多かった。対象疾患は成長ホルモン分泌不全性低身長が最も多く、45.2%の失せ津で実施している。自己注射手技を指導する医療職は、医師と看護師が多い。しかし、自己注射手技確認を定期的には実施していない。治療中の医療費に対し、利用する公的給付制度の多くは、小慢事業であった。

成長ホルモン療法に関する情報源は、製薬会社医療情報担当者が最も多かった。しかし、最重要とする情報源は専門医や学術雑誌からの情報とするものが多い。

#### 9. 膠原病の登録・評価・情報提供に関する研究（武井修治）

平成17年度にJRA/JIAの医療意見書を提出した医療機関に、調査票による全国規模の二次調査を行った。その結果、JIAの7病型の頻度を本邦で始めて明らかにした。全身型が41.7%と最も多く、欧米に多い小関節型、腱附着部炎関連関節炎はそれぞれ20.2%、1.6%と少なかった。治療ではメソトレキセート、アスピリンが主軸であるが、RF陽性多関節炎型と全身型とともに30%以上で生物学的製剤が既に使用されていることが判明し、新規治療薬の適応や安全性の確立が必要である。

#### 10. 糖尿病の登録・評価・情報提供に関する研究（杉原茂孝）

法制化後、登録病名が再分化され、MODY、他の疾患に伴う糖尿病などが登録されている。1型および2型糖尿病の疾病構造を、全国レベルで調べた。法制化後では1型糖尿病は幼児期に小さなピークがあり、10~13歳に大きなピークがある。2型では8~9歳から増加し、12~14歳にピークが見られた。インスリン療法の改良も平成13年（インスリンアナログ製剤超速攻型）、平成15年（持効型）などあり、糖尿病コントロールにも影響が出ている。法制化後は食事運動療法のみ患者は登録から外れた影響もあり、1型、2型とも3分の1以上がHbA1c>9.0%であることは重大問題である。また肥満の改善傾向も見られていない。

#### 11. 先天性代謝異常の登録患者の解析と問題点（伊藤道徳）

先天代謝異常の5疾患について、新規登録患者の登録年齢と新規登録患者数から疾患頻度の算出を試みた。法制化後のH17年度の登録は、前年度から著明な減少があった。これは法制化の際の疾患区分の見直しによる先天性胆道閉鎖症の疾患群の移動等が原因の一つである。また、ガラクトース血症など疾患の病型分類導入も影響している。さらに、乳幼児医療費補助事業など他の医療福祉事業の利用による乳児期の登録減少も無視できない。

#### 12. 血友病等血液疾患の登録・評価・情報提供に関する研究（小池健一）

法制化の際の重症度導入による遺伝性球状赤血球症などの溶血性貧血では、軽症例が未登録となり、登録数が減少する可能性がある。これを明らかにする目的で、平成17年度前後の血友病、赤血球疾患の登録状況、発症年齢や臨床像を解析した。登録は法制化後に減少している。意見書の必要項目の無記入等が多くあり、記載内容のチェックも必要である。

#### 13. 法制化前後の免疫疾患の登録状況の解析と評価（有賀正）

#### 14. 小慢意見書からみたわが国の無痛無汗症の概況（飯沼一字）

無痛無汗症は日本に比較的多い疾患であり、男22名、女21名の合計43名から、その疾患プロフィールの抽出を試みた。しかし、温痛覚低下と発汗欠如が主症状であるが、自傷行為、多動、骨折・脱臼、発汗テストなどの記載が極めて少なく、意見書の記載項目についての注意書

き等が必要である。

#### 15. 慢性消化器疾患の登録・評価・情報提供に関する研究(松井陽)

胆道閉鎖症、先天性胆道拡張症の登録数について、総数および都道府県別に法制化前後で比較検討した。胆道閉鎖症では著明な変化は認められなかったが、先天性胆道拡張症の登録数は法制化後に半減した。原因は疾患登録名の変更が十分に理解されていないことがその一つと考えられる。

#### 16. 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)

##### 16-1. ビオプテリン反応性高フェニルアラニン血症の発生頻度に関する調査(原田正平、青木菊麿)

フェニルアラニン水酸化酵素欠損症と考えられる症例の一部に、ビオプテリン(BH4)投与に反応するBH4反応性高フェニルアラニン血症の報告があることから、その発生頻度を過去15年間の調査を行い、検討した。1995年以降PKUおよび高Phe血症は149例、BH4欠乏症8例、BH4反応性高Phe血症32例であった。BH4反応性高Phe血症はBH4欠乏症の数倍の発生頻度と考えられる。

##### 16-2. Two-source capture-recapture methodを用いた小児慢性特定疾患治療研究事業の登録データの利活用に関する研究(顧艶紅、他)

異なる2つのデータベースを用いて全体を推計するTwo-Source Capture-Recapture法(Two-Source CRM)を用いて、先天性甲状腺機能低下症の患者数の推定などが可能かを検討した。この分析法は、患者発生率の地域差などの、種々の解析が可能で、小慢事業の登録データの利活用の研究に有用なツールである。

##### 16-3. 新生児マススクリーニング以外で発見された対象疾患児に関する研究(加藤忠明、他)

新生児マススクリーニング(MS)の精度向上のため、小慢事業で「MS以外で発見された」先天性甲状腺機能低下症について調査・分析した。3月～9月出生児に多い。172名のうち中枢性甲状腺機能低下症が19名報告された。その発見のためには、MS時にTSHと共にfT4も測定することが必要である。

#### 17. 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—医療と教育の連携によ

る新たな教育的支援方法の開発研究—特別支援学校のセンター的機能の強化を目指して(西牧謙吾)

小慢事業のデータを利用して、教育と医療が連携して取り組むべき疾患を精査した。特別支援学校病弱教育校長会等の病弱教育関係の全国組織を通じて、通常の学校への支援体制を構築する方策を検討した。いまだ病気をトータルにみる情報が学校現場に少なく、医療とも連携が取れていない気象疾患の支援のあり方の開発的研究を行い、教育的支援方法のあるべき姿を提示した。

#### 18. 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)

##### 18-1. 登録・管理ソフトの現状と課題(斉藤進、加藤忠明、他)

「小児慢性特定疾患の登録・管理システムver.4」を開発・配布した。精度の高いデータの収集をするために、動作試験を実施、使用上の問題点と今後の開発サポートのあり方を検討した。安定した稼動のために「Visual Basic Net 2005」を使用して再構築すること、併せてインターネットを利用した登録システムの開発を進めることが必要である。

##### 18-2. 平成17年度小児慢性特定疾患治療研究事業の疾患群別、実施主体別、男女別、診断時・発病時年齢階級別、登録者集(斉藤進)

「小児慢性特定疾患の登録・管理システムver.4」を使用して、平成19年12月までに厚生労働省に事業報告のあった11疾患群の疾患登録者数を、都道府県・指定都市・中核市別、疾患群別、男女別、診断時・発病時年齢階級別に集計した。平成17年度は全国98箇所の実施主体のうち89箇所の87,462人分を集計した。

#### 19. 小児慢性特定疾患治療研究事業の情報提供に関する研究(掛江直子)

小慢事業では、公的な小児疾患データベースとしての社会的役割を意識し、「登録事業」として登録収集したデータを、「情報発信事業」として医療専門家のみならず、患者家族等の一般国民に対する公開を進めている。そこで、ここでは情報公開に関する倫理的な問題点を点検しつつ、適切な情報発信の方策を検討した。またこれらの検討を基に、具体的な情報発信の体制整備として、データの研究利用に関する説明リーフレットの作成や、専用ホームページの

よる情報発信の試行を進めた。

#### D. 考 察

児童福祉充実のため、小児慢性特定疾患研究事業は平成 17 年に法制化されたが、それに先立ち、疾患群の再編成、診断基準、病型分類や病理組織診断、重症度などの改訂あるいは導入により、疾患により影響を受けたものも多い。しかし、このデータベースと他のデータベースを連携した Two-Source Capture-Recapture 法の利用や、人口動態データベース、学校保健のデータベース、フォローアップや二次調査などにより、より有用な疾病構造や、助成に対する評価、提言が可能となる。実施主体の事情などにより、電子データの収集の滞りが一部見られるが、2-3 年をめどに最終集計とデータクリーニングを行うことにより、より利用価値の高いデータベースとなる。

#### E. 結 論

平成 17 年 12 月末日までに収集できた 968,352 人分の電子データを基に、種々の解析を行った。データベースと一部の分析結果は国立成育医療センターのホームページを始め、分担研究者の所属機関等のホームページに公開

した。

#### F. 健康危機情報 該当せず

#### G. 研究発表

##### 1. 論文発表

1) 加藤忠明

2)

##### 2. 学会発表

1) 加藤忠明

2)

#### H. 知的財産権の出願・登録状況 (予定を含む)

##### 1. 特許取得

な し

##### 2. 実用新案登録

な し

##### 3. その他

な し

#### I. その他

## 平成17年度小児慢性特定疾患治療研究事業の全国登録状況

研究協力者 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：** 法制化された平成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12月末までに電子データによる事業報告があった医療意見書の内容を集計・解析した。全国98カ所の実施主体のうち89カ所から事業報告があった。研究の資料にすることへ非同意の割合は4.4%、また、同年度に複数回申請した患児の割合は0.6%であった。都道府県等単独事業、また非同意者、そして複数申請者も含めて、日本全国で1,000人以上登録された疾患は多い順に、成長ホルモン分泌不全性低身長症11,320人、先天性甲状腺機能低下症5,724人、白血病4,768人、1型糖尿病4,371人、甲状腺機能亢進症3,300人、脳（脊髄）腫瘍2,948人、ネフローゼ症候群2,390人、心室中隔欠損症2,016人、胆道閉鎖症1,964人、川崎病性冠動脈病変1,897人、Fallot四徴症1,746人、思春期早発症1,724人、若年性関節リウマチ1,630人、IgA腎症1,556人、点頭てんかん1,422人、神経芽腫1,335人、血友病A1,231人、ターナー症候群1,058人、悪性リンパ腫1,052人、2型糖尿病1,016人であった。病理診断名での登録、また、細分類された疾患名での登録になり、そして、新規対象疾患が追加されたため、登録内容が法制化前より正確になった。

**見出し語：** 小児慢性特定疾患、小児難病、医療意見書、全国の登録管理、コンピュータ集計解析

主任研究者：

倉辻忠俊、国立成育医療センター研究所長

分担研究者：

柳澤正義、日本子ども家庭総合研究所長

別所文雄、杏林大学医学部小児科教授

内山 聖、新潟大学医学部小児科教授

森川昭廣、群馬大学医学部小児科教授

柳川幸重、帝京大学医学部小児科教授

藤枝憲二、旭川医科大学小児科教授

伊藤善也、日本赤十字北海道看護大学基礎科学講座教授

武井修治、鹿児島大学医学部保健学科教授

杉原茂孝、東京女子医科大学小児科教授

伊藤道德、香川小児病院副院長

小池健一、信州大学医学部小児科教授

有賀 正、北海道大学医学部小児科教授

飯沼一字、石巻赤十字病院長

松井 陽、国立成育医療センター病院長

原田正平、国立成育医療センター研究所成育医療政策科学研究室長

西牧謙吾、国立特殊教育総合研究所教育支援研究部上席総括研究員

斉藤 進、日本子ども家庭総合研究所母子保健研究部主任研究員

掛江直子、国立成育医療センター研究所成育保健政策科学研究室長

研究協力者：顧 艶紅、佐藤ゆき、

国立成育医療センター研究所流動研究員

### A. 研究目的

小児慢性特定疾患治療研究事業（以下、小慢事業）は、平成10年度以降、医療意見書<sup>1)</sup>を申請書に添付させ、診断基準を明確にして小児慢性特定疾患（以下、小慢疾患）対象者を選定する方式に、全国的に統一され、17年度以降は法制化されている。小慢事業の全国

的な登録状況に関して、昨年度までは主として法制化前の10～16年度の集計・解析を行った<sup>2)</sup>。今年度は、主として法制化後の17年度の全国的登録状況をまとめた。

小慢疾患の登録・管理を行うコンピュータソフト「小児慢性特定疾患の登録・管理システム Ver4.0」（以下、新ソフト）は、法制化後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、18年8月に厚生労働省から全国の実施主体に配布された<sup>3)</sup>。新ソフトをインストールできない実施主体に対しては、インストールしたパソコンを貸与した。

新ソフトによる登録状況を解析しながら、小慢疾患の疫学的解析を行い、国や地方自治体、そして小慢疾患を診療、研究する医療関係者、また患児家族に、その情報を提供すること、そして、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12月末までにコンピュータソフト（電子データ）による事業報告があった医療意見書の内容を集計・解析した。

解析の際は以下の4点に配慮した。①原則として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非同意者の場合は、疾患名、性別、新規継続別の全国的な統計値のみ、同意者の集計値の中に含めて示した。③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。④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ィルスに感染しないように、インターネット等に接続していない専用のコンピュータで解析した。

10～15年度小慢事業の資料は、ほぼすべての実施主体からの事業報告であり、新規・継続合わせ、全国延べ各々106,790人、115,893

人、120,652人、116,685人、113,871人、119,544人分であった。

16年度は、全国95カ所の実施主体のうち90カ所（神奈川県、和歌山県、横浜市、奈良市、船橋市を除く実施主体）から事業報告があり、延べ102,830人分であった。

17年度は、全国98カ所（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89カ所（千葉県、神奈川県、和歌山県、香川県、横浜市、京都市、宇都宮市、高知市、奈良市を除く実施主体）から事業報告があり、延べ101,584人（成長ホルモン治療用意見書提出例14,129人は重複して算出）分であった。ただし、実施主体からの電子データを国立成育医療センター内のサーバーに入力した際<sup>4)</sup>、7人分の重複症例が削除されたので、本報告書の最後に載せている実施主体別の登録人数より少ない。

18年度は、全国99カ所（18年度は青森市が追加）の実施主体のうち66カ所から事業報告があり、延べ70,503人分であった。

上記の合計は、延べ968,352人分であった。このうち、主として17年度の全般的な登録状況、すなわち非同意者の割合、重複症例の割合、また、各疾患の頻度を明らかにした。

## C. 結果と考察

法制化後の17年度の登録内容は、法制化前の16年度以前より正確な疾患名となり、また、都道府県等単独事業（以下、県単）での登録が減少した。従って、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たと考えられる。以下、県単での登録者数、また非同意者数も含めた結果である。

これらの結果は、情報公開の原則に基づき、個人情報保護に十分配慮した上、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. 非同意者

治療研究事業として研究の資料にすることへの非同意者に関して、10～13年度は全く全

国集計できなかつた。しかし、貴重な全国的資料であるため、その概況を把握するため14～16年度は、疾患群ごとの非同意者数の統計を全国集計した。さらに法制化後の17年度以降は、疾患名、性、年齢、新規・継続別の非同意者の統計値も、全国的な集計を可能とした。

17年度小慢事業の非同意者数とその割合を疾患群別に、また、法制化前の15年度の割合も比較として示す(表1)。

非同意者の割合は、全体としては15年度の6.3%から、17年度は4.4%に減少した。半減

表1 小児慢性特定疾患治療研究事業への非同意者数とその割合

疾患群	17年度小慢事業 非同意者数/登録者、割合%	15年度 小慢事業 割合% <sup>5)</sup>
悪性新生物	537人/14122人 3.8%	4.0%
慢性腎疾患	411 / 8092 5.1 ↓	9.5 <sup>注)</sup>
慢性呼吸器疾患	55 / 1491 3.7	1.2 <sup>注)</sup>
慢性心疾患	654 / 12482 5.2 ↓	12.5 <sup>注)</sup>
内分泌疾患	1078 / 28433 3.8	4.2
膠原病	258 / 3777 6.8 ↓	11.4 <sup>注)</sup>
糖尿病	267 / 5524 4.8	4.2
先天性代謝異常	181 / 4197 4.3	4.0
血液・免疫疾患	175 / 4060 4.3	2.4
神経・筋疾患	130 / 2682 4.8 ↓	12.1 <sup>注)</sup>
慢性消化器疾患	98 / 2595 3.8	
全疾患群	3844人/87455人 4.4%	6.3%

↓：非同意者の割合が、17年度は15年度の半分程度になったものを示す。

注) 1か月以上の入院が対象であった。

した疾患群は、法制化前は1か月以上の入院のみが対象であった疾患群であり、17年度は疾患群による差が少なくなっていた。

非同意者の割合は、0.2%程度の実施主体と、十数%程度の実施主体に分かれるものの<sup>5)</sup>、全体としての割合は、今後4～5%程度で推移するものと予想される。

## 2. 重複症例

同一症例が年度内に複数回申請した重複者に関して疾患群別に、17年度小慢事業での人数とその割合、また、15年度の割合を示す(表2)。

表2 小児慢性特定疾患治療研究事業での重複者数とその割合

疾患群	17年度小慢事業 重複者数/登録者 割合%	15年度 小慢事業 割合%
悪性新生物	165人/14122人 1.2% ↑	0.6%
慢性腎疾患	72 / 8092 0.9 ↓	2.6
慢性呼吸器疾患	7 / 1491 0.5	0.0
慢性心疾患	48 / 12482 0.4 ↓	5.3
内分泌疾患	184 / 28433 0.6	0.7
膠原病	28 / 3777 0.7	0.1
糖尿病	6 / 5524 0.1	0.4
先天性代謝異常	12 / 4197 0.3	0.2
血液・免疫疾患	8 / 4060 0.2	0.2
神経・筋疾患	6 / 2682 0.2	0.2
慢性消化器疾患	8 / 2595 0.3	
全疾患群	544人/87455人 0.6%	1.4%

↑、↓：重複者の割合が、17年度は15年度に比べて大きく変化したものを示す。

重複者の割合は、全体として15年度の1.4%から17年度は0.6%に減少した。特に慢性腎疾患と慢性心疾患は大きく減少した。

前者は、法制化前、かかりつけ医が慢性糸球体腎炎と申請し、精査のため受診した大学病院等が病理診断名で別途申請した症例が、法制化後は、病理診断名のみで申請したためと推測される。後者は、法制化前は軽症な疾患名で1か月以上入院した症例を申請し、別途詳細な疾患名で申請した症例が、法制化後は対象基準を満たした詳細な疾患名のみで申請したためと考えられる。

### 3. 悪性新生物

疾患群としての「悪性新生物」に関する集計結果を表3に示す。

11年度登録人数18,169人、12年度19,253人、13年度20,046人、14年度20,026人、15年度19,124人、16年度17,819人に比べて17年度は14,122人と減少した。治療終了後5年経過すると対象外になる対象基準が設定されたためと考えられる。

登録人数が多い順に、白血病33.8%、脳(脊髄)腫瘍20.9%、神経芽腫9.5%、悪性リンパ腫7.4%、網膜芽腫4.0%、組織球症3.5%、骨肉腫3.0%、横紋筋肉腫2.2%、Wilms腫瘍2.1%、肝芽腫1.7%であり、これらの10疾患で悪性新生物の88.1%を占めていた。

16年度と比較すると、神経芽腫が13.9%から9.5%に減少し、新たに「悪性新生物」に加わった組織球症が3.5%となった他、疾患ごとの登録割合に大きな差はみられなかった。しかし、比較的予後の悪い脳(脊髄)腫瘍は18.9%から20.9%に、骨肉腫は2.4%から3.0%に微増し、比較的予後の良い網膜芽腫は5.1%から4.0%に、Wilms腫瘍は2.9%から2.1%に微減した<sup>2)</sup>。対象者の重点化を図った結果と考えられる。

16年度までの分類ICD-10での登録も一部に見られたものの、多くはICD-0での登録となった。そこで、以前は「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。

表3、悪性新生物

#### Malignant Neoplasms

(合計14,122人)

(新規診断2,382人、継続11,196人、  
転入135人、再開55人、無記入354人)  
(男子7,532人、女子6,172人、無記入418人)  
(国の小慢事業14,017人、県単独事業105人)

疾患名または 部位 (ICD-0)	ICD-0 人数(人)	%
白血病 (以下、再掲)	4768	33.8%
急性リンパ性白血病 (以下、再掲)	3469	24.6%
B-キット白血病 (B細胞性、FAB分類: L3)	9826	3
急性リンパ性白血病 (B細胞性、FAB分類: L1又はL2)	9835	839
乳児白血病	9835B	9
急性リンパ性白血病、Ph1陽性	9835C	12
急性リンパ性白血病	9835N	2150
急性リンパ性白血病	C91.0	325
急性リンパ性白血病 (T細胞性、FAB分類: L1又はL2)	9837	131
急性骨髄性白血病 (以下、再掲)	995	7.0%
急性骨髄性白血病 (M6)	9840	5
急性骨髄性白血病	9861	700
急性骨髄性白血病	C92.0	87
急性前骨髄球性白血病 (M3)	9866	38
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	19
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	3
急性骨髄性白血病、成熟型 (M2)	9874	25
急性単球性白血病 (M5)	9891	19
急性単球性白血病	C93.0	3
急性巨核芽球性白血病 (M7)	9910	48
急性巨核芽球性白血病	C95.0B	4

治療関連急性骨髄性白血病	9920	2	神経膠腫	9380	10
若年性骨髄単球性白血病	9946	33	神経膠腫	C71.9A	1
急性骨髄性白血病	C92.0	2	脈絡叢乳頭腫	9390	3
急性非リンパ性白血病	C95.0A	1	上衣腫	9391	6
骨髄性白血病	C92.9	2	星細胞腫	9400	4
<b>その他、白血病（以下、再掲）</b>	<b>304人 2.2%</b>		毛様細胞性星細胞腫	9421	1
急性白血病	9801	102	膠芽腫	9440	1
急性白血病	C95.0C	11	中枢神経細胞腫	9506	1
慢性骨髄性白血病	9875	146	乳頭状髄膜腫	9538	1
慢性骨髄性白血病	C92.1	12	ランゲルハンス組織細胞球症	9751	1
緑色腫	9930	1	悪性奇形種	9080B	1
白血病性細網内皮症	9940	8	悪性リンパ腫	9590N	1
白血病性細網内皮症	C91.4	10	テント上腫瘍	D43.0	1
白血病	C95.9A	14	視床腫瘍	D43.2A	1
			視床下部腫瘍	D43.2C	4
			病型不明		6
<b>骨髄異形成症候群</b>	<b>9989</b>	<b>73</b>	<b>前頭葉（C71.1、以下、再掲）</b>	<b>25人 0.2%</b>	
<b>骨髄異形成症候群</b>	<b>D46.9</b>	<b>3</b>	癌	8010	3
小計		<b>76人 0.5%</b>	胚腫	9064	1
			骨軟骨腫症	9210	1
<b>その他骨髄（C42.1、以下再掲）</b>	<b>18人 0.1%</b>		神経膠腫	9380	6
リンパ管腫症	9174	1	上衣腫	9391	1
脊索腫	9370	1	退形成性上衣腫	9392	2
神経膠腫	9380	1	星細胞腫	9400	4
骨髄腫	9732	7	膠芽腫	9440	3
(脳腫瘍他の7人を含めると14人)			神経節(神経)芽腫	9490B	1
病型不明		8	病型不明		3
			<b>側頭葉（C71.2、以下、再掲）</b>	<b>24人 0.2%</b>	
<b>脾臓の悪性新生物（C42.2）</b>	<b>2人 0.0%</b>		横紋筋肉腫	8900	2
			神経膠腫	9380	8
<b>脳(脊髄)腫瘍（以下、再掲）</b>	<b>2948人 20.9%</b>		上衣腫	9391	4
<b>髄膜（C70、以下、再掲）</b>	<b>7人 0.1%</b>		退形成性上衣腫	9392	1
脈絡叢乳頭腫	9390	1	星細胞腫	9400	1
髄芽腫	9470	2	退形成性星細胞腫	9401	1
神経芽腫	9500	1	神経節膠腫	9505	3
髄膜腫	9530	1	乏神経突起膠腫	9450	1
病型不明		2	病型不明		3
<b>大脳（C71.0、以下、再掲）</b>	<b>59人 0.4%</b>		<b>頭頂葉（C71.3、以下、再掲）</b>	<b>7人 0.0%</b>	
癌	8010	4	神経外胚葉腫瘍	9364	1
低分化癌	8020	1	星細胞腫	9400	1
乳頭状癌	8050	1	神経膠腫	9380	3
胚腫	9064	7	上衣腫	9391	1
胎児性癌	9070	1	髄芽腫	9470	1
神経外胚葉腫瘍	9364	2			

後頭葉 (C71.4、以下、再掲)	3人 0.0%	病型不明	5
神経膠腫	9380 1	松果体腫	9360 79
上衣腫	9391 1	松果体腫	D44.5 14
病型不明	1	松果体細胞腫	9361 19
脳室 (C71.5、以下、再掲)	93人 0.7%	松果体芽腫	9362 10
乳頭状癌	8050 1	小計	122人 0.9%
転移性印環細胞癌	8490 1	その他松果体 (C75.3、以下再掲)	71人 0.5%
胚腫	9064 3	癌	8010 1
胚細胞腫瘍	9101 1	肺芽腫	8972 2
神経膠腫	9380 4	未分化胚細胞腫	9060 1
上衣下膠腫	9383 1	胚腫	9064 14
脈絡叢乳頭腫	9390 9	卵黄囊腫	9071 5
脈絡叢乳頭腫	D33.0 3	混合型胚細胞腫瘍	9085 1
上衣腫	9391 42	絨毛癌	9100 1
脳室上衣腫	C71.5 10	胚細胞腫瘍	9101 25
退形成性上衣腫	9392 1	上衣腫	9391 3
星細胞腫	9400 3	星細胞腫	9400 1
退形成性星細胞腫	9401 1	神経芽腫	9500 2
毛様細胞性星細胞腫	9421 1	網膜芽細胞腫	9510 1
膠芽腫	9440 1	奇形腫	9080C 10
髓芽腫	9470 1	髓芽腫	C71.9G 1
髓芽腫	C71.9G 2	病型不明	2
神経芽腫	9500 1	小脳 (C71.6、以下、再掲)	308人 2.2%
神経節膠腫	9505 1	癌	8010 5
中枢神経細胞腫	9506 1	線維肉腫	8810 1
奇形種	9080C 1	横紋筋肉腫	8900 1
病型不明	4	ラド・イド腫瘍	8963 1
頭蓋咽頭腫	9350 272	胚腫	9064 1
頭蓋咽頭腫	D44.4 23	卵黄囊腫	9071 1
小計	295人 2.1%	血管芽腫	9161 2
頭蓋咽頭管	C75.2 2人 0.0%	神経膠腫	9380 29
その他下垂体 (C75.1、以下再掲)	86人 0.6%	脈絡叢乳頭腫	9390 2
下垂体腺腫	8272 50	上衣腫	9391 22
下垂体腺腫	D35.2 2	退形成性上衣腫	9392 4
肺芽腫	8972 1	星細胞腫	9400 32
胚腫	9064 5	小脳星細胞腫	C71.6 2
混合型胚細胞腫瘍	9085 1	原線維性星細胞腫	9420 1
胚細胞腫瘍	9101 15	毛様細胞性星細胞腫	9421 15
神経膠腫	9380 2	髓芽腫	9470 128
髓上皮腫	9383 1	髓芽腫	C71.9G 9
組織球症	9501 1	神経節細胞腫	9492 5
ランゲルハンス細胞組織球症	9750 2	神経上皮腫	9503 1
ハンツシュター・クリスチャン病	9753 1	神経節膠腫	9505 5

異型奇形腫瘍/ラブドイド腫瘍	9508	1	筋線維性線維腫症	8824	1
パキトリン腫	9687	1	悪性線維組織球腫	8830	1
骨髓腫	9732	1	横紋筋肉腫	8900	1
奇形種	9080C	3	ラブドイド腫瘍	8963	2
神経節(神経)芽腫	9490B	1	肝芽腫	8970	2
神経芽腫	C74.9	1	肺芽腫	8972	1
小脳腫瘍	D43.1B	13	胸膜肺芽腫	8973	2
病型不明		19	癌肉腫	8980	1
<b>脳幹、延髄、第4脳室、中脳</b>			未分化胚細胞腫	9060	10
<b>(C71.7、以下、再掲) 99人0.8%</b>			未分化胚細胞腫	C62.9A	1
癌	8010	8	胚腫	9064	65
ゆう状乳頭腫	8051	1	胎児性癌	9070	1
胚腫	9064	2	奇形腫の悪性転化	9084	2
血管芽腫	9161	1	混合性胚細胞腫瘍	9085	2
神経外胚葉腫瘍	9364	1	絨毛癌	9100	2
神経膠腫	9380	33	胚細胞腫瘍	9101	67
神経膠腫	C71.9A	4	血管肉腫	9120	2
上衣腫	9391	13	悪性上皮様血管内皮腫	9133	1
退形成性上衣腫	9392	1	血管芽腫	9161	2
星細胞腫	9400	5	悪性巨細胞腫瘍	9250	1
退形成性星細胞腫	9401	1	長管骨アーマンチノマ	9261	1
毛様細胞性星細胞腫	9421	2	神経外胚葉腫瘍	9364	7
髓芽腫	9470	6	脊索腫	9370	3
神経節膠腫	9505	3	神経膠腫	9380	272
病型不明		13	神経膠腫	C71.9A	19
病型不明	D43.1E	5	神経膠芽細胞腫	C71.9B	2
<b>脳 (C71.9、以下、再掲) 1570人11.1%</b>			視神経膠腫	C72.3	8
癌	8010	43	上衣下膠腫	9383	1
上皮内癌	8010B	1	脈絡叢乳頭腫	9390	36
転移性癌	8010	1	脈絡叢乳頭腫	D33.0	1
未分化癌	8021	1	上衣腫	9391	100
多形細胞癌	8022	1	退形成性上衣腫	9392	12
基底細胞癌	8090	1	星細胞腫	9400	149
移行上皮癌	8120	1	神経星細胞腫	C71.9D	8
多発性内分泌腫瘍	8360	1	退形成性星細胞腫	9401	12
嚢胞内癌	8504	3	原形質性星細胞腫	9410	1
腺房癌	8550	1	ゲミストサイト性星細胞腫	9411	1
悪性黒色腫	8720	1	毛様細胞性星細胞腫	9421	33
肉腫	8800	1	海綿芽腫	9423	1
類上皮肉腫	8804	1	多形性黄色星細胞腫	9424	5
未分化肉腫	8805	1	膠芽腫	9440	14
線維肉腫	8810	1	乏神経突起膠腫	9450	6
腹腔内線維腫症	8822	3	退形成性希突起膠腫	9451	2

髓芽腫	9470	172	上衣腫	9391	5
髓芽腫	C71.9G	14	上衣腫	C71.5	1
線維形成性結節性髓芽腫	9471	1	星細胞腫	9400	6
原始神経外胚葉腫瘍	9473	1	原形質性星細胞腫	9410	1
神経節細胞腫	9492	4	毛様細胞性星細胞腫	9421	2
神経芽腫	9500	7	神経節細胞腫	9492	1
神経上皮腫	9503	6	神経芽腫	9500	2
神経節膠腫	9505	48	神経節膠腫	9505	1
中枢神経細胞腫	9506	2	異型奇形腫瘍/ラブ'ト'イト'腫瘍	9508	1
異型奇形腫瘍/ラブ'ト'イト'腫瘍	9508	4	髓膜腫	9530	3
髓膜腫	9530	29	骨髓腫	9732	3
悪性末梢神経鞘性腫瘍	9540	2	ラング'ルハス細胞組織球症	9751	1
菌状息肉腫	9700	1	好酸球性肉芽腫	9752	1
骨髓腫	9732	2	奇形腫	9080C	2
悪性組織球症	9750	4	神経節(神経)芽腫	9490B	1
ラング'ルハス細胞組織球症	9751	5	神経鞘腫	9560C	6
好酸球性肉芽腫	9752	2	悪性リンパ'腫、B細胞性	9590B	2
悪性奇形腫	9080B	4	悪性リンパ'腫	9590N	3
奇形腫	9080C	23	脊髄腫瘍	D43.4	20
神経節(神経)芽腫	9490B	1	病型不明		39
神経節神経腫	9490C	1	馬尾 (C72.1、以下、再掲)		1人0.0%
悪性神経鞘腫	9560B	1	中枢性原始神経外胚葉腫瘍	9473	1
神経鞘腫	9560C	4	視神経 (C72.3、以下、再掲)		36人0.3%
悪性リンパ'腫、B細胞性	9590B	1	癌	8010	1
悪性リンパ'腫	C85.9B	1	神経膠腫	9380	23
クモ膜嚢腫	D32.0	1	上衣腫	9391	3
肉芽腫	G06.0	9	星細胞腫	9400	3
クモ膜嚢胞	G93.0	1	毛様細胞性星細胞腫	9421	3
病型不明 (以下、再掲)		286	膠芽腫	9440	1
脳腫瘍	D43.2	42	乏神経突起膠腫	9450	1
脳腫瘍	D43.2E	139	神経節膠腫	9505	1
頭蓋内腫瘍	D48.9	4	脳神経 (C72.5、以下、再掲)		4人0.0%
脊髄 (C72.0、以下、再掲)		134人0.9%	神経膠腫	9380	1
癌	8010	2	上衣腫	9391	2
腺房癌	8550	1	悪性奇形腫	9080N	1
肉腫	8800	1	神経系 (C72.9、以下、再掲)		5人0.0%
類上皮肉腫	8804	2	神経膠腫	9380	2
未分化肉腫	8805	1	神経膠腫	C72.9	1
脂肪肉腫	8850	13	神経芽腫	C74.9	1
胚細胞腫瘍	9101	1	病型不明		1
神経外胚葉腫瘍	9364	1			
脊索腫	9370	3	神経芽腫	9500	1210
神経膠腫	9380	8	(脳腫瘍の12人を含めると1222人)		

神経芽腫 C74.9 125  
 (脳腫瘍の1人を含めると126人)  
 小計 1335人 9.5%、脳腫瘍を含め 1348人 9.5%

悪性リンパ腫 (以下、再掲) 1052人 7.4%  
 (脳腫瘍の9人を含めると1061人 7.5%)

悪性リンパ腫、B細胞性 9590B  
 139人、脳腫瘍の3人を含めると142人

悪性リンパ腫、T細胞性 9590C 74

悪性リンパ腫 9590N  
 457人、脳腫瘍の4人を含めると461人

悪性リンパ腫 C85.9B  
 80人、脳腫瘍の1人を含めると81人

ホジキン病 9650 106

ホジキン病 C81.9 7

ホジキン病腫、高リンパ球型 9651 1

ホジキン病腫、混合細胞型 9652 8

ホジキン病腫、結節性リンパ球優勢型 9659 7

びまん性大細胞型Bリンパ腫 9680 13

バ-キットリンパ腫 9687  
 43人、脳腫瘍の1人を含めると44人

セザリ-症候群 9701 1

末梢T細胞リンパ腫 9702 2

未分化大細胞型リンパ腫 9714 13

腸管T細胞リンパ腫 9717 1

悪性細網症 9719 76

前駆T細胞性リンパ芽球性リンパ腫 9729 11

組織球型細網肉腫 C83.3B 1

リンパ肉腫 C85.0 2

非ホジキンリンパ腫 C85.9A 10

網膜芽細胞腫 9510 512  
 (脳腫瘍の1人を含めると513人)

網膜芽細胞腫 C69.2A 56  
 小計 568人 4.0%

その他目、及び付属器の悪性新生物  
 (以下、再掲) 22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) 6

肉腫 8800 1

神経外胚葉腫瘍 9364 2

髓上皮腫 9501 1

悪性末梢神経鞘性腫瘍 9540 1

病型不明 1

眼 (C69.9、以下、再掲) 12

癌 8010 1

軟骨肉腫 9220 1

神経膠腫 9380 3

毛様細胞性星細胞腫 9421 1

髓芽腫 9470 1

神経節膠腫 9505 1

悪性奇形種 9080B 1

病型不明 3

組織球症 (以下、再掲) 491人 3.5%  
 (脳(脊髄)腫瘍の18人を含めると509人)

悪性組織球症 9750 78  
 (脳腫瘍の5人を含めると83人)

悪性組織球症 C96.1 2

血球貪食リンパ組織球症 9750B 88

家族性赤血球貪食性細網症 9750C 20

ランゲルハンス細胞組織球症 9751 223  
 (脳腫瘍の9人を含めると232人)

好酸球性肉芽腫 9752 56  
 (脳(脊髄)腫瘍の3人を含めると59人)

組織球性腫瘍 9755N 1

ハンツェル・クリスチャン病 9753 5

(下垂体腫瘍の1人を含めると6人)

レット-ジ-ベ病 9754 17

リンパ網内系(悪性)腫瘍 C96.9 1

骨肉腫 9180 387

骨肉腫 C41.9A 32

小計 419人 3.0%

ユーイング肉腫 9260 150

ユーイング肉腫 C41.9B 9

小計 159人 1.1%

その他骨、関節の悪性新生物 (C41)

	(以下、再掲)	18人 0.1%		脳腫瘍の4名を含めると 312人 2.2%
肉腫	8800	2	横紋筋肉腫	8900 245
紡錘形肉腫	8801	1	横紋筋肉腫	C49.9A 35
未分化肉腫	8805	1	横紋筋肉腫、胎芽型	8910 13
線維肉腫	8810	2	横紋筋肉腫、胞巣型	8920 15
筋線維性線維腫症	8824	1		
筋肉腫	8895	1	その他軟部組織、筋、血管等の悪性新生物	
滑膜肉腫	9040	2	(C49、以下、再掲)	14人 0.1%
卵黄囊腫	9071	1	線維肉腫	8810 1
悪性奇形腫	9080N	1	線維粘液肉腫	8811 1
神経外胚葉腫瘍	9364	1	悪性ラドイド腫瘍	8963 1
星細胞腫	9400	1	滑膜肉腫	9040 5
神経上皮腫	9503	1	血管肉腫	9120 1
脊索腫	C41.9E	1	血管内皮腫	9130 1
病型不明		2	血管芽腫	9161 1
			病型不明	3
ウィルムス腫瘍	8960N	271		
ウィルムス腫瘍	C64 A	27	口腔、消化器の悪性新生物	
	小計 298人 2.1%		(以下、再掲)	377人 2.7%
その他腎、尿路系の悪性新生物			口唇 (C00、以下、再掲)	1
(以下、再掲)	44人 0.3%		卵黄囊癌	C76.3A 1
腎臓 (C64、以下、再掲)	42		舌 (C02、以下、再掲)	2
腎悪性腫瘍	C64 D	1	癌	8010 1
腎細胞癌	8312	13	血管肉腫	9120 1
腎細胞癌	C64 B	1	口腔 (C06、以下、再掲)	3
腎細胞癌、顆粒細胞型	8320	1	口蓋癌	8010 1
腺房癌	8550	1	腺嚢胞癌	8200 1
悪性褐色細胞腫	8700	1	病型不明	1
腹腔内線維腫症	8822	1	耳下腺 (C08、以下、再掲)	6
平滑筋肉腫	8890	1	癌	8010 1
腎明細胞肉腫	8964	10	腺癌	8140 1
明細胞肉腫(腎以外の腱靭帯由来)			粘液類上皮癌	8430 1
	9044	1	腺房癌	8510 2
神経節細胞腫	9492	1	その他の悪性腫瘍	C80 C 1
褐色細胞腫	8700N	1	顎下腺 (C08、以下、再掲)	6
病型不明		9	腺癌	8140 1
尿管 (C66、以下、再掲)		2	粘液類上皮癌	8430 1
上衣腫	9391	1	粘液癌	8480 1
尿路系 (C68.9、以下、再掲)		1	紡錘形肉腫	8801 1
癌	8010	1	口腔上皮線維肉腫	9330 1
			神経節膠腫	9505 1
横紋筋肉腫 (以下、再掲)	308人 2.2%		咽頭 (C10、以下、再掲)	18
			癌	8010 5

低分化癌	8020	2	肝臓 (C22、以下、再掲)	272
未分化癌	8021	3	癌	8010 1
扁平上皮癌	8070	2	肝芽腫	8970 210
リンパ上皮癌	8082	2	(脳腫瘍の2人を含めると212人)	
滑膜肉腫	9040	1	肝芽腫	C22.2 34
未分化胚細胞腫	9060	1	小計244人1.7%、脳腫瘍の2人を含め246人	
上咽頭悪性腫瘍	C11.9	1	肝細胞癌	8170 11
病型不明		1	肝悪性腫瘍(肝癌)	C22.9 2
鼻咽頭 (C11、以下、再掲)		4	未分化肉腫	8805 7
癌	8010	1	線維肉腫	8810 1
病型不明		3	肝肉腫	C22.4 2
食道 (C15、以下、再掲)		1	卵黄囊腫	9071 1
平滑筋肉腫	8890	1	病型不明	3
喉頭 (C32、以下、再掲)		1	胆管 (C24、以下、再掲)	2
扁平上皮癌	8070	1	胆管癌	8160 1
胃 (C16、以下、再掲)		13	充実性偽乳頭状癌	8452 1
癌	8010	2	脾臓 (C25、以下、再掲)	20
腺癌	8140	2	癌	8010 1
印環細胞癌	8490	1	充実性偽乳頭状癌	8452 5
平滑筋肉腫	8890	1	脾芽腫	8971 11
胃腸間質肉腫	8936	3	神経節膠腫	9505 1
悪性奇形種	9080B	1	病型不明	2
奇形腫	9080C	1		
病型不明		2	呼吸器、縦隔の悪性新生物	
小腸 (C17.1、以下、再掲)		3	(以下、再掲)	72人0.5%
平滑筋肉腫	8890	1	鼻腔 (C30.0、以下、再掲)	4
髓芽腫	9470	2	未分化癌	8021 1
結腸 (C18、以下、再掲)		19	腺嚢胞癌	8200 1
癌	8010	5	線維肉腫	8810 1
腺癌	8140	3	奇形種	9080C 1
家族性大腸結腸癌	8220	4	内耳 (C30.1、以下、再掲)	1
絨毛状腺癌	8262	1	脈絡叢乳頭腫	9390 1
粘液嚢胞腺癌	8470	1	副鼻腔、上顎洞 (C31、以下、再掲)	4
粘液癌	8480	1	癌	8010 1
平滑筋肉腫	8890	1	小細胞肉腫	8803 1
胃腸間質肉腫	8936	1	神経外胚葉腫瘍	9364 1
神経膠腫	9380	1	神経上皮腫	9503 1
病型不明		1	喉頭癌 (C32)	8010 1
直腸 (C20、以下、再掲)		6	気管支、肺 (C34、以下、再掲)	26
癌	8010	1	癌	8010 1
腺癌	8140	1	肺癌	C34.9 1
卵黄囊腫	9071	1	平滑筋肉腫	8890 1
病型不明		3	肺芽腫	8972 19

(脳腫瘍の4人を含めると23人)			末梢神経 (C47、以下、再掲)	12
胸膜肺芽腫	8973	3	軟骨肉腫	9220 1
(脳腫瘍の2人を含めると5人)			神経膠腫	9380 5
病型不明		1	星細胞腫	9400 1
胸腺 (C37、以下、再掲)		2	悪性末梢神経鞘性腫瘍	9540 1
胚細胞腫瘍	9101	1	悪性神経鞘腫	9560B 2
奇形種	9080C	1	神経鞘腫	9560C 2
前縦隔 (C38.1、以下、再掲)		5	後腹膜 (C48.0、以下、再掲)	21
未分化胚細胞腫	9060	1	未分化肉腫	8805 1
悪性奇形腫	9080N	3	筋肉腫	8895 1
奇形種	9080C	1	悪性間葉腫	8990 1
後縦隔 (C38.2、以下、再掲)		6	胎児性癌	9070 1
胚細胞腫瘍	9101	1	奇形種の悪性転化	9084 1
神経節(神経)芽腫	9490B	4	神経節細胞腫	9492 2
病型不明		1	褐色細胞腫	8700N 2
縦隔 (C38.3、以下、再掲)		23	悪性奇形腫	9080B 6
癌	8010	2	奇形種	9080C 1
リンパ上皮癌	8082	1	神経節(神経)芽腫	9490B 1
肺芽腫	8972	2	悪性神経鞘腫	9560B 4
未分化胚細胞腫	9060	1	腹膜 (C48.1、以下、再掲)	14
精細胞腫	9061	1	乳児性線維肉腫	8814 1
卵黄囊腫	9071	1	悪性中皮腫	9050 1
卵黄囊癌	C76.3A	1	胎児性癌	9070 1
混合型胚細胞腫瘍	9085	1	卵黄囊腫	9071 2
胚細胞腫瘍	9101	4	間葉性軟骨肉腫	9240 1
神経節細胞腫	9492	2	神経膠腫	9380 1
悪性奇形腫	9080N	4	神経節細胞腫	9492 1
奇形種	9080C	1	悪性奇形腫	9080B 1
神経節(神経)芽腫	9490B	1	奇形腫	9080C 1
病型不明		1	神経節(神経)芽腫	9490B 2
胸膜 (C38.4) 悪性中皮腫	9050	1	神経鞘腫	9560C 1
悪性黒色腫	8720	12	病型不明	1
(脳腫瘍の1人を含めると13人)			皮下組織、血管 (C49、以下、再掲)	5
悪性黒色腫	C43.9	3	血管肉腫	9120 1
(小計15人0.1%、脳腫瘍を含めると16人)			血管内皮腫	9130 1
その他皮膚、末梢神経、乳腺等の悪性新生物			血管芽腫	9161 1
(以下、再掲) 57人0.4%			胞巣状軟部肉腫	9581 1
皮膚 (C44、以下、再掲)		4	病型不明	1
上皮内扁平上皮癌	8070	2	乳房 (C50、以下、再掲)	1
悪性線維組織球症	8830	1	若年性乳癌	8502 1
神経鞘腫	9560C	1	生殖器の悪性新生物	
			(以下、再掲)	218人1.5%