

腫 (C52、以下、再掲)		5	胚細胞腫瘍	9101	4
卵黄囊腫	9071	3	悪性奇形腫	9080B	5
子宮頸部 (C53) 小細胞癌		1	奇形腫	9080C	3
子宮 (C55) 癌		1	髓芽腫	9470	1
卵巣 (C56、以下、再掲)		137	その他の悪性腫瘍	C80 C	1
癌	8010	7	病型不明		6
乳頭状腺癌	8260	2	精巣上体 (C63、以下、再掲)		2
漿液性嚢胞腺癌	8440	1	神経膠腫	9380	1
粘液嚢胞腺癌	8470	2	病型不明		1
粘液癌	8480	1			
嚢胞内癌	8504	1	その他内分泌系の悪性新生物		
悪性顆粒膜細胞腫	8620	1	(以下、再掲)		142人 1.0%
悪性アンドロblast-マ	8630	1	甲状腺 (C73、以下、再掲)		99
胃腸間膜肉腫	8936	1	癌	8010	28
未分化胚細胞腫	9060	29	甲状腺癌	C73	16
卵黄囊腫	9071	26	甲状舌骨癌	8010	1
奇形腫の悪性転化	9084	2	乳頭状癌	8050	34
混合型胚細胞腫瘍	9085	3	乳頭状腺癌	8260	10
絨毛癌	9100	1	濾胞状腺癌	8330	5
胚細胞腫瘍	9101	6	多発性内分泌腫瘍	8360	1
悪性巨細胞腫瘍	9250	1	髄様癌	8510	3
神経外胚葉腫瘍	9364	1	ろ胞性リンパ腫	9690	1
悪性奇形腫	9080B	19	副腎 (C74、以下、再掲)		39
奇形腫	9080C	18	転移性腫瘍	8000	1
卵巣悪性腫瘍	C56 C	8	癌	8010	1
病型不明		6	副腎皮質癌	8370	9
卵管及び付属器 (C57.0、以下再掲)		3	悪性褐色細胞腫	8700	2
未分化胚細胞腫	9060	2	悪性褐色細胞腫	C74.1	1
卵黄囊腫	9071	1	悪性ラブドイド腫瘍	8963	1
女性生殖器 (C57.9、以下再掲)		4	神経膠腫	9380	1
卵黄囊腫	9071	1	神経節細胞腫	9492	1
奇形腫	9080C	3	褐色細胞腫	8700N	11
陰茎 (C60、以下、再掲)		2	神経節(神経)芽腫	9490B	5
扁平上皮癌	8070	1	神経節(神経)芽腫	C74	1
陰茎悪性腫瘍	C60.9	1	神経節神経腫	9490C	1
精巣 (C62、以下、再掲)		63	病型不明		4
癌	8010	3	交換神経節 (C75.5、以下、再掲)		4
肉腫	8800	1	神経節細胞腫	9492	2
アグレッジブ線維腫症	8821	1	神経節膠腫	9505	1
未分化胚細胞腫	9060	2	病型不明		1
精細胞腫	9061	3			
胎児性癌	9070	8	その他の部位の悪性新生物		
卵黄囊腫	9071	25	(以下、再掲)		167人 1.2%

頭頸部 (C76.0、以下、再掲)	39				
頸部癌	8010	1	悪性線維組織球腫	8830	1
基底細胞癌	8147	1	粘液脂肪肉腫	8852	1
頭部悪性顆粒膜細胞腫	8620	1	悪性間葉腫	8990	1
頸部肉腫	8800	1	未分化胚細胞腫	9060	1
頸部線維肉腫	8810	1	胚細胞腫瘍	9101	3
頭部筋線維性線維腫症	8824	1	軟骨肉腫	9220	1
滑膜肉腫	9040	1	脊索腫	9370	1
胚腫	9064	1	神経膠腫	9380	1
血管内皮腫	9130	2	髄芽腫	9470	2
リンパ管腫症	9174	1	奇形種	9080C	2
神経外胚葉腫瘍	9364	1	神経鞘腫	9560C	1
脊索腫	9370	1	病型不明		4
脊索腫	C41.9	1	臀部、骨盤、会陰、仙尾骨部		
神経膠腫	9380	2	(C76.3、以下、再掲)	39	
星細胞腫	9400	1	仙尾骨部癌	8010	1
髄芽腫	9470	4	臀部肉腫	8800	1
神経節膠腫	9505	1	骨盤肉腫	8800	1
悪性末梢神経鞘性腫瘍	9540	1	仙尾骨部類上皮肉腫	8804	1
骨髓腫	9732	1	滑膜肉腫	9040	3
悪性奇形腫	9080B	1	未分化胚細胞腫	9044	2
奇形種	9080C	1	卵黄囊腫	9071	9
神経鞘腫	9560C	2	仙尾骨部胚細胞腫瘍	9101	1
未分化胚細胞腫(卵巢精上皮腫)(男)			血管内皮腫	9130	1
	C62.9A	1	軟骨肉腫	9220	2
その他の芽腫	C80 D	1	間葉性軟骨肉腫	9240	1
病型不明		9	仙尾骨部悪性巨細胞腫瘍	9250	1
胸部、胸郭 (C76.1、以下、再掲)	10		胞巣状軟部肉腫	9581	1
線維肉腫	8810	1	悪性奇形腫	9080B	8
皮膚線維肉腫	8832	2	仙尾骨部奇形腫	9080C	4
悪性間葉腫	8990	1	神経節(神経)芽腫	9490B	1
リンパ管腫症	9174	1	病型不明		1
神経外胚葉腫瘍	9364	2	上肢、手、指 (C76.4、以下、再掲)	16	
上衣腫	9391	1	グロタンギオサルコマ	8710	1
星細胞腫	9400	1	手肉腫	8800	1
胞巣状軟部肉腫	9581	1	前腕類上皮肉腫	8804	2
腹部、腹壁 (C76.2、以下、再掲)	27		手類上皮肉腫	8804	1
癌	8010	1	線維肉腫	C49.9G	1
下垂体腫瘍	8272	1	滑膜肉腫	9040	6
腹壁肉腫	8800	2	明細胞肉腫	9044	2
腹壁類上皮肉腫	8804	1	悪性神経鞘腫	9560B	1
線維肉腫	8810	2	病型不明		1
腹腔内線維腫症	8822	1	下肢、大腿 (C76.5、以下、再掲)	31	
			大腿肉腫	8800	3

下肢未分化肉腫	8805	1	悪性セルトリ細胞腫	8640	1
線維肉腫	8810	5	境界母班を伴った黒色腫	8740	1
皮膚線維肉腫	8832	1	悪性黒子黒色腫	8742	1
滑膜肉腫	9040	9	肉腫	8800	12
滑膜肉腫	C49.9F	1	紡錘型肉腫	8801	1
明細胞肉腫	9044	1	類上皮肉腫	8804	4
胚腫	9064	1	未分化肉腫	8805	3
血管肉腫	9120	1	線維形成性小円型腫瘍	8806	3
軟骨肉腫	9220	2	線維肉腫	8810	11
悪性末梢神経鞘性腫瘍	9540	1	線維肉腫	C49.9G	4
胞巣状軟部肉腫	9581	1	腹腔内線維腫症	8822	7
悪性神経鞘腫	9560B	1	筋線維性線維腫症	8824	1
病型不明		3	悪性線維組織球腫	8830	7
背部 (C76.7、以下、再掲)		3	皮膚線維肉腫	8832	5
線維肉腫	8810	1	脂肪肉腫	8850	13
平滑筋肉腫	8890	1	脂肪肉腫	C49.9C	1
神経上皮腫	9503	1	脂肪芽細胞症	8881	1
リンパ節 (C77、以下、再掲)		2	筋肉腫	8895	2
腹腔内線維腫症	8822	1	胃腸間質肉腫	8936	1
病型不明		1	悪性ラト・ド・ト腫瘍	8963	3
原発臓器不明の悪性新生物			胎児性肉腫	8991	1
(以下、再掲)	484人 3.4%		葉状腫瘍	9020	1
癌	8010	15	滑膜肉腫	9040	6
上皮内癌	8010B	1	滑膜肉腫	C49.9F	4
上皮性腫瘍、悪性	8011	3	明細胞肉腫	9044	2
乳頭状癌	8050	5	悪性中皮腫	9050	1
扁平上皮癌	8070	1	未分化胚細胞腫	9060	18
基底細胞癌	8090	1	未分化胚細胞腫	C62.9A	1
移行上皮癌	8120	1	精細胞腫	9061	1
腺癌	8140	2	胚腫	9064	30
悪性カルチノイド	8240	1	胎児性癌	9070	4
乳頭状腺癌	8260	1	胎児性癌	C80 E	1
嫌色素性癌	8270	1	卵黄囊腫	9071	35
濾胞状腺癌	8330	1	卵黄囊癌	C76.3A	3
粘液類上皮癌	8430	1	奇形腫の悪性転化	9084	2
粘液嚢胞腺癌	8470	1	混合型胚細胞腫瘍	9085	2
嚢胞内癌	8504	1	絨毛癌	9100	3
髄様癌	8510	2	胚細胞腫瘍	9101	59
パジェット病、乳房外	8542	1	血管肉腫	9120	5
腺房癌	8550	2	血管内皮腫	9130	3
腺扁平上皮癌	8560	1	悪性上皮様血管内皮腫	9133	1
悪性顆粒膜細胞腫	8620	1	悪性血管内皮腫	C49.9D	1
			悪性血管外皮腫	9150	1

血管芽腫	9161	5
悪性リンパ管腫	9170	2
リンパ管腫症	9174	1
軟骨芽骨肉腫	9181	1
線維芽細胞骨肉腫	9182	1
骨軟骨腫症	9210	1
軟骨肉腫	9220	10
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	14
脊索腫	9370	7
神経節細胞腫	9492	11
神経節細胞腫	D36.1B	1
神経上皮腫	9503	5
嗅覚神経芽腫	9522	1
悪性末梢神経鞘性腫瘍	9540	3
胞巣状軟部肉腫	9581	6
H鎖病	9762	1
移植後リンパ増殖性疾患	9970	1
上皮肉腫	8010B	1
悪性奇形腫	9080N	27
奇形腫	9080C	17
奇形腫	D36.9	1
混合性胚細胞腫瘍	9085B	1
神経節(神経)芽腫	9490B	8
悪性神経鞘腫	9560B	3
悪性神経鞘腫	C47.9	1
神経鞘腫	9560C	18
神経鞘腫	D36.1A	3
その他の芽腫	C80 D	6
その他の肉腫	C80 F	3
その他の悪性腫瘍	C80 C	6
悪性新生物	C80	17
悪性貧血	D51.0	1
不明		70 0.5%

4. 慢性腎疾患

「慢性腎疾患」に関する集計結果を表4に示す。

10年度の登録人数9,796人、11年度10,243人、12年度10,265人、13年度10,294人、14年度9,600人、15年度10,826人、16年度8,691人に比べて、17年度は8,092人と微減

した。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548人へと減少し、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329人であり、他の疾患群に比較して多かった。

登録人数順に、ネフローゼ症候群29.5%、IgA腎症19.3%、紫斑病性腎炎8.5%、水腎症8.3%、膜性腎症5.7%、巣状糸球体硬化症2.9%、膜性増殖性糸球体腎炎2.9%、メサンギウム増殖性腎炎2.6%であった。

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%→19.3%、膜性腎症0.7%→5.7%、巣状糸球体硬化症0.4%→2.9%、膜性増殖性糸球体腎炎0.6%→2.9%、メサンギウム増殖性腎炎0.1%→2.6%と増加し、逆に慢性糸球体腎炎は20.2%→1.1%、慢性間質性腎炎8.4%→0.7%と著減し、2.2%は慢性腎盂腎炎での登録となった²⁾。ステロイド抵抗性ネフローゼ症候群での登録は1.7%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4. 慢性腎疾患

Chronic Renal Diseases			
(合計 8,092 人)			
(新規診断 1,940 人、継続 5,530 人、			
転入 49 人、再開 329 人、無記入 244 人)			
(男子 4,522 人、女子 3,250 人、無記入 320 人)			
(国の小慢事業 7,544 人、県単独事業 548 人)			
疾患名	ICD10	人数(人)	%
Goodpasture 症候群	M31.0	2	0.0
急速進行性糸球体腎炎	N01.9	36	0.4
慢性腎炎症候群(以下、再掲)		95	1.2
慢性糸球体腎炎	N03.9	92	1.1
慢性増殖性糸球体腎炎		2	0.0
遷延性糸球体腎炎		1	0.0
硬化性糸球体腎炎	N05.9	3	0.0
ネフローゼ症候群	N04 等	2390	29.5

(N04.9の8人を含む。以下、再掲)			
微小変化型	N04.0	154	1.9
先天性	N04.9B	27	0.3
ステロイド抵抗性	N04.0B	137	1.7
遺伝性腎炎	N07.9等	161	2.0
Alport 症候群(再掲)	Q87.8B	65	0.8
二次性腎炎(N02.8の3人を含む)		2258	27.9
Ig A腎症(再掲)	N02.8A	1556	19.3
Ig M腎症(再掲)	N02.8B	10	0.1
紫斑病性腎炎(再掲)	D69.0B	689	8.5
メサンギウム増殖性腎炎			
	N05.3	214	2.6
びまん性(再掲)	N05.3A	55	0.7
巣状(再掲)	N05.3B	4	0.0
巣状系球体硬化症	N05.1A	237	2.9
巣状系球体腎炎	N05.1B	7	0.1
膜性増殖性系球体腎炎	N05.5	234	2.9
膜性腎症	N05.2	463	5.7
先天性腎奇形(以下、再掲)		448	5.5
多発性嚢胞腎	Q61.3	81	1.0
腎嚢胞	Q61.0	13	0.2
異形成腎	Q61.4	47	0.6
腎低形成	Q60.5A	158	2.0
腎無形成	Q60.2	13	0.2
家族性若年性初洞ろろ	N25.8D	15	0.2
Gitelman 症候群	N25.8F	8	0.1
尿路の奇形等	Q62.8	92	1.1
腎の奇形等	Q63.9	26	0.3
Oligomeganephronia	Q60.5B	2	0.0
Nail-Patella 症候群	Q87.2B	1	0.0
慢性間質性腎炎	N11.9	57	0.7
間質性腎炎	N12	1	0.0
慢性腎盂腎炎	N11.9B	176	2.2
閉塞性腎症(以下、再掲)		736	9.1
水腎症	N13.3	670	8.3
水尿管症	N13.4	36	0.4
巨大水尿管症	Q62.2	10	0.1
尿路閉塞性腎機能障害	N11.1	18	0.2
腎尿路結石症	N20.9等	10	0.1
腎結石(再掲)	N20.0	6	0.1
腎血管障害(以下、再掲)		8	0.1
腎動脈狭窄	I70.1	7	0.1
腎静脈血栓	I82.3	1	0.0

腎血管性高血圧	I15.0	80	1.0
Bartter 症候群	E26.8	64	0.8
慢性腎不全	N18.9	291	3.6
萎縮腎	N26	45	0.6
腎尿細管性アシトシス	N25.8	59	0.7
移植腎	N18.0	2	0.0
腎性くる病	N25.0	1	0.0
不明(コンピュータ入力ミス等)		6	0.1

5, 慢性呼吸器疾患

「慢性呼吸器疾患」に関する集計結果を表5に示す。

法制化前の「ぜんそく」の登録人数は、県単の増加に伴って、10年度は8,396人、11年度8,924人、12年度11,934人と増加したが、その後、新しいガイドラインの普及等により、13年度は9,902人、14年度5,817人、15年度5,326人、16年度5,261人と減少に転じた²⁾。近年の治療の向上に伴う登録数の減少と考えられる。

17年度の「慢性呼吸器疾患」の登録人数は1,491人、気管支喘息は779人であった。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2割以下に激減した。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⁶⁾。

県単独事業での登録は16年度の846人から32人へ減少し、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5、慢性呼吸器疾患

疾患名	ICD10	人数(人)	%
Chronic Respiratory Diseases			
(合計1,491人)			
(新規診断856人、継続549人、			
転入15人、再開22人、無記入49人)			
(男子785人、女子658人、無記入48人)			
(国の小慢事業1,459人、県単独事業32人)			

気管支喘息	J45.9	779	52.2
気管支拡張症	J47	61	4.1
気管狭窄	J98.0	210	14.1
肺ヘモジデローシス	E83.1B	41	2.7
慢性肺疾患	P27.9	281	18.8
中枢性低換気症候群	G47.3B等	77	5.2
先天性中枢性低換気症候群(再掲)	G47.3A	67	4.5
Cystic Fibrosis	E84.9	13	0.9
Kartagener 症候群	Q89.3	7	0.5
線毛機能不全症候群	Q89.8	17	1.1
不明(コンピュータ入力ミス等)		5	0.3

6. 慢性心疾患

「慢性心疾患」に関する集計結果を表6に示す。

10年度の登録人数は15,333人、11年度11,717人、12年度12,096人、13年度8,617人、14年度12,049人、15年度16,558人、16年度10,685人、17年度12,482人であり、年度による変動が比較的大きかった。

県単独事業での登録は16年度の1,823人から898人へと減少し、今後は全国的に統一された基準での登録が期待される。

登録割合が多い順に、心室中隔欠損症16.2%、Fallot四徴症14.0%、完全大血管転位症5.8%、心内膜症欠損5.2%、両大血管右室起始症4.9%、単心室4.3%、肺動脈閉鎖症3.7%、肺動脈狭窄症3.4%、大動脈狭窄症3.4%、心房中隔欠損症3.3%、心筋症2.8%であった。

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%→14.0%、完全大血管転位症2.5%→5.8%、心内膜症欠損2.3%→5.2%、両大血管右室起始症2.3%→4.9%、単心室1.5%→4.3%、肺動脈閉鎖症が1.3%→3.7%に、また、慢性心不全が0.1%→0.5%に増加した。逆に心房中隔欠損症は7.5%→3.3%、動脈管開存症2.9%→1.8%、期外収縮2.3%→0.8%に減少した。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、重症患児が

増加したと推測される。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%→1.0%、冠動脈拡張症は2.2%→0.2%に激減した。

表6. 慢性心疾患

Chronic Heart Diseases

(合計12,482人)

(新規診断3,461人、継続8,389人、転入57人、再開193人、無記入382人)
(男子6,658人、女子5,381人、無記入443人)
(国の小慢事業11,584人、県単独事業898人)

疾患名	ICD10	人数(人)	%
心筋症(344人)			
心筋症(以下、再掲)	I42.9等	344	2.8
特発性拡張型心筋症	I42.0	45	0.4
(特定疾患対象)			
肥大型閉塞性心筋症		7	0.1
(特発性)肥大型心筋症	I42.2	179	1.4
心内膜心筋線維症	I42.3	3	0.0
心内膜線維弾性症	I42.4	17	0.1
特発性拘束型心筋症	I42.5	13	0.1
不整脈原性右室心筋症	I42.9A	1	0.0
拡張相肥大型心筋症	I42.9F	6	0.0
心型Fabry病	I42.9D	1	0.0
調律異常(911人)			
房室ブロック(以下、再掲)		170	1.4
第2度房室ブロック	I44.1	1	0.0
Mobitz II型ブロック	I44.1B	13	0.1
完全房室ブロック	I44.2	139	1.1
高度房室ブロック	I44.2A	12	0.1
洞房ブロック	I45.5	3	0.0
早期興奮症候群	I45.6	92	0.7
WPW症候群(再掲)	I45.6A	91	0.7
房室解離	I45.8	3	0.0
完全心ブロック(以下、再掲)		186	1.5
ロノ・ワルド'症候群	I45.9B	8	0.1
Adams-Stokes発作	I45.9C	4	0.0
QT延長症候群	I45.9D	173	1.4
心室性期外収縮	I49.3	104	0.8

上室性頻拍	I47.1 等	149	1.2	左肺動脈右肺動脈起始	Q25.4J	3	0.0
(以下、再掲)				部分的肺静脈還流異常症			
発作性上室性頻拍	I47.1A	116	0.9		Q26.3	21	0.2
非発作性上室性頻拍	I47.1B	7	0.1	シミター症候群	Q26.8C	3	0.0
房室結節性異所性頻拍	I47.1D	1	0.0	総肺静脈還流異常症	Q26.2	178	1.4
心室性頻拍	I47.2 等	92	0.7	肺静脈還流異常	Q26.4	2	0.0
(以下、再掲)				三心房心	Q24.2	15	0.1
発作性心室性頻拍	I47.2A	20	0.2	三尖弁閉鎖症	Q22.4	268	2.1
非発作性心室性頻拍	I47.2B	3	0.0	三尖弁狭窄症	Q22.4B	20	0.2
詳細不明な頻拍	I47.9 等	27	0.2	エプスタイン奇形	Q22.5	124	1.0
(以下、再掲)				右心室低形成症	Q22.6	14	0.1
発作性頻拍	I47.9A	20	0.2	三尖弁閉鎖不全	I07.1	39	0.3
非発作性頻拍	I47.9B	5	0.0	肺動脈弁閉鎖症	Q22.0	84	0.7
心房細動	I48	9	0.1	肺動脈弁閉鎖不全症	Q22.2	8	0.1
心房粗動	I48.0B	13	0.1	肺動脈閉鎖症	Q25.5	467	3.7
心室粗・細動	I49.0	9	0.1	肺動脈狭窄症	Q25.6 等	423	3.4
洞不全症候群	I49.5	48	0.4	(以下、再掲)			
上室性不整脈	I49.8	6	0.0	肺動脈弁狭窄症	I37.0	228	1.8
				肺動脈弁下狭窄症	Q24.3	8	0.1
				肺動脈弁異形成	Q22.3	4	0.0
				先天性肺動脈弁欠損	Q22.3A	1	0.0
				肺動脈形成不全	Q25.7	21	0.2
				Fallot 四徴症	Q21.3	1746	14.0
				Fallot 三徴症	Q21.9	1	0.0
				右室二腔症	Q21.0B	8	0.1
				右胸心	Q24.0	24	0.2
				総動脈幹遺残症	Q20.0	76	0.6
				僧帽弁閉鎖症	Q23.2	41	0.3
				僧帽弁狭窄症	I05.0	37	0.3
				僧帽弁上狭窄症	I05.0A	4	0.0
				僧帽弁閉鎖不全症	I34.0	228	1.8
				僧帽弁逸脱症候群	I34.1	10	0.1
				大動脈狭窄症	Q23.0	421	3.4
				(以下、再掲)			
				大動脈弁狭窄症	Q23.0A	242	1.9
				大動脈弁下狭窄症	Q23.0B	12	0.1
				大動脈弁上狭窄症	Q23.0C	38	0.3
				大動脈弁閉鎖不全症	Q23.1	98	0.8
				大動脈弁逸脱	Q23.1A	1	0.0
				左心低形成症候群	Q23.4	127	1.0
				大動脈弁閉鎖症	Q23.4A	11	0.1
				大動脈縮窄症	Q25.1	328	2.6
				大動脈弓閉鎖	Q25.3	99	0.8
先天性心疾患等(10,574人)							
心房中隔欠損症	Q21.1	413	3.3				
心内膜床欠損	Q21.2 等	644	5.2				
(以下、再掲)							
不完全型心内膜床欠損	Q21.2A	32	0.3				
完全型心内膜床欠損	Q21.2B	250	2.0				
単心房	Q20.8	65	0.5				
心室中隔欠損症	Q21.0	2016	16.2				
単心室	Q20.4	537	4.3				
動脈管開存症	Q25.0	227	1.8				
大動脈肺動脈中隔欠損症	Q21.4	13	0.1				
冠動脈異常	Q24.5 等	119	0.9				
(以下、再掲)							
左冠動脈肺動脈起始症	Q24.5A	25	0.2				
右冠動脈肺動脈起始症	Q24.5B	3	0.0				
両冠動脈肺動脈起始症	Q24.5C	2	0.0				
冠動静脈瘻	Q24.5D	18	0.1				
冠動脈瘻	Q24.5E	13	0.1				
大動脈奇形(以下、再掲)	Q25.4 等	33	0.3				
血管輪	Q25.4C	6	0.0				
大動脈瘤	Q25.4E	8	0.1				
重複大動脈弓	Q25.4F	3	0.0				
Valsalva 洞動脈瘤	Q25.4H	12	0.1				

アベノミヤジナル症候群	Q21.8	12	0.1
完全大血管転位症	Q20.3	721	5.8
修正大血管転位症	Q20.5	199	1.6
両大血管右室起始症	Q20.1	616	4.9
クワック・ビソク症候群(再掲)	Q20.1A	6	0.0
両大血管左室起始症	Q20.2	7	0.1

その他(632人)

無脾症	Q89.0	99	0.8
多脾症候群	Q89.0A	36	0.3
小児原発性肺高血圧症	I27.0	85	0.7
慢性肺性心	I27.9	102	0.8
(体)動静脈ろう	Q27.3	4	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	18	0.1
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	5	0.0
慢性緊縮性心膜炎	I31.8	1	0.0
慢性心内膜炎	I38	2	0.0
収縮性心外膜炎	I31.1	1	0.0
慢性心筋炎	I51.4	31	0.2
先天性心膜欠損症	Q24.8E	2	0.0
慢性心不全	I50.9	58	0.5
心筋炎後の心肥大	I51.7	20	0.2
川崎病	M30.3	8	0.1
冠動脈瘤	I25.4	120	1.0
冠動脈拡張症	Q24.5F	28	0.2
冠動脈狭窄症	Q24.5G	8	0.1
狭心症	I20.9	2	0.0
心筋梗塞	I21.9	9	0.1
不明(コンピュータ入力ミス等)		13	0.1

7. 内分泌疾患

「内分泌疾患」に関する集計結果を表7に示す。

1) 平成16年度

17年度の登録人数は28,433人であり、11年度29,178人、12年度30,690人、13年度31,640、14年度30,583人、15年度29,987人、16年度28,116人であり、年度ごとの差、また疾患ごとの登録割合の差は少なかった。

登録人数が多い順に、成長ホルモン分泌不全性低身長症39.8%、先天性甲状腺機能低下症20.1%、甲状腺機能亢進症11.7%、ターナー症候群3.7%、思春期早発症3.4%、慢性甲状腺炎3.3%、先天性副腎過形成3.3%、中枢性思春期早発症2.6%であり、これらの8疾患で内分泌疾患の87.9%を占めていた。

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6.3%→0.6%に、詳細不明の先天性副腎過形成症は、2.9%→0.4%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7. 内分泌疾患 Endocrine Diseases

(合計28,433人)
(新規診断4,152人、継続23,447人、
転入235人、再開182人、無記入417人)
(男12,904人、女14,887人、無記入642人)
(国の小慢事業28,327人、県単独事業106人)

疾患名	ICD10	人数(人)	%
視床下部・下垂体疾患(12587人)			
下垂体機能低下症	E23.0	189	0.7
下垂体機能低下症	E23.0A	473	1.7
ゴナドトロピン欠乏症	E23.0B	38	0.1
副腎皮質刺激ホルモン欠乏症	E23.0C	14	0.0
甲状腺刺激ホルモン欠乏症	E23.0D	37	0.1
成長ホルモン分泌不全性低身長症	E23.0E	11320	39.8
プロラクチン欠乏症	E23.0F	6	0.0
下垂体性尿崩症	E23.2	340	1.2
腎性尿崩症	N25.1	140	0.5
下垂体性巨人症	E22.0	11	0.0
高プロラクチン血症	E22.1	5	0.0
クッシング病	E24.0	7	0.0
抗利尿ホルモン分泌異常症候群	E22.2	6	0.0
異所性甲状腺刺激ホルモン産生腫瘍	E34.2B	1	0.0

甲状腺疾患(10273人)			
甲状腺機能低下症	E03.9等	5960	21.0
(E03.9Bの5人、E03.9Cの60人含)			
(以下、再掲)			
クレチン症	E03.1A	5724	20.1
先天性甲状腺ホルモン不応症	E03.1B	12	0.0
処置後甲状腺機能低下症	E03.2	42	0.1
Kocher-Debre-Semelaige 症候群	E03.8	1	0.0
慢性甲状腺炎	E06.3	926	3.3
亜急性甲状腺炎	E06.1	1	0.0
甲状腺機能亢進症	E05.0	3300	11.7
甲状腺中毒性ミカドチ	E05.9	42	0.1
単純甲状腺腫	E04.0	27	0.1
腺腫様甲状腺腫	E04.8	16	0.1

副甲状腺疾患(427人)			
特発性副甲状腺機能低下症	E20.0	226	0.8
先天性副甲状腺欠損症	E20.9	11	0.0
仮性副甲状腺機能低下症	E20.1	156	0.5
原発性副甲状腺機能亢進症	E21.0	7	0.0
特発性副甲状腺機能亢進症	E21.3	21	0.1
処置後副甲状腺機能低下症	E89.2	5	0.0
副甲状腺腺腫	D35.1	1	0.0

副腎疾患(1328人)			
アジソン病	E27.1	33	0.1
慢性副腎不全	E27.1A	4	0.0
副腎皮質刺激ホルモン不応症	E27.1B	47	0.2
副腎不全	E27.4	1	0.0
副腎形成不全	Q89.1	105	0.4
先天性副腎過形成		935	3.3
(E25.0の123人を含む。以下、再掲)			
21水酸化酵素欠損症	E25.0A	554	1.9
先天性副腎ホルモント過形成	E25.0B	233	0.8

3β水酸化ステロイド脱水素酵素欠損症	E25.0C	11	0.0
11β水酸化酵素欠損症	E25.0D	9	0.0
17α水酸化酵素欠損症	E25.0E	2	0.0
18水酸化ステロイド脱水素酵素欠損症	E25.0F	3	0.0
副腎性器症候群	E25.9	11	0.0
アルドステロン分泌不全	E27.4B	7	0.0
偽性低アルドステロン症	E27.4C	11	0.0
副腎腫瘍(以下、再掲)		5	0.0
副腎腺腫	D35.0A	3	0.0
男性化副腎腫瘍	D35.0B	1	0.0
女性化副腎腫瘍	D35.0C	1	0.0
クッシング症候群	E24.9A	11	0.0
周期性ACTH症候群	E24.9B	148	0.5
特発性アルドステロン症	E26.0	5	0.0
高アルドステロン症	E26.9	5	0.0

性ホルモンに関わる疾患(3211人)			
原発性性腺機能低下症(男)			
	E29.1	86	0.3
アンドロゲン不応症	E34.5	15	0.1
睾丸欠損症	Q55.0	10	0.0
睾丸形成不全	Q55.1	11	0.0
クリンフェルター症候群	Q98.4	25	0.1
睾丸腫瘍	D40.1	3	0.0
原発性性腺機能低下症(女)			
	E28.3	80	0.3
卵巣形成不全	Q50.3	10	0.0
ターナー症候群	Q96	1058	3.7
卵巣腫瘍	D39.1	12	0.0
半陰陽	Q56.0	15	0.1
男性仮性半陰陽	Q56.1	15	0.1
女性仮性半陰陽	Q56.2	7	0.0
XY女性	Q97.3	9	0.0
XX男性	Q98.3	4	0.0
思春期早発症	E22.8	974	3.4
中枢性思春期早発症	E22.8A	750	2.6
仮性思春期早発症	E30.1A	49	0.2
マッキーン・オブライット症候群	Q78.1	19	0.1
高エストロゲン症	E28.0	1	0.0
性腺機能亢進症(女)	E28.8	1	0.0
多嚢胞性卵巣症候群	E28.2	10	0.0

性腺機能亢進症(男) E29.0	1	0.0
(特発性)思春期遅発症 E30.0	44	0.2
XY Y male(症候群) Q98.5	2	0.0

(合計 3,777 人)
(新規診断 1,418 人、継続 2,185 人、
転入 28 人、再開 31 人、無記入 115 人)
(男子 1,861 人、女子 1,781 人、無記入 135 人)
(国の小慢事業 3,583 人、県単独事業 194 人)

糖尿病(125 人)

全身性胰岛素抵抗症 E88.1	6	0.0
高血糖血症 E16.1	38	0.1
特発性低血糖症 E16.2	75	0.3
高血糖血症 E16.8	3	0.0
血糖分泌異常 E16.9	3	0.0

疾患名 ICD10 人数(人) %

リウマチ性心疾患	I09.9	9	0.2
糖尿病・シロシ症候群	L51.1	29	0.8
慢性関節リウマチ	M06.9	12	0.3
若年性関節リウマチ	M08.2	1630	43.2
若年性特発性関節炎	M08.2B	115	3.0
川崎病病性冠動脈病変		1897	50.2

(M30.3 の 956 人を含む。以下、再掲)

冠動脈瘤(川崎病性)	I25.4D	706	18.7
冠動脈拡張症(川崎病性)	I25.4B	224	5.9
冠動脈狭窄症(川崎病性)	I25.4C	11	0.3
シェーグレン症候群	M35.0	50	1.3
自己免疫性肝炎	K73.8	26	0.7
自己免疫性腸炎	K90.8B	9	0.2
不明(コンピュータ入力ミス等)		0	0.0

その他

アノ型小人症 E34.3A	12	0.0
多発性内分泌腺腫症 D44.8	9	0.0
プラダ・ウィリアムズ症候群 Q87.1A	389	1.4
ヌーナン症候群 Q87.1B	18	0.1
プラダ・ウィリアムズ症候群またはヌーナン症候群 Q87.1	9	0.0
ローレンス・ムーア・ヒートル症候群 Q87.8A	9	0.0
早老症 E34.8A	4	0.0
カロチノイド症候群 E34.0	1	0.0
パーター症候群 E26.8	5	0.0
腎血管性高血圧 I15.0	1	0.0
不明(コンピュータ入力ミス等)	25	0.1

9. 糖尿病

「糖尿病」に関する集計結果を表 9 に示す。

11 年度の登録人数 4,929 人、12 年度 5,260 人、13 年度 5,346 人、14 年度 5,386 人、15 年度 5,099 人、16 年度 4762 人、17 年度 5,524 人であり、年度ごとの差は少なかった。

登録割合は、1 型糖尿病 79.1%、2 型糖尿病 18.4%であり、従来と同様であったが、詳細不明の糖尿病は 16 年度の 9.6%から、17 年度は 0.5%に激減した。

新規対象疾患名として膵β細胞機能に関わる遺伝子異常による糖尿病の MODY 1 (HNF-1α 遺伝子異常)、MODY 2 (Glucokinase 遺伝子異常)、MODY 3 (HNF-4α 遺伝子異常)、MODY 5 (HNF-1β 遺伝子異常)等の登録が見られた。

8. 膠原病

「膠原病」に関する集計結果を表 8 に示す。

10 年度の登録人数 6,125 人、11 年度 3,626 人、12 年度 3,269 人、13 年度 3,189 人、14 年度 3,194 人、15 年度 5,229 人、16 年度 3,317 人、17 年度 3,777 人であり、年度による変動が大きかった。この理由は、通院も対象とした東京都単独事業の登録に関する厚生労働省への報告の有無によっている。

17 年度の各疾患の登録割合は、川崎病性冠動脈病変 50.2%、若年性関節リウマチ 43.2%、若年性特発性関節炎 3.0%の順であり、従来の割合と大きな差はみられなかった。

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、自己免疫性腸炎の登録が見られた。

表 9. 糖尿病 Diabetes Mellitus

(合計 4,762 人)
(新規診断 855 人、継続 4,354 人、
転入 70 人、再開 102 人、無記入 143 人)

表 8. 膠原病 Collagen Diseases

(男子 2,346 人、女子 2,993 人、無記入 185 人)
(国の小慢事業 5,484 人、県単独事業 40 人)

疾患名	ICD10	人数(人)	%
1 型糖尿病	E10.9	4371	79.1
2 型糖尿病	E11.9	1016	18.4
糖尿病性神経症	E14.4	1	0.0
インスリン抵抗性糖尿病 (以下、再掲)	E11.9A 等	64	1.2
インスリン受容体異常症	E11.9B	7	0.1
脂肪萎縮性糖尿病	E11.9E	2	0.0
分類不能のインスリン抵抗性糖尿病	E11.9F	37	0.7
膵β細胞機能に関わる遺伝子異常による糖尿病 (以下、再掲)	E11.9G 等	25	0.5
MODY 1 (HNF-1α 遺伝子異常)	E11.9H	15	0.3
MODY 2 (Glucokinase 遺伝子異常)	E11.9I	6	0.1
MODY 3 (HNF-4α 遺伝子異常)	E11.9J	2	0.0
MODY 5 (HNF-1β 遺伝子異常)	E11.9L	1	0.0
他の疾患伴う糖尿病 (以下、再掲)	E11.9P 等	17	0.3
膵摘後糖尿病	E11.9Q	2	0.0
二次性糖尿病	E11.9R	4	0.1
詳細不明の糖尿病	E14.9	28	0.5
不明(コンピュータ入力ミス等)		2	0.0

10、先天性代謝異常

「先天性代謝異常」に関する集計結果を表 10 に示す。

11 年度の登録人数 6,373 人、12 年度 7,113 人、13 年度 7,293 人、14 年度 7,496 人、15 年度 7,217 人、16 年度 6683 人であったが、17 年度は、新設された慢性消化器疾患群に胆道閉鎖症等が登録されたため、登録人数は 4197 人に減少した。

登録人数が多い順に、軟骨無形成症 17.8%、骨形成不全症 10.2%、家族性高コレステロール血症 8.4%、ウィルソン病 6.2%、糖原病

6.1%、フェニルケトン尿症 5.4%、ビタミン D 抵抗性くる病 4.2%、ムコ多糖症 3.3%、スフィンゴリピドーシス 2.6%、ガラクトース血症 2.5%であった。

新規対象疾患名として、脂肪酸酸化異常症の中鎖アシルCoA 脱水素酵素欠損症、極長鎖アシルCoA 脱水素酵素欠損症、三頭酵素欠損症、カルニチン/カルニチン転移素酵素欠損症、グルタル酸尿症Ⅱ型、また、先天性魚鱗癬の非水疱型先天性魚鱗癬様紅皮症、シェーグレン・ラッソ症候群、水疱型先天性魚鱗癬様紅皮症、道化師様魚鱗癬等の登録が見られた。

表 10、先天性代謝異常

Inborn Errors of Metabolism
(合計 4,197 人)
(新規診断 498 人、継続 3,542 人、
転入 38 人、再開 32 人、無記入 87 人)
(男子 2,253 人、女子 1,810 人、無記入 134 人)
(国の小慢事業 4,191 人、県単独事業 6 人)

疾患名	ICD10	人数(人)	%
トランスコバラミンⅡ欠損症	D51.2	2	0.0
ビタミンD依存性くる病	E55.0A	10	0.2
フェニルアラニン代謝異常 (以下、再掲)		276	6.6
フェニルケトン尿症	E70.0	226	5.4
高フェニルアラニン血症	E70.0B	47	1.1
ヒオプテリン欠乏症	E70.0C	3	0.1
チロシン代謝異常 (以下、再掲)		21	0.5
アルカプトン尿症	E70.2A	3	0.1
チロシン血症Ⅰ型	E70.2E	10	0.2
チロシン血症Ⅱ型	E70.2C	4	0.1
チロシン血症Ⅲ型	E70.2D	2	0.0
チロシン血症	E70.2B	2	0.0
高イミダジペプチド尿症	E70.8D	1	0.0
ホルミミトランスフェラーゼ欠損症	E70.8G	1	0.0
楓糖尿症	E71.0	29	0.7
有機酸代謝異常症 (以下、再掲)		130	3.1
メチルマロン酸尿症	E71.1H	65	1.5
プロピオン酸血症	E71.1F	31	0.7
βケトチラセ欠損症	E71.1K	1	0.0
イソ吉草酸血症	E71.1A	4	0.1
3-ヒドロキシ-3-メチルグルタル酸尿症			

E71.1J	11	0.3	高ホニチン血症	E72.2L	1	0.0
複合加ホキニラセ欠損症 E88.8P	7	0.2	3-ホルガリコソ酸尿症	E72.3C	6	0.1
グルタル酸尿症 I 型 E72.3A	11	0.3	高グリシソ血症	E72.5A	5	0.1
脂肪酸代謝異常症 (以下、再掲)	40	1.0	高プロリン血症	E72.5C	1	0.0
脂肪酸β酸化異常症 E71.4	2	0.0	腎性アミノ酸尿症	E72.9	8	0.2
中鎖アシルCoA脱水素酵素欠損症			乳糖分解酵素欠損症	E73.0	22	0.5
E71.4A	6	0.1	乳糖不耐症	E73.9	48	1.1
極長鎖アシルCoA脱水素酵素欠損症			糖原病 (以下、再掲)	E74.0L 等	257	6.1
E71.4C	8	0.2	糖原病 I 型	E74.0A	57	1.4
三頭酵素欠損症 E71.4D	2	0.0	糖原病 II 型	E74.0B	14	0.3
カニチンパルミトイルトランスフェラーゼ欠損症			糖原病 III 型	E74.0C	21	0.5
E71.3C	10	0.2	糖原病 IV 型	E74.0D	3	0.1
カニチンアシルカニチン転移素酵素欠損症			糖原病 V 型	E74.0E	1	0.0
E71.4E	2	0.0	糖原病 VI 型	E74.0F	3	0.1
グルタル酸尿症 II 型 E72.3F	10	0.2	糖原病 VII 型	E74.0G	1	0.0
副腎白質ジストロフィー E71.3A	35	0.8	糖原病 IX 型	E74.0H	4	0.1
先天性リッセル欠損症 E71.3B	4	0.1	糖原病 VIII、X 型	E74.0I	37	0.9
アミノ酸転送異常 E72.0 等	162	3.9	肝型糖原病	E74.0J	5	0.1
(以下、再掲)			筋糖原病	E74.0K	1	0.0
イミノ酸異常症 E72.0A	1	0.0	糖原病 E74.0L (E74.0 の 1 人含)		110	2.6
シスチン症 E72.0C	8	0.2	果糖不耐症	E74.1B	1	0.0
眼脳腎症候群 E72.0D	34	0.8	フルクトース-1,6-ジホスファターゼ欠損症			
シスチン尿症 E72.0E	76	1.8	E74.1D	6	0.1	
ファンゴ症候群 E72.0F	25	0.6	ガラクトース血症 (以下、再掲)		104	2.5
ハルトアップ病 E72.0G	6	0.1	ガラクトース血症 I 型	E74.2A	39	0.9
リゾソーム尿性蛋白不耐症 E72.0K	3	0.1	ガラクトース血症 II 型 (ガラクトキナーゼ欠損症)			
高ホニチン血症高アミノ酸血症ホニチリン尿症			E74.2B	33	0.8	
E72.0L	8	0.2	ガラクトース血症 III 型 (uridine diphosphate			
ホニチン尿症 E72.1C	24	0.6	galactose-4-epimerase 欠損症			
メチオニンアデノシルトランスフェラーゼ欠損症			E74.2C	20	0.5	
E72.1D	1	0.1	ガラクトース血症	E74.2	12	0.3
尿素サイクル代謝異常 E72.2 等	220	5.2	グルコース・ガラクトース吸収不全症			
(以下、再掲)			E74.3	6	0.1	
高アルギニン血症 E72.2A	4	0.1	ピルビン酸代謝異常 (以下、再掲)		29	0.7
アルギニンホリ酸尿症 E72.2B	9	0.2	ピルビン酸加ホキニラセ欠損症			
高アミノ酸血症 E72.2C	57	1.4	E74.4A	10	0.2	
シトルリン血症 E72.2D	70	1.7	ピルビン酸脱水素酵素欠損症			
ホニチントランスカルバミラーゼ欠損症			E74.4C	19	0.5	
E72.2E	67	1.6	シュウ酸尿症	E74.8C	3	0.1
N-アセチルグルタミン酸合成酵素欠損症			グリセルアルデヒド-3-リン酸脱水素酵素欠乏症			
E72.2F	1	0.0	E74.8D	2	0.0	
カハミリン酸合成酵素欠損症			グルコース再吸収障害症	E74.8E	1	0.0
E72.2H	7	0.2	ショ糖・イ麦芽糖吸収不全症	E74.8F	2	0.0

ガングリオシド-シ	E75.1C 等	22	0.5		E78.0C	19	0.5
(以下、再掲)					高尿酸蛋白血症Ⅱ型	E78.0B	11 0.3
Tay-Sachs 病	E75.0B	15	0.4		高尿酸蛋白血症Ⅳ型	E78.1	24 0.6
GM2-ガングリオシド-シ	E75.0C	3	0.1		高尿酸蛋白血症Ⅰ型	E78.3B	4 0.1
GM1-ガングリオシド-シ	E75.1A	4	0.1		家族性高脂血症(以下、再掲)		6 0.1
スフィンゴリピド-シ	E75.2 等	108	2.6		家族性高コレステロール血症	E78.3A	3 0.1
(以下、再掲)					高尿酸蛋白血症Ⅲ型	E78.2	1 0.0
Alexander 病	E75.2A	7	0.2		高尿酸蛋白血症Ⅴ型	E78.3C	2 0.0
Gaucher 病	E75.2D	36	0.9		先天性高脂質血症	E78.5	2 0.1
Fabry 病	E75.2E	19	0.5		アルファリポ蛋白欠乏症	E78.6A	1 0.1
異染性ロイコシトシトフィ-	E75.2F	15	0.4		家族性低β-リポ蛋白血症		
Krabbe 病	E75.2G	8	0.2			E78.6B	15 0.4
Farber 病	E75.2H	2	0.0		hypoxanthine phosphoribosyl-		
多種スルファターゼ欠損症	E75.2I	1	0.0		transferase 欠損症	E79.1A	2 0.0
Niemann-Pick 病	E75.2J	5	0.1		Lesch-Nyhan 症候群	E79.1B	22 0.5
Pelizaeus-Merzbacher 病					先天性高尿酸血症	E79.1B	1 0.0
	E75.2K	14	0.3		遺伝性若年性痛風	M10.9	4 0.1
neuronal ceroid lipofuscinosis					adenine phosphoribosyltransferase 欠損症		
	E75.4	4	0.1			E79.8A	9 0.2
コレステロールエステル蓄積症	E75.5A	3	0.1		ホリフィン症(以下、再掲)		22 0.5
シアル酸尿症	E75.5C	2	0.0		プロトホリフィン症	E80.0	3 0.1
ムコ多糖症	E76.3A 等	140	3.3		遺伝性コホリフィン症	E80.2A	2 0.0
(以下、再掲)					骨髄性プロトホリフィン症	E80.2B	7 0.2
Hurler 症候群	E76.0A	8	0.2		急性間欠性ホリフィン症	E80.2D	1 0.0
Hurler-Scheie 症候群	E76.0B	2	0.0		先天性ホリフィン症	E80.2F	7 0.2
Hunter 症候群	E76.1A	67	1.6		ホリフィン症	E80.2G	2 0.0
ムコ多糖症Ⅲ型	E76.2A	9	0.2		Crigler-Najjar 症候群	E80.5	5 0.1
ムコ多糖症Ⅳ型	E76.2B	6	0.1		銅代謝異常	E83.0 等	297 7.1
ムコ多糖症Ⅵ型	E76.2C	2	0.0		(以下、再掲)		
β-ガラクトシダーゼ欠損症	E76.3B	1	0.0		ウィルソン病	E83.0A	260 6.2
β-ガラクトシダーゼ-ナイミダーゼ欠損症					メンケス病	E83.0B	26 0.6
	E76.3C	4	0.1		リン代謝異常	E83.3 等	219 5.2
ムコ多糖症 E76.3A (E76.3 の 2 人含)		41	1.0		(以下、再掲)		
ムコリピド-シ	E77.9 等	21	0.5		家族性低磷酸血症	E83.3A	42 1.0
(以下、再掲)					骨軟化症	E83.3B	2 0.0
ムコリピド-シⅡ型	E77.0A	8	0.2		ビタミンD抵抗性くる病	E83.3D	175 4.2
ムコリピド-シⅢ型	E77.0B	5	0.1		α1-トリプシン抑制物質欠損症	E88.0A	1 0.0
ムコリピド-シⅠ型	E77.1A	3	0.1		無アプトグロビン症	E88.0D	1 0.0
高コレステロール血症		370	8.8		アポ蛋白 C-II 欠損症	E88.8D	5 0.1
(E78.0 の 10 人を含む。以下、再掲)					エンテキナーゼ欠損症	E88.8F	1 0.0
家族性高コレステロール血症(ヘテロ接合型、型不明含)					先天性アセチルコリンエステラーゼ欠損症		
	E78.0A	330	7.9			E88.8N	1 0.0
家族性高コレステロール血症(ホモ接合型)					ケレロルチナーゼ欠損症	E88.8T	4 0.1

先天性高乳酸血症	G31.8B	20	0.5
ワム病	G60.1	1	0.0
脳・肝・腎症候群	Q87.8D	6	0.1
骨疾患（以下、再掲）		1172	27.9
軟骨無形成症	Q77.4	746	17.8
骨形成不全症	Q78.0	426	10.2
エーラス・ダノス症候群	Q79.6	53	1.3
皮膚疾患（以下、再掲）		147	3.5
色素性乾皮症	Q82.1	77	1.8
白皮症	E70.3B	35	0.8
ハ・マンスキー・パド・ラ症候群	E70.3C	3	0.1
致死性表皮水疱症	L13.9	1	0.0
先天性魚鱗癬		31	0.7
（Q80.9Aの12人を含む。以下、再掲）			
非水疱型先天性魚鱗癬様紅皮症			
Q80.9B	9	0.2	
シェーグレン・ラッソ症候群	Q80.9D	3	0.1
水疱型先天性魚鱗癬様紅皮症			
Q80.3	5	0.1	
道化師様魚鱗癬	Q80.9C	2	0.0
遺伝性脈管浮腫	Q82.0	1	0.0
遺伝性血管神経性浮腫	T78.3	1	0.0
（以下、本来は他の疾患群に分類される）			
腎尿細管性アシドーシス	N25.8	3	0.1
cystic fibrosis	E84.9	1	0.0
加齢性視症候群	Q89.3	2	0.0
大理石病	Q78.2	2	0.0
胆道閉鎖症	Q44.2	7	0.2
先天性胆道拡張症	Q44.5	1	0.0
不明（コンピュータ入力ミス等）		7	0.2

1 1、血友病等血液・免疫疾患

「血友病等血液・免疫疾患」に関する集計結果を表1 1に示す。

11年度の登録人数9,035人、12年度9,313人、13年度9,148人、14年度8,774人、15年度8,261人、16年度7,332人に比べて、17年度は4,060人に半減した。比較的登録人数の多かった血管性紫斑病、溶血性尿毒症症候群、伝染性単核症等が対象外となり、また、組織球症が悪性新生物での区分となり、さらに対象基準が設定された貧血での登録人数が減少したためである。

登録割合は、多い順に血友病A 30.3%、原発性免疫不全症 8.8%、遺伝性球状赤血球症 8.7%、von Willebrand病 6.8%、血友病B 6.8%、無顆粒球症 6.6%、血小板減少性紫斑病 6.4%、免疫学的血小板減少症 4.9%であった。新規対象疾患として、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。

表1 1、血友病等血液・免疫疾患

Blood Diseases and Immunodeficiencies Including Haemophiliae

（合計4,060人）
（新規診断703人、継続3,200人、転入39人、再開33人、無記入85人）
（男子2,746人、女子1,167人、無記入147人）
（国の小慢事業4,040人、県単独事業20人）

疾患名	ICD10	人数(人)	%
AIDS	B24	14	0.3
慢性活動性EBウイルス感染症	B27.9A	39	1.0
Kasabach-Merritt症候群	D18.0	79	1.9
真性多血症	D45	3	0.1
骨髄増殖性疾患	D47.1	4	0.1
良性M-蛋白血症	D47.2B	1	0.0
血小板血症	D47.3	11	0.3
悪性貧血	D51.0	2	0.0
葉酸欠乏性貧血	D52.9	2	0.0
巨赤芽球性貧血	D53.1	14	0.3
グルコース-6-リン酸脱水素酵素欠乏性貧血	D55.0	17	0.4
ピリリン酸ホスホゲ欠乏性貧血	D55.2G	4	0.1
ピリリン酸ホスホゲ欠損症	E74.4B	1	0.0
サラセミア	D56.9等	14	0.3
（以下、再掲）			
αサラセミア	D56.0	2	0.0
βサラセミア	D56.1	2	0.0
鎌状赤血球貧血	D57.8	1	0.0
遺伝性球状赤血球症	D58.0	353	8.7
遺伝性橢円赤血球症	D58.1	4	0.1

異常ヘク'ピ'ン症	D58.2	7	0.2	(以下、再掲)			
ヘク'ピ'ンM症	M74.0	2	0.0	無顆粒球症	D70 A	268	6.6
遺伝性有口赤血球症	D58.8A	4	0.1	周期性好中球減少症	D70 B	33	0.8
遺伝性非球状性溶血性貧血				自己免疫性好中球減少症			
	D58.9	24	0.6		D70 C	11	0.3
自己免疫性溶血性貧血	D59.1	66	1.6	Kostmann 病	D70 D	4	0.1
微小血管障害性溶血性貧血				白血球機能異常症	D71	9	0.2
	D59.4	5	0.1	好酸球増加症	D72.1	34	0.8
発作性寒冷ヘク'ピ'ン尿症	D59.6	2	0.0	ヘク'ピ'ンM症	D74.0	2	0.1
脾機能亢進性溶血性貧血				骨髓線維症	D75.8	9	0.2
	D59.8	5	0.1	原発性免疫不全症 (D84.8A の 1 人含)			
赤芽球癆	D60.9	56	1.4	(以下、再掲)		356	8.8
先天性低形成性貧血	D61.0	49	1.2	慢性肉芽腫症	D71 B	54	1.3
鉄芽球性貧血	D64.3	3	0.1	先天性無γグ'ロ'リン血症			
先天性赤血球産生異常性貧血					D80.0	71	1.7
	D64.4	9	0.2	低ガンマグ'ロ'リン血症	D80.1	33	0.8
血友病A	D66	1231	30.3	Ig A (単独) 欠損症	D80.2	12	0.3
血友病B	D67	275	6.8	Ig G 単独欠損症	D80.3	4	0.1
フォン・ウィルブラント'病	D68.0	277	6.8	高 Ig M 症候群	D80.5	2	0.0
その他の遺伝性凝固因子欠乏症				免疫グ'ロ'リン欠損症	D80.8	30	0.7
(以下、再掲)	D68.2 等	90	2.2	細網異形成症	D81.0	4	0.1
第 I 因子欠乏症	D68.2A	13	0.3	アテ'リンゲ'アミナ'セ' 欠損症	D81.3	1	0.1
第 II 因子欠乏症	D68.2B	1	0.0	重症複合免疫不全症	D81.9	29	0.7
第 V 因子欠乏症	D68.2C	5	0.1	ウイスコット・アルド'リッチ症候群	D82.0	26	0.6
第 VII 因子欠乏症	D68.2D	18	0.4	DiGeorge 症候群	D82.1	14	0.3
第 X 因子欠乏症	D68.2E	4	0.1	高 Ig E 症候群	D82.4	23	0.6
第 X I 因子欠乏症	D68.1	6	0.1	細胞性免疫不全(症)	D83.1	13	0.3
第 X II 因子欠乏症	D68.2F	6	0.1	分類不能型免疫不全症	D83.9	26	0.6
第 X III 因子欠乏症	D68.2G	26	0.6	原発性補体異常症	D84.1	3	0.1
ア'ン'ト'ロ'ビ'ン III 欠乏症	D68.2I	8	0.2	本態性高ガンマグ'ロ'リン血症	D89.0B 1	0.0	
本態性ア'ロ'ビ'ア	D68.2H	1	0.0	異ガンマグ'ロ'リン血症	D89.2A	1	0.0
血管性紫斑病	D69.0A	1	0.0	Chediak-東症候群	E70.3A	1	0.0
血小板機能異常症	D69.1	59	1.5	ataxia telangiectasia			
血小板減少性紫斑病	D69.3	259	6.4		G11.3	7	0.2
Evans 症候群	D69.3A	2	0.0	慢性移植片対宿主病	D89.9	39	1.0
先天性無巨核球性血小板減少症				ヘ'モ'ジ'テ'ロ'シ'ス	E83.1	1	0.0
	D69.4A	10	0.2	グ'ル'チ'オン'ペ'ル'キ'シ'ア'-セ' 欠損症			
免疫学的血小板減少症	D69.4B	199	4.9		E88.8J	1	0.1
血小板減少症	D69.4	4	0.1	C 蛋白欠乏症	E88.8I	9	0.2
脾機能亢進性血小板減少症				S 蛋白欠乏症	E88.8T	4	0.1
	D69.5	24	0.6	遺伝性出血性末梢血管拡張症			
周期性血小板減少症	D69.6	3	0.1		I78.0	3	0.1
好中球減少症 (D70 の 4 人含)		320	7.9	Banti 症候群	K76.6	9	0.2

血栓性血小板減少性紫斑病	M31.1	21	0.5
新生児溶血性貧血	P55.0	1	0.0
大理石病	Q78.2	4	0.1
Bloom 症候群	Q82.8	1	0.0
(以下、本来は他の疾患群に分類される)			
ヒストサイトシスX	D76.0	2	0.0
Letterer-Siwe 病	9754	1	0.0
不明(コンピュータ入力ミス等)		7	0.2

1 2、神経・筋疾患

「神経・筋疾患」に関する集計結果を、表 1 2 に示す。

10、及び 11 年度の登録人数 1,062 人、12 年度 1,047 人、13 年度 978 人、14 年度 1,050 人、15 年度 1,186 人、16 年度 1,054 人に比べ、17 年度の登録人数は 2,682 人と増加した。入通院とも対象になったことと、新規対象疾患として、リッス・ガストウ症候群、重症乳児ミカニ-てんかん等の登録が見られたためである。

表 1 2、神経・筋疾患

Neuromuscular Diseases (合計 2,682 人)

(新規診断 798 人、継続 1,724 人、
転入 27 人、再開 62 人、無記入 71 人)
(男子 1,408 人、女子 1,190 人、無記入 84 人)
(国の小慢事業 2,547 人、県単独事業 135 人)

疾患名	ICD10	人数(人)	%
亜急性硬化性全脳炎 (特定疾患対象)	A81.1	16	0.6
レット症候群	F84.2	82	3.1
Leigh 脳症	G31.8A	35	1.3
點頭てんかん	G40.4	1422	53.0
リッス・ガストウ症候群	G40.4A	197	7.3
重症乳児ミカニ-てんかん	G40.4B	71	2.6
無痛無汗症	G60.8	25	0.9
先天性ミガチ- (G71.2 の 87 人、G71.9 の 5 人 を含む。以下、再掲)		380	14.2
筋細管性ミガチ-	G71.2A	1	0.0
先天性筋線維型不均等症	G71.2B	6	0.2
ネリンミガチ-	G71.2C	13	0.5

セントロコア病	G71.2E	1	0.0
福山型先天性筋ジストロフィー	G71.2F	258	9.6
先天性遺伝性筋ジストロフィー	G71.2G	9	0.3
ミトコンドリア脳筋症	G71.3	151	5.6
Kearns-Sayre 症候群	G71.3B	1	0.0
結節性硬化症	Q85.1	302	11.3
不明(コンピュータ入力ミス等)		0	0.0

1 3、慢性消化器疾患

17 年度新規疾患群であり、17 年度の集計結果を表 1 3 に示す。新規対象疾患の 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見られた。

表 1 3、慢性消化器疾患

Digestive Diseases (合計 2,595 人)

(新規診断 828 人、継続 1,629 人、
転入 17 人、再開 13 人、無記入 108 人)
(男子 913 人、女子 1,588 人、無記入 94 人)
(国の小慢事業 2,589 人、県単独事業 6 人)

疾患名	ICD10	人数(人)	%
肝胆道系疾患		2567	98.9
ジルベ-ル症候群	E80.4	3	0.1
デュピ-ン-ジョンソン症候群	E80.6A	2	0.1
肝硬変	K76.1	30	1.1
進行性家族性胆汁うっ滞性肝硬変	K76.1A	16	0.6
門脈圧亢進症	K76.6B	31	1.2
原発性硬化性胆管炎	K83.0	8	0.3
肝内胆管拡張症	K83.8	8	0.3
胆道閉鎖症	Q44.2	1964	75.7
肝内胆管閉鎖症	Q44.2B	4	0.2
先天性胆道拡張症	Q44.5	445	17.1
先天性肝線維症	Q44.5A	8	0.3
肝内胆管低形成症	Q44.5B	6	0.2
肝内胆管異形成症候群	Q44.5C	4	0.2
Alagille 症候群	Q44.7	38	1.5
慢性消化器疾患		22	0.8
腸リンパ管拡張症	K63.9	19	0.7

先天性微絨毛萎縮症 K90.9C	3	0.1
不明(コンピュータ入力ミス等)	6	0.2

1 4, 成長ホルモン治療用意見書

「成長ホルモン治療」に関する集計結果を、初回申請症例は表 1 4-1 に、継続申請症例は表 1 4-2 に示す。

平成 14 年 1 月より成長ホルモン治療が小慢事業の対象となった Prader-Willi 症候群の継続申請例が 16 年度の 75 人から 17 年度は 211 人に増加していた。成長ホルモン分泌不全性低身長症は、17 年度より開始基準として IGF-I 値が追加されたが、継続申請症例は 16 年度 5717 人から 17 年度 9840 人と若干増加していた。

表 1 4-1、成長ホルモン治療用意見書
(初回申請症例)
(合計 2,712 人)

(男子 1,613 人、女子 1,050 人、無記入 49 人)

疾患名	ICD10	人数(人)	%
成長ホルモン分泌不全性低身長症	E23.0E	2380	87.8
ターナー症候群	Q96	136	5.0
下垂体機能低下症	E23.0A	32	1.2
プラダ-ウリ-症候群	Q87.1A	54	2.0
軟骨無形成症	Q77.4	73	2.7
慢性腎不全	N18.9	7	0.3
その他の慢性腎疾患		15	0.6
その他		14	0.5
不明(コンピュータ入力ミス等)		1	0.0

表 1 4-2、成長ホルモン治療用意見書
(継続申請症例)
(合計 11,417 人)

(男子 6,849 人、女子 4,333 人、無記入 235 人)

疾患名	ICD10	人数(人)	%
成長ホルモン分泌不全性低身長症	E23.0E	9840	86.2
ターナー症候群	Q96	742	6.5
下垂体機能低下症	E23.0A	121	1.1
プラダ-ウリ-症候群	Q87.1A	211	1.8

軟骨無形成症	Q77.4	402	3.5
慢性腎不全	N18.9	18	0.2
その他の慢性腎疾患		33	0.3
その他		48	0.4
不明(コンピュータ入力ミス等)		1	0.0

資料

1) 加藤忠明、柳澤正義、神谷齊、他：小児慢性特定疾患登録管理の試行(Ⅱ)。平成 9 年度厚生省心身障害研究「小児慢性特定疾患治療研究事業の評価に関する研究」報告書；8～24、1998

2) 加藤忠明、柳澤正義、別所文雄、他：平成 16、17 年度小児慢性特定疾患治療研究事業の全国登録状況。平成 18 年度厚生労働科学研究「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」報告書；11～46、2007

3) 斉藤進、加藤忠明、藤田正則、他：小児慢性特定疾患登録・管理ソフトの開発。平成 17 年度厚生労働科学研究「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」報告書；142～182、2006

4) 原田正平：症例情報データベースシステム基本仕様書。平成 17 年度厚生労働科学研究「子どもの病気に関する包括的データベースの構築とその利用に関する研究」報告書；13～51、2006

5) 加藤忠明、柗村智美、顧艶紅、他：平成 15 年度小児慢性特定疾患治療研究事業の全国登録状況。平成 17 年度厚生労働科学研究「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」報告書；8～26、2006

6) 厚生労働省雇用均等・児童家庭局母子保健課長：「児童福祉法第 21 条の 9 の 2 の規定に基づき厚生労働大臣が定める慢性疾患及び当該疾患ごとに厚生労働大臣が定める疾患の状態の程度」の改正等について。平成 18 年 3 月 30 日

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

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：小児慢性特定疾患治療研究事業の法制化前後で疾患名を変更した小児慢性特定疾患児がどのような状況で登録されたか調査した。法制化前の16年度に「組織型不明の悪性腫瘍、芽腫、癌、肉腫」、また「慢性糸球体腎炎」として登録された患児は、法制化後の17年度に再登録された場合、ほとんどが病理診断名で登録されていた。また「糖尿病」「先天性代謝異常」の疾患群の中で疾患名が変更されて再登録された場合、その多くが型分類等、より詳細な疾患名で登録されていた。小児慢性特定疾患治療研究事業での登録は、法制化後に精度が向上したと考えられる。

見出し語：小児慢性特定疾患、疾患名の変更、法制化、コンピュータ集計解析

分担研究者：

柳澤正義、日本子ども家庭総合研究所長

研究協力者：

顧 艶紅、国立成育医療センター流動研究員

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17年度に法制化された事業となり、対象疾患や対象疾患名の変更、また、多くの対象疾患に対象基準が設定された¹⁾。

そこで、法制化前の16年度と、法制化後の17年度とで疾患名が変更された小児慢性特定疾患児の登録状況を調査した。今後の登録患児の調査研究を行う際の基礎資料として役立つことを目的とした。

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した。16年度と17年度共に小慢事業に登録された患児の中で、疾患名が変更された患児を対象とした。対象とした疾患、または疾患群は次の通りである。

部位別の病理診断名での登録が原則となった「悪性新生物」に関しては、16年度「組織型不明の悪性腫瘍、芽腫、癌、肉腫」として登録された詳細不明の患児が、17年度に登録された場合、病理診断名等のような疾患名で登録されたか集計した。

また、「慢性腎疾患」の中で、16年度「慢性糸球体腎炎」と「慢性間質性腎炎」とで登録された患児の詳細は不明であったので、17年度にどのような病理診断名等で登録されたか集計した。

そして、比較的新規対象疾患が多かった「糖尿病」と「先天性代謝異常」の疾患群に関しては、16年度から17年度にかけての疾患名の変更状況を全体的に集計し、今後の変更状況を推察した。

C. 結果と考察

1. 悪性新生物

「悪性新生物」は、法制化前の16年度までICD-10での登録、法制化後の17年度はICD-0での登録が原則となったため、ほとんどの患児の登録状況が法制化前後で異なっていた。また、ICD-0での部位別、病理診断名別の登録では分類が多岐にわたるため、疾患名が変更された全患児を単純集計しても意味が少ない。

そこで、16年度に「組織型不明の悪性腫瘍 (C80 C)」として登録された患児347人、「組織型不明の芽腫 (C80 D)」80人、「組織型不明の癌 (C80 E)」85人、「組織型不明の肉腫 (C80 F)」81人が17年度に再登録された場合、どのように登録されたか集計した(表1)。17年度に再登録された人数は、各々157人、38人、36人、40人と半減していた。その中でICD-0で再登録された(疾患名が変更になった)患児、各々154人、35人、35人、40人を表1に示す。

17年度はほとんどの患児が病理診断名で登録され、部位診断名や「癌」「肉腫」のみでの登録はごく少数であったので、登録精度が向上したと考えられる。

表1、16年度に「組織型不明の悪性腫瘍、芽腫、癌、または肉腫」として登録された患児の17年度の登録状況

1) ICD-10で「組織型不明の悪性腫瘍」として登録された154人のICD-0での登録状況
悪性奇形腫：30人、奇形種：17人、
胚細胞腫瘍：9人、奇形腫の悪性転化：4人、
癌：4人、線維肉腫：3人、卵黄嚢腫：3人、
yolk sac tumor：3人、頭蓋咽頭腫：3人、
胚腫：2人、脾臓腫瘍：2人、
未分化胚細胞腫：2人、皮膚線維肉腫：2人、
gastrointestinal stromal tumor：2人、
Teratoma：2人、腺房癌：2人
胎児性癌：2人、下垂体腺腫：2人、
骨肉腫：2人、上衣腫：2人、脳腫瘍：2人、
以下、各々1人、
anaplastic edendymoma、

atypical teratoid / rhabdoid tumor、
primitive neuroectodermal tumor
solid and cystic tumor of pancreas、
menigioma、アグレッシブ線維腫症、
腺嚢胞癌、家族性赤血球貪食性細網症、
肝細胞癌、ユーイング肉腫、
ランゲルハンス細胞組織球症、
悪性血管外皮腫、悪性黒色腫、悪性細網症、
悪性歯原性腫瘍、悪性軟部巨細胞腫瘍、
悪性中皮腫、悪性末梢神経鞘性腫瘍
末梢性神経外胚葉腫瘍、神経外胚葉腫瘍、
神経上皮腫、神経線維肉腫、松果体細胞腫、
神経膠腫、腎芽腫、髄膜腫、星細胞腫、
脊索腫、脊髄腫瘍、脊椎腫瘍、視索腫瘍、
退形成性星細胞腫、神経膠腫、肺芽腫、
急性リンパ性白血病、骨髄異形成症候群、
血球貪食リンパ組織球症、悪性リンパ腫、
境界母斑を伴った黒色腫、胎児性癌、
混合型胚細胞腫瘍、線維形成性小円型腫瘍、
咽頭腫瘍、耳下腺腫瘍、腹腔内腫瘍、
精巣腫瘍、卵巣腫瘍、結膜腫瘍、上皮内癌、
胞巣状軟部肉腫、類上皮肉腫、血管肉腫、
横紋筋肉腫、肉腫、

2) ICD-10で「組織型不明の芽腫」として登録された35人のICD-0での登録状況
神経芽腫：8人、網膜芽腫：4人、
肝芽腫：4人、髄芽腫：3人、肺芽腫：3人、
膝芽腫：3人、胚腫：2人、
以下、各々1人、
gastrointestinal stromal tumor (GIST)、
Langerhans cell histiocytosis、
ウィルムス腫瘍、腸間膜の芽腫、
頭部の芽腫、悪性リンパ腫、悪性奇形腫、
松果体芽腫

3) ICD-10で「組織型不明の癌」として登録された35人のICD-0での登録状況
胎児性癌：5人、胚細胞腫瘍：3人、
副腎皮質癌：3人、卵黄嚢腫：2人、
卵巣癌：2人、胃癌：2人、
ランゲルハンス細胞組織球症：2人、
以下、各々1人、germinoma (トルコ鞍)、
mucoepidermoid carcinoma (顎下腺)、
小細胞癌 (子宮頸部)、粘液癌 (顎下腺)、
上皮内扁平上皮癌 (咽頭)、腺癌 (顎下腺)
骨髄異形成症候群、脈絡叢癌、悪性奇形腫、
卵巣精上皮腫、精巣上体癌、扁平上皮癌、
耳下腺癌、舌癌、癌、横紋筋肉腫、

4) ICD-10で「組織型不明の肉腫」として登録された40人のICD-0での登録状況

ユーイング肉腫：6人、
胞巣状軟部肉腫：5人、未分化肉腫：4人、
明細胞肉腫（腎以外の腱靭帯由来）：2人、
類上皮肉腫：2人、神経外胚葉腫瘍：2人、
血管肉腫：2人、骨肉腫：2人、
以下、各々1人、
chondrosarcoma、spindle cell sarcoma、
リンパ管腫症、悪性シュワン腫、髄芽腫、
悪性リンパ腫、急性骨髄性白血病、
腎明細胞肉腫、ウィルムス腫瘍、滑膜肉腫、
脂肪肉腫、筋肉腫、紡錘形肉腫、腹部肉腫、
膝肉腫

2. 慢性腎疾患

慢性糸球体腎炎は、原則として病理診断名での登録となり、登録割合は16年度の20.2%から17年度は1.1%に激減した。また、慢性間質性腎炎は、対象基準として腎機能低下が設けられ、また、慢性腎盂腎炎を別登録としたため、登録割合が8.4%から0.7%に減少した。

そこで、16年度に慢性糸球体腎炎、または、慢性間質性腎炎として登録された患児が17年度に再登録されて、疾患名が変更になった状況をまとめた（表2）。16年度に登録された患児は、前者1754人、後者726人であり、そのうち17年度に再登録された患児は各々428人、104人であった。そして、疾患名が変更になった各々387人、86人の患児の登録状況をまとめた。

慢性糸球体腎炎の多くは病理診断名で、また、慢性間質性腎炎の多くは慢性腎盂腎炎で登録されており、登録精度の向上が認められた。

表2、16年度に「慢性糸球体腎炎、慢性間質性腎炎」として登録された患児の17年度の登録状況

1) 「慢性糸球体腎炎」387人の登録状況
—病理診断名等—

IgA腎症：158人、膜性腎症：106人、
膜性増殖性糸球体腎炎：30人、
メサンギウム増殖性腎炎：27人
（このうち7人はびまん性、1人は巣状）、
遺伝性腎炎：20人（5人はAlport症候群）、
巣状糸球体硬化症：7人、
紫斑病性腎炎：4人、
急速進行性糸球体腎炎：2人、
半月体形成性糸球体腎炎：2人、
以下、各々1人、
IgM腎症、硬化性糸球体腎炎、
巣状糸球体腎炎、慢性増殖性糸球体腎炎、
—その他—

慢性腎不全：6人、ネフローゼ症候群：6人、
慢性間質性腎炎：5人、慢性腎盂腎炎：3人、
腎血管性高血圧：2人、
以下、各々1人、
萎縮腎、腎低形成、水腎症、巨大水尿管症、
尿細管性アシドーシス

2) 「慢性間質性腎炎」86人の登録状況

慢性腎盂腎炎：62人、
尿路の奇形による腎機能障害：7人、
水腎(症)：4人、巨大水尿管症3人、
尿路閉塞性腎機能障害：3人、
慢性膜性糸球体腎炎：3人、
以下、各々1人、
膜性増殖性糸球体腎炎、紫斑病性腎炎、
IgA腎症、ギテルマン症候群

3. 糖尿病

17年度「糖尿病」として登録された5,524人中、16年度の登録疾患名が変更された患児は190人であり、その内訳を表3に示す。

表3の1)の139人は、従来からの対象疾患名の中での変更であり、糖尿病から、1型または2型糖尿病への変更がほとんどであった。このような変更は、今後も続くと予想される。

表3の2)の7人は、法制化前の疾患名が対象外となったため、1型糖尿病で登録された患児であり、今後、このような症例はいなくなる。

表3の3)の44人は、法制化前の対象疾患名から法制化後の新規対象疾患名への変更で